

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ
МИНИСТРЛІГІ

С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РК

КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

СРС

Тема: Современные методы
диагностики и лечения
гастрошизиса и эмбриональных
грыж у детей.

Выполнила: Ешметова Б.К.

Введение

Количество детей с хирургической патологией периода новорожденности ежегодно возрастает.

Значительную часть в структуре хирургических заболеваний занимают врожденные пороки развития — это пороки желудочно-кишечного тракта, легких, диафрагмы, почек и другие.

Врожденные расщелины передней брюшной стенки, гастрошизис и омфалоцеле являются достаточно редкими пороками развития

- **Пуповинная грыжа** (exomphalos, omphalocele, амниотическая грыжа, грыжа пупочного канатика) представляет собой порок развития, при котором к моменту рождения ребенка часть органов брюшной полости располагается внебрюшинно — в пуповинных оболочках, состоящих из амниона, вартонова студня и первичной недифференцированной брюшины

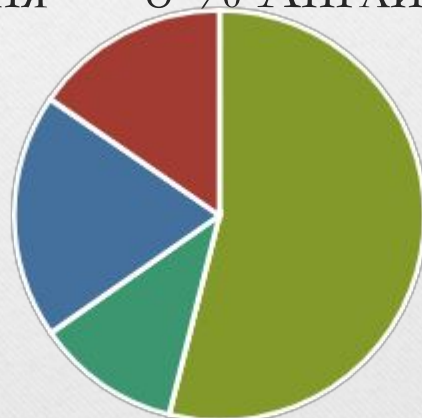


- **Гастрошизис** (или внутриутробная эквентерация внутренних органов) относится к тяжелым порокам развития и характеризуется дефектом передней брюшной стенки, как правило, не более 2–3 см в диаметре. Через этот дефект, который почти всегда локализуется справа от пуповины (причем пуповина выходит нормально), выпадают внутренние органы брюшной полости, а также отмечается отсутствие эмбриональных оболочек или их остатков



- По данным различных авторов частота в среднем — 1 случай на 6000 родившихся детей.
- За последние годы отмечается увеличение количества выявленных пороков развития до 1:4000, при этом отмечается преобладание гастрошизиса над омфалоцеле в соотношении 2:1 или 3:1.
- До 40 % детей с врожденными расщелинами передней брюшной стенки рождаются недоношенными. При гастрошизисе и грыже пупочного канатика встречаются множественные сочетанные пороки других жизненно важных органов и систем. При гастрошизисе, в отличие от омфалоцеле, множественные пороки развития выявляются значительно реже (приблизительно, в 21 % случаев). В основном они представлены аномалией кишечной трубки: атрезией тонкой или толстой кишки, дивертикулом Меккеля и т. п.

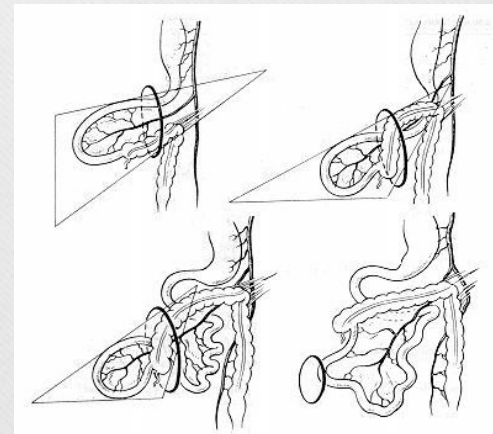
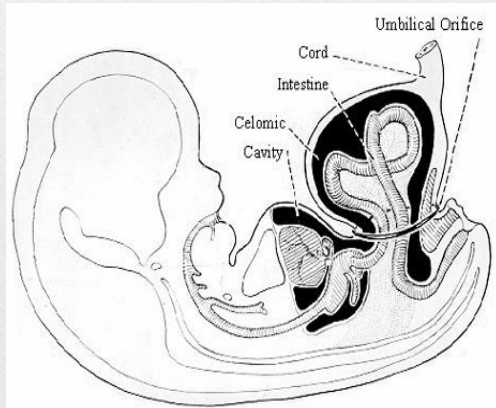
- Летальность при данной патологии варьируется в достаточно широких пределах и в среднем составляет 4–9 %.
- Согласно данным зарубежных авторов, зарегистрированные случаи смерти в различных странах составляют: Нидерланды — 28 % , Австралия — 5,9 % , Италия — 10 % , Великобритания — 8 % Англия — 3



■ Нидерланды ■ Австралия ■ Италия ■ Великобритания ■ Англия

- Представления об **этиологии и патогенезе** гастрошизиса и омфалоцеле остаются противоречивыми.
- **Факторы риска** развития врожденных расщелин передней брюшной стенки- **возраст беременной**.
- Частота **гастрошизиса** у плода в возрастной группе беременных 15–19 лет составляет 1:400 случаев.
- Недостаточное количество питательных веществ в рационе беременной, особенно недостаток **альфакаротина и аминокислот**.
- **Факторами риска** также являются прием в первом триместре беременности лекарственных препаратов, таких как нестероидные противовоспалительные препараты (аспирин, ибупрофен), псевдоэфедрин, фенилпропаноламин .
- Большое значение имеют **социальные факторы риска**: раннее создание семьи, короткий интервал между менархе и первой беременностью, употребление наркотиков (кокаин, амфетамины, марихуана, ЛСД), особенно обоими родителями, курение и прием алкоголя в первом триместре беременности .

- У новорожденных с омфалоцеле в первые часы после рождения оболочки пуповины блестящие, белесоватые, влажные и прозрачные. Однако к концу первых суток они становятся мутными, сухими, инфицируются и покрываются фибринозными наложениями. Пуповина переходит в верхушку грыжевого мешка, в котором проходят 3 пупочных сосуда до вхождения их в брюшную полость. Величина таких грыж колеблется в пределах от 1–2 до 15–20 см в диаметре (в среднем — 6–8 см). Размер дефекта брюшной стенки не всегда пропорционален размеру грыжевого выпячивания. Во всех случаях хорошо заметна граница между кожей живота и амниотическими оболочками, обычно у основания грыжи, но иногда заходит и выше. Содержимым грыжевого мешка может быть кишечник, желудок, печень. При наличии дефекта диафрагмы наблюдается эктопия сердца.



- При гастрошизисе грыжевой мешок никогда не развивается. Через дефект в брюшной стенке выпадает короткий, не совершивший поворот отдел средней кишки, который кровоснабжается от верхней брыжеечной артерии. Двенадцатиперстная кишка расположена параллельно с верхними брыжеечными сосудами, непосредственно рядом с ними, а также со средним отделом поперечноободочной кишки. Эти три структуры создают образование, на котором подвешен остаток тонкой кишки и восходящая ободочная кишка .



- Средняя кишка часто поражается заворотом. Кишка, как правило, короче, имеет диаметр в 3–4 раза больше нормального, покрыта плотным соединительнотканым футляром серозеленого цвета, который является результатом внутриутробного перитонита. Футляр бывает столь мощным, что под ним с трудом дифференцируется кишечник. Наличие этого футляра обуславливает специфическую окраску эвентерированных органов — от серожелтых до багровоцианотичных. В некоторых случаях такой цвет является причиной диагностической ошибки, когда морфологическое состояние эвентерированных органов расценивается как некроз вследствие ущемления .



Классификация

- Наиболее широкое распространение получила классификация, предложенная Г.А. Баировым , согласно которой пуповинные грыжи разделяют с учетом размеров и состояния грыжевых оболочек:

- небольшие — до 5 см (для недоношенных — до 3 см);
- средние — от 5 до 8 см (для недоношенных — от 3 до 5 см);
- большие — более 8 см (для недоношенных — более 5 см)
- неосложненные (неизмененные грыжевые оболочки);
- осложненные (внутриутробный разрыв оболочек, гнойное расплавление оболочек).

Диагностика

- Особое внимание уделяется пренатальной диагностике врожденных расщелин передней брюшной стенки. Гастрошизис и пуповинная грыжа достаточно легко диагностируются с помощью ультразвукового метода исследования (УЗИ). Точность пренатальной диагностики составляет в среднем около 70–80 %. До 10 недели внутриутробного развития кишечник находится вне брюшной полости эмбриона, то есть имеет место физиологическая грыжа — экзомфалос

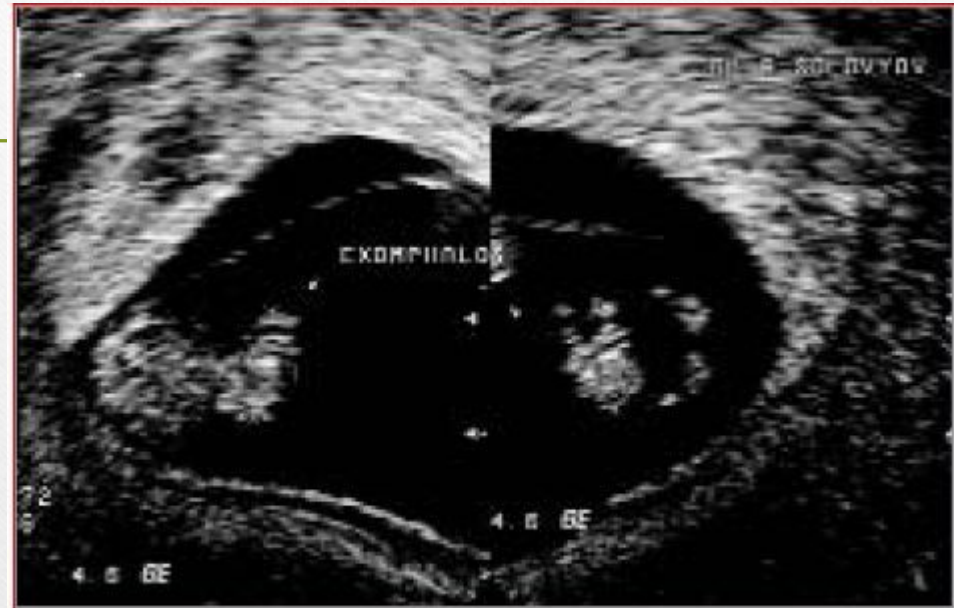


Рис. 4. Пренатальная ультрасонография. Срок гестации — 9 недель. Физиологический экзомфалос. (при УЗИ после 14 нед. уже не определялся)

Диагностика

- К 13 неделе кишечник плода должен возвратиться в брюшную полость. С этого времени возможна диагностика гастрошизиса и омфалоцеле. Данную ситуацию следует учитывать при обследовании женщины в первом триместре беременности. Омфалоцеле имеет гладкие контуры за счет экзогенности грыжевого мешка, от которого отходит пупочный канатик. Гастрошизис эхографически имеет неровные контуры, и дефект передней брюшной стенки расположен на некотором расстоянии от пупочного канатика (

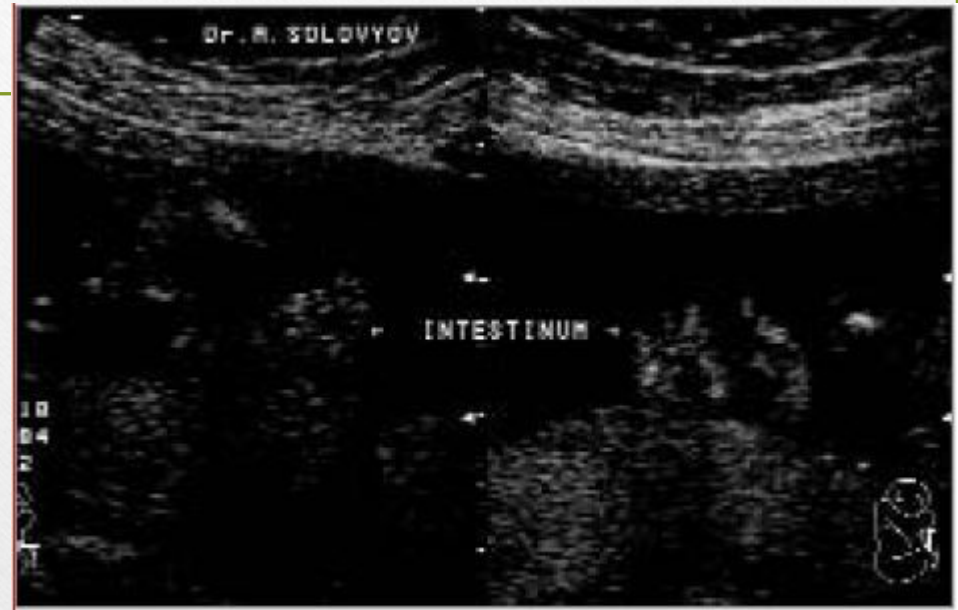


Рис. 5. Пренатальная ультрасонограмма. Гастрошизис. Срок гестации — 18 недель.

Диагностика

- При этом общее состояние плода, как правило, не страдает, о чем говорят показатели плодового кровотока

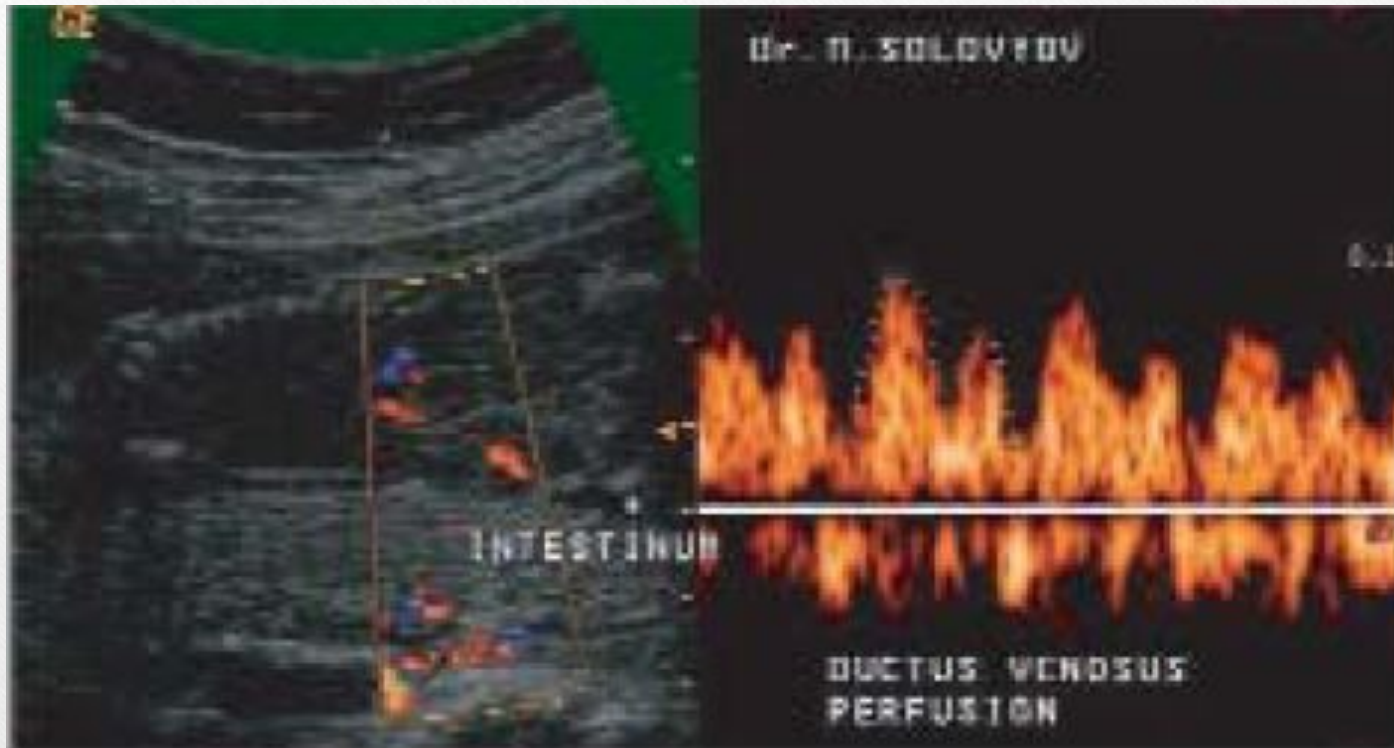


Рис. 6. Пренатальная ультрасонограмма. Срок гестации — 18 недели. Гастрошизис. При этом кровоток в венозном протоке не нарушен.

Диагностика

- Для раннего выявления используют маркеры материнской сыворотки.
- Исследование концентрации альфафетопротеина (АФП) в крови матери во II триместре беременности . Концентрация АФП в крови матери меняется в соответствии с возрастом и массой плода. Просеивающее исследование беременных женщин в 15–20 недель беременности перед основным УЗИ II триместра для оценки строения тела плода позволяет повысить точность выявления пороков развития передней брюшной стенки, так как повышение содержания АФП нацеливает на поиск этих болезненных состояний.
- Для врожденных расщелин передней брюшной стенки характерно повышение уровня АПФ более 2,5 МоМ (Multiple of Medians, то есть множественного повторения средних значений нормы)

- биохимический скрининг первого триместра:
определение ассоциированного с беременностью плазменного протеина А (Pregnancy-associated plasma protein-A – PAPP-A) в комплексе с бета-субъединицей хорионического гонадотропина человека (бета-ХГЧ);
- биохимический скрининг второго триместра:
определение уровней бета-ХГЧ, альфа-фетопротеина (АФП) и неконъюгированного (свободного) эстриола;
- динамическая (начиная с первого триместра) эхография;
- комплексная (интегрированная) оценка уровня риска рождения ребенка с хромосомными аномалиями на основании данных анамнеза, УЗИ и показателей биохимического скрининга;
- инвазивная пренатальная диагностика с проведением медико-генетических исследований.

Обязательным условием успешного проведения пренатальной диагностики является предварительное подробное выяснение семейного и акушерско-гинекологического анамнеза.

Диагностика

- Клиническая диагностика врожденных расщелин передней брюшной стенки затруднений не вызывает. Тяжесть состояния родившегося ребенка зависит от размеров дефекта передней брюшной стенки (играет роль у пациентов с омфалоцеле, при гастрошизисе — значения не имеет), выраженности висцероабдоминальной диспропорции, зрелости плода, наличия пороков развития других органов и систем.

Лечение

- Лечение новорожденных с пороками развития передней брюшной стенки должно проводиться с момента рождения.
- В родильном доме проводят обезболивание, эвентерированные петли кишечника ограничивают стерильными салфетками, смоченными раствором фурацилина или упаковывают в стерильный синтетический мешок для предотвращения гиповолемии. Проводят антибактериальную и инфузионную терапию

Лечение

- При хирургическом лечении врожденных дефектов передней брюшной стенки используют ~~3 основных способа:~~

- 1) проведение одномоментной аутопластики;
- 2) проведение двухмоментной аутопластики;
- 3) проведение пластики передней брюшной стенки с использованием синтетических материалов

- Пластика передней брюшной стенки, (Гросс) . При данном способе пластики происходит неполное погружение эвентерированных органов в брюшную полость, часть их располагается под отсепарированными лоскутами кожи . Таким образом, происходит формирование ятрогенной вентральной грыжи. Вторым этапом оперативного лечения является ликвидация вентральной грыжи (обычно, через 6–12 месяцев)



Рис. 8. Проведение двухмоментной пластики при гастрошизисе. Формирование вентральной грыжи.

- Существует модификация операции Гросса. После сепаровки кожи прямые мышцы живота пересекаются в поперечном направлении до границы со сформированными кожными лоскутами. Затем кожные лоскуты ушивают над внутренними органами двухрядными (отдельными вертикальными П-образными и обвивным непрерывным) швами. Таким образом происходит формирование искусственной вентральной грыжи, коррекция которой проводится через 6–12 месяцев. Использование данного способа позволяет избежать формирования «двойной» брюшной полости и связанных с этим нежелательных эффектов.

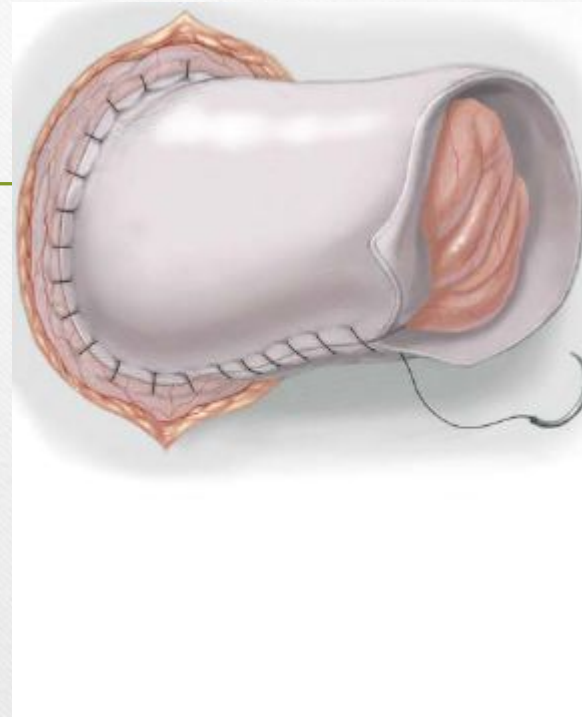
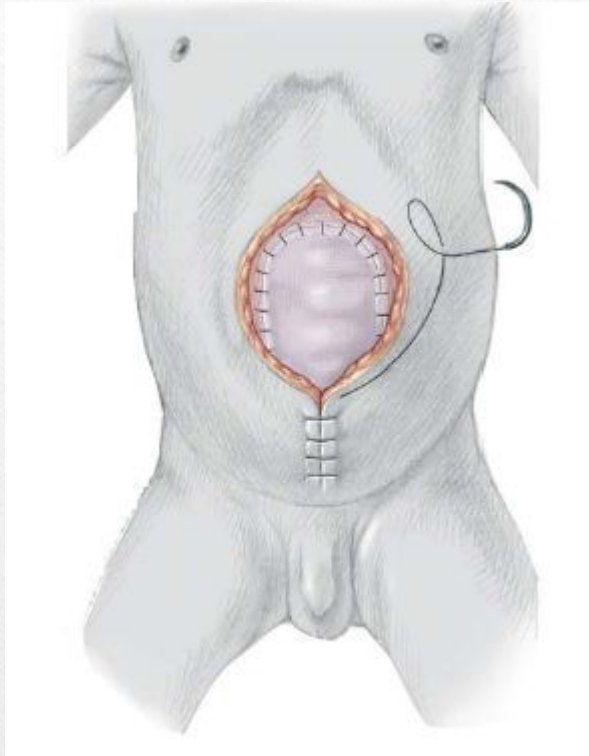
Аллопластика

- В настоящий момент наиболее широко используется силастиковое покрытие (силастикдакрон).
- Также используются двухслойные протезы-мешки, состоящие из мелкоячеистого лавсана и пенополиуритана.
- Суть данного метода заключается в формировании экстраабдоминальной брюшной полости из синтетического материала. Фактически из искусственного покрытия создается мешок, куда погружают эвентерированные органы. Края мешка подшивают к краям фасциального дефекта. В течение 2–14-ти дней производят поэтапное уменьшение объема мешка, постепенно погружая органы в брюшную полость. После этого выполняют одномоментную пластику передней брюшной стенки.



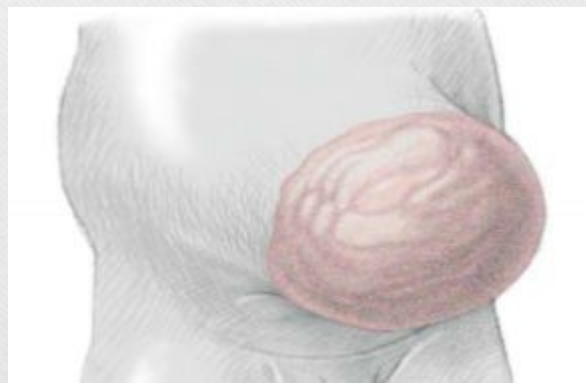
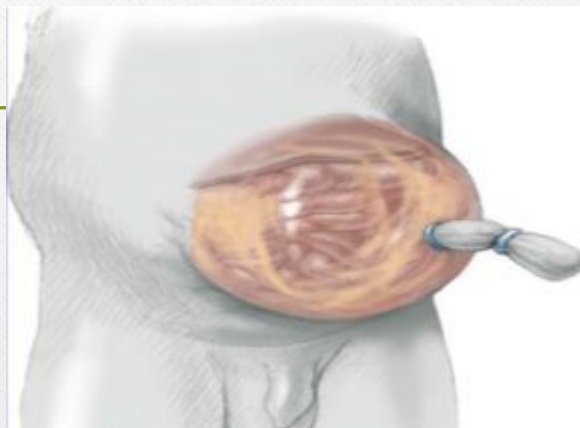
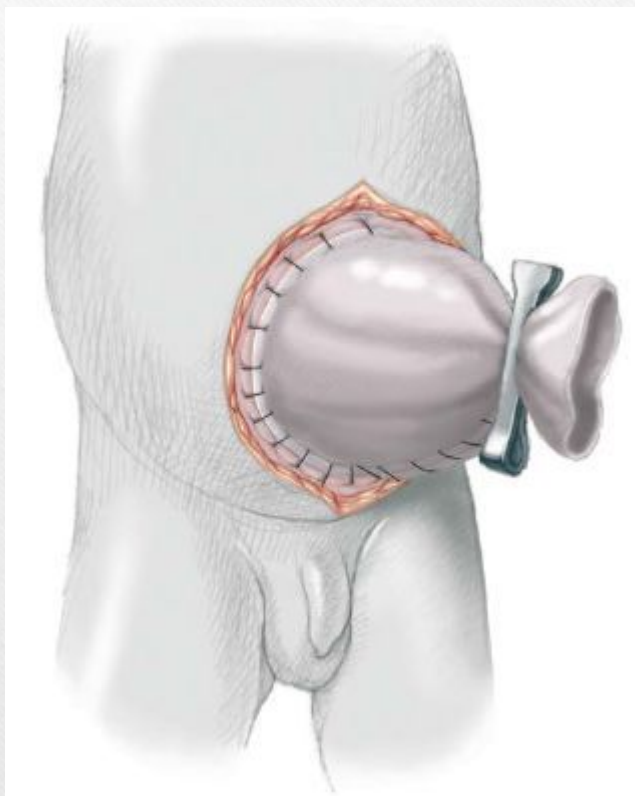
Рис. 9. Операция при гастрошизисе с использованием мешка-протеза. (фотография предоставлена Центром реанимации и интенсивной терапии новорожденных ДГБН№1 Санкт-Петербурга)

Хирургическое лечение.



Можно использовать для пластики дефекта искусственные материалы Гортекс, Мартекс, консервированную твердую мозговую оболочку и т. д.

В последние годы чаще используют силластик–
дакроновый мешок «Silo».





a



б

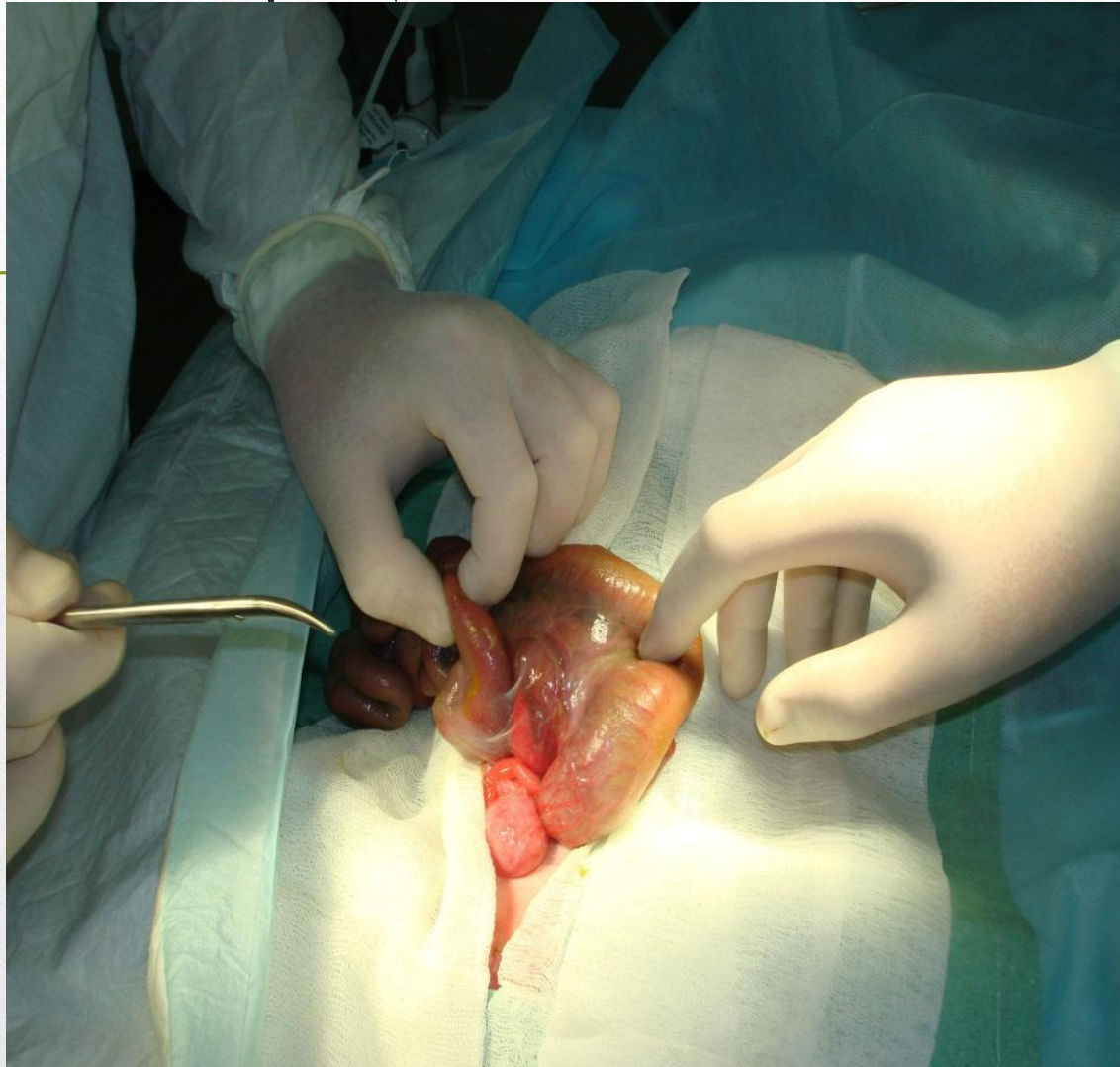


в



г

Операция: Силопластика





Состояние после операции



Состояние на 10-е сутки после операции



На фоне проводимого лечения – ИВЛ, полного парентерального питания, антибиотикотерапии кишечник полностью погрузился в брюшную полость.

На 11-е сутки выполнена радикальная операция – ушивание брюшной полости.



Литература

- Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. — СПб.: ПитТал, 2007. — Т. 2. — С. 235—244. 2.
- Вопросы пренатального консультирования при гастрошизисе. Клинические наблюдения, обзор литературы / Гусева О.И., Шапова Ю.А., Платонова О.А. и др. // Ультразвук. диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. — 2005. — Т. 8, № 1. — С. 30—37. 3.
- Врачебная тактика на этапах лечения гастрошизиса и омфалоцеле у детей / Москаленко В.З., Перунский В.П., Веселый С.В. и др. // Вестник неотложной и восстановительной медицины. — 2003. — Т. 4, № 2. — С. 13—217. 4.
- Григорьев С.Г. Лечение и профилактика эвентерации у детей // Хирургия. — 2001. — № 5. — С. 117—120. 5.
- Гастрошизис: новые аспекты этиологии патогенеза и лечения / Красовская Т.В., Голоденко Н.В., Кобзева Т.Н. и др. // Детская хирургия. — 2002. — № 1. — С. 40—42. 6.
- Грыжа пупочного канатика и гастрошизис у новорожденных / Карцева Е.В., Щетинин В.В., Арапова А.В. и др. // Акушерство и гинекология. — 2001. — № 1. — С. 50—52. 7.
- До хірургічного лікування абдомінальних проявів синдрому Сімонара у дітей / Москаленко В.З., Сопов Г.А., Іващенко Т.І. та ін. // Шпитальна хірургія. — 1999. — № 1. — С. 89—93. 8.
- Захаров Н.Л. Гастрошизис // Хірургія. — 1989. — № 11. — С. 22—25.