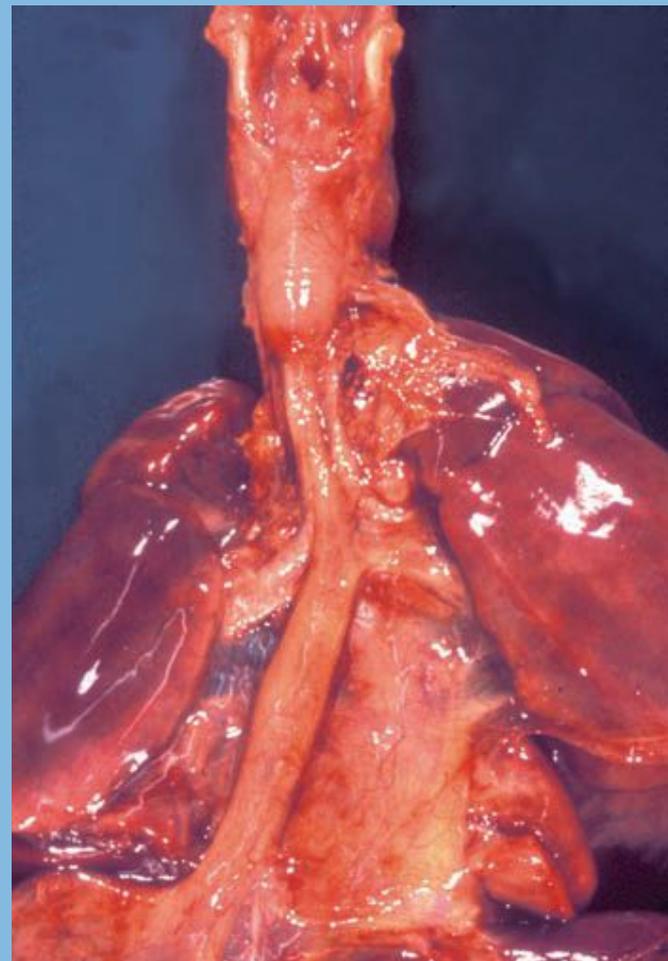
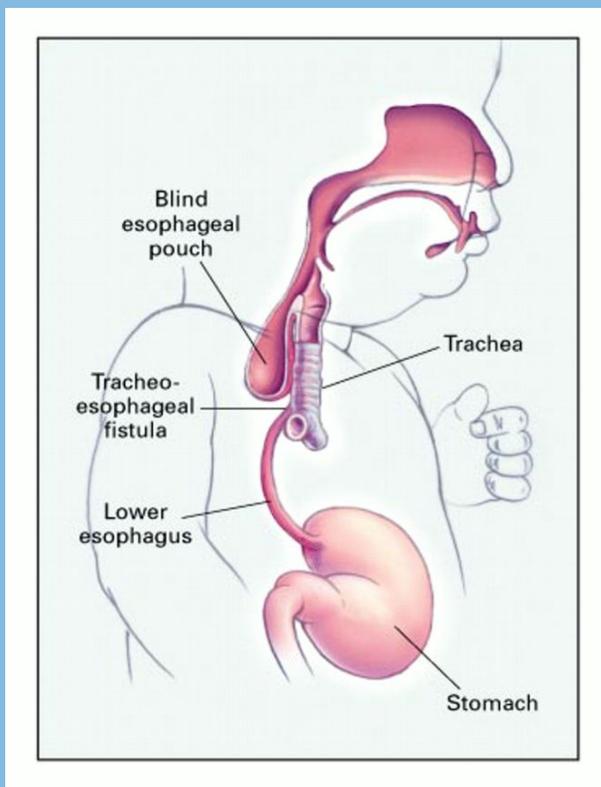




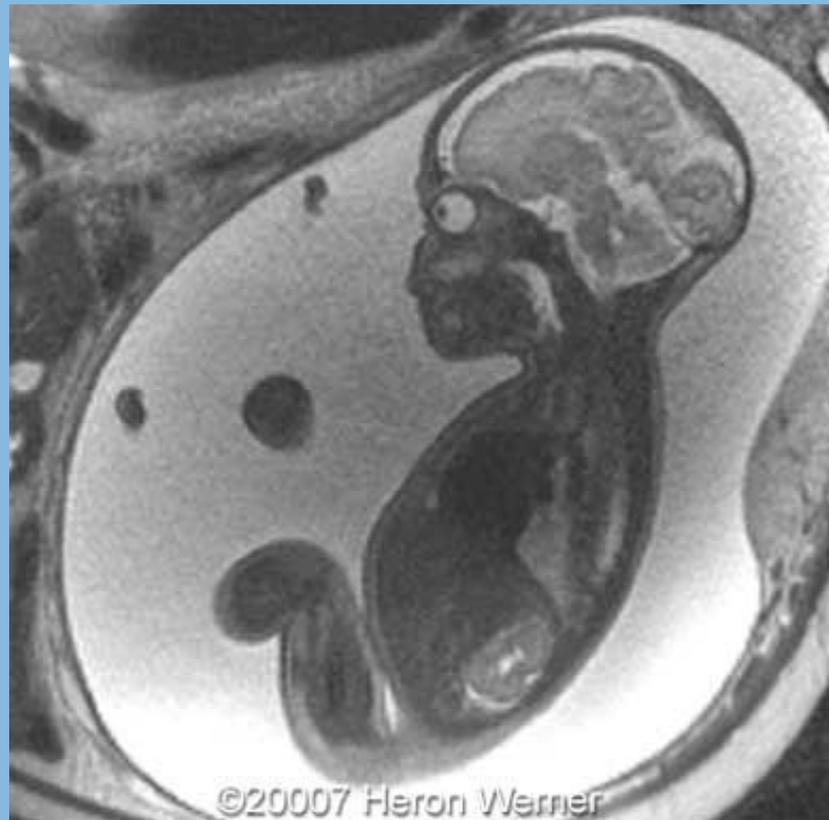
**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ  
РАЗВИТИЯ:  
ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА**

## Атрезия Пищевода

Врожденный порок развития пищевода, характеризующийся нарушением его целостности, с наличием или отсутствием трахео-пищеводного свища

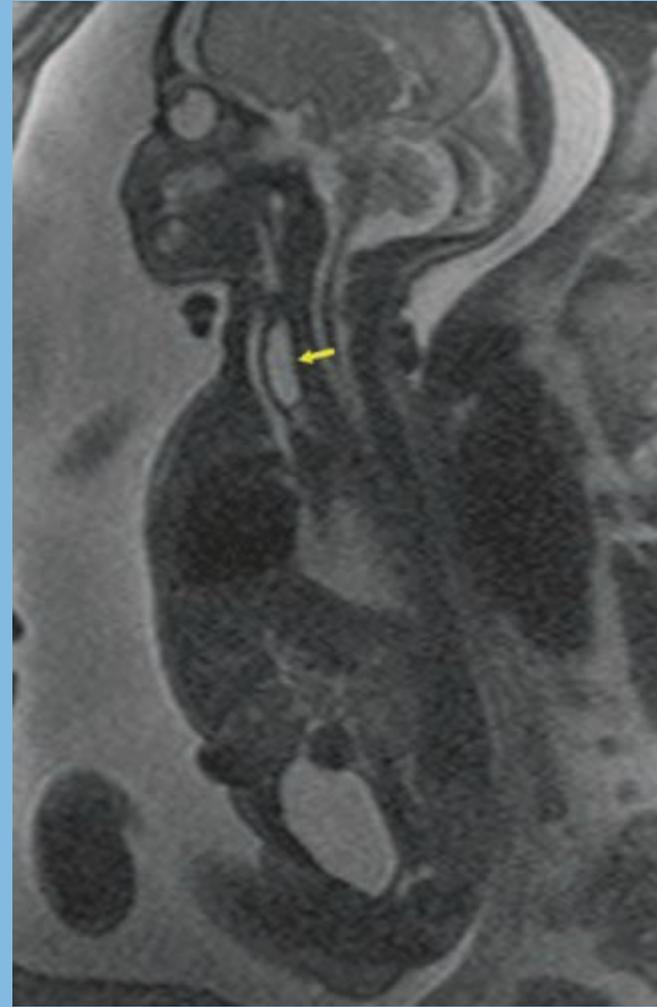
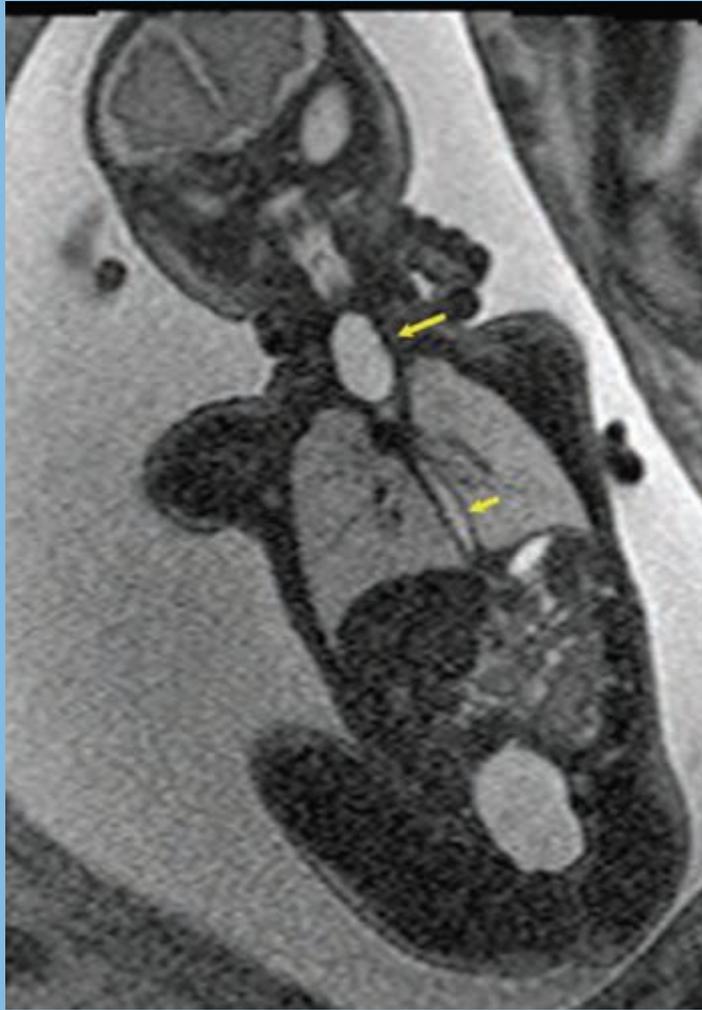


Частота 1 : 2440 до 1 : 4500



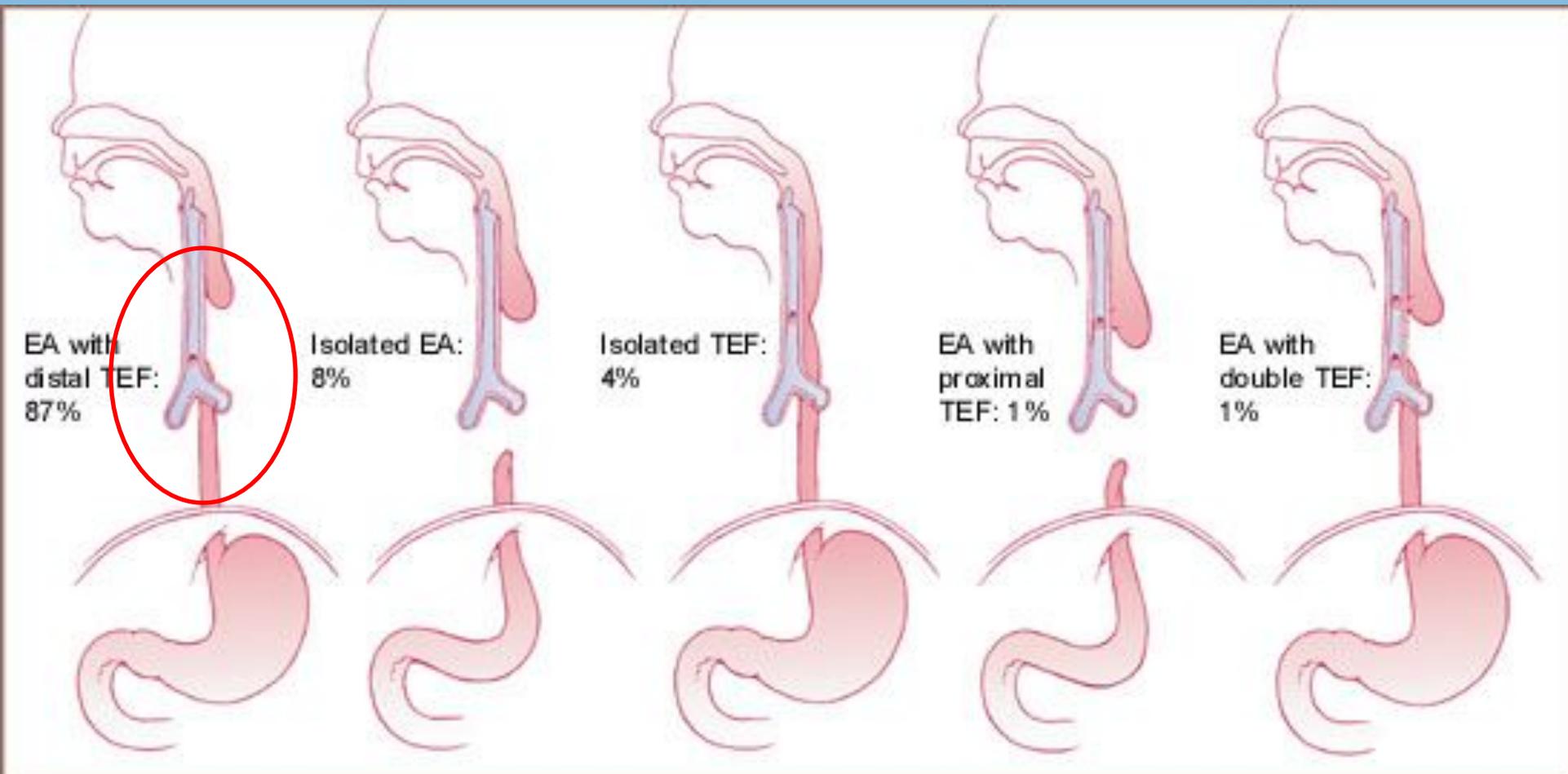
Частота антенатального диагноза по данным УЗС составляет **10%-40%**

- ❖ Многоводие
- ❖ Отсутствие визуализации желудка плода
- ❖ Визуализация расширенного проксимального сегмента

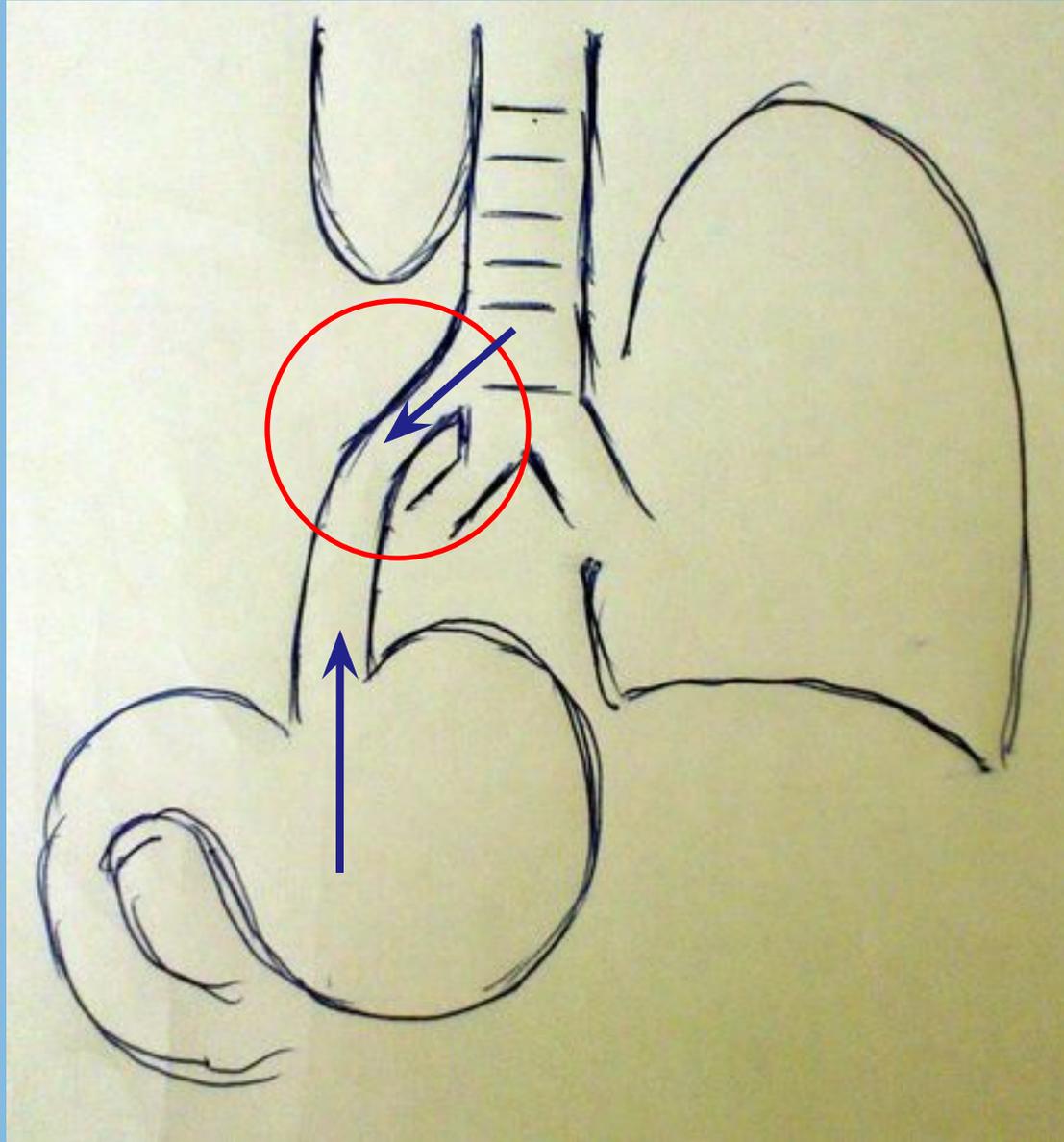


*Плод 28 недель гестации с атрезией пищевода. (А) Прокимальный сегмент расширен (длинная стрелка) и спавшийся дистальный сегмент пищевода (короткая стрелка).  
(В) Проксимальный отдел (стрелка) расположен позади to the fluid-filled trachei .*

# Классификация анатомических вариантов



# Патофизиология



## Сочетанные аномалии -- 50-80%

- ▣ Сердечно-сосудистые 29%
- ▣ Аноректальные аномалии 14%
- ▣ Мочеполовые 14%
- ▣ Желудочно-кишечные 13%
- ▣ Аномалии позвоночника 10%

## VACTER ассоциация – 25%

V : Vertebral 10%

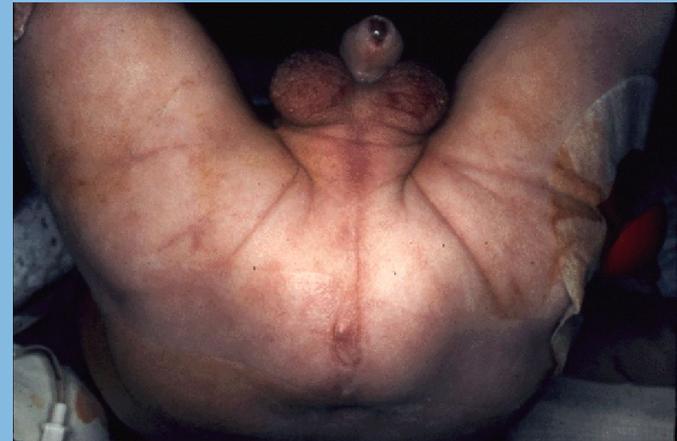
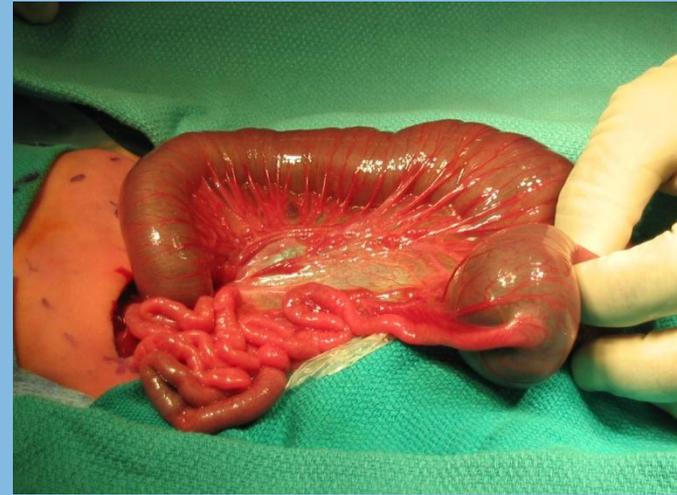
A: Ano-rectal 14%

C: Cardiac 30%

TE: Tracheo-esoph.

R: Renal, Radius 14%

- ❖ 10% новорожденных имеют **гинетические синдромы** трисомию 18, 21, и 13 хромосом



# Прогностическая Классификация

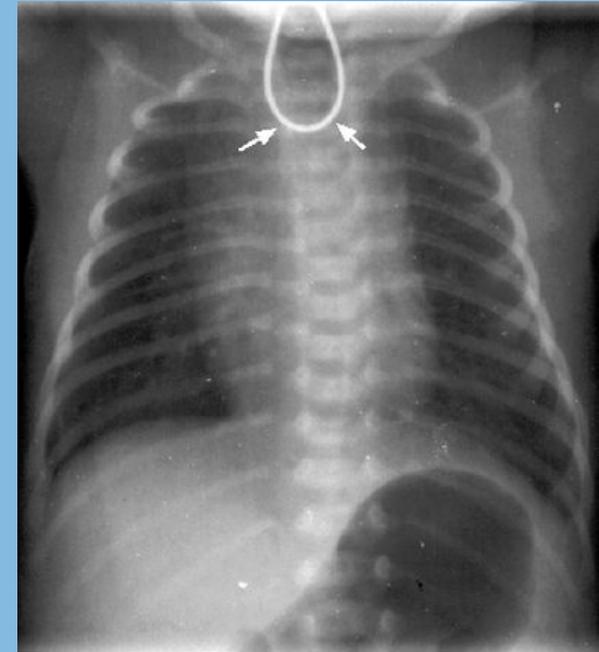
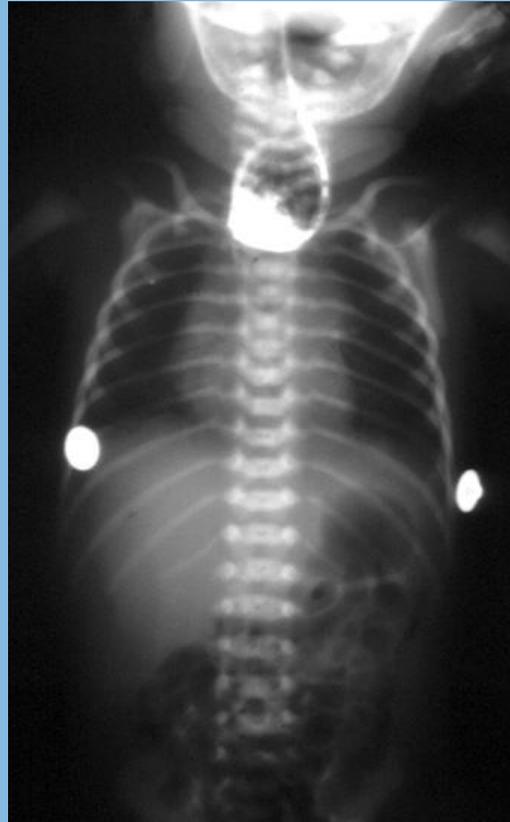
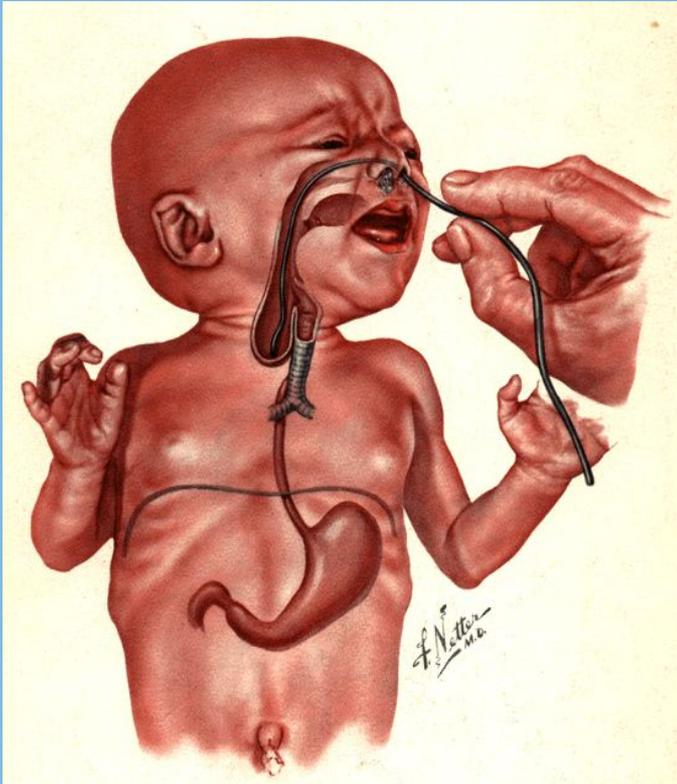
	<b>Waterstone (1962)</b>	<b>Survival (%)</b>
Вес при рождении > 2.500гр., здоровые	A	100
Вес при рождении 2.000–2.500 гр., или Нетяжелые респираторные затруднения или коррегируемый ВПС	B	85
Вес при рождении < 2.000 g или выше+тяжелые респираторные затруднения, тяжелый ВПС	C	65
	<b>Spitz (1994)</b>	<b>Survival (%)</b>
Вес при рождении > 1.500 гр., здоровые	I	97
Вес при рождении < 1.500 g или тяжелый ВПС	II	59
Вес при рождении < 1.500 гр.+ тяжелый ВПС	III	22

# Клинические проявления

- невозможность проведение ж/зонда больше чем на расстояние 10-12 см
- обильное выделение слюны изо рта и носа
- Клинические проявления ДН
- Энтеральное кормление
- вздутие живота
- влажные разнокалиберные хрипы в легких.

## Диагностика

- Зондирование пищевода
- Проба Элефанта
- Рентгенологическое исследование





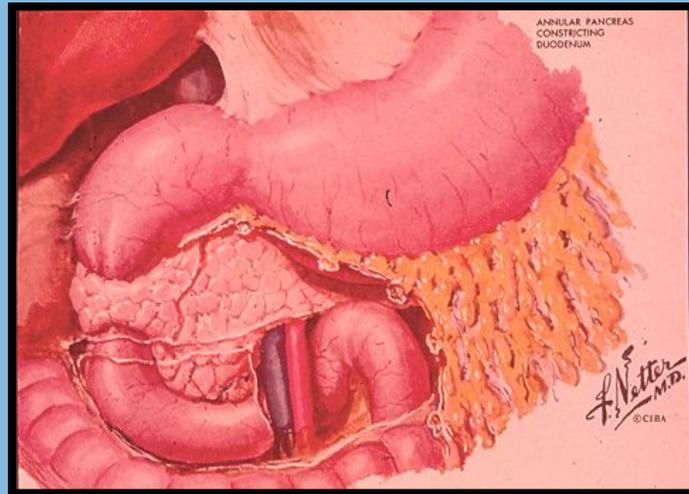
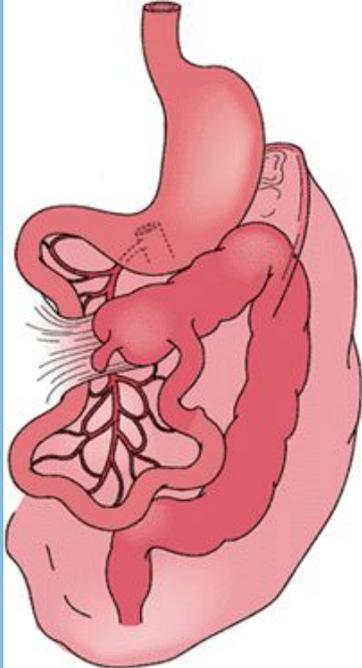
## Тактика

- Возвышенное положение ребенка: полусидячее положение
- Постоянная активная аспирация из ротоглотки
- Согревание
- Инфузионная терапия + Vit К
- Интубация: положение конца интубационной трубки ниже уровня ТПС  
(скелотопия бифуркации трахеи Th IV)

**Врожденная  
непроходимость  
желудочно-кишечного  
тракта**

# Причины врожденной кишечной непроходимости:

- Атрезия
- Стенозы
- Мальротация кишечника
- Сдавление кишки



# Атрезия ДПК

Частота 1 : 5,000-10,000 новорожденных

**Сочетанные пороки развития** (факторы, определяющие прогноз при атрезии ДПК) **до 50%**

С. Дауна – 30%

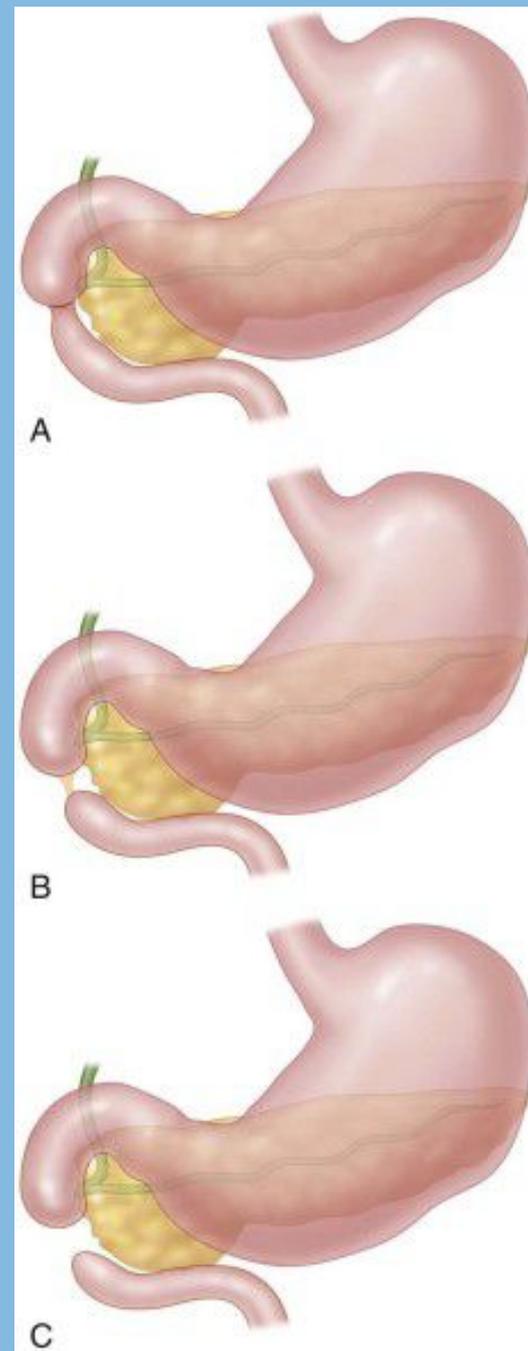
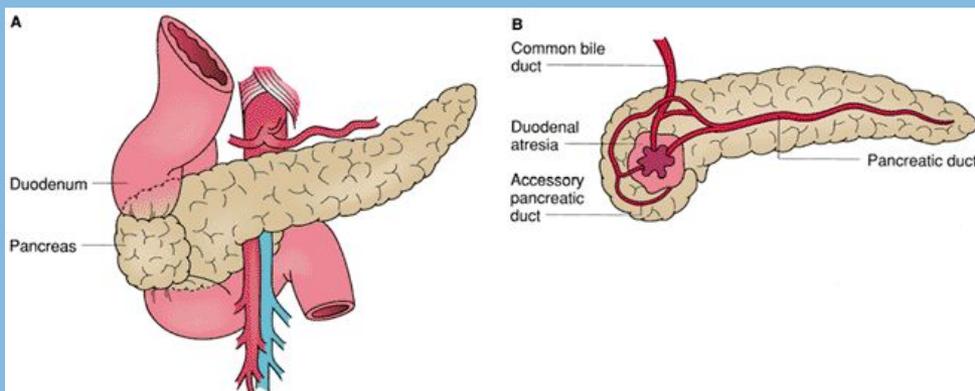
ВПС - > 20%

Мальротация – 19%

АП+ ТПС – 9%

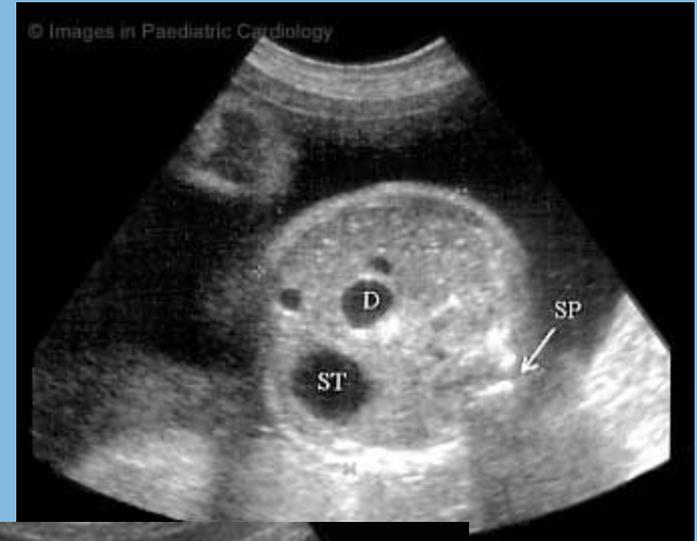
Пороки МВС – 8%

**Эмбриология:** нарушение процессов реканализации  
солидной стадии развития ДПК  
на 10 недели гестации



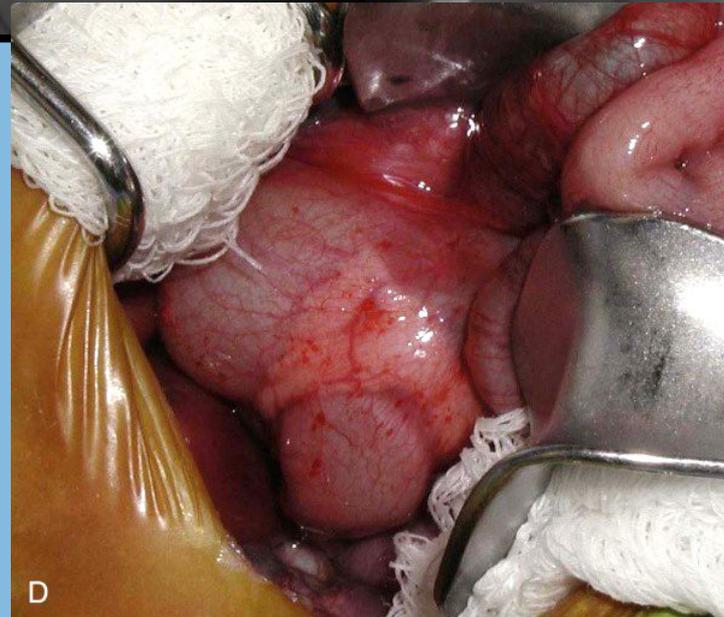
## Аntenатальная диагностика:

- ❖ Многоводие
- ❖ Симптом двойного пузыря
- ❖ Скрининг на хромосомные аномалии и сопутствующие ВПР



## Постнатальная диагностика:

- ❖ Обзорная Rg брюшной полости – **Вертикальная проекция**
- ❖ Синдром рвоты и срыгивания с примесью желчи !!!
- ❖ Асимметрия передней брюшной стенки
- ❖ Сопутствующие ВПР



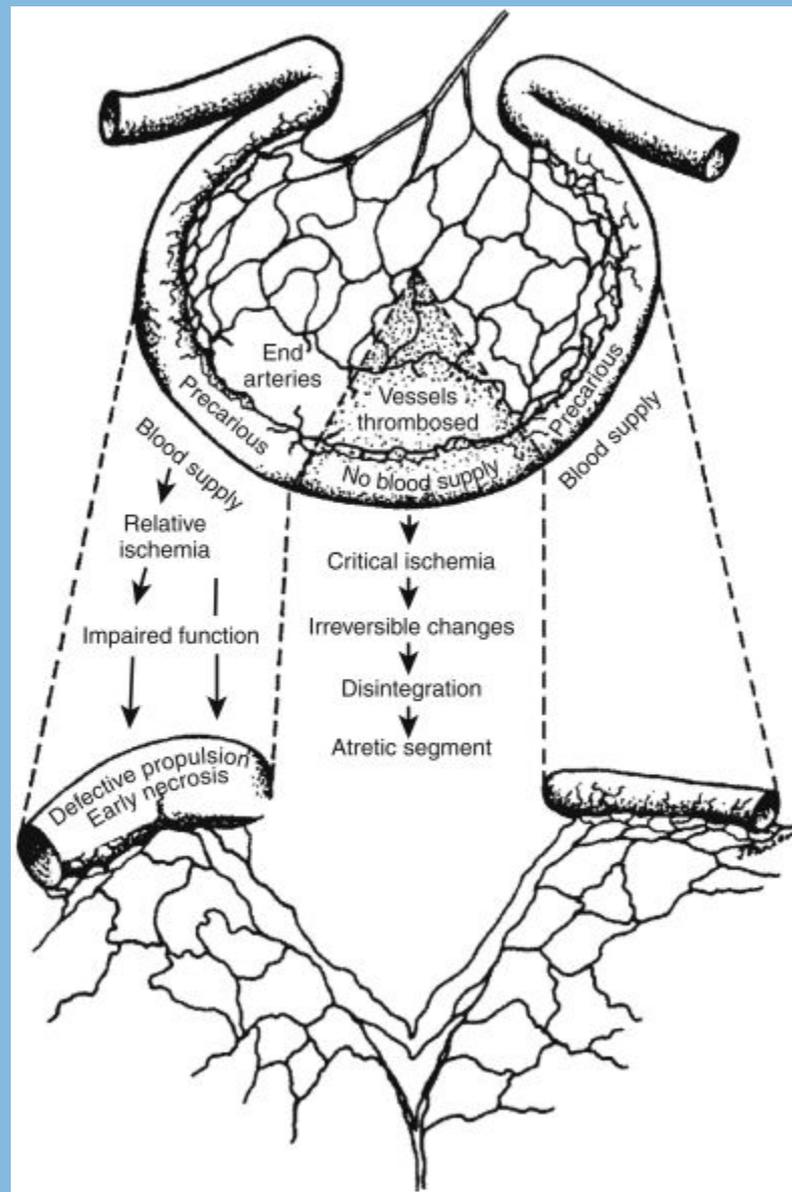
D

# Атрезия тонкой кишки

Частота 1 : 5,000 новорожденных

Сочетанные пороки развития менее 10%

**Эмбриология:** основная теория – нарушение кровоснабжения участка тонкой кишки, что приводит к ишемическому некрозу, с последующим лизисом пораженных сегментов тонкой кишки



## Аntenатальная диагностика:

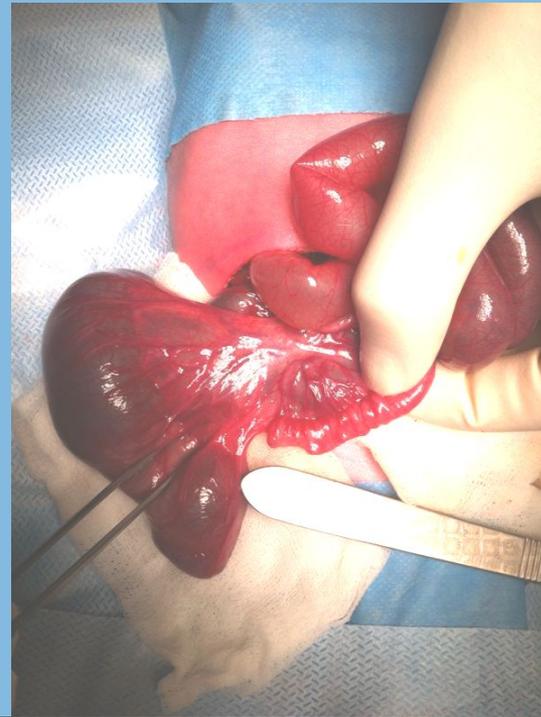
- ❖ Многоводие
- ❖ Расширенные, дилатированные петли кишечника



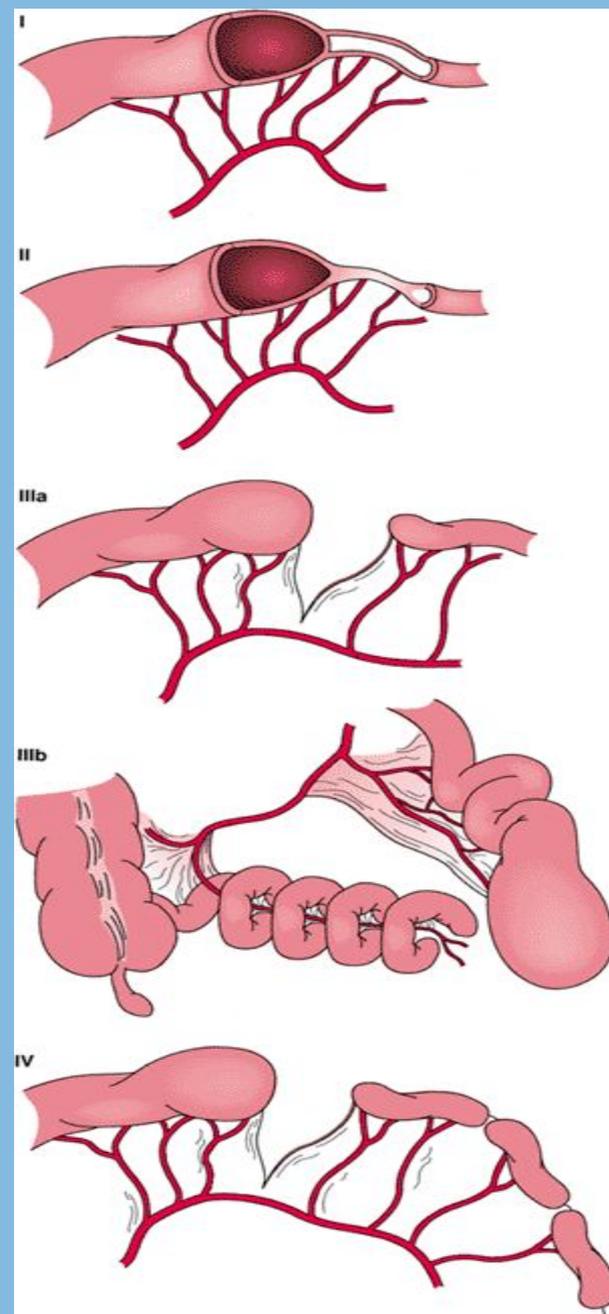
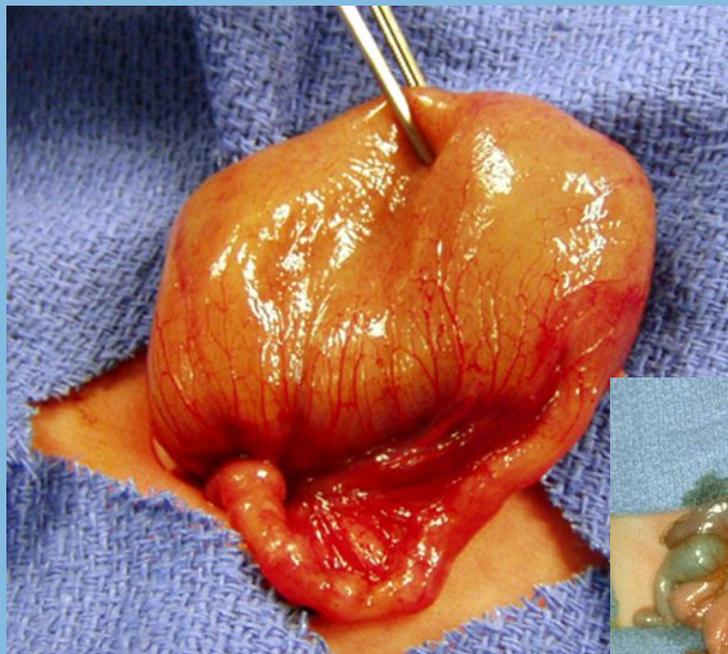
## Патофизиология

Структурные и функциональные изменения в стенке кишки:

- Гипертрофия мышечного слоя
- нарушение перистальтики
- недостаток ферментов слизистой
- атрофия и гипотрофия нервных ганглиев на уровне проксимального атрезированного сегмента

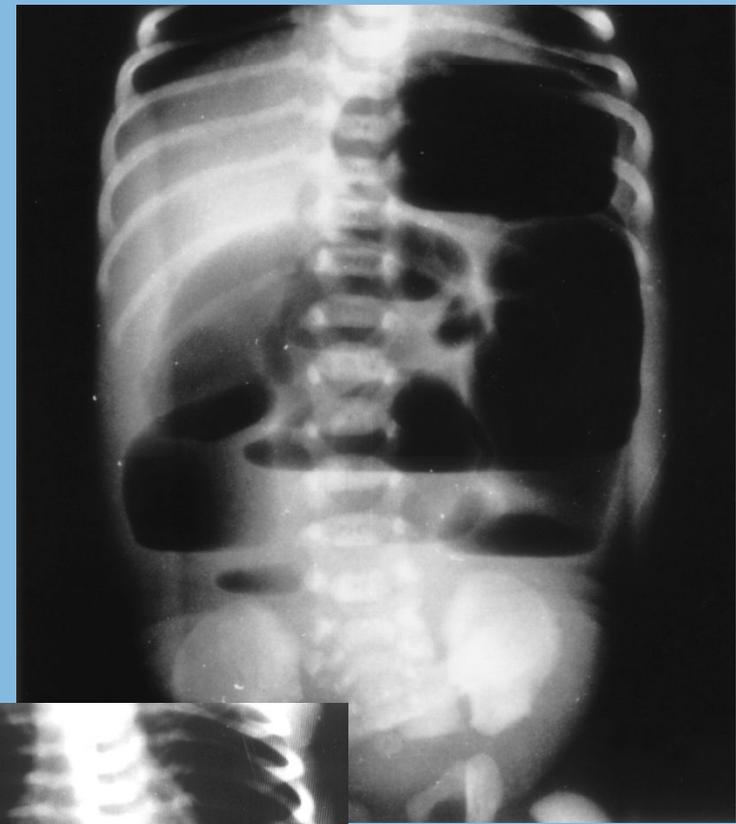


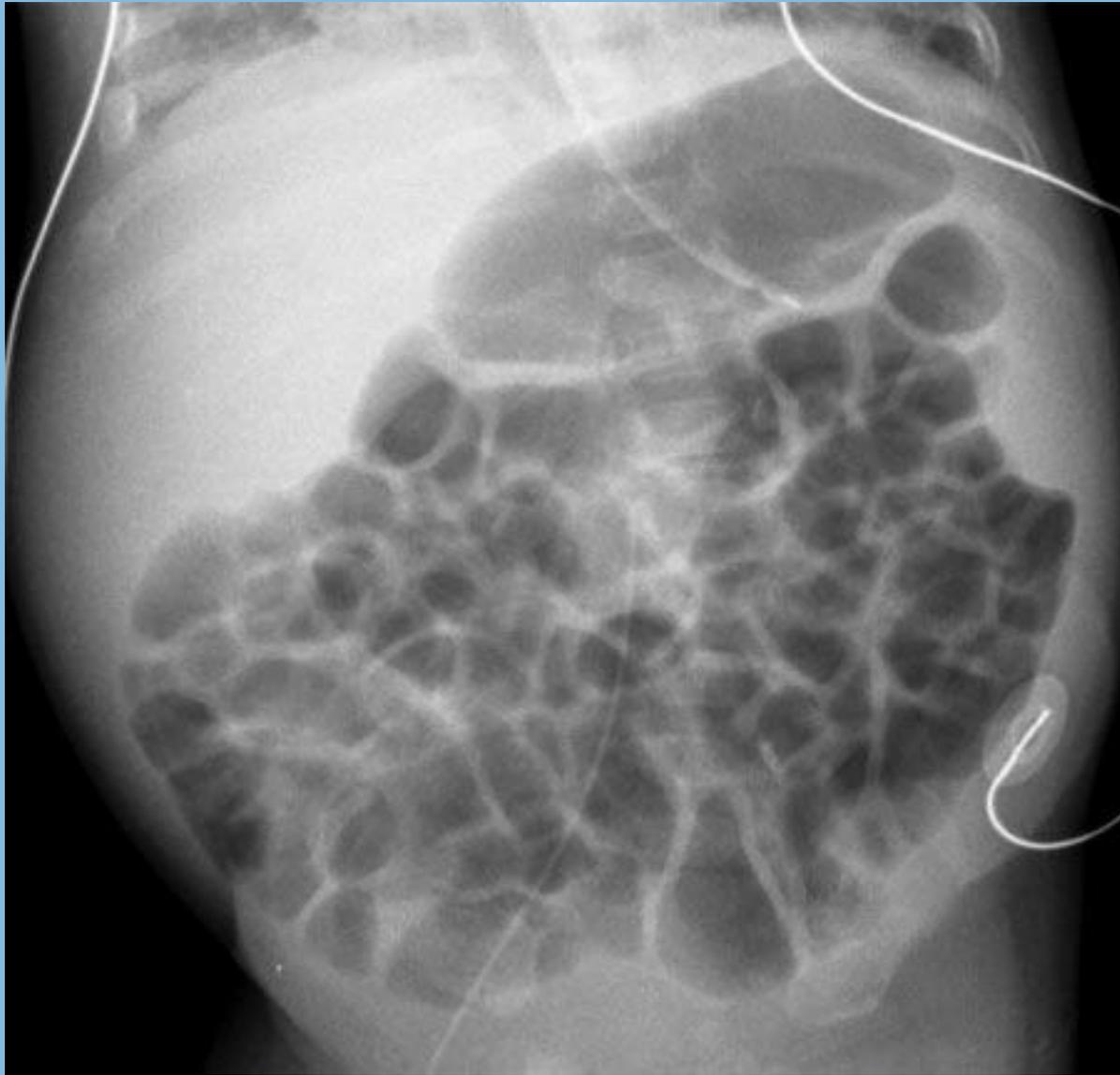
# Классификация

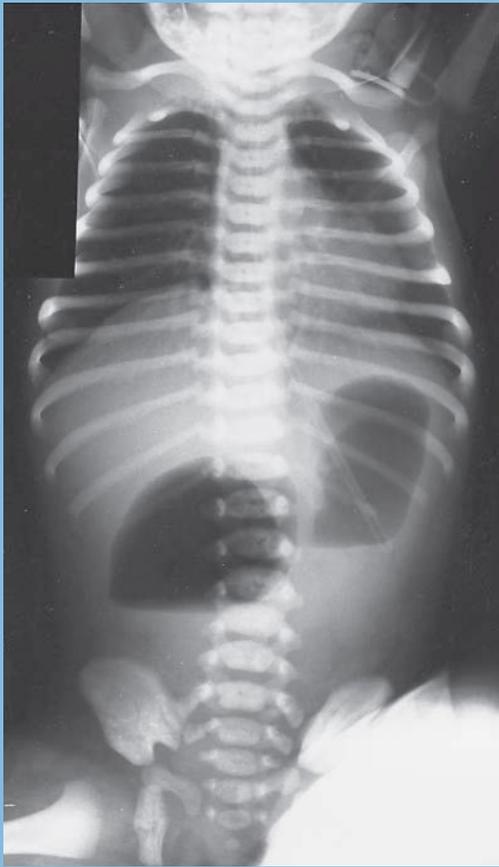


## Диагностика

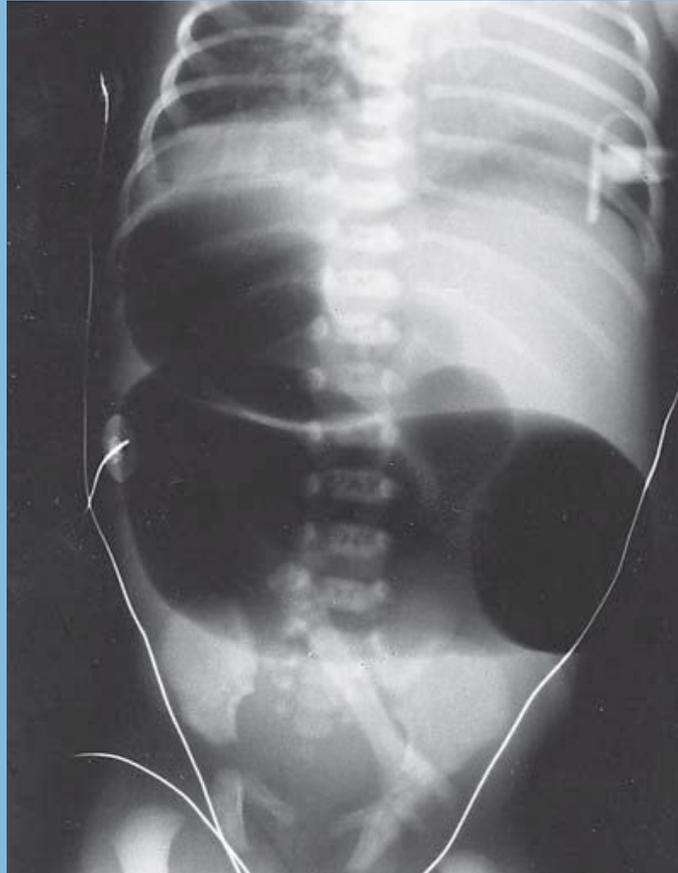
- ❖ Обзорная Rg брюшной полости
- ❖ Синдром рвоты и срыгивания с примесью желчи и кишечным содержимым: с 3-х суток !!!
- ❖ Вздутие передней брюшной стенки



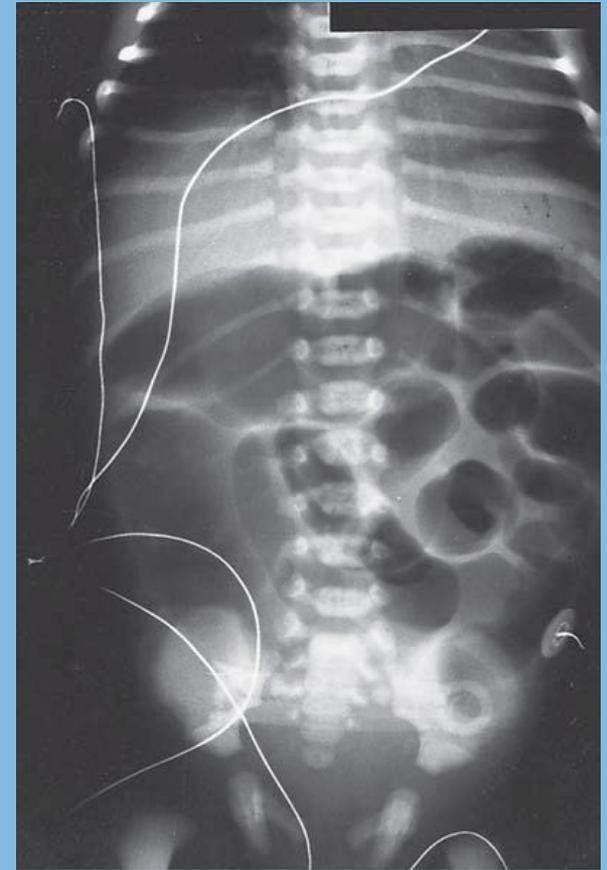




Атрезия ДПК



Атрезия тощей кишки

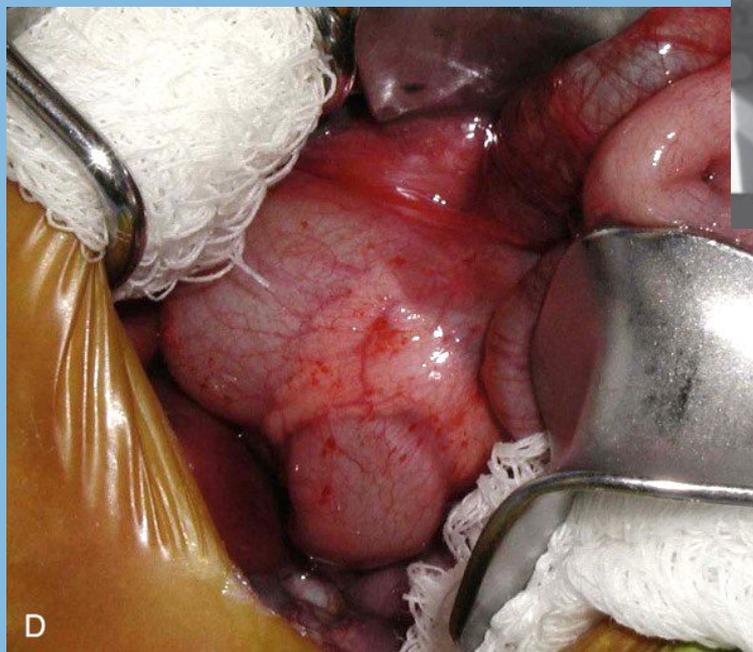
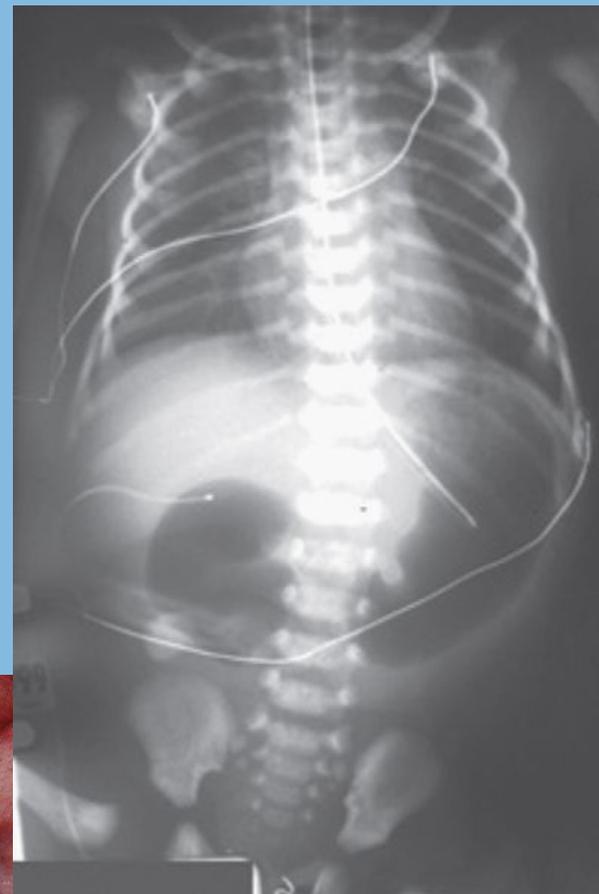


Атрезия подвздошной  
кишки

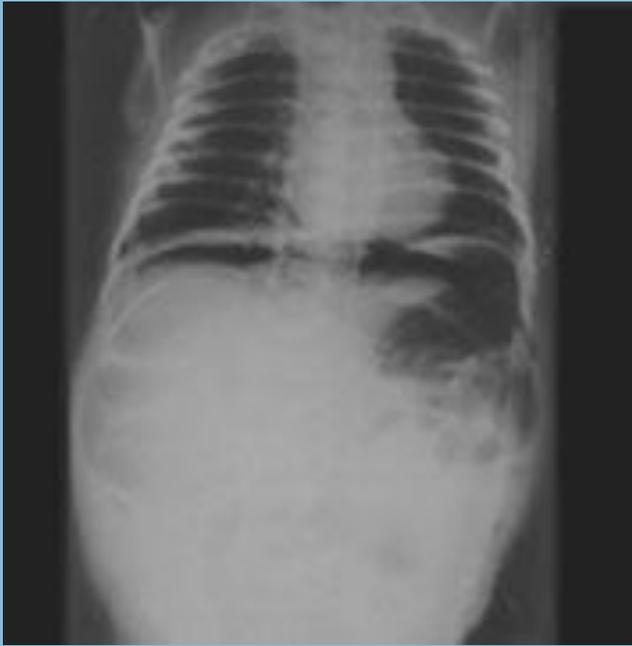


## Тактика

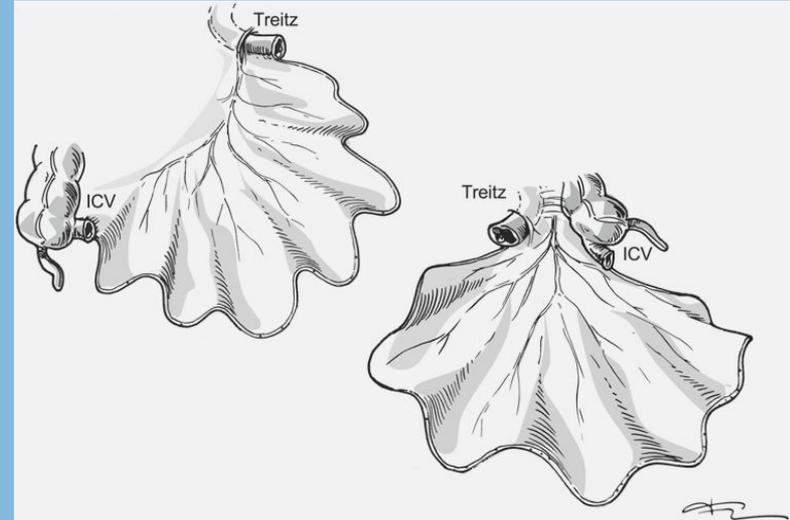
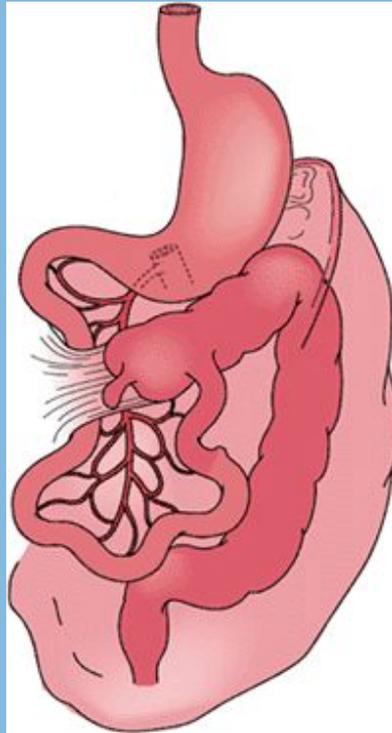
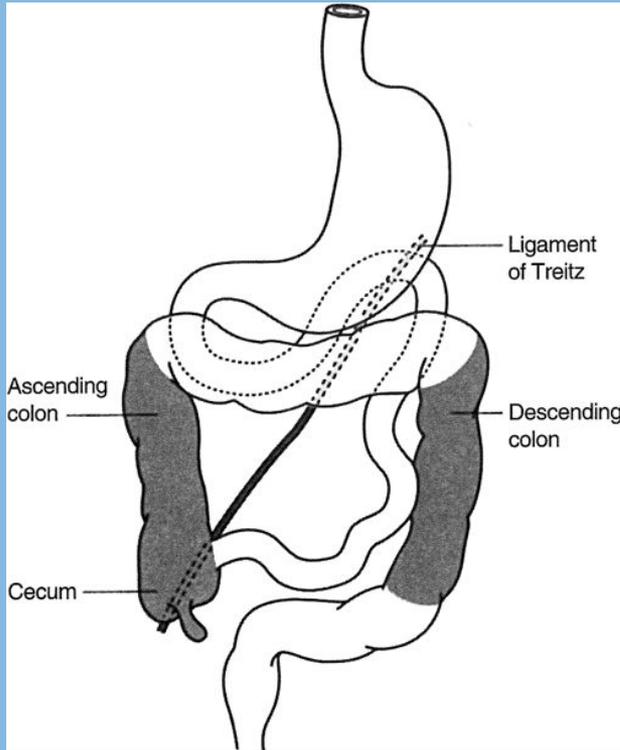
- ❖ Декомпрессия желудка: желудочный зонд Fr 8 – 12 (ДН, объем отделяемого)
- ❖ Инфузионная терапия + Vit К
- ❖ Согревание



- ❖ **Потеря жидкости:** невозможность проведения энтерального кормления + депонирование жидкости в 3-м пространстве (просвет к-ки) и брюшной полости приводят к снижению объема циркулирующей жидкости, гипоперфузии тканей и развитию ацидоза.
- ❖ **Сниженные запасы глюкозы.** В условиях кишечной непроходимости организм ребенка переходит на анаэробный метаболизм, что приводит к развитию гипогликемии.
- ❖ **Температурный баланс**
- ❖ **Дыхательные нарушения.** Обусловлены вздутием живота и аспирационным синдромом на фоне рвоты и срыгивания.
- ❖ **Сепсис.** Обусловлен механизмом бактериальной транслокации (при ишемии кишки или ее перфорации)



# НЕПРОХОДИМОСТЬ КИШЕЧНИКА, ВЫЗВАННАЯ НАРУШЕНИЕМ РОТАЦИИ И ФИКСАЦИИ

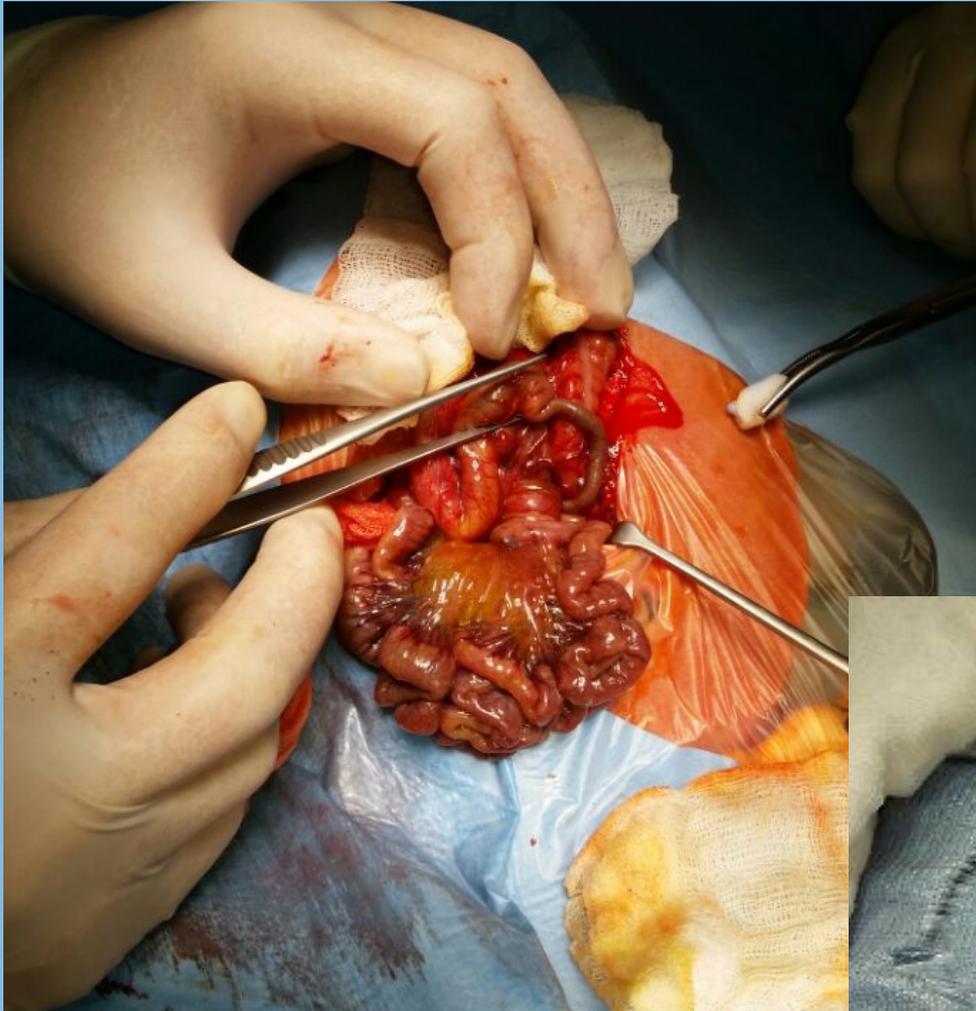


## СИНДРОМ ЛЕДДА

Частичная высокая кишечная  
Непроходимость

Заворот средней кишки

Общая брыжейка тонкой и  
толстой кишки



# Пороки передней брюшной стенки

## омфалоцеле

## гастрошизис



### Эпидемиология

Омфалоцеле - Гастрошизис: 1:4000 н/р  
В срок 14-18 нед – 1:1100 (прерывание беременности, в/утробная гибель плода)  
24% - ВПС, 48% - хромосомные аномалии

возраст матери до 21 года  
недоношенность – 28%  
атрезия кишечника – 7-28%

# Дифференциальные характеристики

## омфалоцеле

## гастрошизис

Содержимое

кишечник ± печень    кишечник

Грыжевой мешок

есть    нет

**Сочетанные аномалии**

часто (50%)    редко (<10%)

Расположение дефекта

пупок    справа от пупка

Родоразрешение

К-сечение/естествен    естественные р/пути

Хирургическая тактика

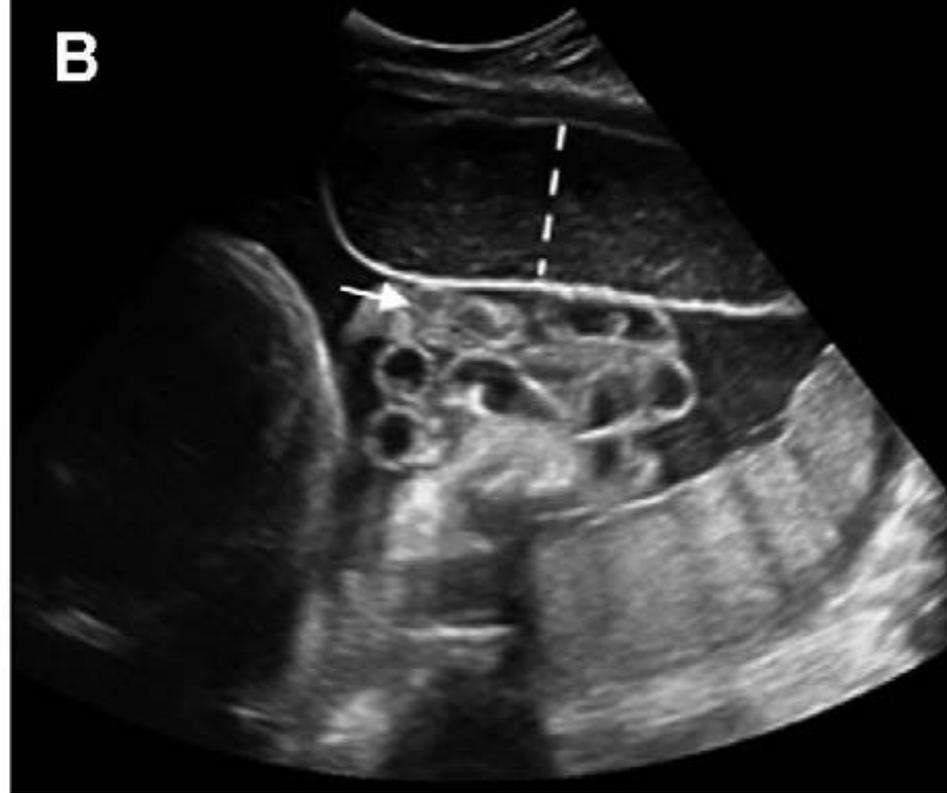
не экстренное    экстренное

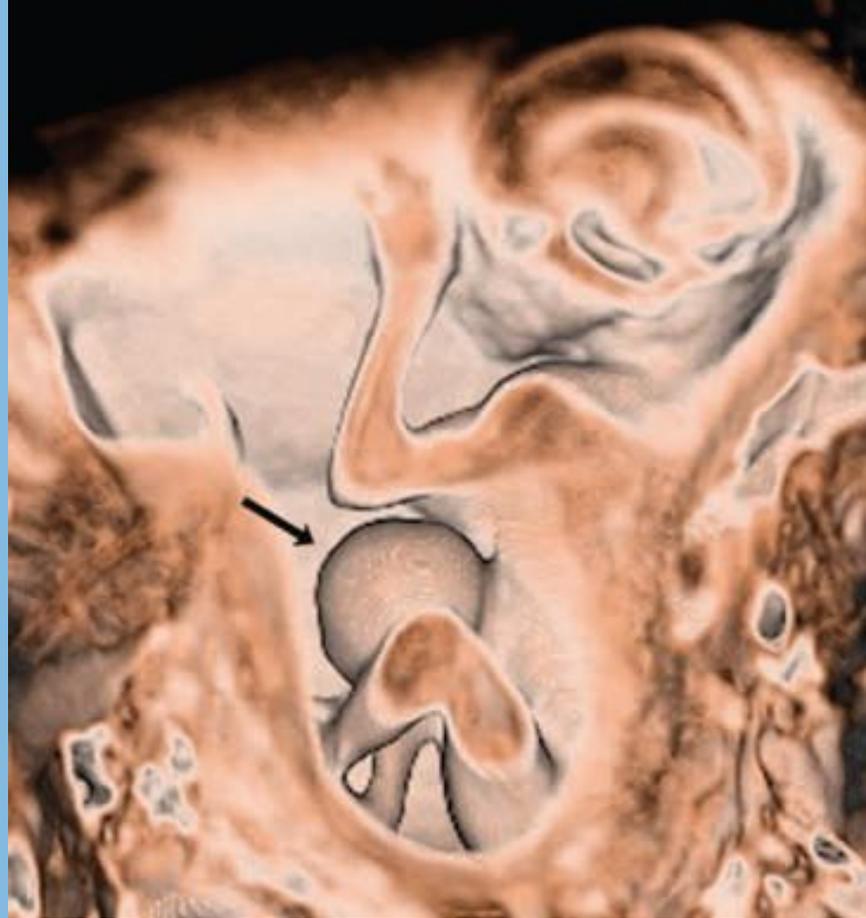
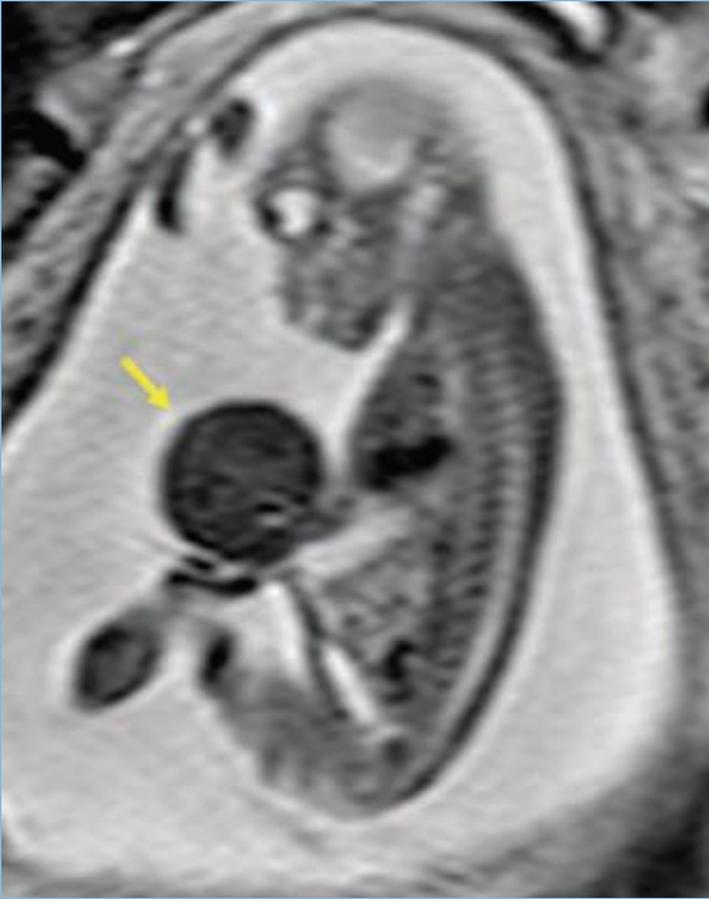
Прогностические факторы

сочетанные аномалии    состояние кишечника



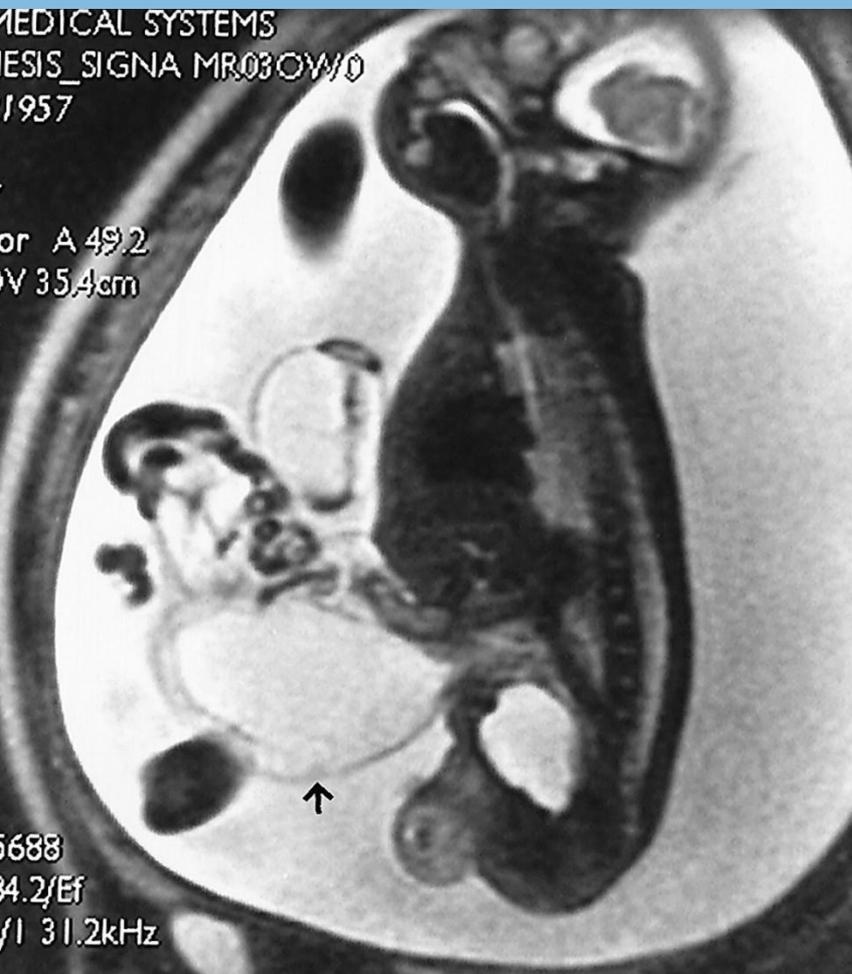
УЗС в сроке 20 недель гестации: петли кишечника свободно располагаются в амниотической жидкости + наличие дефекта передней брюшной стенки справа от пупка





*20-week fetus*

Гастрошизис, 28 недель



Омфалоцеле, 35 недель





## Эмбриология

- 4 неделя – формирование передней брюшной стенки

- К 10 нед к-к возвращается в брюшную полость и происходит фиксация ДПК и ascending и descending colon ретроперитонеально

- **Омфалоцеле:** нарушение возвращения кишечника в брюшную полость (различное содержимое грыжевого мешка)

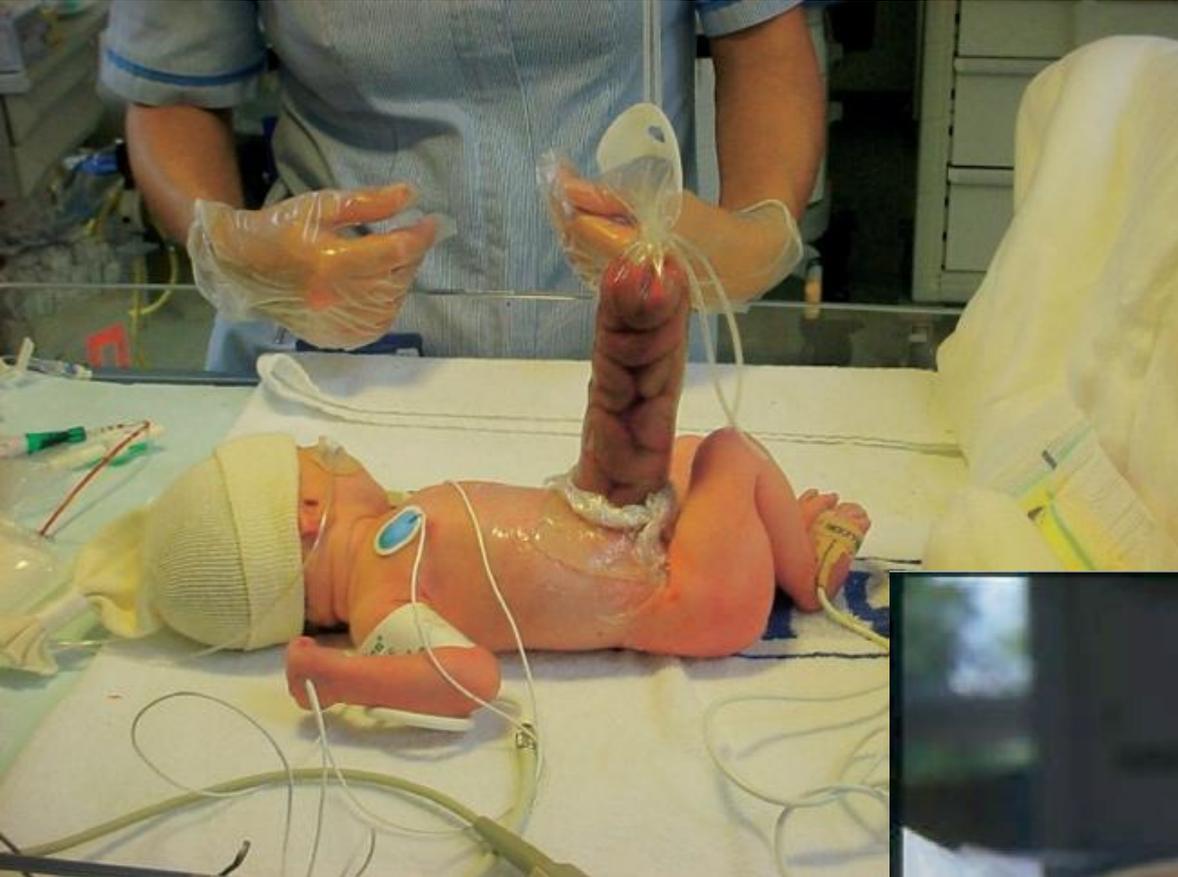
- **Гастрошизис:**

1. Нарушение мезодермы в формировании передней брюшной стенки
2. нарушение слияния латеральных складок по средней линии
3. Тромбоз правой омфаломезентериальной вены (пупочной вены), что приводит к некрозу окружающих тканей передней бр стенки.

## Гастрошизис – первичное закрытие дефекта



## Гастрошизис – этапное закрытие дефекта



# Омфалоцеле







## Тактика

- ❖ Декомпрессия желудка: желудочный зонд Fr 8 – 12
- ❖ Положение ребенка на правом боку (гастрошизис) !!!
- ❖ Обезболивание !!!
- ❖ Инфузионная терапия + Vit К
- ❖ Согревание
- ❖ **Защита петель кишечника при гастрошизисе !!!**

# **ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА**

## Эпидемиология.

1:1700 до 1:5000 новорожденных.

80% левосторонняя ДГ

## Сопутствующие ВПР:

20% хромосомные аномалии,

63% ВПС,

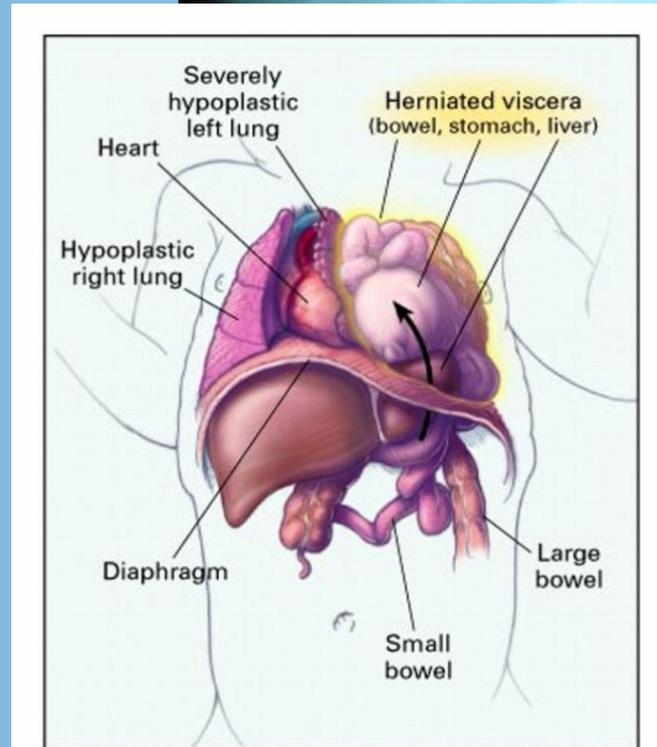
общая частота сопутствующих

ВПР -10-40%.

Летальность:

Изолированная ДГ **20-50%**

Сопутствующие **ВПР- 90%**

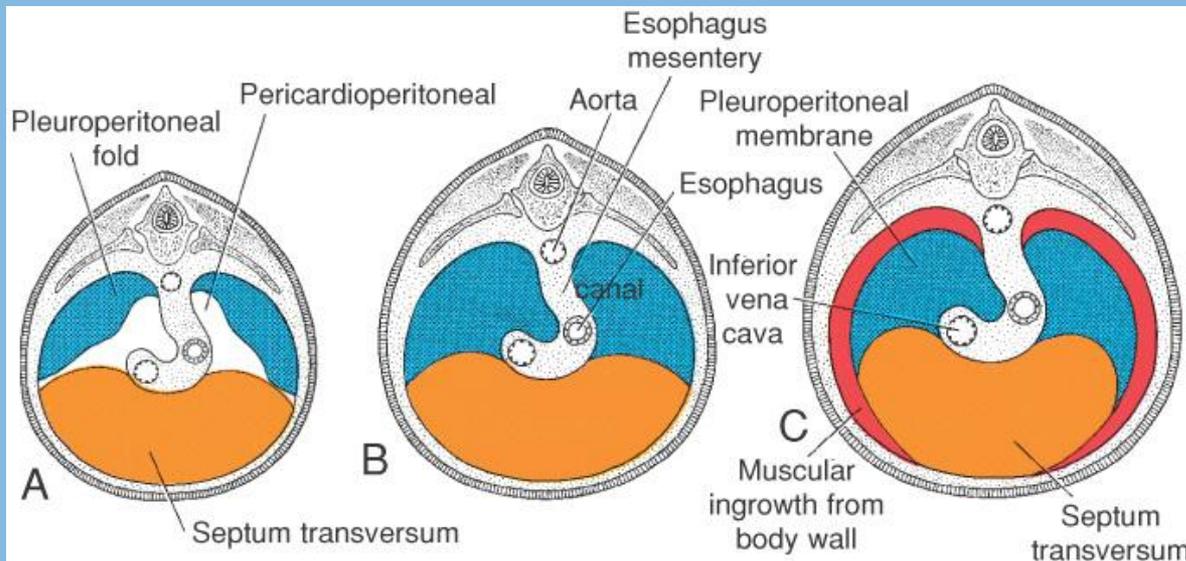


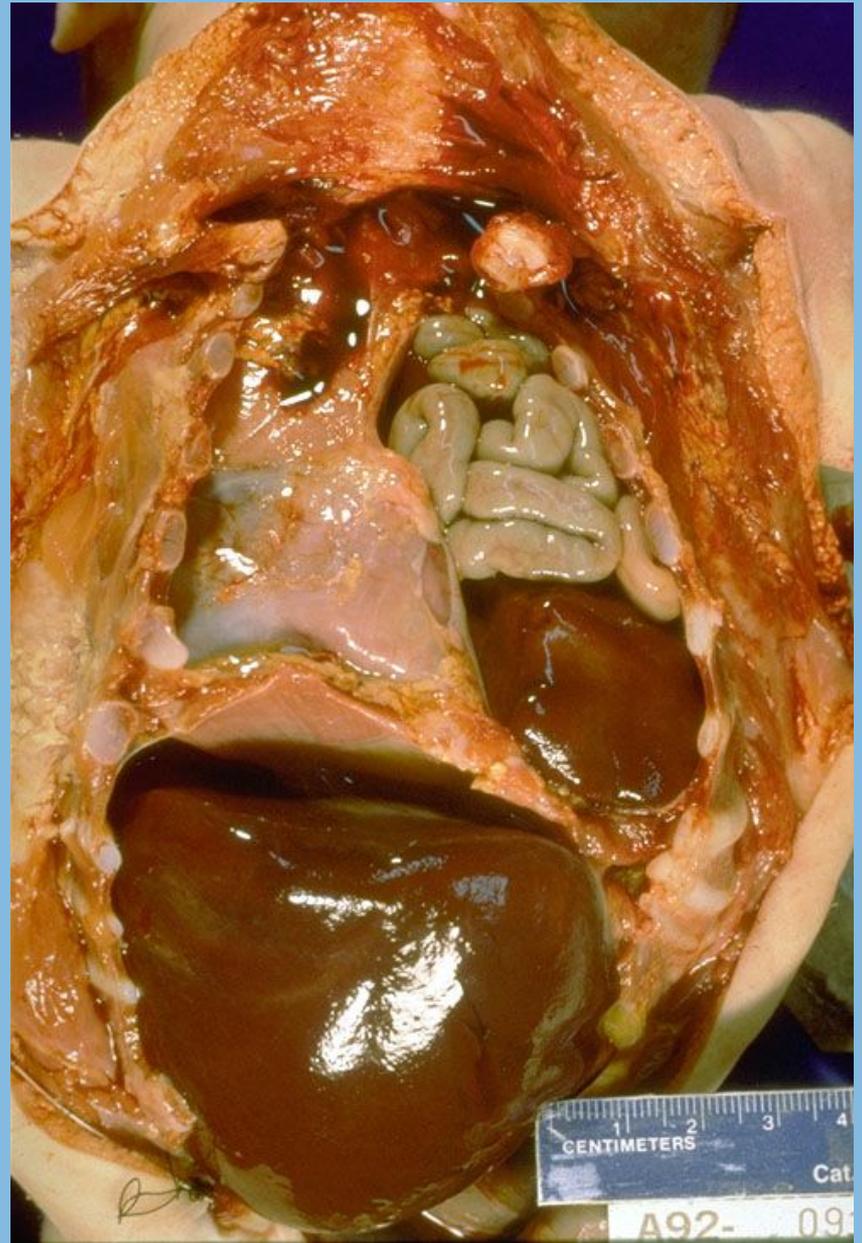
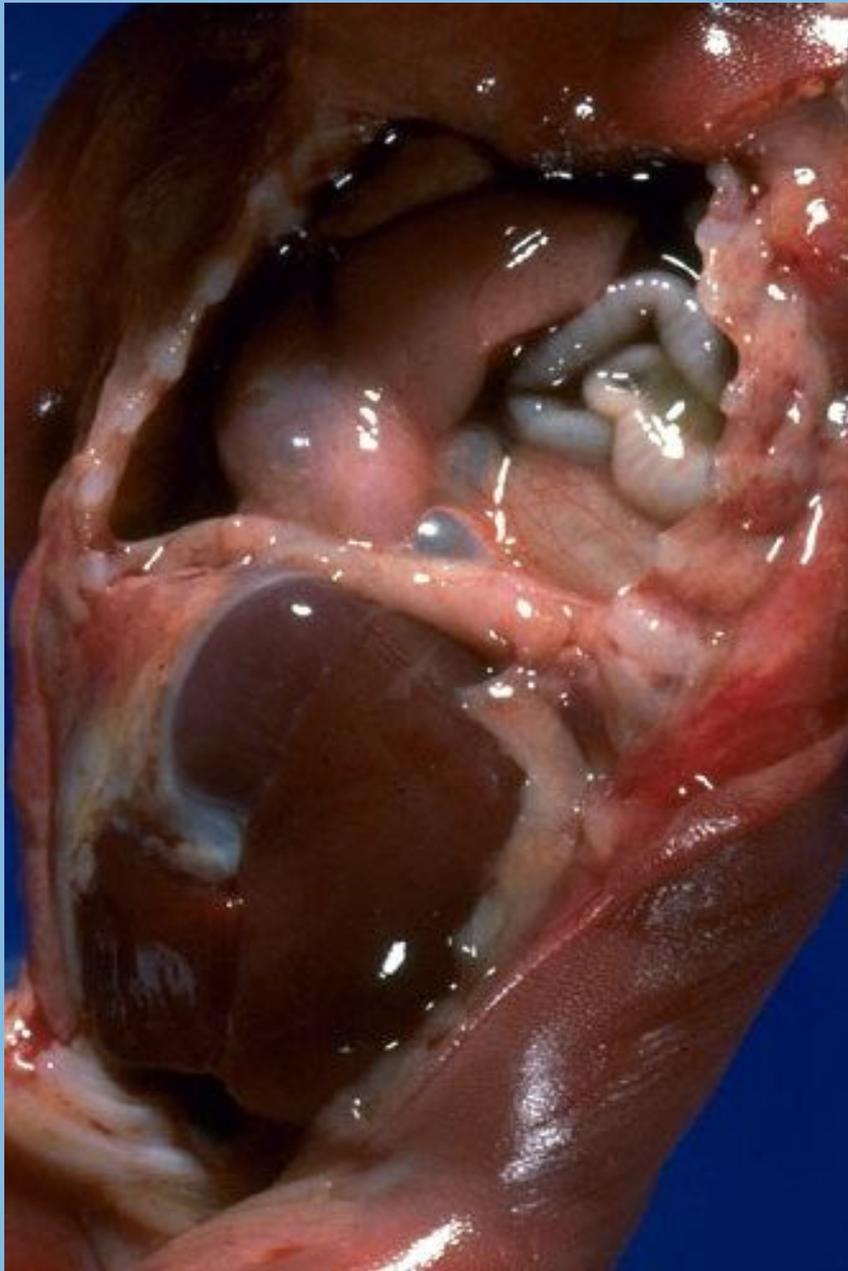
**Эмбриология диафрагмы** -развивается из нескольких структур:

Передняя центральная часть диафрагмы формируется из **поперечной перегородки**, которая образуется на 3-4 неделе из мезенхимальных клеток и разделяет плевральную и брюшную полости к 8 неделе

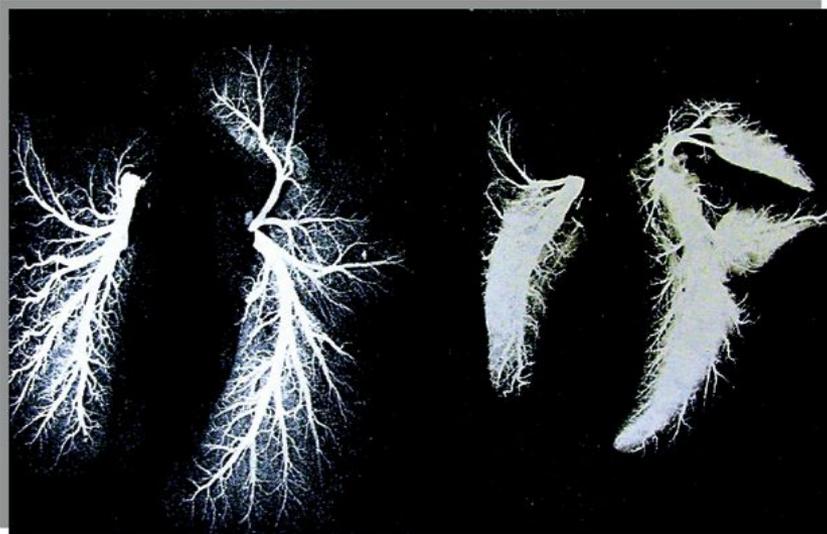
Заднебоковая часть диафрагмы формируется из плевроперитонеальных мембран, которые соединяются с поперечной перегородкой на 6-8 неделе в области плевроперитонеального канала, который закрывается когда поперечная перегородка соединяется со структурами окружающими пищевод (т.н. брыжейка пищевода) и сливается с плевроперитонеальной мембраной.

Мышечная часть диафрагмы формируется из групп грудных межреберных мышц и миобластов, образующих стенку туловища



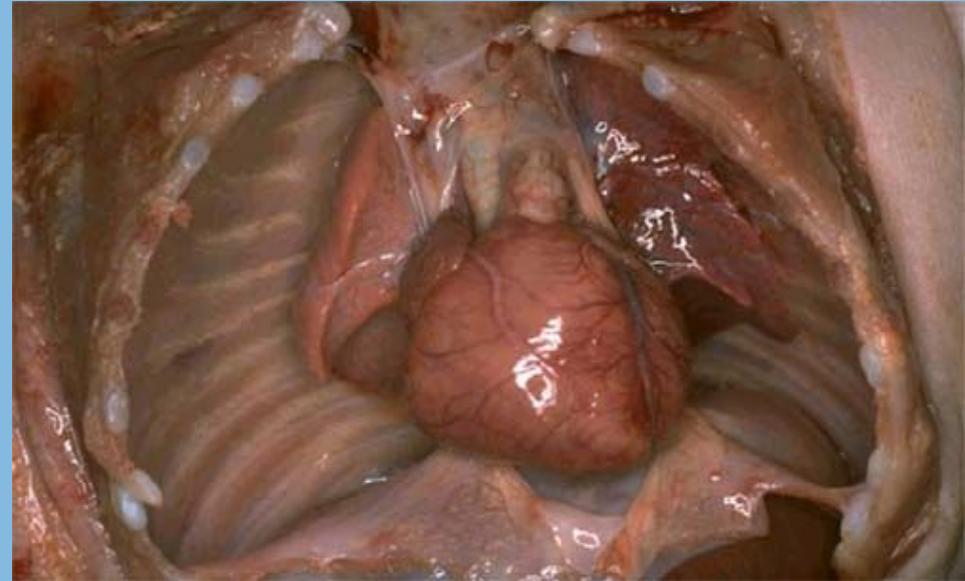


## Nitrofen Induced CDH - Rats

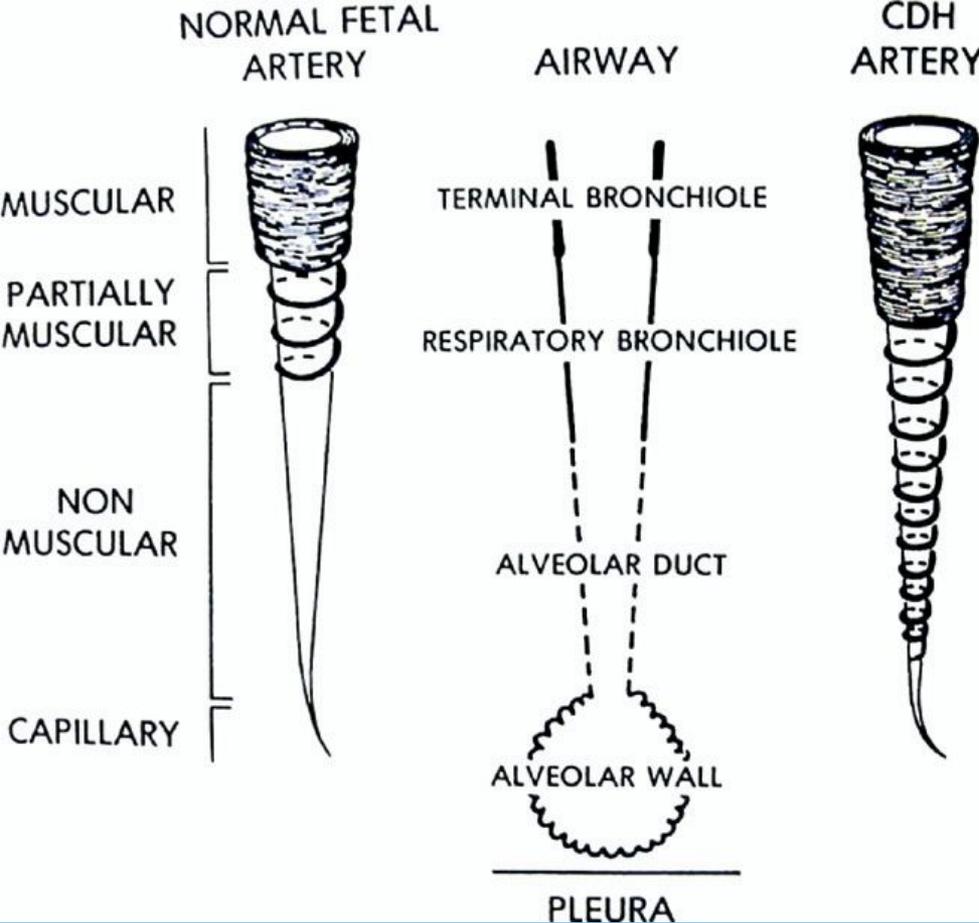


Control

Lung - Hypoplasia,  
bronchi-rarification



**Гипоплазия легких** характеризуется снижением количества бронхов, бронхиол и альвеол. Терминальные отделы легких имеют патологическую сепарацию что нарушает альвеолярно-капиллярное взаимодействие и приводит к **снижению газообмена**. Кроме того имеет место утолщение альвеол с повышенным содержанием гликогена что делает секрет более вязким и так же нарушает **газообмен**. Снижение уровня сурфактанта. **Снижается общая площадь газообмена**

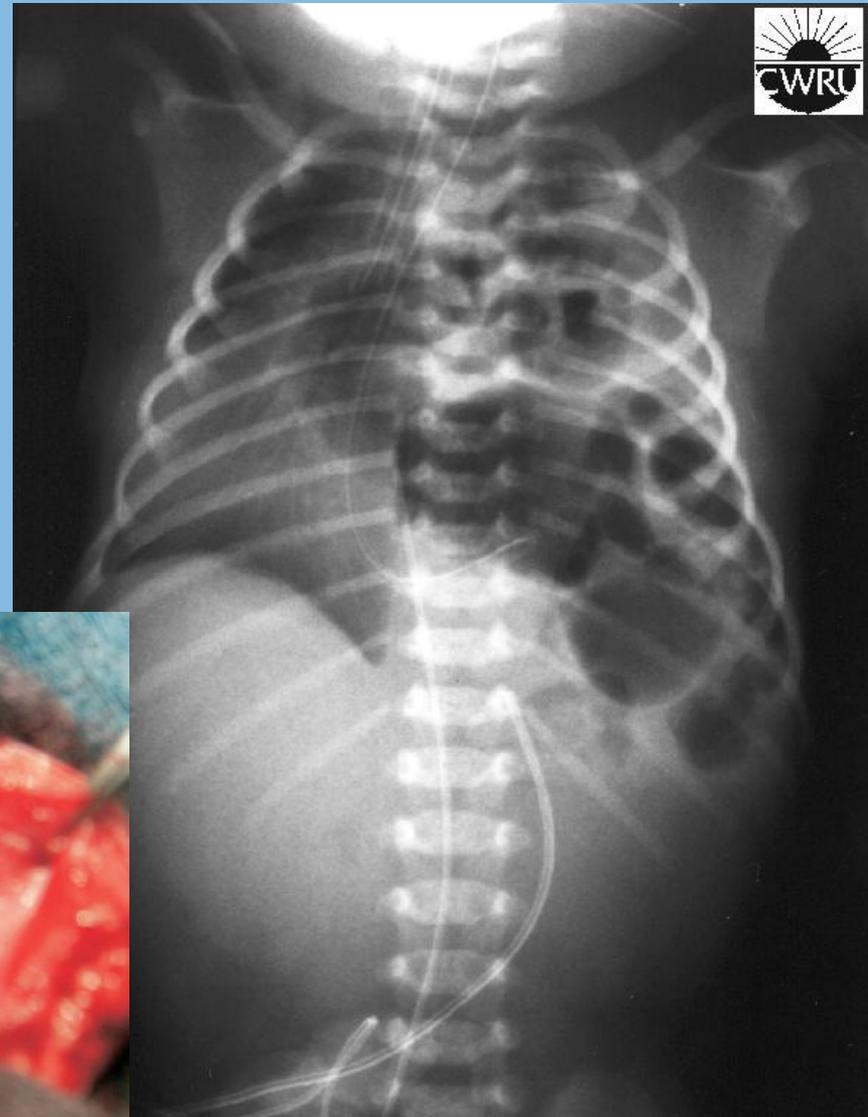


Распределение мышечных волокон в стенке легочных сосудов в норме и при ДГ

Уменьшение общей площади сосудистого русла легкого с развитием гипертрофии их мышечных элементов являются причиной легочной гипертензии и **правожелудочковой недостаточности.**



# Диафрагмальная грыжа

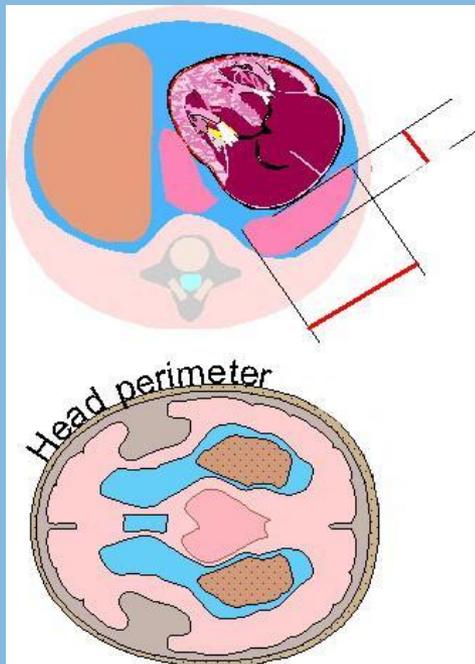


## Прогностические факторы:

### Индекс легочно-краниального соотношения

LHR < 0.6	100% летальность
LHR 1.35-0.6	61% выживаемости
LHR > 1.35	100% выживаемость

**Наличие печени в плевральной полости:** летальность до 56%

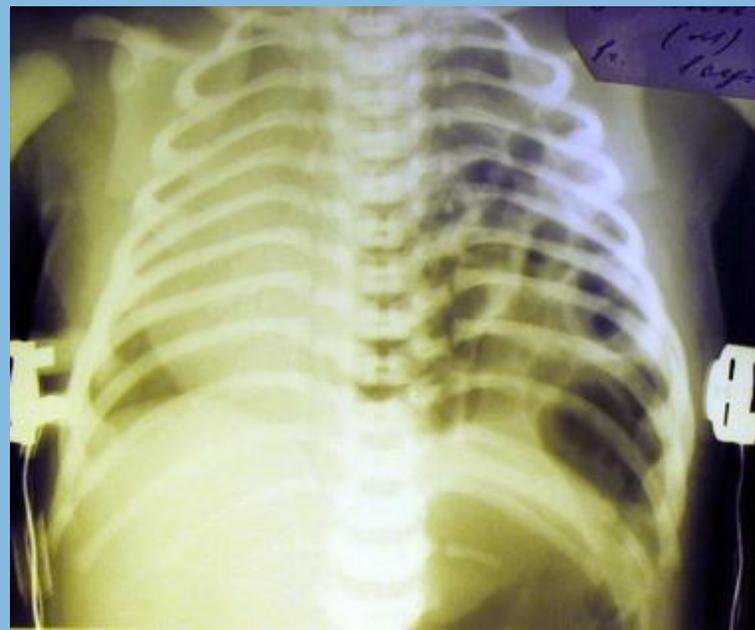


# MRI плода

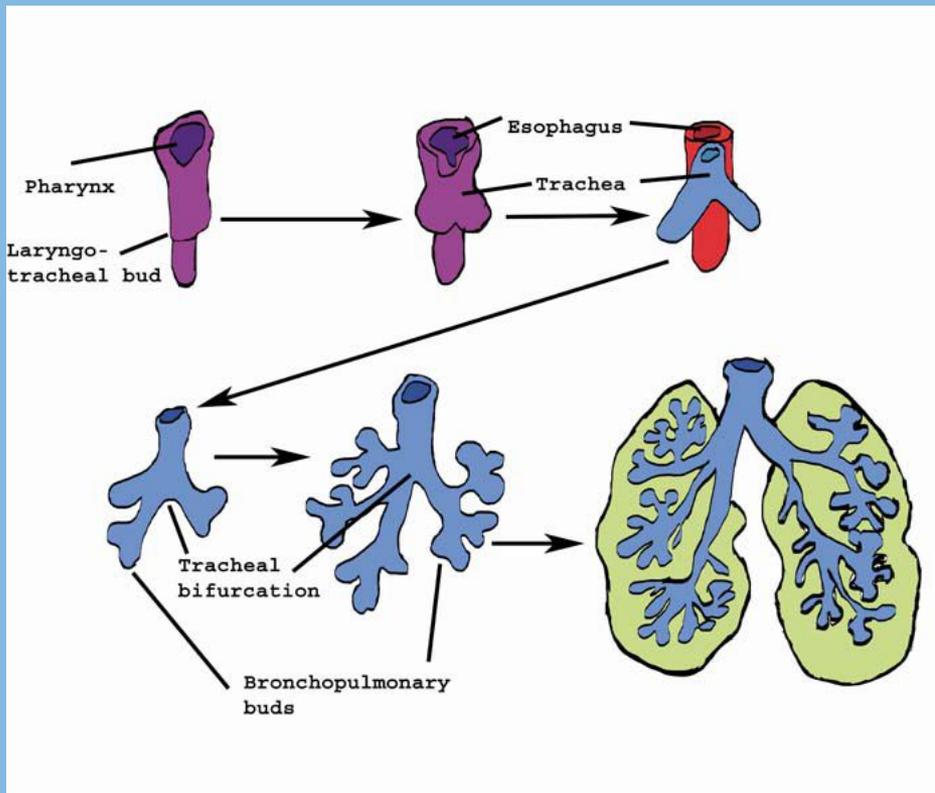


## Тактика

- ❖ Обзорная Rg грудной клетки и брюшной полости - вертикально
- ❖ Декомпрессия желудка: желудочный зонд Fr 8 - 12
- ❖ Инфузионная терапия + Vit К
- ❖ Согревание
- ❖ Интубация (не проводить вентиляцию мешком Амбу)

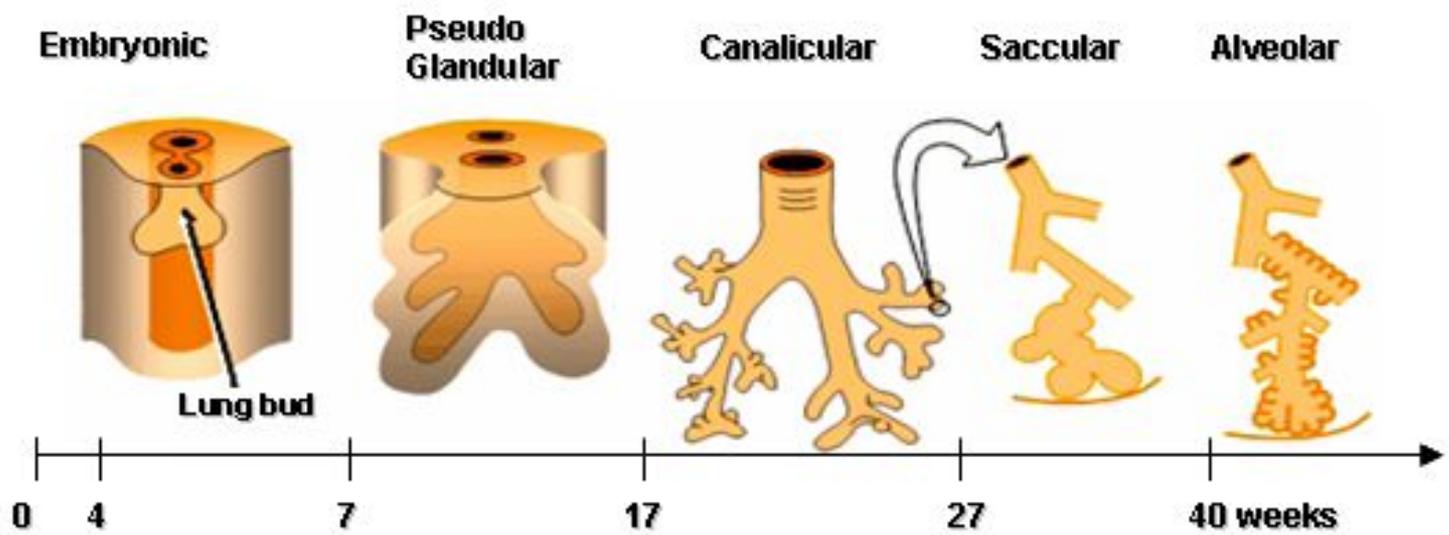


# Врожденные пороки легких

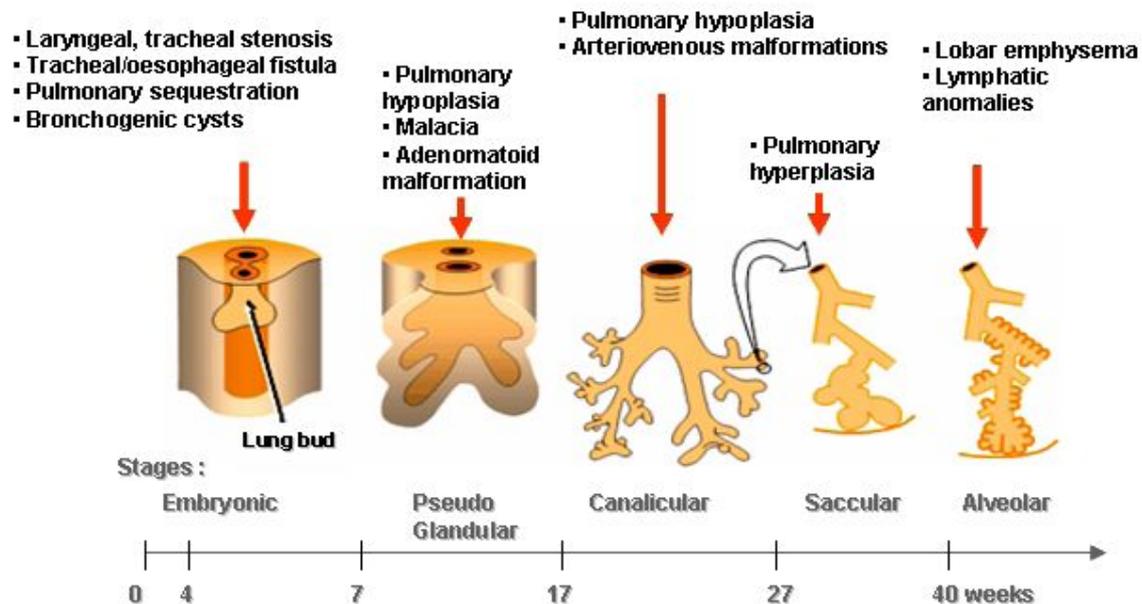


**Врожденные кистозные пороки легких** - широкий спектр аномалий развития легких, включающий:

- Кисто-аденоматозную трансформацию
- Бронхо-легочную секвестрацию
- Бронхогенные кисты
- Врожденную лобарную эмфизему.



The stages of pulmonary development



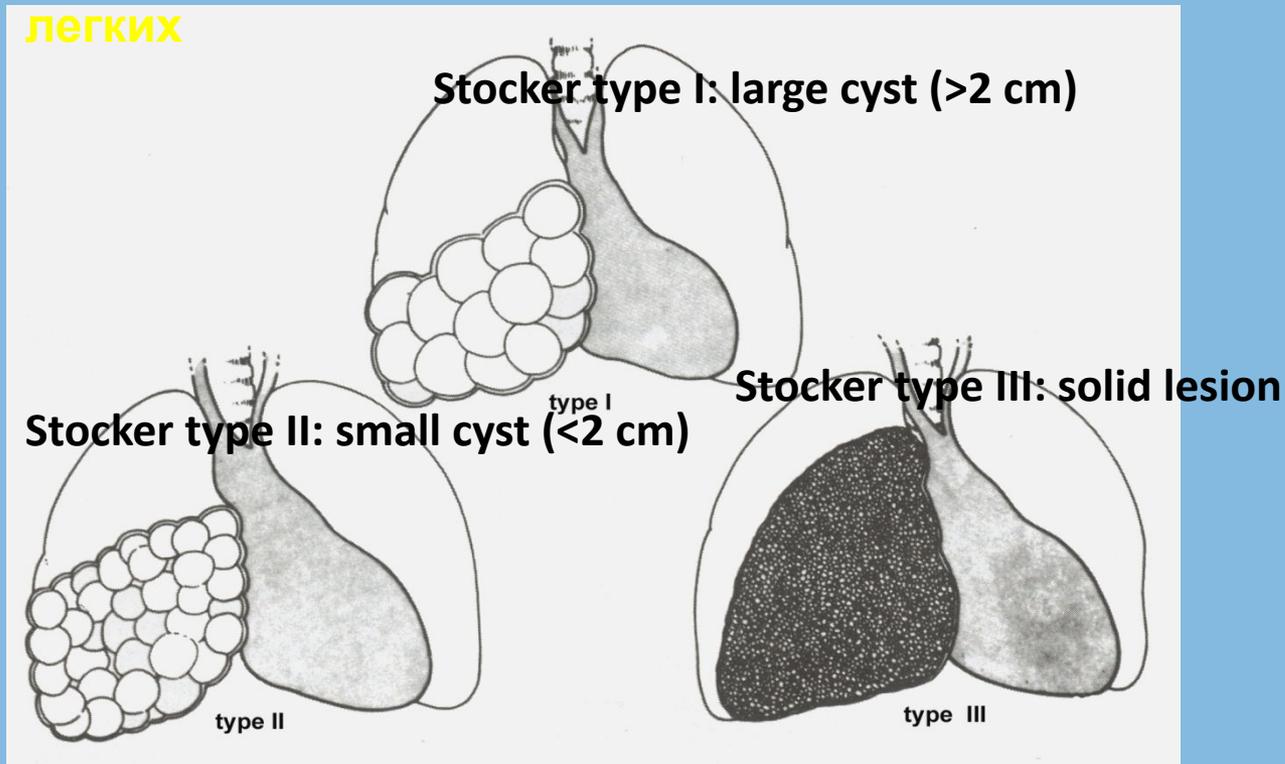
Principal malformations of the respiratory system

Одна из основных причин – **обструкция** дыхательных путей на этапе эмбриогенеза. Тип порока определяется ГВ возникновения обструкции

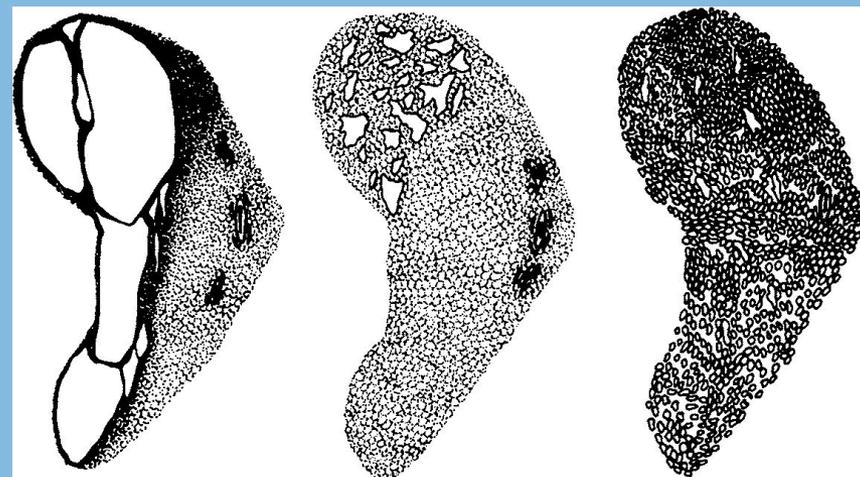


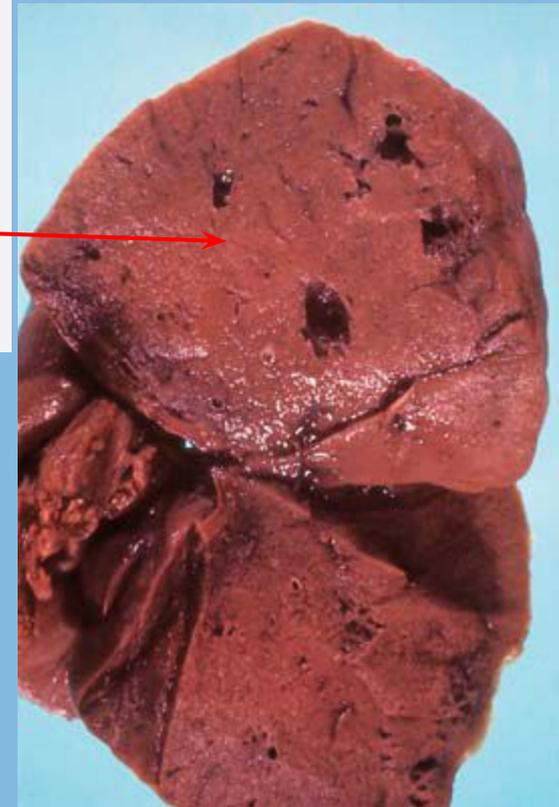
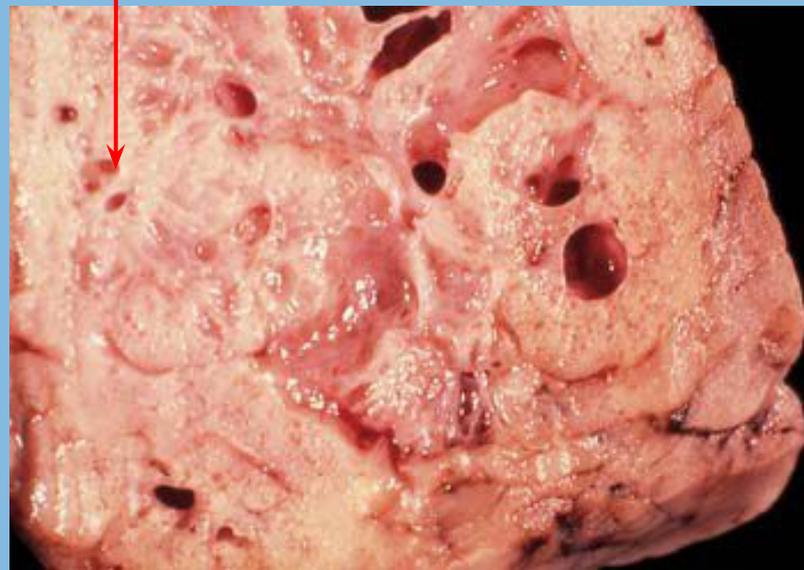
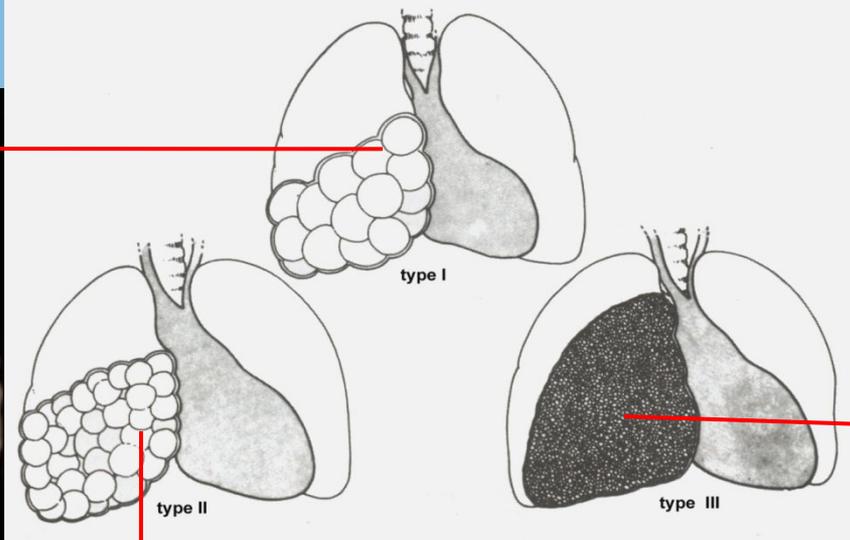
Нормальная анатомия  
легких и трахеи плода ГВ  
28  
симметричный сигнал в  
правом и левом легком.

# Врожденная кисто-аденоматозная трансформация легких

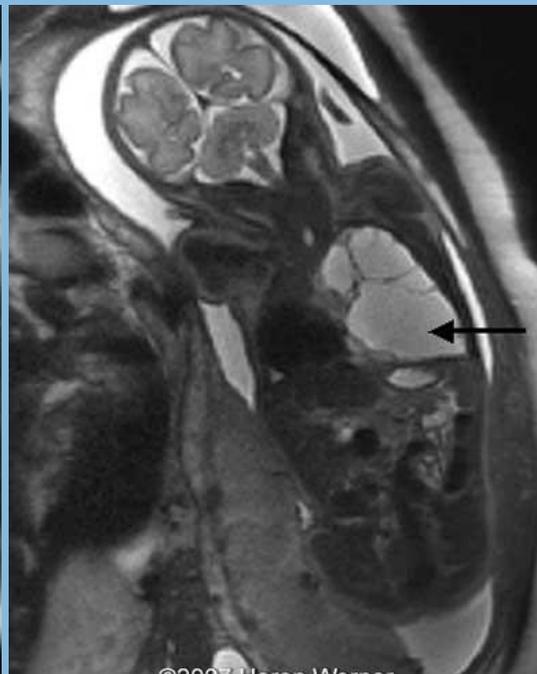
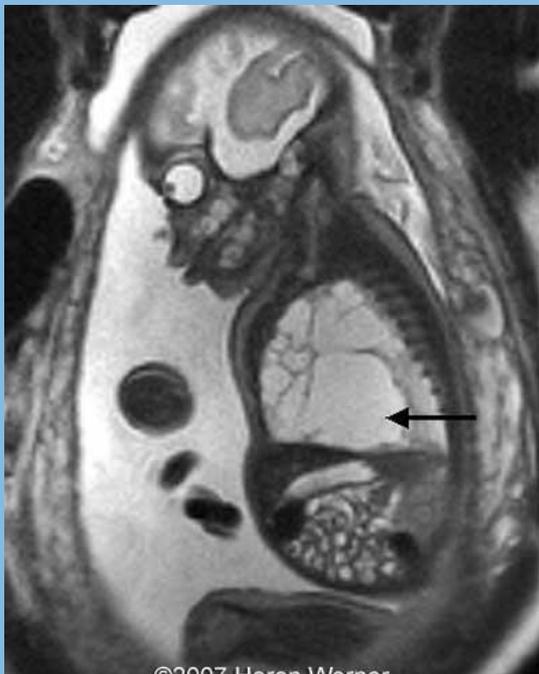


ССАМ мультикистозные объемные образования легких, являющиеся результатом пролиферации структур терминальных бронхиол и одновременно супрессии альвеолярного роста. Формирование кист, различного диаметра, **имеющих связь с воздухоносными путями.**



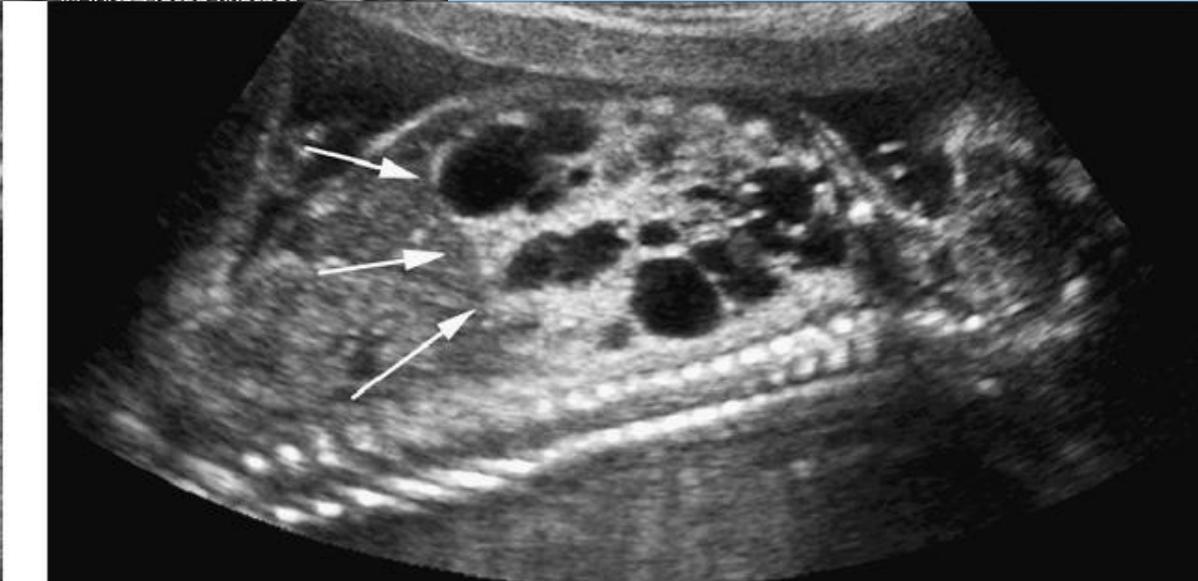


## Аntenатальная диагностика



## Прогноз для плода определяется

- Водянка .
- Размерами ССАМ
- Степенью выраженности гипоплазии легких
- Сочетанные ВПР



## Естественное течение ССАМ

- 40% быстрый рост, что приводит к смещению средостения, сердечной недостаточности и водянке плода
- регрессия после 28 weeks' gestation.
- Возможные механизмы: апоптоз и нарушения кровоснабжения в ССАМ – до 15%

CPAM volume to head circumference ratio (CVR)

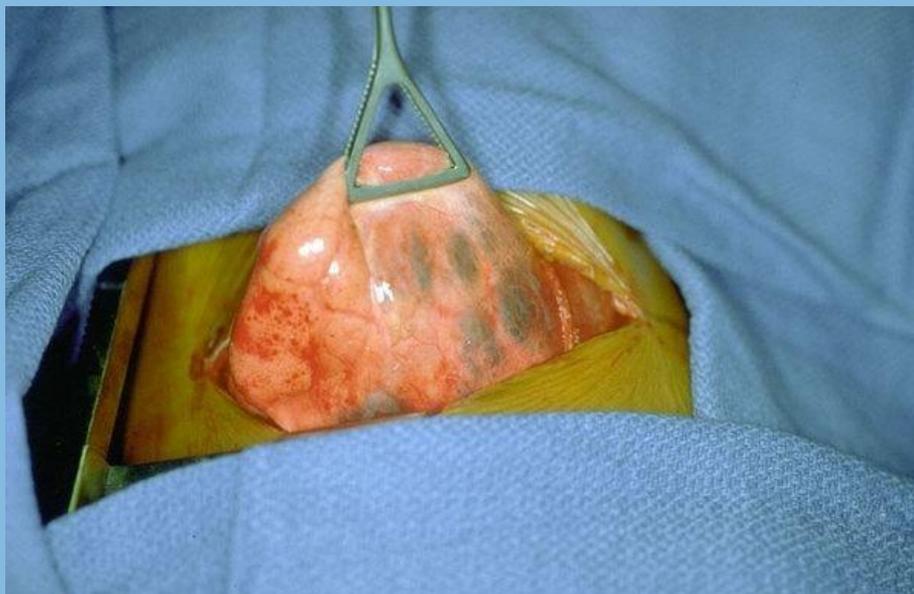
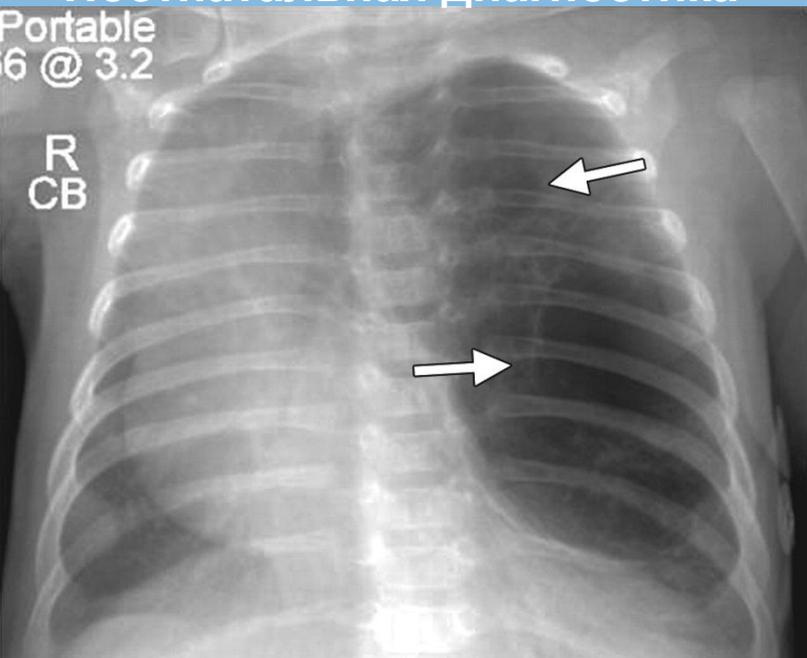
**CVR >1.6 - 80% водянка плода**

**CVR < 1.6 - 2% водянка плода.**

CVR is thus useful in distinguishing fetuses at low versus high risk for hydrops



## Постнатальная диагностика



- ❖ Рецидивирующая инфекция дыхательных путей
- ❖ Пневмоторакс
- ❖ Малигнизация

**Оперативное лечение 3-6 мес.**

# **Кресцово-копчиковая тератома**

**Тератома**— опухоль, состоящая из тканей нескольких типов, производных одного, двух или трех зародышевых листков, присутствие которых не свойственно тем органам и анатомическим областям организма, в которых развивается опухоль (Willis RA. The borderland of embryology and pathology. 2<sup>nd</sup> edn. London: Butterworths, 1962).

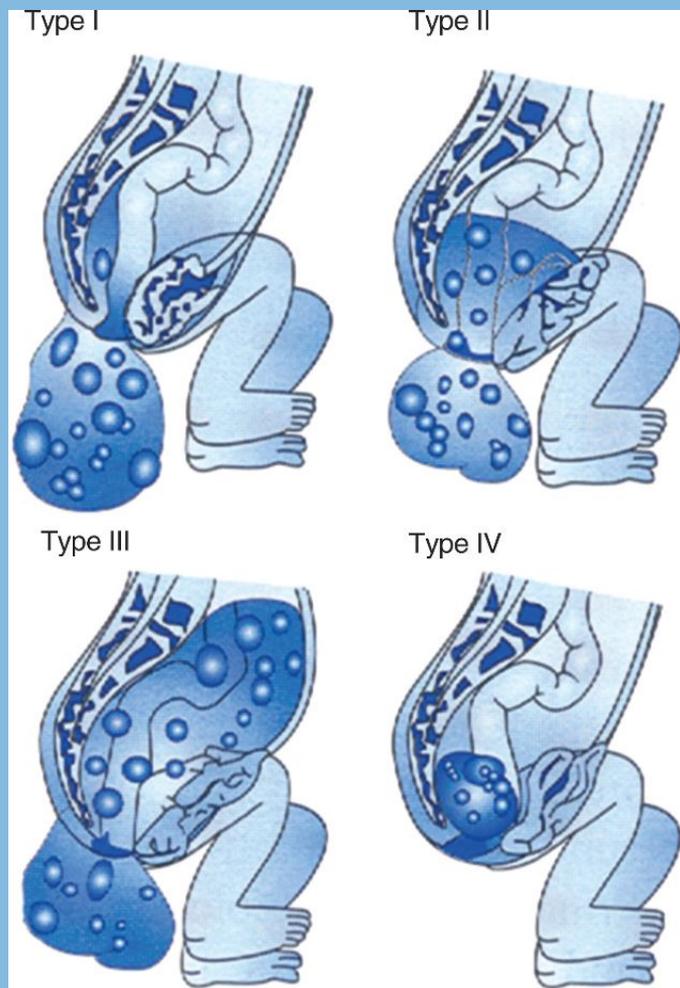
**Частота** 1 : 35,000 - 40,000

**Кресцово-копчиковая локализация** тератомы – 35%-60%



# Классификация Altman

# Гистологическая классификация



**Grade 0** (Tumor contains only mature tissue) – зрелая тератома

**Grade 1** (Rare foci of immature tissues) – тератома с единичными очагами незрелой ткани

**Grade 2** (Moderate quantities of immature tissues) – тератома с множественными очагами незрелой ткани

**Grade 3** (Large quantities of immature tissue –malignant yolk sac elements) – тератома со злокачественной трансформацией

(Prem Puri • Michael Hollwarth  
Pediatric Surgery Diagnosis and  
Management)

# Аntenатальная диагностика

срок 23-32 нед.

- ❖ Определение солидного и кистозного компонента
- ❖ Определение кровотока в объёмном образовании
- ❖ Признаки обструкции мочевыводящих путей
- ❖ Неиммунная водянка плода как прогностический признак

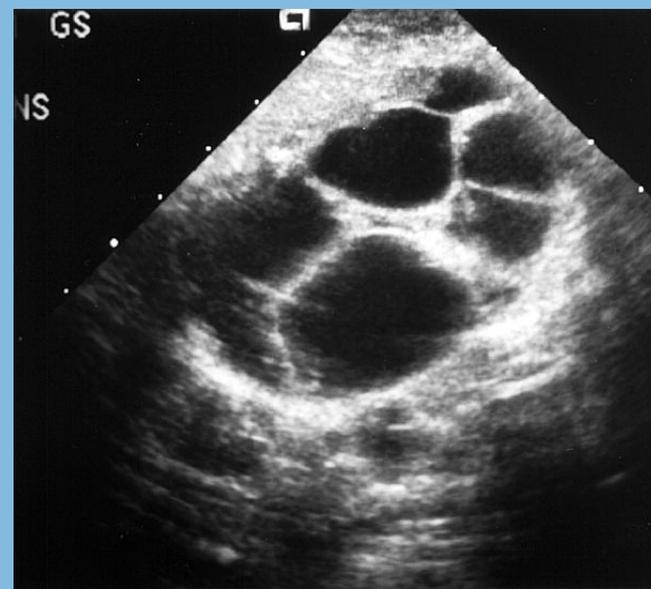
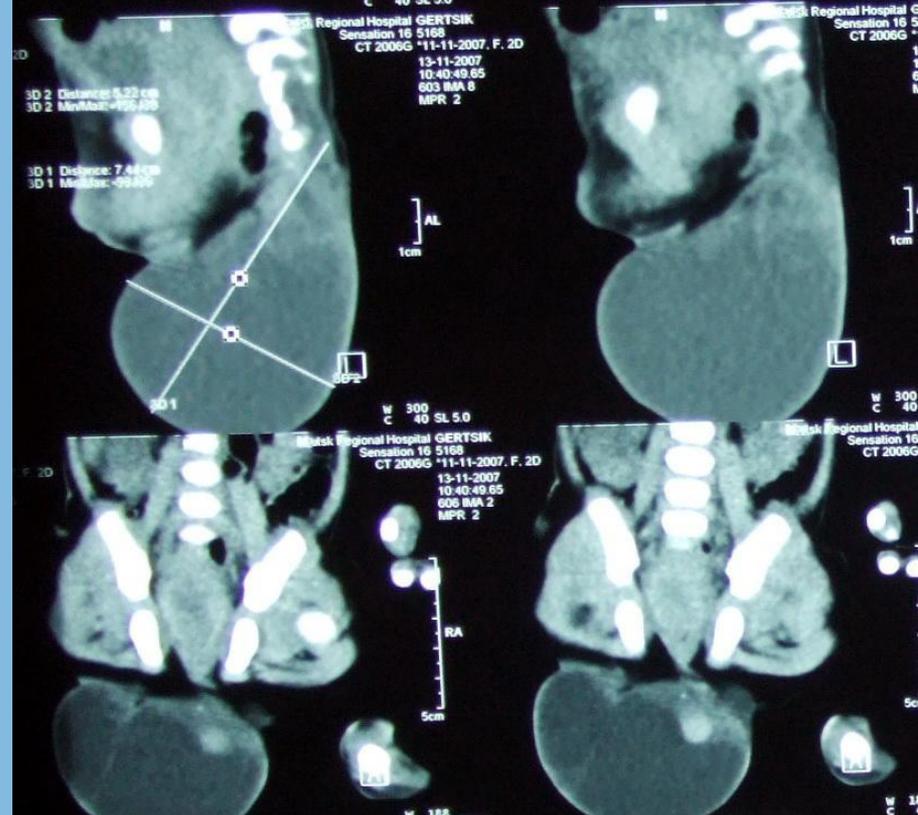


# Диагностика

**УЗС** – структура и распространение тератомы

**Обзорная Rg** брюшной полости и малого таза- наличие кальцинатов, аномалия позвоночника

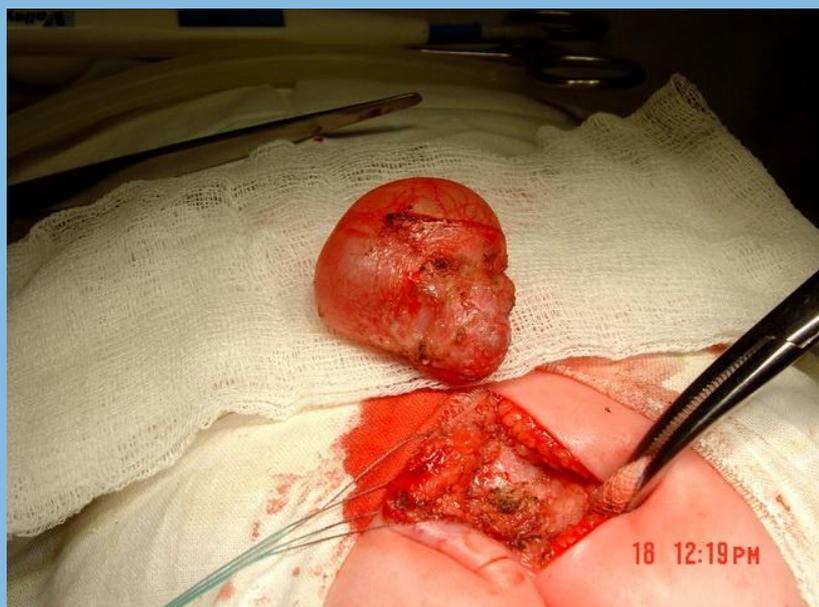
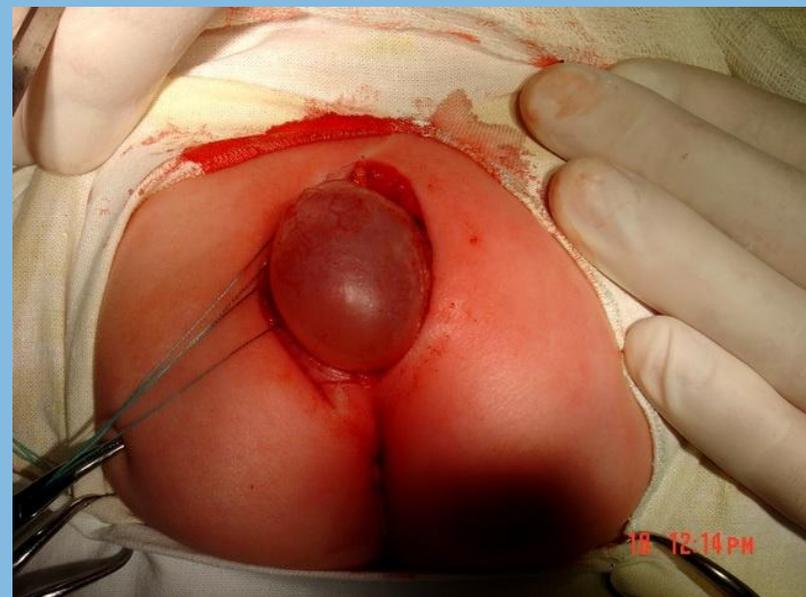
**КТ** – характеристика тератомы, кровоснабжение и взаимоотношение с органами малого таза или брюшной полости



# Лечение



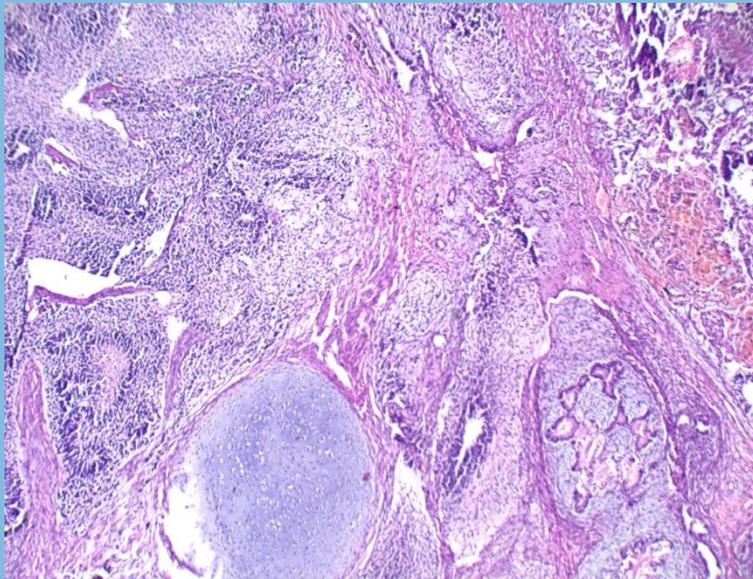
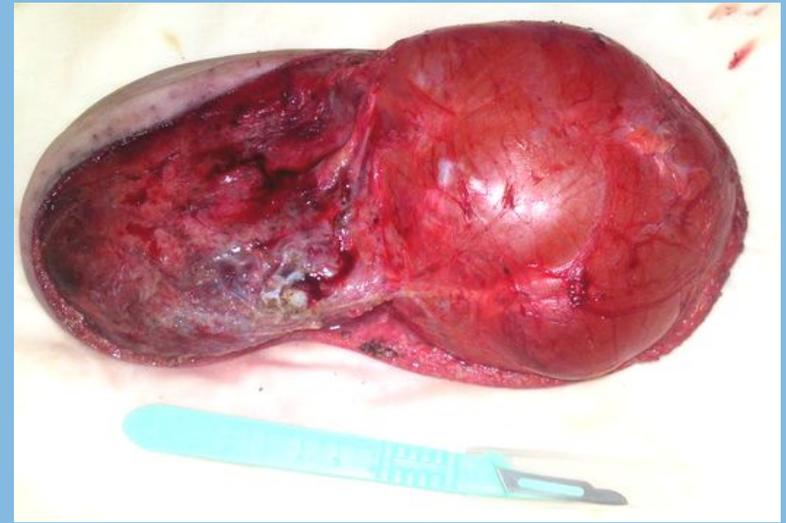
# Лечение



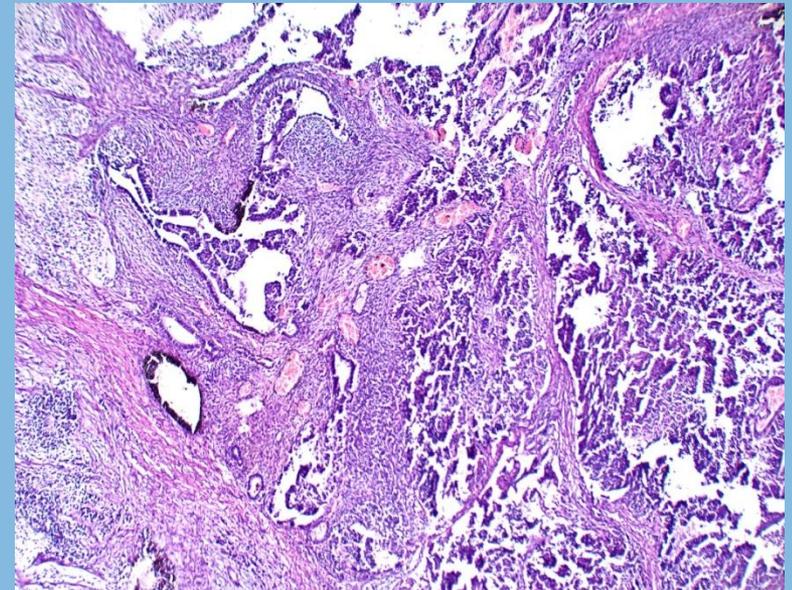
# Результаты лечения

Зрелая тератома

Незрелая тератома



Зрелая доброкачественная тератома. Гематоксилин-эозин x 20



Злокачественная тератома. Гематоксилин-эозин x 20



**gastrocolic reflex** increase in intestinal peristalsis after food enters the empty stomach.

**gastroileal reflex** increase in ileal motility and opening of the ileocecal valve when food enters the empty stomach.