Основы хирургии пороков развития

Проф. Р.Т. Меджидов

Пороки развития лица

- Пороки развития лица:
- врожденная расщелина губы,
- врожденная расщелина нёба.

Врожденная расщелина губы – (заячья губа)

Встречается у одного из 2500 новорожденных.

- **Расщелины губы бывают:**
- Односторонней
- Двусторонней
- **По распространению бывают:**
- Часть губы
- На всю высоту
- **Макростомия** – незаращения угла рта, бывает одно или двустороннем.

Хирургическое лечение

- Операцию врожденной расщелины губы лучше производить в 2-6 месячном возрасте. Оперативных методов лечения для восстановления губы предложено множество. Одним из лучших является способ Орловского (1897) и Миро-Во.
- Способ А.М. Орловского: «из боковых краев губной щели выкраивают лоскуты слизистой оболочки, проникающие через всю толщу губной каймы. Разрезы ведут на границе между кожей и слизистой оболочкой и достигают до перехода её в слизистую оболочку обеих половин губы, имеющую горизонтальное направление. Лоскуты отворачивают вниз, затем соединяют швами кожные части губы, начиная сверху. По наложении последнего шва один из разрезов продолжают по видимой части слизистой оболочки одной из половин губы и в него вшивают лоскут противоположной стороны. Остающийся лоскут вставляют в разрез, продолженный уже со стороны задней поверхности другой половины губы. Таким образом, обе половины губы как бы меняются лоскутами. При этом способе практически не бывает расхождения краев раны, не теряется нм кусочка ткани, за исключением дугообразного лоскута в верхнем углу щели. Предлагаемый метод позволяет уравнять обе половины губы в том случае, если одна из них бывает толще. Для этого нужно только на более толстой половине выкроить большой лоскут, а не более тонкой меньший».
- По способу Миро-Во срединный край щели губы срезают целиком, боковой же - только до половины. Несрезанная нижняя половина бокового края служит для образования небольшого лоскута с нижним основание. Далее разрез продолжают на небольшое протяжение вдоль горизонтального края губы, идя по границе кожи и слизистой. Лоскут затем запрокидывают вниз и пришивают к окровавленному срединному краю губы. При двустороннем расщеплении губы применяют тот же метод с обеих сторон.
- Очень редко встречается раздвоение нижней губы по срединной линии, поперечные и косые расщелины губ, а также косая расщелина лица, берущая начало от угла расщепленной губы и направляющаяся наискось к глазу – называется колобомы лица.

Врожденная расщелина неба

- Врожденная расщелина неба и верхней челюсти, известна также под названием волчьей пасти, образуется вследствие незаращения имеющихся в раннем периоде жизни зародыша в области будущего лица щелей, которые при нормальном течении развития в конце второго месяца утробной жизни смыкаются без следа. В половине случаев врожденной расщелине неба сопутствует расщелина губы. Волчья пасть встречается приблизительно у одного из 1000 новорожденных.
- **Различают 4 формы:**
- незаращения мягкого нёба;
- незаращение мягкого и части твёрдого нёба;
- полное одностороннее незаращение мягкого и твёрдого нёба;

Пороки развития языка

- **Макроглоссией** (macroglossia) - называют врожденно ненормально большой язык.
- Причиной чрезмерной величины языка служит разлитая лимфангиома или избыточное развитие мышечной ткани. Язык иногда достигает такой величины, что не помещается во рту, высовывается наружу и висит над нижней губой. Сосание затруднено, фонация нарушена. Жевание сопровождается частым прикусыванием краев слишком широкого языка, что нередко влечет за собой инфекцию с последующим острым или хроническим глосситом.
- **Хирургическое лечение** – клиновидное иссечение.

Пороки развития шеи

- Врожденные кисты и свищи шеи являются следствием пороков эмбрионального развития.
- Наиболее часто встречаются **срединные**, **боковые** свищи и **кисты** шеи.
- Средние кисты и свищи шеи образуются в связи с аномалией развития щитовидной железы. Щитовидная железа развивается из парного инепарного зачатков. Образующий перешеек щитовидной железы, непарный зачаток развивается из tractus thyreoglossus, который представляет собой эпителиальный тяж, идущий от foramen cecum языка до тела подъязычной кости и далее к низу, между боковыми долями щитовидной железы. При нарушении последовательности эмбрионального развития, могут сохраняться остатки (tractus thyreoglossus) едет к развитию кист или свищей шеи, расположенных точно по средней линии шеи.

Жаберные и боковые свищи

- Рассматриваются как остатки жаберных борозд. При внутриутробном развитии зародыша на каждой стороне шеи образуется по 4 валика – жаберные дуги. В дальнейшем между соседними парами жаберных дуг образуется запирательная мембрана в виде борозды, выстланной снаружи и изнутри эпителием, что позволяет различать наружные эктодермальные и внутренние эндодермальные жаберные борозды.
- Сохранившиеся остатки этих борозд могут дать начало развитию жаберных или боковых кист или свищей шеи.

- **Диагностика** – срединных и боковых кист и свищей шеи обычно не очень трудна. Распознаванию помогают типичные расположения, медленное течение и характерные данные при ощупывании. Однако кисты шеи могут быть приняты за нагноившейся лимфаденит шеи, а свищи, связанные с пороками развития, нередко принимают за свищи при туберкулёзных лимфаденитах.
- **Лечение** - срединных и боковых кист и свищей шеи только оперативное. Успех операции определяется тщательностью и анатомичностью действий хирурга с обязательным и полным удалением эпителиальных тяжей и стенок кист.

Кривошея

- **Кривошеей** – называется наклонное положение головы с поворотом её в сторону, вызванное изменением мягких тканей, скелета и нервов шеи.
- Причиной врожденной кривошеи является дефект развития шейной части позвоночника (например, добавочной клиновидный позвонок) или чаще укорочение одной грудинно-ключично-сосцевидной мышцы.
- **Встречается** приобретенная кривошея в связи с патологическим процессом позвоночника, мышц или в результате длительного порочного положения головы вследствие особенностей профессиональной работы или ограничения зрения на один глаз.
- При длительном существовании кривошеи у больного развивается ассимметрия лица.
- **Диагностика** – кривошеи проста, основывается на характерном положении головы.
- Для выяснения причины этого заболевания важное значение имеет рентгенография шейного отдела позвоночника.
- **Лечение** – определяется причиной кривошеи. Если она вызвана укорочением грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, то производят пластическую операцию перерезки или пластического удлинения мышцы для восстановления правильного положения головы.
-
-

Пороки развития грудной клетки

- Аномалии развития грудины - полное её отсутствие, частичные дефекты и изменения формы, например, воронкообразная грудь.
- Чаще бывает продольная расщелина и расщепление мечевидного отростка по длине.
- Из пороков развития ребер наблюдается отсутствие или неполное развитие одного или нескольких ребер и избыточное образование ребер внизу и вверху.
- Врожденное отсутствие или недоразвитие большой и малой грудных мышц, а также других мышц груди встречается редко.
-

Пороки развития грудной железы

- **Амастия** (amastia) – отсутствие грудных желез. Встречается очень редко. Полимастия (polymastia) - избыточное количество желез.
- **Полителия** (polythelia) - избыточное количество сосков.
- Избыточные железы развиваются в количестве одной, двух, редко больше, до восьми. Располагаются они чаще всего в области груди, но встречаются и в атипических местах – на спине, на плече. Во время беременности и в период кормления грудью избыточные железы могут набухать и становиться болезненными.
- В окружности нормальной грудной железы встречаются добавочные дольки железистой ткани, не стоящие в связи с железой и не имеющие выводного протока. Добавочные дольки располагаются кверху и в бок от самой железы, реже в подмышечной области, и могут стать исходными пунктами развития опухолей гнойников.
- Пороки развития грудных желез почти одинаково часто встречаются как у женщин, так и у мужчин и иногда сопровождаются аномалиями в сфере половых желез.
-

Пороки развития брюшной стенки

- **Расхождение прямых мышц живота** - у детей бывает врожденным. Белая линия выше пупка вместо обычной ширины 0,5-2,0см при этом заболевании имеет ширину в несколько сантиметров. Передняя стенка живота в зародышевом периоде жизни формируется из двух боковых пластов зародышевой ткани, которые затем сливаются по срединной линии и замыкают брюшную полость. Расширение белой линии живота у детей происходит вследствие несовершенного слияния названных пластов. Клинически расхождение прямых мышц обнаруживается при их напряжении. При этом по срединной линии выше пупка образуется выпячивание.
- **Лечение** - оперативное, зависит от вида грыж.

- Врожденные грыжи пупочного канатика - порок развития брюшной стенки в области пупка, когда через её дефект выпячиваются внутренности, покрытые прозрачной, белесоватой оболочкой (амнион и внутренняя пластинка, соответствующая париетальной брюшине).
- Диагностика этого порока проста.
- Лечение оперативное.

Болезнь Гиршпрунга

- Врожденное увеличение и расширение всей или части толстой кишки. Сопровождается запорами и застоем толстокишечного содержимого, приводит к перегибам кишечника и развитию непроходимости.
- Основные симптомы – упорные запоры, нарастающее увеличение живота. Решающее значение для подтверждения диагноза имеет рентгенологическое исследование толстой кишки с введением бария. Диагностика не представляет особых затруднений.
- За последние годы получены хорошие результаты при оперативном лечении этого заболевания.

Пороки развития позвоночника

- Из пороков развития позвоночника изредка встречается изменение в количестве позвонков, обычно в виде **добавочных аномальных**. Добавочные позвонки нередко имеют клиновидную форму и, располагаясь с одной стороны, служат причиной врожденного углового сколиоза.
- Также наблюдаются врожденные **множественные синостозы позвонков**.
- Типичную форму врожденного синостоза позвонков представляет **болезнь Клиппель-Фейля**, при которой нижние шейные, а иногда и верхние грудные позвонки сливаются в одну костную массу. Шея при этом укорачивается, принимает форму лягушачьей и становится неповоротливой.

Пороки развития пищевода

- Выделяют следующие пороки развития:
- **Врожденное удлинение**
- **Врожденная короткость пищевода**
- При удлиненном пищеводе нарушения глотания у ребёнка может и не быть, но эта аномалия иногда служит почвой для развития megaoesophagus (кардиоспазм).
- При укороченном пищеводе брюшной его отдел, а иногда и кардия с прилежащей частью желудка располагаются над диафрагмой. Другими словами, образуется диафрагмальная околопищеводная грыжа. Заболевание иногда протекает бессимптомно, иногда же сопровождается нарушением акта глотания и срыгивания пищи.
- Очень редко встречается врожденный пищеводно-трахеальный свищ.

Пороки развития почек и мочеточников

Одиночная почка

- Недоразвитие – аплазия – и недоразвитие – гипоплазия – одной почки встречается нечасто. Сильная степень гипоплазии функционально равнозначна аплазии. Удаление единственной почки смертельно, поэтому, хирург приступая к нефрэктомии обязан заблаговременно удостовериться в наличии другой, функционально годной почки. Диагноз ставят на основании данных хромоцистоскопии, катетеризации мочеточников и пиэлографии.

Подковообразная почка

- При слиянии обеих почек верхними и нижними полюсами в одну образуется подковообразная почка. Лоханки подковообразной почки очень часто неправильно располагаются на передней поверхности почки, что затрудняет свободный отток мочи и служит причиной застоя, предрасполагающего к заболеванию мочекаменной болезнью и развитию инфекции. Сама по себе подковообразная почка не причиняет обладателю особых расстройств. Иногда перешеек почки, перегибающийся через позвоночник, сдавливает подлежащие нервные узлы и сплетения и вызывает боли. Подковообразная почка обычно хорошо прощупывается, и поэтому её часто принимают за опухоль. Для подковообразной почки характерна полная неизменность величины в течение длительного срока наблюдения. Диагноз ставят на основании данных пиэлографии. При болях, вызываемых давлением перешейка подковообразной почки, прибегают к операции – почки оперативно разделяют в перешейка.

Дистопия почки

- Зачатки почек в зародышевом периоде жизни расположены в тазу, откуда постепенно, по мере развития плода, восходят до уровня первых поясничных позвонков. В случае задержки процесса восхождения почки или почек располагаются ненормально низко. В зависимости от высоты стояния почки различают:
- Тазовую
- Подвздошную
- Поясничную форму дистопии.
- Иногда дистопированная почка помещается на противоположной стороне, располагаясь ниже нормально лежащей почки этой же стороны. Этот вид дистопии носит название – перекрестной.
- Дистопированные почки часто недоразвиты, дольчаты и имеют удвоенные лоханки и мочеточники. Неправильное расположение является причиной застоя мочи, предрасполагающего к заболеваниям.

Удвоение почки и мочеточника

- Редко встречающееся удвоение почки бывает односторонним и двусторонним. Полностью обособленная вторая почка называется добавочной.
- Гораздо чаще наблюдается двойная и очень редко тройная лоханка с соОтветствующим числом мочеточников. Удвоенный мочеточник впадает в мочевой пузырь двумя устьями, реже мочеточники соединяются в один и открываются в пузырь одним устьем.
- Иногда устье мочеточника расположено вне мочевого пузыря – у мужчин в уретре, а у женщин в половых путях, следствием чего является непроизвольное выведение мочи. Двойные почки, двойные лоханки и мочеточники в большинстве случаев клинически ничем себя не проявляют.

Солитарная киста

- Односторонняя солитарная киста почки располагается в одном из полюсов почки, имеет тонкую стенку, прозрачное содержимое и нередко достигает большой величины. Функция органа не нарушена. Клинически солитарная киста до достижения прощупываемой величины ничем себя не проявляет.
- Лечение хирургическое – удаление кисты, иногда с небольшим участком почечной ткани.

Кистозное перерождение почки

- Заболевание почти всегда является двусторонним и иногда сопровождается образованием кист в других паренхиматозных органах, например, в печени, поджелудочной железе. Больная почка пронизана множеством кист разной величины, наполненных полупрозрачным содержимым. Прогрессирующая атрофия почечной ткани вследствие сдавления растущими кистами ведет к функциональной недостаточности почек и заканчивается смертью от уремии. Клинически кистозное перерождение почек протекает под видом интерстициального нефрита, сопровождается полиурией при низком удельном весе мочи, гипертонией и возрастающим содержанием остаточного азота в крови. Иногда наблюдается гематурия. Часты жалобы на тупые боли в пояснице. Почки увеличены и прощупываются в форме бугристых опухолей. На пиэлограмме иногда видны полусферические дефекты заполнения или, что чаще, ветвистая лоханка с удлиненными чашечками. Болезнь протекает медленно. Смерть наступает в среднем возрасте.
- Оперативное вмешательство ограничивается опорожнением поверхностно расположенных кист. Удаление пораженной почки, хотя бы кровоточащей, ввиду двусторонности

Пороки развития желчных путей

- Из аномалий развития встречается:
- Отсутствие желчного пузыря
- Удвоение желчного пузыря
- Удвоение печеночного протока.
- Некоторое практическое значение имеет «маятникообразный» желчный пузырь, имеющий длинную брыжейку и поэтому большую подвижность, вследствие чего иногда происходит перекручивание брыжейки пузыря и омертвение из-за сдавления сосудов.
- Большое значение имеет врожденное сужение конца общего желчного протока, затрудняющее отток желчи и ведущее к образованию так называемой врожденной кисты общего желчного протока. Приводящая часть протока расширяется и образует кисту, достигающую иногда громадных размеров. Киста располагается под печенью и содержит желчь, изредка с примесью гноя. Болезнь встречается у детей и молодых людей и сопровождается хронической желтухой постоянного типа, которая ведет к кахексии и смерти. Киста может быть принята за увеличенный желчный пузырь, за эхинококковую кисту или за кисту поджелудочной железы.
- Лечение состоит в образовании соустья кисты с желудком или с двенадцатиперстной кишкой или в наложении наружного свища.
- Из пороков развития заслуживает внимания кольцевидная поджелудочная железа, которая располагается вокруг верхней части двенадцатиперстной кишки, сдавливая её просвет и вызывает явления сужения.

Пороки развития заднего прохода и прямой кишки

- Встречаются у одного из 10000 – 12000 новорожденных. Они являются результатом порока эмбрионального развития впервые 2 месяца утробной жизни. Выделяют следующие виды атрезии:
- Заднего прохода
- Прямой кишки
- Заднего прохода и прямой кишки.
- Кроме того, наблюдаются атрезии заднего прохода со свищём прямой кишки во влагалище или в мочевой пузырь.
- Диагноз атрезии обычно ставят при первом осмотре новорожденного, а разновидность порока выясняется при более детально его исследовании.
- При этом виде порока возможно только срочное оперативное лечение (если у девочек нет сообщения просвета кишечника с влагалищем).
- Прогноз при атрезии со свищами во влагалище или в мочевые пути плохой.

Пороки развития яичек

- Из аномалий развития яичек практическое значение имеют аномалии, связанные с процессом опускания яичек, происходящим в зародышевом периоде жизни. Зачатки яичек первоначально формируются в поясничной области, откуда, пройдя через паховый канал, спускаются ко времени рождения плода в мошонку. Процесс опускания яичек иногда несколько запаздывает. Изредка яички задерживаются, не выходя из полости живота, или остаются в паховом канале или у наружного его отверстия. Задержка обоих яичек в полости живота носит название – крипторхизма, задержка одного яичка – монорхизмом, задержка в области пахового канала – паховой эктопией яичка. При одновременном незаращении влагалищного отростка брюшины паховой эктопии сопутствует врожденная паховая грыжа.
- Крипторхизм и монорхизм не вызывают субъективных жалоб, тогда как паховая эктопия часто сопровождается болями и иногда ущемлением яичка в паховом канале. Эктопированные яички недоразвиты, неспособны к образованию сперматозоидов и склонны к злокачественному перерождению. Последнее особенно относится к паховой эктопии, при которой яичко в узком канале постоянно травмируется.
- Лечение при паховой эктопии, особенно сопровождающейся болями – низведение яичка в мошонку или погружают в брюшную полость. Операцию предпочтительнее производить в возрасте не ранее 12 лет.
-