

**ТАҚЫРЫБЫ:** Даму барысындағы ақаулар.Түсініктемесі.

Бас, мойын, кеуде қуысының, іш, аяқ-қолдары даму барысындағы ақаулар. Даму барысындағы ақаулардың хирургиялық емдеуінің принциптері.

Қабылдаған: Тулежанов Н.Қ.

Орындаған: Құлахмет Б.

Тобы: ЖМ-304.

# Жоспары:

- I. Кіріспе
- II. Негізгі бөлім
- Даму барысындағы ақаулар этиологиясы
- Бас сүйегімен бас-миының даму ақаулары
- Мойын даму ақаулары
- III. Қорытынды

Даму ақаулары (аномалиялары)-бұл ұрықтың құрсақішілік жетілуінің бұзылыстарының нәтижесінде дамыған, қызметінің өзгеруімен немесе жойылуымен сипатталатын, ағзалар мен тіндердің құрылысының кемістігі болып табылады. Туа біткен ақаулар 0,3-2% жағдайда кездеседі.

# Этиологиясы

- ▣ Даму ақаулары тератогенді факторлардың әсерінен пайда болады. Олардың қауіптілігі жүктіліктің алғашқы апталарында 5-ші күндері және 3-6шы апталарда.
- ▣ Тератогенді факторларды шартты түрде ішкі және сыртқы деп бөлеміз:
  1. Ішкі факторларға генетикалық кемістіктер-гематопатиялар яғни гендік және хромосомдық мутациялар жатады.

## ▣ Сыртқы факторлар:

- ▣ 1. Ифекциялық-анасының жүктілік кезінде вирустық аурулармен сырқаттануы. Желгезек, қызылша, герпес, бактериялық аурулар-скарлатина, дифтерия, мерез протойзойлы аурулар-токсаплазмоз, листериоз, цитомегалия т.б
- ▣ 2. Физикалық-иондаушы сәулелер, әйелдің жүктілік кезінде жарақаттануы.
- ▣ 3. Вибрация, қызып кетуі мен суықтауы.
- ▣ 4. Химиялық улы химиялық заттар пестициттер, инсектициттер, дәрі-дәрмектер кейбір антибиотиктер, седативті және психотропты дәрілер никотин алкоголь.

# Жоғары еріннің бітіспеуі

- Нәрестенің жоғарғы ерінде жырық болады, ол еріннің қызыл жиегін немесе ерінді толық мұрнына дейін алып жатады. Ол жартылай немесе толық болуы мүмкін. Жартылай жырықта жоғарғы еріннің жұмсақ тіндерінің бітіспеуі байқалады, ал толық жырықта-жоғарғы жақтың дамуы бұзылады.
- **Клиникалық белгілері:** Косметикалық кемістіктермен бірге бұл ақау ему, жұту және тыныс алу бұзылыстарын туындатады. Ол өкпегің аспирациялық пневманиясының себепшісі болуы мүмкін.
- **Емі**-хирургиялық, туылғаннан кейін, 3 тәулікте жасалады немесе баланың жасы 3 айдан асқаннан кейін орындалады. Операцияның мақсаты-жоғарғы еріннің дұрыс анатомиялық қатынастарын қалпына келтіру, ауыз қуысының кіреберісін түзету-ол тері немесе тері-бұлшықет қиығын жылжыту арқылы жүзеге асырылады.

# Таңдайдың бітіспеуі.(Palatoshisis uranoschisis)

- Таңдай өсінділерінің жетілуі тоқтап, желбезекке жетпей қалуының нәтижесінде дамиды. Таңдай жарығының жартылай және толық түрлерін ажыратады. Екі жақты толық бітіспеушілікте жырықтың ортасына желбезек пен хоаналар көрінеді.
- **Клиникалық белгілері**-ауыз қуысы мен мұрын қуысының бір-бірімен байланысуының нәтижесінде сұйық тамақ мұрынға түсіп, бала жиі шашалады. Ауыр жағдайларда ана сүтімен қоректену мүмкін болмай қалады. Мұрын қуысының жиі тітіркенуі мен жарақаттануының салдарынан дем алу үрдісі бұзылып, тыныс алу жолдары инфицирленеді, аспирациялық пневмония мен ортаңғы қулақтың аурулары дамиды.
- **Емі**-емдеуді консервативті шаралардан бастайды: мұрын қуысын ауыз қуысынан бөлу үшін, арнайы пластмассты обтураторларды қолданады. Оларды қолдану дұрыс тамақтану мен сөйлеуді қалыптастырады. 2-4 жаста мұрын және ауыз қуысын ажыратып, пластикалық операция жасайды.

# Макростомия.

- ▣ Ауыздың бұрышы мен ұртында болатын беттің көлденең кемістігі. Ауыр жағдайларда жырық қулақа дейін жетуі мүмкін.
- ▣ Клиникалық белгілері-косметикалық кемістіктен басқа науқастарды үнемі сілекейдің бөлінуі мазалайды, терінің тітіркенуі байқалады.
- ▣ Емі-1 жастан кейін, кемістікті хирургиялық жолмен түзейді-жырықтың тыртықты өзгерген шеттерін кесіп, жұмсақ тіндерді қабат-қабатымен тігеді де, жоғарғы немесе төменгі еріннің қызыл жиегінің қиығымен пластика жасап, ауыз бұрышын қалыптастырады.



## ■ **Макроглосия**

- Тілдің қатты ұлғаюы. Бұл патология тамырлы ісіктің гемангиоманың немесе лимфаденоманың дамуына байланысты болуы мүмкін, сонымен қатар гипертиреозда, Дауна ауруында, тілдің бұлшықет қабатының гипертрофиясынды байқалады.
- **Клиникалық белгілері**-жеңіл түрде баланың аузы жартылай ашық болады, бірақ тілі ауыз қуысына сияды. Ауыр жағдайларда баланың аузы жабылмайды, үнемі сілекей ағып тұрады, тілдің шырышты қабығы кеуіп кетеді, семиді, жарылады және қанайды.
- **Емі**-хирургиялық. Тілді сына тәрізді кесіп, тігіс салады. Лимфаденомалар мен гемангиомаларда біріктірілген ем жүргізіледі. Жартылай кесіп, сонан соң склероздаушы ем тағайындалады.

## ■ **Колобома**

- Көздің ішкі бұрышынан жоғарғы ерінге дейін созылатын қиғаш бүйірлік саңылау. Ол бір жақты немесе екі жақты болуы мүмкін.
- **Клиникалық белгілері**-науқастар конъюнктивитпен ауырады, ему үрдісі бұзылады.
- **Емі**: хирургиялық операция 1 жастан асқаннан кейін жүргізіледі-жергілікті тіндермен кемістіті жабу.

# Бас сүйегімен бас-миының даму ақаулары.

*Гидроцефалия (бас-миының шемені).* Цереброспинальді сұйықтықтың шектен тыс түзілуінің салдарынан дамиды, ол ми қабықтарының арасына (сыртқы түрінде) немесе ми қарыншаларында (ішкі түрінде) жиналады. Нәтижесінде ми қысылып, семуге ұшырайды.

*Клиникалық белгілері.* Бастың көлемі ұлғаяды. Психикалық ауытқулар мен дененің зат алмасу қызметінің бұзылыстары байқалады.

*Диагностикасы.* Гидроцефалия диагнозы клиникалық белгілеріне, краниография мен вентрикулографияның қорытындысына сүйеніп қойылады.

*Емі.* Үдемелі гидроцефалияда шұғыл шаралар жүргізіледі – қарыншаның пункциясын жасап, сұйықтықты шығару. Жоспарлы хирургиялық ем – сұйықтықтың шығуына қосымша жол салу (мысалы, қарыншадан мойындырық венаға).

***Бас-миының жарығы.*** Ми қабығы немесе ми заты бас сүйегінің кеміс жерінен шығып тұрады. Анатомиялық құрылымына қарай бірнеше түрін ажыратады:

- *менингоцеле* – жарық қапшығының ішінде мидың жұмсақ және өрмекші тәріздес қабығы мен ми сұйықтығы болады;

- *энцефалоцеле* – нағыз бас сүйек-ми жарығы, жарық қапшығының ішінде ми қабықтары мен ми тіні болады;

- *энцефалоцистоцеле* – жарық қапшығының ішінде ми заты мен кеңейген қарыншаның бөлігі болады.

***Клиникалық белгілері.*** Қарағанда жұмсақ-серпімді ісік тәріздес домбығу байқалады, басқанда ауырмайды, терісі өзгермеген. Флюктуацияның анықталуы бас сүйегінің қуысымен байланысқанын көрсетеді.

***Емі.*** Жарықты затымен қосып (цереброспинальді сұйықтық, ми тіні) алып тастайды да, пластика жасайды.

**Краниостеноз.** Бас сүйек жіктерінің уақытынан бұрын жабылуы, ол бас сүйегінің көлемінің кішіреюіне, оның деформациясына және ішіндегі қысымның жоғарылауына әкеледі.

**Клиникалық белгілері.** Клиникалық көрінісіне байланысты краниостеноздың теңгерілген және теңгерілмеген түрлерін ажыратады. Теңгерілген түрінде бас сүйегінің пішіні өзгереді және сауытшілік қысым жоғарылайды, басы ауырады, бірақ жергілікті неврологиялық белгілер байқалмайды. Теңгерілмеген сатысында ми сауытшілік қысым қатты жоғарылайды. Екі жақты экзофтальм байқалады, көзді қозғалтқыш нервтердің зақымдалу белгілері пайда болады, жайылған «қояншықты» ұстамалар дамуы мүмкін. Көздің түбінде көз нервтерінің екіншілік семуі анықталады. Цереброспинальді қысым 500 мм су бағ. жоғары болады. Рентгенограммада бас сүйегінің тігістері білінбейді, негіз сүйектерінің жұқаруы, саусақты іздердің айқындалуы, бастың алдыңғы және ортаңғы ойықтарының деформацияға ұшырауы және кішіреюі анықталады.

**Емі** – хирургиялық. Бас сүйегінің көлемін ұлғайтатын операциялар (краниотомия, резекция, бас сүйегінің негізін бөлшектеу) орындалады.

**Микроцефалия** – бас-миының жетілмеуінің нәтижесінде дамитын бас сүйегінің көлемінің кішіреюі болып табылады. Ол ақыл-ойының артта қалуымен (идиотия, дебилизм) және неврологиялық бұзылыстардың (көзді қозғалтқыш нервтің қызметінің өзгерістерінің, бұлшықет тонусының әлсіреуі мен тырысулардың) пайда болуымен сипатталады. Микроцефалия хромосомдық аберрацияның белгісі болуы мүмкін – Эдвардс (трисомия E), Патау (трисомия D) синдромдары, Дауна ауруы, «мысық аяқайы» синдромы.

**Емі.** Микроцефалия кезінде дәрілік ем тағайындалады – ынталандырғыш, седативті, тырысуға қарсы, дегидратациялық дәрілер, глутамин қышқылы, церебролизин, аминалон ұзақ уақыт қолданылады. Сонымен қатар, массаж, емдік дене шынықтыру, тәрбиелік және еңбекке баулау шаралары жүргізіледі. Бұндай балалар диспансерлік бақылауға алынады.

**Анэнцефалия** – ми гемисфераларының болмауы. Бас сүйегі мүлдем болмайды немесе оның орнында рудиментті шеміршекті бөліктер дамиды. Тірі туылған балалардың өмір сүру ұзақтығы 10 күннен аспайды.

**Гидроэнцефалия.** Үлкен ми сыңарларының орнында сұйықтығы бар қуыс пайда болады. Осылай туылған нәрестенің бас сүйегі болмайды. Үлкен мидың орнында пайда болған сұйықтыққа толы қапшықтың сырты, тек жұмсақ тіндермен қапталады. Туа біткен рефлекторлы реакциялары азды-көпті сақталады, тырысулар жиі кездеседі. Көбінесе, нәрестелер 3-4 айдың ішінде қайтыс болады.

**Голопроэнцефалия** – ми сыңарлары екіге бөлінбеген, ал қарыншалар бір қуысты болып құралған. Бұл ақау ми сыңарларының бөліну сатысында дамиды. Ол иіс сезу түйіндерінің болмауымен, еріннің жырығымен, көздерінің жетілмеуімен, циклопиямен сипатталады.

**Лизэнцефалия** – ми қатпарларының жетілмеуі, бұл кезде мидың беті жылтыр болады.

Лизэнцефалияда полиморфты тырысулар, дөрекі психомоторлы бұзылыстар, паралич пен салдану байқалады.

# Омыртқа мен жұлынның даму ақаулары.

*Spina bifida* деп – омыртқа өзегінің толық жабылмай қалуын айтады. Жұлын және оның қабықтары мен түбіршіктері кеміс жерден шығып, жұлындық жарық пайда болады. Ақаудың айқындалу дәрежесіне байланысты мынадай анатомиялық түрлерін ажыратады:

- *менингоцеле* – омыртқа доғаларының бітіспеуі, кеміс жерден тек жұлын қабықтары ғана шығады;
- *миеломенингоцеле* – жұлын қабықтары мен тіндердің бір бөлігі ғана шығады;
- *миелоцистоцеле* – жұлын қабықтары мен жұлынның өзі шығады;
- *рахизизис* – омыртқалардың, жұмсақ тіндердің, жұлын қабықтары мен жұлынның толық айырылуы. Көбінесе, басқа да ақаулармен қабаттасып дамиды. Балалардың өмір сүру қабілеті болмайды.

*Клиникалық белгілері.* Қарап тексергенде домалақ пішінді, эластикалық консистенциялы ісік байқалады. Әдетте, бел аймағында орналасады. Оның үстіндегі тері жамылғысы жұқарған болады, флюктуация белгісі жиі анықталады. Егер жарықтың ішіне жұлын немесе оның нервтерінің түбіршіктері шықса, кіші жамбас астауының ағзалары мен аяқтардың қызметі бұзылады. Омыртқаның бітіспеген доғаларының аймағында әртүрлі патологиялық түзілістер дамуы мүмкін – қатты фиброзды жіпшелер, липомалар, фибромалар, гипертрихоз, терінің гиперпигментациясы, ангиомалар, дермоидтар. Диагностикасында рентгенографиялық зерттерулер жүргізіледі.

*Емі.* Диагноз қойылғаннан кейін, бірден хирургиялық операция орындалады – жарық қапшығын кесіп алу, омыртқа доғасының ақауын шандыр-бұлшықет қиындысымен пластика жасау.



# Мойынның даму ақаулары.

*Қисық мойын* – бастың қиғаш орналасуымен сипатталатын мойынның деформациясы болып табылады: бас жарақаттанған жаққа иіледі, иегі сау жаққа бұрылады. Оның себебіне төс-бұғана-емізік бұлшықетінің қысқаруы немесе мойын омыртқаларының ауытқулары жатады.

*Емі.* Консервативті емі – нәрестені жөргекке ораған сайын денесін шынықтыру, мойынға массаж жасау және ортопедиялық бандаж (жаға) кигізу керек, физиеом тағайындалады.

Хирургиялық ем – бір жастан асқаннан кейін, консервативті ем нәтиже бермеген жағдайда жүргізіледі. Төс-бұғана-емізік бұлшықетін кеседі немесе оның сіңірін ұзартады және кеңірдектің алдында орналасқан шандырды тіледі. Операциядан кейінгі кезеңде қатты бандажбен мойынды бекітіп, массаж бен емдік дене шынықтыру тағайындалады.

***Мойынның орталық кисталары мен жыланкөздері*** қалқанша-тіл өзегінің қалдығы болып табылады. Олар тіл асты сүйегі мен қалқанша шеміршегінің жоғарғы қырының арасында дененің ортаңғы сызығының бойымен орналасады.

***Клиникалық белгілері.*** Киста домалақ пішінді, жұмсақ эластикалық консистенциялы, терімен жабысқан және жұтынғанда тіл асты сүйегімен бірге қозғалатын ісік ретінде байқалады. Киста қабынғанда шекарасы жоқ, ауырсынатын инфильтрат пайда болады. Ол іріндеп, жыланкөздің дамуының себепшісі болуы мүмкін. Жыланкөздің жолын анықтау үшін, фистулография жүргізіледі.

***Емі*** – хирургиялық операция: киста мен жыланкөзді кесіп алып тастайды.

***Мойынның бүйірлі кисталары мен жыланкөздері*** қалқанша-жұтқыншақ өзегінің, желбезек доғалары мен саңылауының, жұтқыншақ қалтасының қалдығы болып табылады. Олар көмекей мен төс-бұғана-емізік бұлшықетінің арасында мойынның жоғарғы бөлігінде орналасады. Клиникасы мен диагностикасы мойынның орталық кисталары мен жыланкөздеріндегідей болады.

***Емі*** – киста мен жыланкөзді кесіп алып тастау.

***Мойынның қосымша қабырғалары.*** Мойын омыртқаларының даму ақауы болып табылады. Клиникалық көрінісі мойынның қысқаруымен, оның деформациясымен, тамырлар мен нервтердің қысылуымен сипатталады. Диагностикасында рентгенологиялық зерттеу әдістері жүргізіледі.

***Емі*** – хирургиялық: қосымша қабырғаларды кесіп алып тастайды.

# Аяқ-қолдың даму ақаулары.

**Макромелия** – аяқ-қолдың көлемінің ұлғаюы.

**Макродактилия** – жеке саусақтардың ұлғаюы. Бұл ақаулар, әдетте артериовенозды жыланкөздердің дамуымен сипатталады.

**Экстремелия** – аяқ-қолдың толық болмауы.

**Гемимелия** – аяқ-қолдың дистальді бөліктерінің (қол ұшының, білектің, аяқ ұшының немесе сирақтың) болмауы.

**Фокомелия** – аяқ-қолдың проксимальді бөліктерінің (иықтың немесе санның) болмауы, бірақ дистальді бөліктер қалыпты дамып жетіледі. Айтылып кеткен ақаулардың емі – протез жасау.

**Ортан жіліктің туа біткен шығуы.** Бұл ақау ортан жілік басының орналасу бұзылыстарымен сипатталады – ол өзінің орнынан ауытқиды және ұршық ойығынан тыс орналасады.

*Клиникалық белгілері.* Ерекшеліктері жасына сай болады. Нәрестелерде ұршық буынында енжар қозғалыстар бұзылады, екі санындағы тері қатпарлары біртекті болмайды, зақымдалған аяғы аздап қысқарады. 1 жастан асқан балаларда «үйрек» жүрісі (екі жағы шыққанда) пайда болады, ал бір жақты шығуда – ақсандаушылық, аяқтың аздап қысқаруы, жамбастың деформациясы, зақымдалған санды сыртқа әкетудің шектелуі және ұршық буынының қозғалғыш болуы (салбырап қалуы) байқалады.

*Диагностикасы.* Диагноз клиникалық белгілерге және рентгенологиялық зертеу әдістерінің қорытындысына сүйеніп қойылады.

*Емі.* Орган жіліктің басын орнына салып, аяққа иммобилизация жасайды – жасына және ақаудың айқындылық дәрежесіне байланысты жөргектеу, гипсті лонгеталар немесе ортопедиялық құралдар пайдаланылады. Хирургиялық операция 2 жастан асқаннан кейін орындалады, орнына түспейтін шығуларда – 1 жасқа толғанда жасау керек. Операцияның 3 түрі бар: буынішілік, буынсыртылық және біріктірілген операциялар.

***Туа біткен аяқ ұшының маймақтығы*** – бұл ақау аяқ ұшының тұрақты әкелу-бүгу контрактурасы болып табылады, ол аяқ ұшының жетілмеуінің салдарынан, ішкі және артқы бұлшықет топтары мен байламдардың қысқарып дамуының нәтижесінде пайда болады.

***Клиникалық белгілері.*** Аяқ ұшының мынадай деформациялары байқалады: *эквинус* (аяқ ұшының табандық бүгілуі), *супинация* (аяқ ұшының ішкі бөлігінің көтеріңкі орналасуы, ал сыртқысының – төмен түсуі), *аддукция* (алдыңғы бөлігінің әкеліп орналасуы), *тегістелген аяқ ұшы* (табан күмбезінің тегістелуі), *қуысты аяқ ұшы* (табан күмбезінің ұлғайып, көтеріңкі тұруы). Бұл ақауда сирақтың бұлшықеттерінің семуге ұшырауы және сирақ-асық буынындағы қозғалыс-қимылдардың көлемінің шектелуі байқалады.

***Емі.*** Аяқ ұшын қолмен түзетіп, дәке орағышымен немесе гипспен бекітіп қояды, емдік дене шынықтыру, массаж тағайындалады. Егер осы шаралар тиімсіз болса, онда хирургиялық операция орындалады – байламдарды тілу, сіңірлерді ауыстырып орнықтыру немесе аяқ ұшы сүйектерінің сына тәрізді резекциясын жасау. Содан кейін, аяқ ұшын қалыпты жағдайда орналастырып, гипс таңғышымен бекітеді.

**Полидактилия** – саусақтардың санының көбеюімен және аяқ-қол ұштарының қызметінің бұзылуымен сипатталады.

*Емі.* Қосымша саусақтарды хирургиялық жолмен алып тастайды.

**Эктродактилия** – саусақтардың санының азаюымен сипатталады.

*Емі.* Егер қолдың бас бармағы жетіспесе, аяқтың бірінші саусағын кесіп алып, микрохирургиялық тәсілмен ауыстырып отырғызады.

**Синдактилия** – бұл саусақтардың бір-бірімен (терісінің немесе сүйектерінің) жабысып бітісуі болып табылады.

*Емі.* Бала 2-3 жасқа толғанда саусақтарды операция жасап ажыратады.

**Артрогрипоз** деп – аяқ-қолдың симметриялы бұлшықеттерінің дұрыс жетілмеуінің нәтижесінде дамиды, көптеген буындардың контрактурасын айтады.

**Клиникалық белгілері.** Аяқ-қолдың қимыл мен қозғалыс көлемдерінің шектелуі.

*Емі.* Консервативті ем жүргізіледі – емдік дене шынықтыру, массаж, физиоөм тағайындалады.

# Пайдаланылған әдебиеттер

- ▣ \*Жалпы хирургия\* Қ.Д.Дұрманов
- ▣ [Google.kz](http://google.kz)