

Пороки развития передней брюшной стенки.

Гастрошизис

Омфалоцеле

Экстрофия мочевого пузыря

Синдром «сливового живота»

Доцент кафедры детской
хирургии с курсом ИДПО ,

К.м.н. Латыпова Г.Г.

Актуальность

- Гастрошизис – один из тяжелых пороков развития, характеризующаяся высокой летальностью и требующей экстренного хирургического лечения



**Средний возраст рожениц
23,3±1,17лет**

**Беременность в 50%
на фоне хронической
гипоксии
плода,
анемии и многоводия**

**Средний срок гестации-
31,12 недель,
из них 7 –
недоношенных**

**Средняя масса тела
новорожденных-
2499,0 ± 106,5г.**



РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ГАСТРОШИЗИСА

- **Простая форма** (изолированный порок – 83%) – без висцероабдоминальной диспропорции (68%) или с висцероабдоминальной диспропорцией (15%)
- **Осложненная форма** (сочетанные пороки развития, дородовые осложнения со стороны ЖКТ – 17%) – без висцероабдоминальной диспропорции (7%) или с висцероабдоминальной диспропорцией (10%)

Характеристика больных

- Средний гест. возраст 35 недель (27 – 40)
- Средняя масса – 2630 г (1180 – 3800 г)
- Энтер. питание – с 9 суток (4 - 21 день)
- Средний койко-день 26
-
- Выжили – (93%)



Аntenатальная диагностика гастрошизиса

- Ведущий метод антенатальной диагностики- УЗИ беременных
- Порок может быть выявлен на 17-19 неделях беременности(в 25% случаев)
- Определяет характер ведения беременности и родов

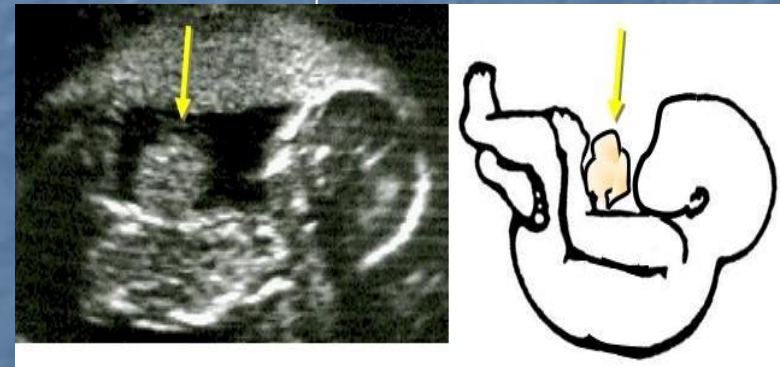
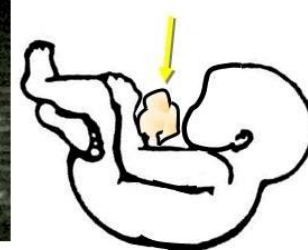


Схема ведения беременности и родов при гастрошизисе



Гастрошизис

Печень в брюшной полости, грыжевого мешка нет

< 24 нед.

Ненормальный кариотип или несовместимые с жизнью пороки развития

прерывание

> 34 нед.

Кишечник отечен

Преждевременное родоразрешение

Нормальный кишечник

Роды в срок естественным путем



Тактика врача педиатра

- Все дети с выявленными пороками развития ставятся на учет в РКЦН
- Дежурный врач РКЦН дает рекомендации по транспортировке
- Все дети поступали в экстренном порядке - в среднем через $2,14 \pm 1,69$ ч



Правила транспортировки детей с гастрошизисом

- Соблюдение общего температурного режима (**кювез**)
- Предупреждение осложнений со стороны эвентрированных органов (**высыхания, инфицирования, охлаждения**) путем погружения органов в стерильный пакет с его плотной фиксацией к коже лейкопластырной повязкой и обертывание ватно-марлевой повязкой
- Декомпрессия ЖКТ (зонд в желудок)
- Инфузионная терапия
- Обезболивание ненаркотическими анальгетиками
- Антибактериальная терапия



Госпитальный этап

■ *Задачи*

реаниматологов –

стабилизация
состояния,
инфузионная терапия
60 мл/кг массы на 2-3
часа подготовки

■ *Задачи хирургов –*

уменьшение объема
эвентрированных
органов путем
высокого промывания
толстой кишки, **выбор**
хир. тактики



МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГАСТРОШИЗИСА

• Первичная радикальная пластика передней брюшной стенки –

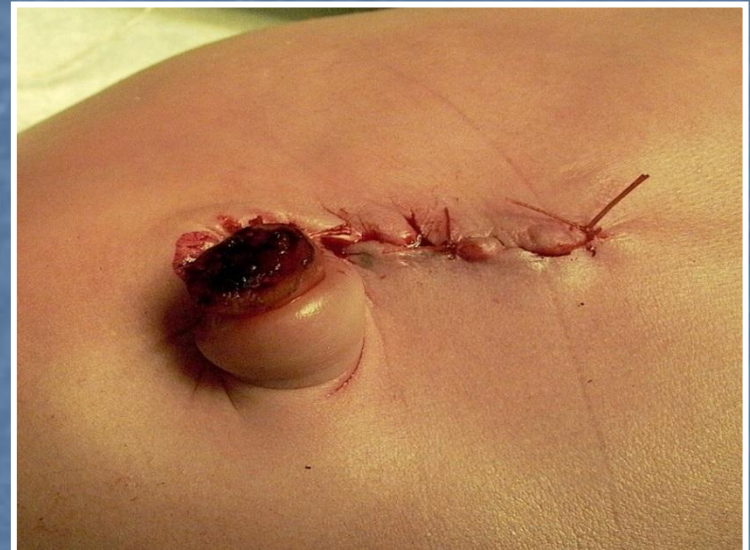
- *традиционная (49%)*
- *безнаркозное вправление – процедура Бианки (21%)*

ИТОГО – 70%

Отсроченная радикальная пластика передней брюшной стенки (21%)

Энтеро-колостомия (9%)

ИТОГО – 30%





Дно мочевого пузыря
и придатки яичников



■ Часть левой доли
печени с
желчным
пузырем и
петли
кишечника



Показания к безнаркотозному вправлению по Бианки

- Изолированная форма гастрошизиса без висцероабдоминальной диспропорции: отсутствие явлений фибринозного перитонита, отечности, значительного увеличения диаметра кишечных петель

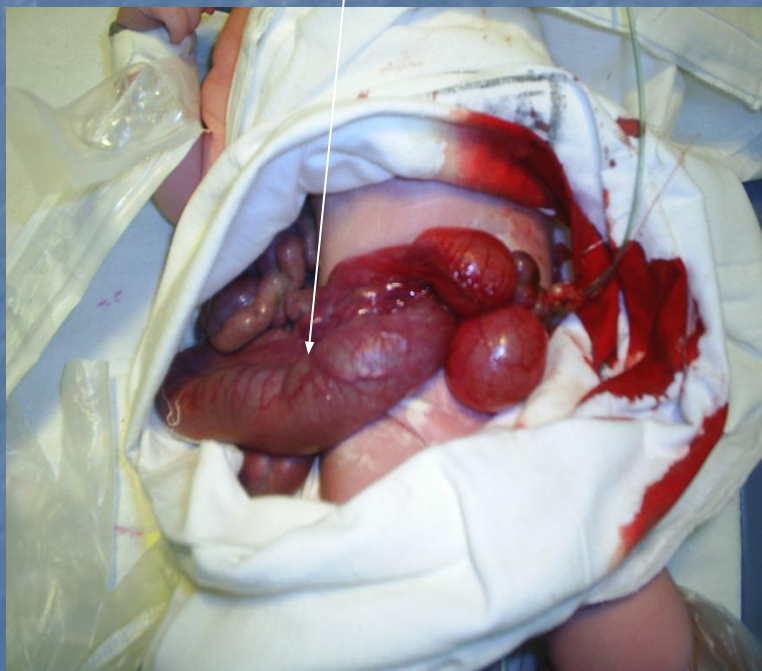
Подготовка больного к безнарковому вправлению

- Длительность- 1,5 -5 часов
(?)
- Согревание ребенка –
кювез
- Погружение петель
кишечника в стерильный
полиэтиленовый пакет
- Коррекция метаболических
нарушений
- Мониторинг сердечной
деятельности и дыхания
- Инфузионная терапия
- Лабораторное
обследование – ОАК, КОС,
б/х крови



Декомпрессия ЖКТ (зонд в желудок, высокие клизмы с растворами ферментов – АЦЦ, панкреатин, трипсин, химотрипсин)

- До декомпрессии и после



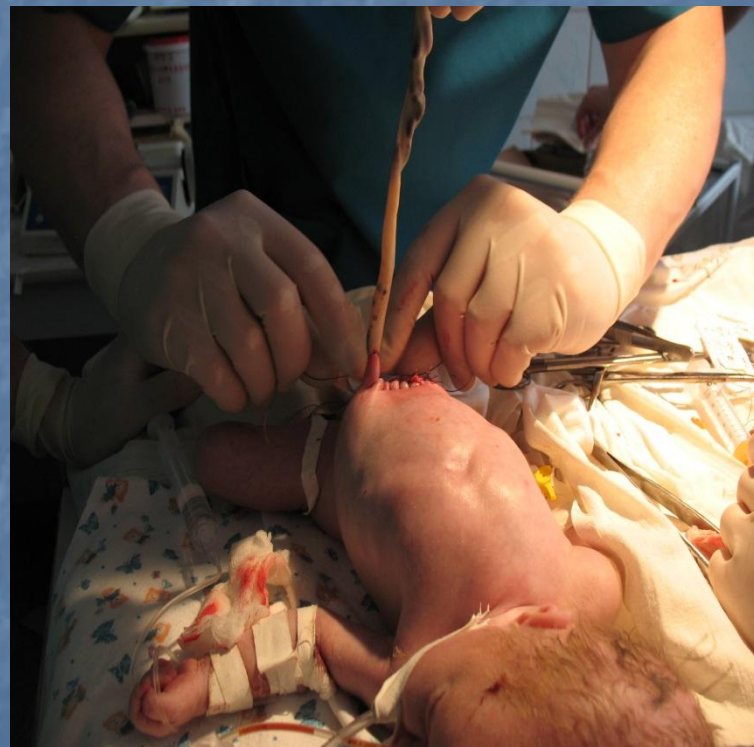
Безнарковое вправление эвентрированных органов по Бианки проводили в перевязочной



Обезболивание: ненаркотические анальгетики,
рожок с глюкозой- 40%,
седатация: седуксен, реланиум



Производили этапное погружение эвентрированных органов в брюшную полость



Дефект передней брюшной стенки ушит



Время восстановления моторной функции ЖКТ(в днях)

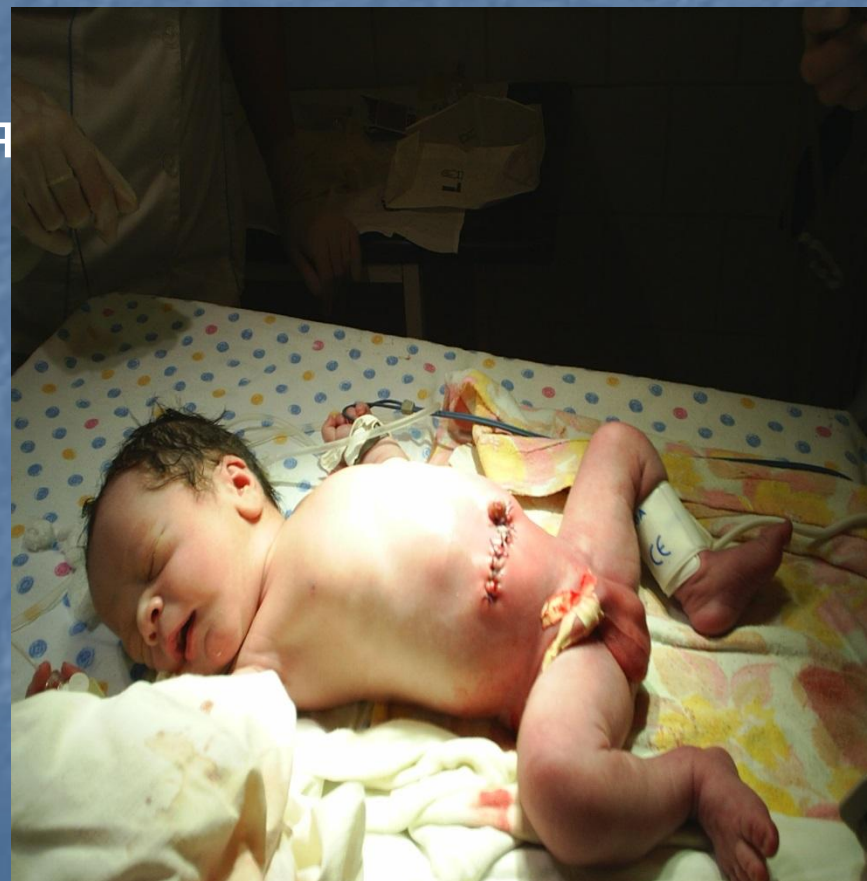


Преимущества безнаркозного вправления

- Нет необходимости:
 - в ИВЛ
 - в использовании наркотических препаратов
- Длительность процедуры 15-20 минут
- Моторная функция ЖКТ восстанавливалась на 4-5 сутки(возможность раннего энтерального кормления)

Послеоперационное лечение

- Инфузионная терапия
- Антибактериальная терапия
- Восстановление функций ЖКТ (препараты, стимулирующие перистальтику кишечника, ГБО, электростимуляция)
- Ферментотерапия (панкреатин, АЦЦ, химотрипсин)
- Эубиотики (лактобактерин, бифидумбактерин, линекс)



ЛЕЧЕНИЕ ГАСТРОШИЗИСА С ВЫСОКОЙ СТЕПЕНЬЮ ВИСЦЕРОАБДОМИНАЛЬНОЙ ДИСПРОПОРЦИИ

1 ЭТАП

Силопластика передней брюшной стенки - использование силиконового мешка



2 ЭТАП (через 7-9 суток)

Отсроченная радикальная пластика или создание небольшой вентральной грыжи



ЛЕЧЕНИЕ ГАСТРОШИЗИСА С СОЧЕТАННЫМИ ПОРОКАМИ ЖКТ

1 ЭТАП

Пластика передней брюшной стенки +
энтеро- или колостомия.

2 ЭТАП

Закрытие энтеростомы через 3 -6 недель

Закрытие колостомы через 3 -6 месяцев

ОСЛОЖНЕНИЯ

Сепсис

НЭК

Респираторный дистресс

Киш. непроходимость

Раневая инфекция



Выводы

- Улучшение антенатальной диагностики порока и родоразрешение в ближайшем к хирургической клинике роддоме способствует поступлению в стационар в первые часы жизни ребенка и тем самым улучшить результаты лечения
- Безнаркотное вправление с комплексной ?? терапией позволяет обойтись без оперативного лечения, достичь быстрого восстановления моторной функции кишечника

ОМФАЛОЦЕЛЕ



К ИСТОРИИ ВОПРОСА

- Омфалоцеле или грыжа пупочного канатика (ГПК) – аномалия развития, при которой в результате раннего нарушения органогенеза органы брюшной полости в той или иной степени развиваются вне туловища эмбриона, что влечет за собой не только неправильное развитие этих органов, но и дефекты формирования как брюшной полости, так и грудной клетки. Считается, что первое описание ГПК принадлежит Амбруазу Паре – известному в 16 веке французскому военному хирургу.

ОМФАЛОЦЕЛЕ

- Частота встречаемости -1:4000 родов
- Преобладания по полу нет
- В последние годы увеличивается количество больных с гастрошизисом и уменьшается число рожденных с ГПК (3:1)

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА



- Возможна с 16 -18 недели беременности

- Часто (54%) сочетается с другими пороками развития, которые нередко ведут в танатогенезе – пороки сердца, мозга, скелета, челюстно-лицевой области. ГПК встречается у детей с синдромом Дауна, у детей с аномалиями 18 и 13 пар хромосом, при аплазии мышц передней брюшной стенки.

- ГПК входит в состав таких пороков, как пентада Кантрелла, клоакальная экстрофия, синдром Видемана-Беквита (синдром OMG).

ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОМФАЛОЦЕЛЕ

- Диагноз ГПК после рождения ребенка, как правило, не вызывает трудностей.
- При ГПК малых размеров при обработке пуповины в родильном доме могут быть допущены **ошибки!**
- При этом типе аномалии в грыжевых оболочках имеется одна или две петли кишки
- ГПК нередко выглядит, как утолщенная пуповина.
- **При перевязке пуповины стенка кишки может быть повреждена!**

КЛАССИФИКАЦИЯ

- *ГПК малых размеров* — В оболочках находится 1-2 петли кишки, часто сочетается с незаращенным желточным протоком



ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОМФАЛОЦЕЛЕ

- Диагноз ГПК после рождения ребенка, как правило, не вызывает трудностей.
- При ГПК малых размеров при обработке пуповины в родильном доме могут быть допущены **ошибки!**
- При этом типе аномалии в грыжевых оболочках имеется одна или две петли кишки
- ГПК нередко выглядит, как утолщенная пуповина.
- **При перевязке пуповины стенка кишки может быть повреждена!**

ОМФАЛОЦЕЛЕ МАЛЫХ РАЗМЕРОВ

При омфалоцеле
за пределами
передней брюшной
стенки в оболочках
пуповины
определяются
кишечные петли
(газовые пузыри).



КЛАССИФИКАЦИЯ

- **ГПК**
средних
размеров — в
оболочках
находятся
полые
органы



КЛАССИФИКАЦИЯ

- **ГПК больших размеров** – в оболочках находятся полые органы и печень







Особенности родовспоможения

- Метод родоразрешения выбирается индивидуально в каждом конкретном случае.
- Рождение детей с малой или средней ГПК может происходить естественным путем, если нет других показаний для проведения кесарева сечения.
- В связи с опасностью возникновения акушерской эвентрации (разрыва тонких оболочек) при большой ГПК показано кесарево сечение

КЛОАКАЛЬНАЯ ЭКСТРОФИЯ

- Экстрофия мочевого пузыря
- Атрезия прямой кишки и анального отверстия
- Гипоплазия толстой кишки
- Омфалоцеле



ПЕНТАДА КАНТРЕЛЛА



- Расщепление грудины
- Расщепление диафрагмы
- Расщепление
брюшной стенки (ГПК)
- Эктопия сердца
- Порок сердца

ПЕНТАДА КАНТРЕЛЛА



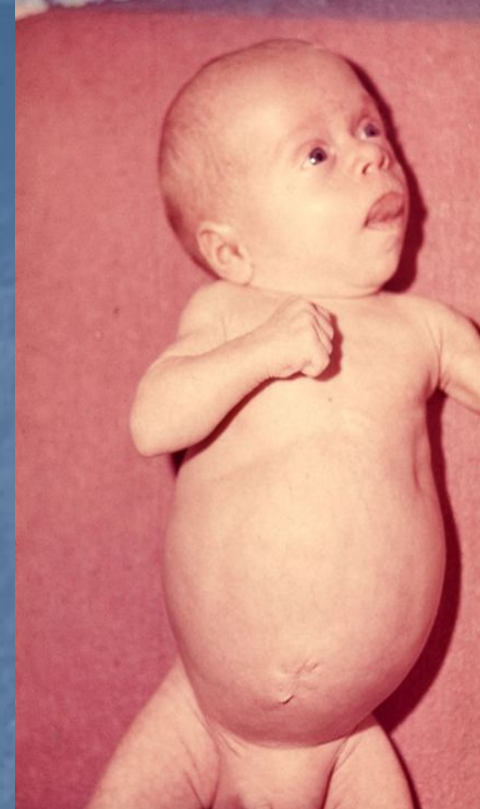
СИНДРОМ ОМГ

- **Синдром Видемана-Беквита**

Омфалоцеле

Макроглоссия

Гигантизм





ДОГОСПИТАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ

ЗАДАЧИ

- Сохранение температуры тела – кювез с температурой 37° и влажностью 100%, асептическая сухая повязка на грыжевое выпячивание
 - Декомпрессия желудка
- Интубация по необходимости
 - Обезболивание

ЛЕЧЕНИЕ ОМФАЛОЦЕЛЕ

- Выбор метода лечения ГПК зависит
 - от размеров грыжи,
 - состояния больного и
 - возможностей того стационара, где проходит это лечение.

- Оно может быть **консервативным или хирургическим** и проходить в один или несколько этапов.

Алгоритм обследования и лечения

Предоперационная подготовка должна включать:

- Обязательное рентгенологическое обследование органов грудной клетки и брюшной полости,
- Ультразвуковое исследование сердца и головного мозга.
- Антибактериальная и инфузионная терапия.
- При необходимости – респираторная поддержка

ЛЕЧЕНИЕ ОМФАЛОЦЕЛЕ

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

```
graph TD; A[ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ] --> B[Радикальное]; A --> C[Этапное (ГПК больших размеров)]; B --> D[ГПК малых и средних размеров]; B --> E[Редко и больших размеров]; C --> F[Силопластика]; F --> G[Радикальная пластика через 7-9 суток];
```

Радикальное

**ГПК малых и
средних размеров
Редко и больших
размеров**

Этапное

(ГПК больших размеров)

Силопластика

**Радикальная
пластика через 7-9 суток**

ЛЕЧЕНИЕ ОМФАЛОЦЕЛЕ

- ГПК *малых и средних размеров* – радикальная пластика.

- При сочетании ГПК с незаращенным желточным протоком производится резекция желточного протока.



ЛЕЧЕНИЕ ГПК БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ

- радикальная пластика возможна, если нет выраженной висцеро-абдоминальной диспропорции.

- В случае несоответствия емкости брюшной полости объему эвентрированных органов в настоящее время используется силопластика



Консервативное лечение

проводится крайне
редко (3 случая за
15 лет) показано

- при гигантских
грыжах пупочного
канатика

- при сочетании с
множественными
тяжелыми пороками
развития



Экстрофия мочевого пузыря



МВНР. Экстрофия мочевого пузыря. Тератома крестцово-копчиковой области



МВНР. Экстрофия мочевого пузыря.
Тератома крестцово-копчиковой области.
Эктопия анального отверстия



МВНР. Экстрофия мочевого пузыря. Атрезия ануса.



СИНДРОМ «СЛИВОВОГО ЖИВОТА»



Prune Belly - синдром включающий в себя целый ряд аномалий развития, среди которых выделяют три основные:

- слабость, недоразвитие передней брюшной стенки
- двусторонний крипторхизм
- аномалии мочеполового тракта



Распространенность
синдрома сливового
живота
1: 40 000 новорожденных

Несмотря на то, что именно характерный вид животика ребёнка является отличительной чертой этой аномалии, по которому, обычно, и ставится диагноз новорожденному, лежащие в его основе аномалии мочеполового тракта являются самым важным фактором, определяющим общую выживаемость.

Различают широкий спектр тяжести проявлений внутри синдрома.

Некоторые дети, с тяжёлыми респираторными и почечными нарушениями погибают в неонатальном периоде, в то время как у других изменения умеренные и поддаются коррекции.

Выраженная дисплазия почек, маловодие и, как следствие, гипоплазия лёгких в 20% случаев приводит к антенатальной гибели плода и в 30% к прогрессирующей почечной недостаточности в первые два года жизни ребёнка.

Как же заподозрить синдром Prune Belly во время УЗИ?



Патогенез синдрома сливового живота

Синдром сливового живота возникает в результате задержки дифференциации мезенхимы на втором месяце эмбриогенеза. Причины развития данного синдрома неизвестны, не удается связать его и с генетическим фактором.

Клиника синдрома сливового живота

Отставание ребенка в физическом развитии. При осмотре: распластаный лягушачий живот с контурами кишечных петель. Частые пневмонии, запоры, задержка остаточной мочи, развитие пиелонефрита. Тяжесть заболевания обусловлена изменениями в мочевых путях, при которых ослаблена перистальтика мочеточников способствует застою мочи, инфицированию и развитию камней в почках. Терминальная почечная недостаточность у пациентов с данной патологией обусловлена почечной дисплазией и вышеупомянутыми осложнениями уростазом.

Диагностика синдрома сливового живота

Рентгенологическая диагностика настолько типична, что почти однозначно указывает на синдром сливового живота. **Данные диагностики следующие:**

1. Грудная полость - легкие гипоплазированные, часто уменьшен объем грудной полости.
2. Брюшная полость - расширенные фланки брюшной полости. Сквозь тонкий живот рельефно выделяются гидронефротическими мочеточники.
3. Почки - имеют расширенные и диспластические чашечки. Почечная паренхима (при УЗИ) слабо дифференцирована и неразвитая.
4. Мочеточники - заметно расширены и извилистые). Часто отмечается рефлюкс мочи в мочеточники, наблюдается мегалоуретер). ьои брюшной стенки
5. Крипторхизм - яички находятся либо в брюшной полости или в паховых каналах, как правило - недоразвиты.

Лечение синдрома сливового живота

Консервативное

Пока нет данных за то, что реконструктивная хирургия продлевает или улучшает жизнь пациентов. Поэтому чаще применяют консервативного метода лечения, особенно направленные на борьбу с мочевой инфекцией. Возможно применение бандажа на живот, уроантисептиками.

Хирургическое

Оперативное лечение прежде всего касается лечения крипторхизма. Дренирование мочевого пузыря используется у пациентов с наличием задержки мочи. Реконструкция мочевого тракта с сужением и реимплантации мочеточников может улучшить результаты лечения при наличии выраженных изменений в мочевыводящих путях.

Прогноз синдрома сливового живота

Определяется скоростью развития почечной недостаточности.

Благодарим за внимание!

