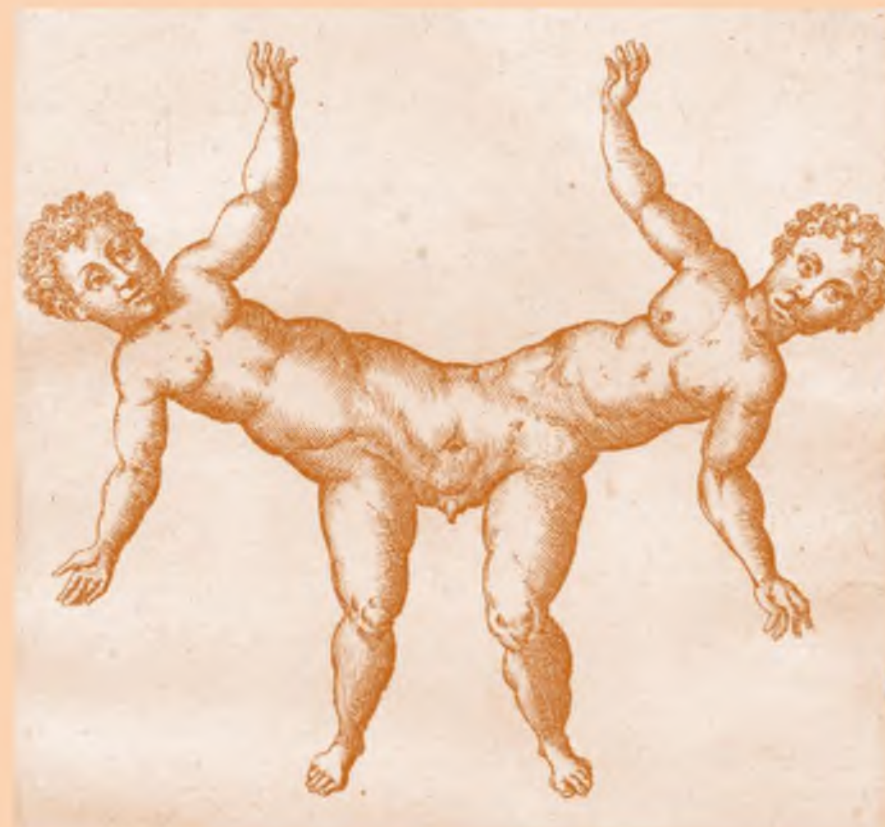


А.А. Григорюк
А.Е. Коцюба
Ю.А. Красников

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ. СРОКИ ИХ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ



Министерства здравоохранения Российской Федерации
Тихоокеанский государственный медицинский университет

Институт хирургии

А.А. Григорюк, А.Е. Коцюба, Ю.А. Красников

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ
Тактика и сроки
оперативного лечения

Учебное пособие

Владивосток



2021

УДК 6116-007-056.7-089(075.8)

ББК 54.1,5*я73

Г83

*Издано по рекомендации
редакционно-издательского совета
Тихоокеанского государственного
медицинского университета*

Рецензенты:

Т.А. Шуматова, доктор медицинских наук, профессор,
директор института педиатрии Тихоокеанского
государственного медицинского университета
Министерства здравоохранения Российской Федерации;
Н.И. Марухно, кандидат медицинских наук, доцент
института хирургии Тихоокеанского государственного
медицинского университета.

Григорюк, Александр Анатольевич.

Г83 Врожденные аномалии. Тактика и сроки оперативного лечения:
учебное пособие / А.А. Григорюк, А.Е. Коцюба, Ю.А. Красников. —
Владивосток : Изд-во Дальневост. федерал. ун-та, 2021. — 104 с.
ISBN 978-5-7444-4927-8.

В пособии в краткой и доступной форме излагаются общие сведения о некоторых врожденных аномалиях развития человека, тактике и сроках хирургических вмешательств, которые рассматриваются в курсе топографической анатомии и оперативной хирургии.

Предназначено для студентов, обучающихся по специальности 31.05.02 «Педиатрия».

УДК 6116-007-056.7-089(075.8)

ББК 54.1,5*я73

ISBN 978-5-7444-4927-8

© Григорюк А.А., Коцюба А.Е.,
Красников Ю.А., 2021

© Оформление. ФГАОУ ВО ДВФУ, 2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	4
Глава 1. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	7
Глава 2. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ГЛАЗА, УХА, ЛИЦА И ШЕИ.....	12
Глава 3. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ	16
Глава 4. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ	28
Глава 5. РАСЩЕЛИНА ГУБЫ И НЕБА (ЗАЯЧЬЯ ГУБА И ВОЛЧЬЯ ПАСТЬ).....	33
Глава 6. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ И БРЮШНОЙ СТЕНКИ	36
Глава 7. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ	64
Глава 8. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ	78
Глава 9. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ И ДЕФОРМАЦИИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ	83
Глава 10. ДРУГИЕ ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ	90
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ И СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ	95
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	103

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки развития встречаются сравнительно часто и составляют, по данным ВОЗ, в отдельных странах от 2,7 до 16,3% от родившихся детей. Одной из самых частых форм аномалий развития в России являются врожденные пороки сердца (ВПС). Они обнаруживаются у детей в возрасте от 0 до 14 лет 40,35%, от 15 до 17 лет – 40,0%, у взрослых – 47,6% от всех пороков развития. Ежегодно рождаются 8–11 детей с ВПС на 1000 новорожденных. В экономически развитых странах мира доля пациентов детского возраста с ВПС, выявленными впервые, или перенесших операцию коррекции врожденной аномалии развития системы кровообращения в периоде новорожденности, ежегодно возрастает. Благодаря улучшению организации медицинской помощи таким пациентам с каждым годом увеличиваются продолжительность и качество их жизни. Так, если в 1940 г. до 18-летнего возраста доживали 30% пациентов с ВПС, то в настоящее время – более 90%. Разнообразие встречающихся пороков развития и их клинических проявлений создает немалые трудности в диагностике, выборе сроков и тактики лечения. Поэтому каждый начинающий или практикующий врач-педиатр должен ориентироваться в многообразии врожденных аномалий, встречающихся у детей, знать их клинические проявления и оптимальные сроки для оперативного лечения.

Индивидуальное развитие или онтогенез человеческого организма складывается из клеточного размножения, роста, дифференцировки клеток и их отмирания. В основе этих элементарных процессов лежит обмен веществ. Между миллиардами клеток существует большое число механических, функциональных, биохимических и других взаимоотношений. Однако для реализации онтогенеза необходимы определенные экзо- и эндогенные условия. Если этих условий недостает или появляется необычный повреждающий фактор, то его действие может оказаться необратимым на эмбрион. В результате такого воздействия он либо гибнет, либо рождается с аномальными изменениями строения или функций.

Среди аномалий развития выделяют наследственные, связанные с нарушением хромосомного аппарата, и ненаследственные, которые происходят от воздействия повреждающих агентов на более поздних стадиях развития зародыша. Разница между ними заключается в том, что наследственные аномалии при развитии индивида возникают на генетическом уровне, и половыми клетками могут передаваться следующим поколениям.

По механизму возникновения пороков развития различают:

1. Аномалии обменного характера (фетопатии).
2. Аномалии с нарушением клеточного размножения (замедление роста отдельных зачатков).
3. Аномалии с атипичными пространственными взаимоотношениями органов и тканей.
4. Аномалии с необычной клеточной и тканевой дифференцировкой.
5. Аномалии с отсутствием или задержкой процессов отмирания клеток и их комплексов, т.е. с отсутствием «обратного развития» некоторых структур зародыша.
6. Аномалии, обусловленные разрывом типичных и возникновением атипичных коррелятивных связей между клеточными комплексами, зачатками органов и тканей.

К факторам, вызывающим неправильности развития (тератогенным), относят механические, физические, химические и биологические. На зародыш они действуют неодинаково. Периоды наибольшей чувствительности получили название критических. У человека это конец первой и начало второй недели внутриутробного развития и в стадии плацентации (3-6 неделя беременности).

К механическим факторам относятся: давление, сотрясение, удары и др. Из физических факторов наибольшее значение, как тератогенное воздействие, имеют ионизирующая и проникающая радиация, гипо- и гипертермия.

К химическим факторам причисляют алкоголизм, наркоманию, воздействие лекарственных препаратов и др.

К группе биологических факторов относят воздействие бактериальных токсинов, вирусов (краснухи, гриппа и др.).

Классификация врожденных пороков развития

Существует большое разнообразие классификаций врожденных пороков развития. Однако в клинике наибольшее распространение получила классификация аномалий развития по анатомо-физиологическому принципу, которая и была положена в основу Международной классификации болезней МКБ-10. Согласно этой классификации (рис. 1) выделяют 10 групп врожденных пороков развития, включающих в свою очередь множество их разновидностей.



Рис. 1. Классификация по анатомо-физиологическому принципу.

Глава 1. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Эта группа пороков развития представлена на рис. 2.

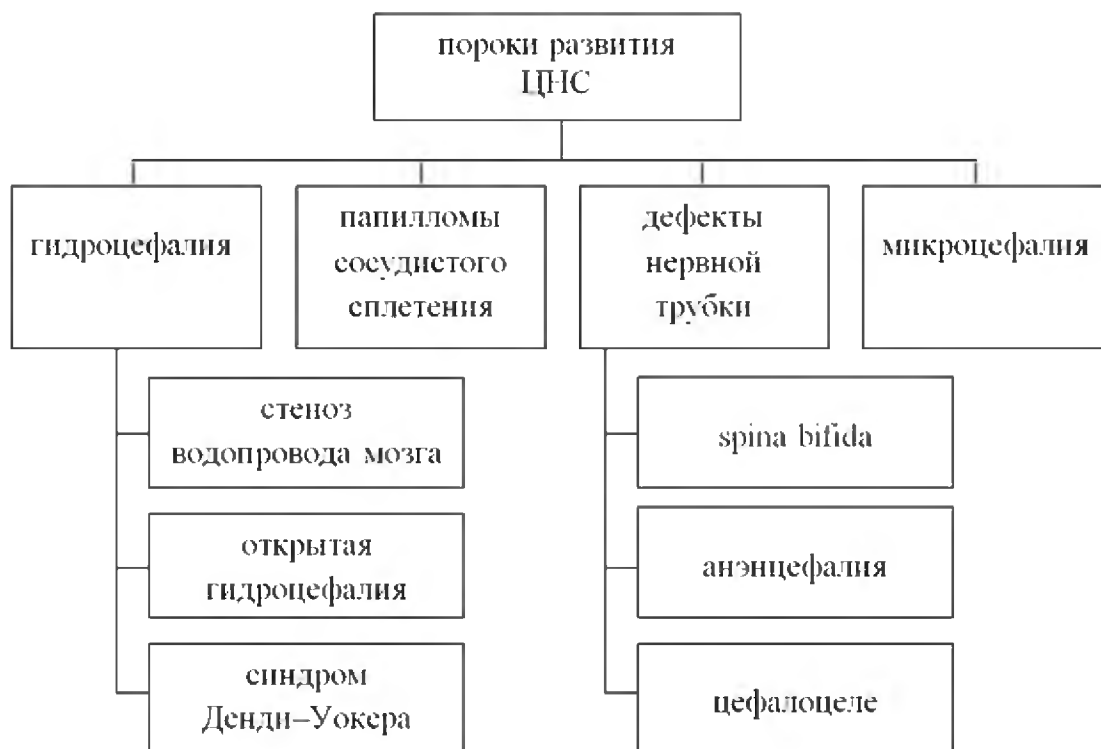


Рис. 2. Классификация часто встречающихся аномалий ЦНС.

Гидроцефалия (hydros – жидкость, kerpale – голова) или водянка головного мозга, характеризуется избыточным накоплением цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) в ликворных пространствах (рис. 3), вследствие обструкции на одном из участков пути ее циркуляции.

В основе гидроцефалии всегда лежит нарушение равновесия между выделением и всасыванием ЦСЖ, так или иначе возникает расширение желудочковой системы мозга, и как следствие – смещение и последующее сдавление с атрофией белого вещества, в то время как серое вещество практически не страдает.

У новорожденных детей в организме содержится 15-20 мл ликвора, к возрасту одного года его количество возрастает до 35 мл, по мере роста ребенка увеличивается нормальное содержание ликвора, достигая у подростка и взрослого человека — до 120-150 мл. Ликвор постоянно вырабатывается и всасывается, в сутки сосудистыми спле-

тениями головного мозга продуцируется до 500 мл спинномозговой жидкости.

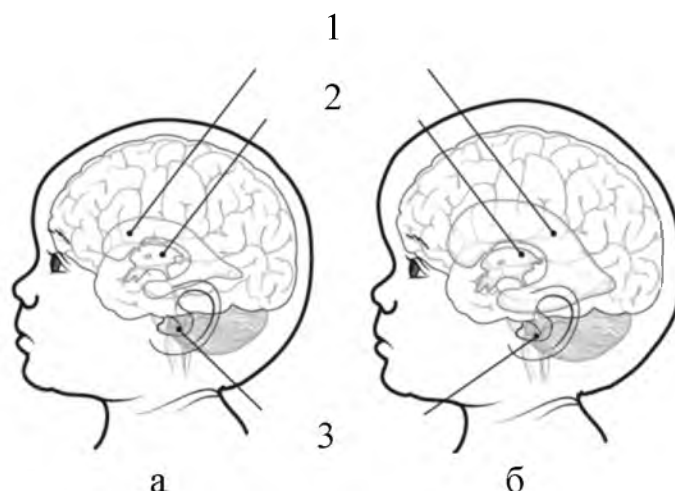


Рис. 3. Желудочковая система головного мозга в норме (а) и при гидроцефалии (б). 1 – боковые желудочки, 2 – третий и 3 – четвертый желудочки

Гидроцефалия у детей может возникнуть в любом возрасте и даже внутриутробно.

Гидроцефалия представлена тремя формами (рис. 2).

Стеноз водопровода мозга – форма обструктивной гидроцефалии, обусловленная сужением силвиева водопровода.

Открытая гидроцефалия – расширение желудочков мозга и его субарахноидальных пространств в результате обструкции внежелудочковой системы путей оттока спинномозговой жидкости.

Синдром Денди–Уокера – для этой формы характерно сочетание таких аномалий, как: 1) гидроцефалии разной степени; 2) кист задней черепной ямки; 3) дефекта червя мозжечка, через который киста сообщается с полостью IV желудочка.

Первыми симптомами заболевания, помимо ускоренного роста головы, у детей можно обозначить увеличенный в размерах и выбухающий большой родничок, который должен закрыться приблизительно к 1 году, но при гидроцефалии он может быть открыт до 2 и даже до 3 лет. Кости черепа истончаются, лоб становится непропорционально увеличенным и выступающим. На лбу и на лице появляе-

ся венозная сеть. В более запущенных случаях могут опускаться вниз глаза (симптом Грефе). Повышается тонус мышц ног, наблюдаются судорожные припадки.

При лечении водянки головного мозга в детском возрасте применяется консервативное и оперативное лечение. Лекарственная терапия у детей используется, но обычно она не излечивает пациента, а лишь облегчает его состояние.

Лечение гидроцефалий сводится в основном к хирургической тактике, шунтированию ликворотводящих путей. Нередко оперировать приходится детей еще в периоде новорожденности.

Наиболее распространенной операцией является вентрикулоперитонеальное шунтирование. По системе силиконовых катетеров ликвор из бокового желудочка головного мозга оттекает в брюшную полость, где всасывается между петлями кишечника. Количество вытекающего ликвора регулируется специальным клапаном. Катетеры проводятся под кожей и снаружи не видны.

Стоит отметить, что многих детей ждут неоднократные операции по замене этого шунта, так как он становится неподходящим по размеру для подросшего ребенка.

Папиллома сосудистого сплетения (ПСС) может локализоваться в любом отделе желудочковой системы, однако чаще обнаруживается на уровне преддверия боковых желудочков. Для ПСС характерна односторонняя локализация, хотя бывает и двустороннее расположение опухоли. Возможна малигнизация опухоли с прорастанием в смежную нервную ткань. ПСС обычно сочетается с гидроцефалией.

Spina bifida возникает на 3-й неделе беременности. Предрасполагающими факторами являются краснуха, грипп, тератогенные вещества. Spina bifida представляет собой нарушение формирования нервной трубки, которое приводит к неправильному развитию позвоночника и спинного мозга. Частота встречаемости колеблется от одного до двух на 1000 новорожденных.

У рожденного ребенка позвоночные дуги, чаще в поясничном отделе, отсутствуют либо деформированы, содержимое позвоночного