

**ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный
медицинский университет»
Кафедра детской хирургии**



**Хирургия новорожденных. Пороки
развития передней брюшной стенки
у новорожденных.**

**Лекция для студентов 6 курса педиатрического
факультета**

Лектор: асс. кафедры детской хирургии, Бахматов Д.Н.

Экзаменационные вопросы

- Эмбриональная грыжа пупочного канатика. Гастрошизис. Классификация, клиника, диагностика, консервативное и хирургическое лечение.

ОМФАЛОЦЕЛЕ

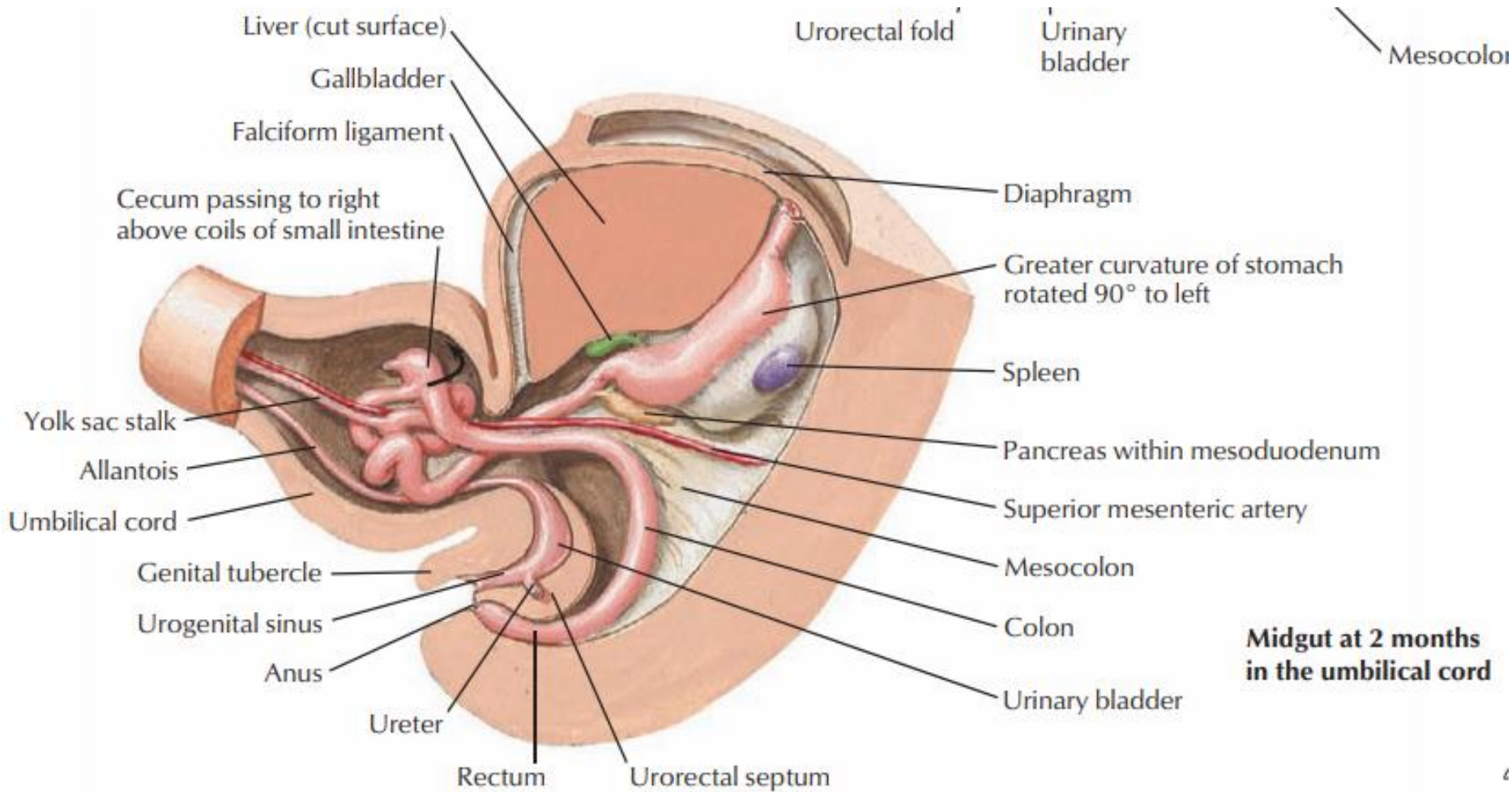
Омфалоцеле

- Омфалоцеле, или грыжа пупочного канатика, — аномалия развития, при которой в результате раннего нарушения органогенеза органы брюшной полости 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.

Омфалоцеле

- При омфалоцеле имеется дефект брюшной стенки, расположенный в центральной части, через который наружу эвентрированы органы брюшной полости под оболочки пуповины. Грыжевое выпячивание покрыто грыжевым мешком, состоящим снаружи из амниона, изнутри — из брюшины с мезенхимой (вартоновым студнем) между ними. Частота порока составляет один на 4000 живых новорожденных, особых различий по полу нет. Большая часть детей с омфалоцеле рождаются доношенными.

Эмбриогенез порока



Эмбриогенез порока

Считается, что в генезе эмбриональной грыжи пупочного канатика основную роль играют два фактора — нарушение вращения кишечника в первом периоде поворота и недоразвитие передней брюшной стенки. Нарушение вращения кишечника проявляется в виде сохранения временной физиологической пупочной грыжи, образующейся у пятинедельного эмбриона из-за несоответствия темпов роста кишки и брюшной полости и самостоятельно исчезающей к 11-й неделе развития.

Классификация

Омфалоцеле малых размеров: размер грыжевого выпячивания до 5 см, грыжевое содержимое представлено 1-2 петлями кишечника.

Омфалоцеле средних размеров: размер грыжевого выпячивания 5-10 см, грыжевое содержимое представлено петлями кишечника.

Омфалоцеле больших размеров: размер грыжевого выпячивания более 10 см, в грыжевое содержимое всегда входит печень (также входят петли кишечника).

Классификация



Рис. 26.3. Омфалоцеле малых размеров (в оболочках петля кишки)

Классификация

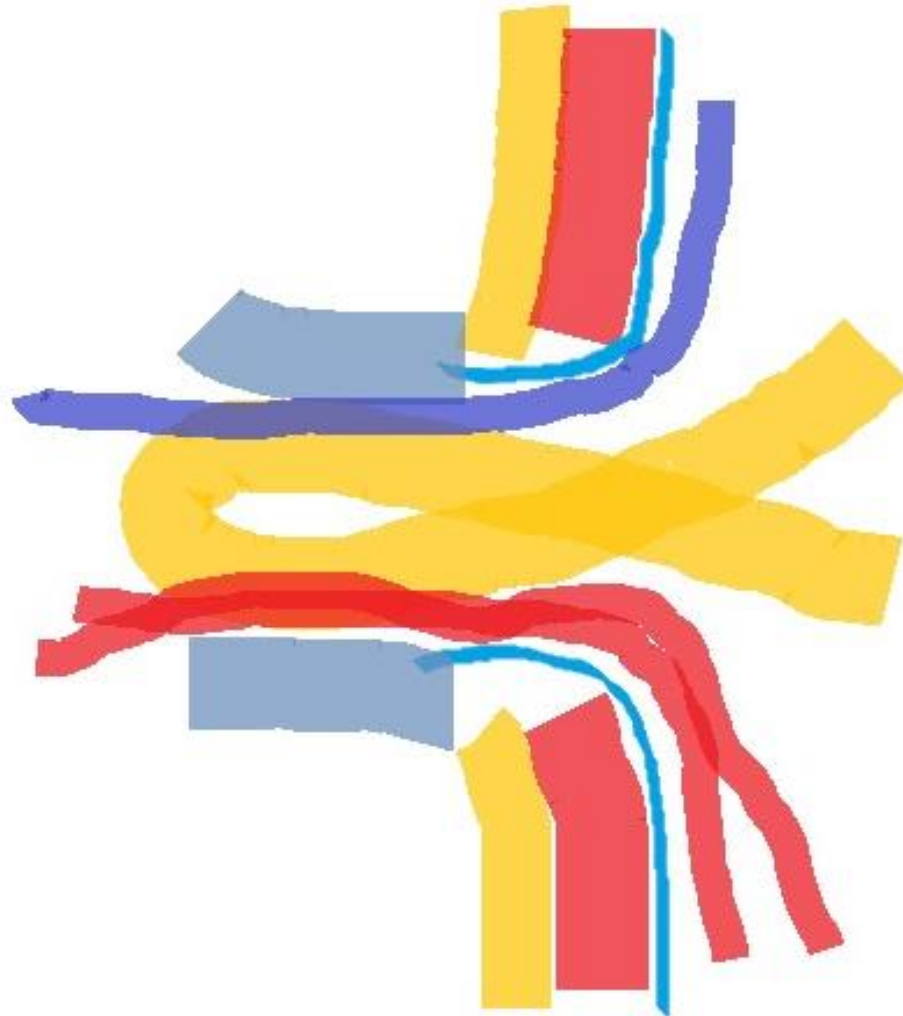


Рис. 26.1. Омфалоцеле больших размеров
(в оболочках кишечные петли и печень)



Рис. 26.2. Омфалоцеле средних размеров
(в оболочках петли кишечника)

Классификация



Диагностика

Аntenатальная диагностика омфалоцеле возможна с 13–14-й недели внутриутробного развития. При исследовании плода над передней брюшной стенкой визуализируется образование с ровными контурами, которое содержит петли кишечника и/или печень. Сопутствующая патология, а также синдромальные формы порока должны быть выявлены антенатально. Рождение детей с омфалоцеле, содержащим петли кишечника, может происходить естественным путем. При визуализации в грыжевом мешке печени рекомендовано оперативное родоразрешение.

Диагностика

У новорожденных с омфалоцеле очень часто (в 54% случаев) встречаются множественные сочетанные пороки других жизненно важных органов и систем, а также хромосомные аномалии. У новорожденных с омфалоцеле отмечается высокая частота других врожденных пороков развития: аномалии сердца, почек, ортопедическая патология, необлитерированный желточный проток. Могут встречаться и хромосомные аномалии, например, синдромы Эдвардса, Беквита–Видеманна, носящего также наименование синдрома OMG (omphalocele-macroglossia-gigantism — омфалоцеле, макроглоссия, гигантизм). Омфалоцеле иногда бывает компонентом и таких тяжелейших аномалий, как пентада Кантрелла и клоакальная экстрофия, лечение которых представляет огромные трудности и до сих пор в большинстве клиник имеет неутешительные результаты. Большая часть детей с омфалоцеле рождаются доношенными.

Постнатальная диагностика

Диагноз «омфалоцеле» после рождения ребенка не вызывает трудностей. Однако при омфалоцеле малых размеров при обработке пуповины в родильном доме могут быть допущены ошибки, которые имеют тяжелые последствия. Обычно в грыжевых оболочках при этом типе аномалии имеются 1–2 петли кишки или дополнительная доля печени, и такое омфалоцеле может выглядеть как утолщенная пуповина. Именно поэтому в сомнительных случаях (при толстой пуповине, варикозной дисплазии сосудов пуповины) важно помнить об омфалоцеле малых размеров и **лигировать пуповину на расстоянии не менее 10–15 см от кожного края.**

Такой новорожденный требует незамедлительного перевода в хирургический стационар для обследования. Подтвердить или исключить диагноз «омфалоцеле» малых размеров позволяет тщательный осмотр пуповинного остатка. В некоторых случаях необходимо провести ревизию в условиях операционной. Учитывая, что при омфалоцеле нередко сочетанные пороки развития, в обязательный протокол обследования больного входит ЭхоКГ.

Постнатальная диагностика



Рис. 26.4. Омфалоцеле малых размеров: содержимое — долька печени с желчным пузырем

Лечение

Сразу после постановки диагноза в родильном зале проводят первичную обработку ребенка по установленным правилам. Немедленная опасность заключается в высыхании внутренних органов, гипотермии и дегидратации из-за испарения воды, а также инфицировании брюшины. В целях декомпрессии устанавливается широкопросветный (Ch № 8) назогастральный или орогастральный зонд. Интубация трахеи проводится только по показаниям. Омфалоцеле погружают в стерильный пластиковый пакет и покрывают снаружи большой ватно-марлевой повязкой.

Лечение



Рис. 26.5. Положение ребенка при транспортировке в специализированное учреждение

Лечение

Проведение обезболивания, в том числе наркотическими анальгетиками, показано при больших омфалоцеле. Для внутривенных введений препаратов необходимо выполнить пункцию и катетеризацию периферической вены. Ребенка помещают в кувез с температурой воздуха в нем 37 °С и влажностью, приближенной к 100%.

Перевозят новорожденных с омфалоцеле в транспортном кувезе, с открытым желудочным зондом, в положении лежа на боку, в сопровождении врача-реаниматолога. Машина должна быть оборудована следящей системой для контроля за жизненно важными функциями.

Лечение

Предоперационная подготовка проводится в условиях отделения реанимации. Ребенка помещают в кувез, затем хирург проводит осмотр ребенка: проводит визуальный осмотр, выявляет органы, расположенные в эмбриональных оболочках, оценивает целостность эмбриональных оболочек, затем для определения проходимости ЖКТ выполняет промывание желудка и очистительную клизму. Основные цели предоперационной подготовки: мониторинг витальных функций, коррекция волевических нарушений, поддержание функций жизненно важных органов, коррекция метаболических нарушений, предупреждение охлаждения ребенка, антибактериальная терапия, обезболивание.

Лечение

Предоперационная подготовка зависит от формы омфалоцеле и наличия сопутствующей патологии. При омфалоцеле больших размеров (содержащих печень в пуповинных оболочках) первым этапом подготавливают брюшную полость. Для этого за пуповинный остаток эмбриональную грыжу фиксируют в натянутом положении перпендикулярно телу ребенка. Данная манипуляция позволяет в течение первых 2–3 сут выполнить растяжение передней брюшной стенки, что позволяет в последующем выполнить одномоментную радикальную пластику передней брюшной стенки. Если у новорожденного имеется омфалоцеле, сочетающееся с кишечной непроходимостью, оперативное вмешательство выполняют после кратковременной предоперационной подготовки.

Лечение



Рис. 26.7. Создание временного резервуара для печени ребенку с омфалоцеле

Лечение

Проводится иссечение эмбриональных оболочек, пластика передней брюшной стенки (в один или два этапа)

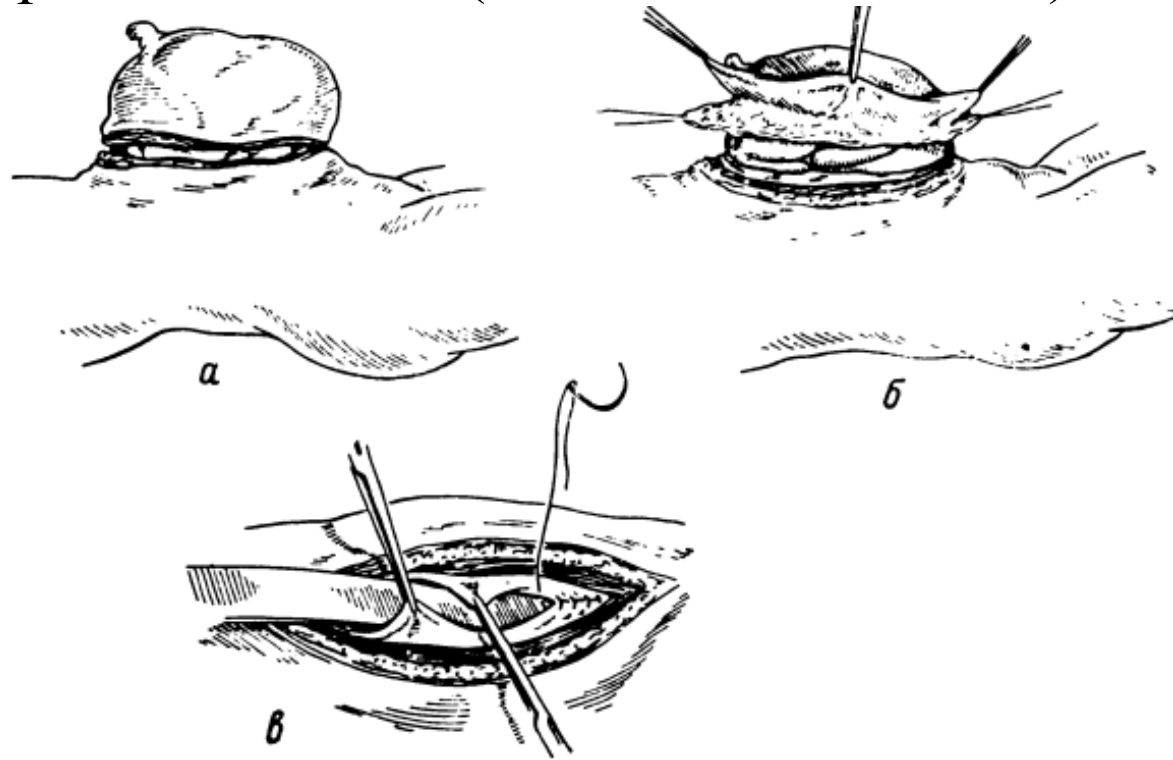


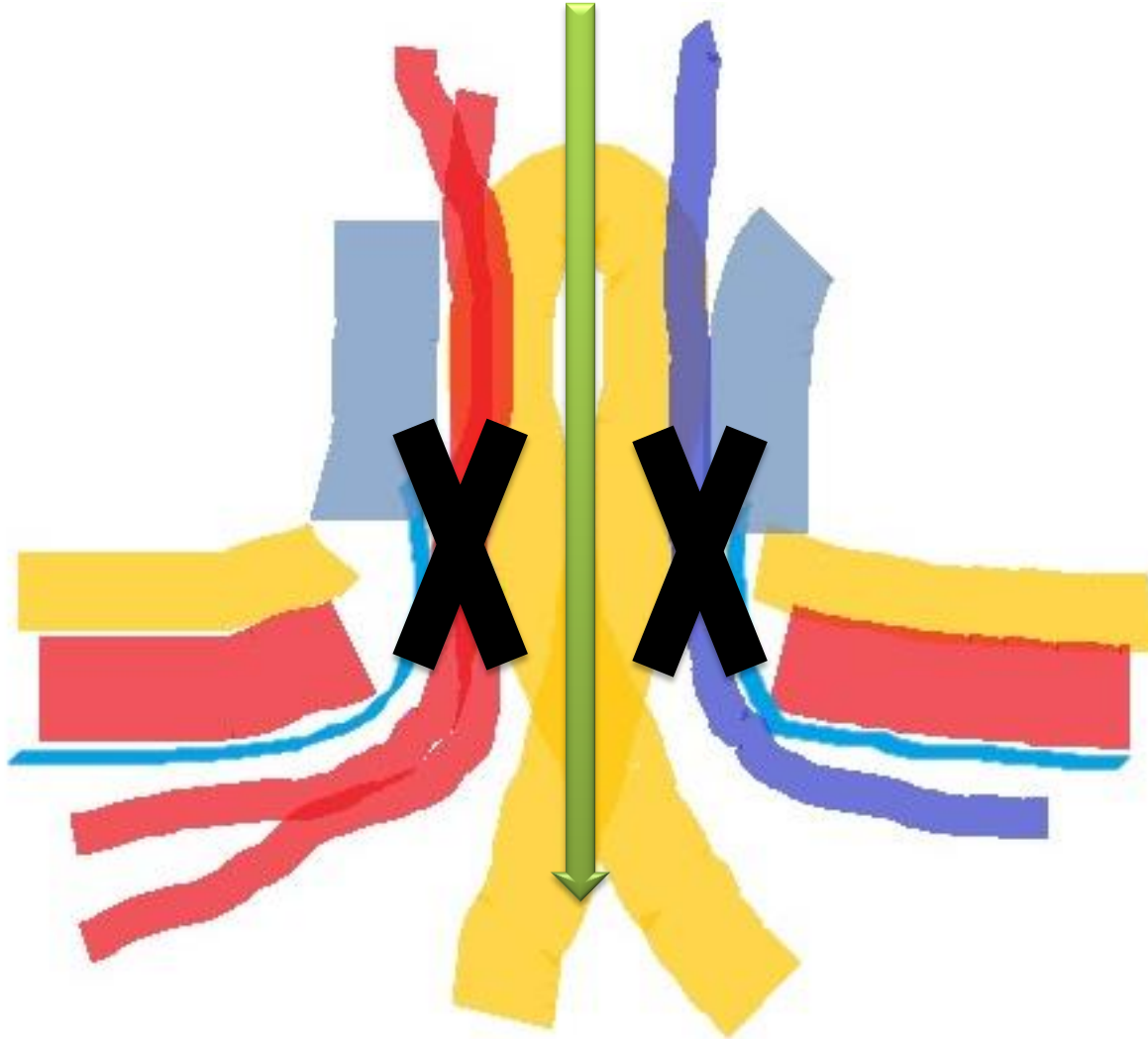
Рис. 49. Одномоментная радикальная операция при грыже пупочного канатика.

а — разрез кожи; *б* — иссечение амниотических оболочек; *в* — кетгутовым непрерывным швом зашивают брюшину и заднюю стенку влагалища прямой мышцы живота.

Лечение



Лечение



Лечение



Рис. 26.8. Результат консервативного лечения омфалоцеле

ГАСТРОШИЗИС

Гастрошизис

Гастрошизис (от греч. *gastros* — «живот», *schisis* — «расщепление») представляет собой порок, при котором в ранние сроки внутриутробного развития через дефект передней брюшной стенки, обычно расположенный справа от нормально формирующейся пуповины, **в околоплодные воды перемещаются полые органы брюшной полости.**

С гастрошизисом рождается один из 5000 детей, родившихся живыми. Гастрошизис встречается примерно с равной частотой у мальчиков и девочек с незначительным преобладанием у первых. Более 70% малышей с ГШ рождаются у очень молодых матерей от первой беременности и появляются на свет раньше срока — на 33–36-й неделе гестации.

Гастрошизис

Гастрошизис



Омфалоцеле



Патогенез

С точки зрения патогенеза наиболее достоверно доказана теория сосудистого генеза ГШ, объясняющая его возникновение внутриутробным повреждением (тромбозом, аплазией, ранней инволюцией) одной из пупочных вен либо ветви омфаломезентериальной артерии. Согласно этой теории, преждевременная инволюция правой пупочной вены может привести к ишемии и, как результат, к мезодермальным и эктодермальным дефектам, а нарушение формирования дистального сегмента омфаломезентериальной артерии — к ишемии параумбиликальной области справа и, соответственно, к возникновению параумбиликального дефекта, типичного для ГШ. Ишемический процесс в структурах, снабжаемых верхней мезентериальной артерией, может быть причиной не только развития дефекта передней брюшной стенки, но и обеднения кровоснабжения этим сосудом, в результате возможны резорбция кишечной стенки, формирование атрезии, что и объясняет относительно высокую частоту сочетания ГШ с пороками развития кишечной трубки. Возможность данного пути возникновения порока подтверждена в эксперименте.

Теории патогенеза

В настоящее время существует 5 гипотез развития гастрошизиса.

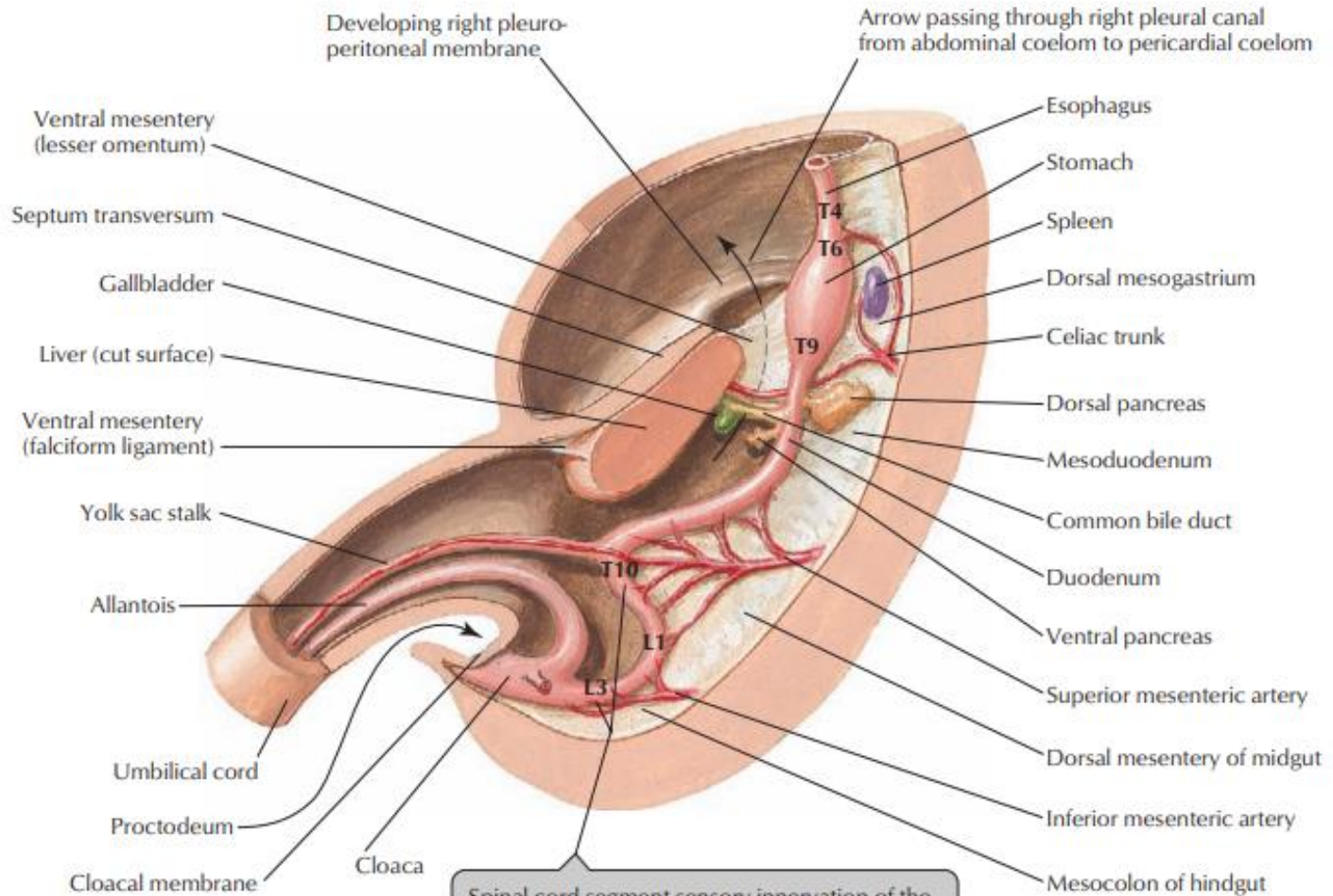
- Согласно первой, к гастрошизису приводят нарушения дифференцировки мезодермы при образовании передней брюшной стенки.
- Согласно второй, причиной формирования этого порока является внутриутробный разрыв амниона вокруг пупочного кольца с последующей эвентерацией кишечника. Эта концепция получила дальнейшее развитие: формирующаяся пуповина имеет 2 части: прочную левую сторону, к которой прилежат сосуды и уракус, и тонкую правую, покрывающую петли физиологической грыжи, которая может разорваться под воздействием ещё не известного токсина, в дальнейшем развивается нарушение ротации кишечника.

Теории патогенеза

- Третья гипотеза рассматривает аномальную инволюцию правой пупочной вены или омфаломезентериальной артерии как причину, ведущую к образованию мезенхимального дефекта в передней брюшной стенке справа. Известно, что из двух парных пупочных вен инволюции подвергается правая. С омфаломезентериальными артериями (изначально тоже парными) дело обстоит иначе. Левая омфаломезентериальная артерия регрессирует, правая остаётся. Проксимальная часть правой омфаломезентериальной артерии становится верхней мезентериальной артерией.
- Сторонники четвёртой гипотезы видят причину формирования порока в сосудистых нарушениях в бассейне артерии желточного мешка с последующим повреждением брюшной стенки.
- Существует также мнение (пятая гипотеза), что к дефекту брюшной стенки может приводить аномальное сгибание тела плода.

Теории патогенеза

5 weeks



Spinal cord segment sensory innervation of the gastrointestinal (GI) tube. Sensory neurons in splanchnic nerves connect to the GI tube before the growth of the intestines and when the GI segments are at relatively high vertebral levels.

F. Netter M.D.

Классификация

- **Простая форма гастрошизиса** (изолированный порок) — у 70% больных — порок без висцероабдоминальной диспропорции, сопутствующих пороков развития кишечника.
- **Осложненная форма гастрошизиса** (выраженная висцероабдоминальная диспропорция, сочетанные пороки развития, дородовые осложнения со стороны ЖКТ) — у 30% пациентов:
 - порок без висцероабдоминальной диспропорции, но с сопутствующими пороками других органов и систем, аномалиями формирования кишки или внутриутробной перфорацией кишечной стенки;
 - порок с висцероабдоминальной диспропорцией, сопровождающийся сочетанными пороками развития или без них. Пациенты с осложненной формой, как правило, нуждаются в этапном хирургическом лечении.

Диагностика

Аntenатальное УЗИ беременных позволяет достаточно рано, уже с 12-й недели беременности, выявлять ГШ. Все исследователи признают абсолютную курабельность этого порока, а соответственно, рекомендуют прерывать беременность на ранних сроках только в тех случаях, когда при кариотипировании плода с ГШ выявляется какое-либо генетическое заболевание или сочетанный тяжелый порок других органов и систем. Однако при ГШ множественные врожденные пороки развития встречаются редко и, как правило, это в основном аномалии кишечной трубки: атрезия тонкой или толстой кишки, дивертикул Меккеля. Аномалии других органов и систем при ГШ отмечаются лишь в 6% случаев, причем чаще это аномалии мочевыделительной системы (уретерогидронефроз, аплазия одной из почек), в то время как пороки сердца и ЦНС крайне редки (1%). В связи с этим при выявлении ГШ и антенатальном консультировании с обязательным участием детского хирурга обычно семье дается совет о целесообразности сохранения беременности.

Клиническая картина

Проявления ГШ столь ярки и очевидны при рождении ребенка, что постановка диагноза не требует никаких дополнительных методов исследования. Эвентрированными обычно бывают петли тонкой и толстой кишки, желудок, реже — дно мочевого пузыря, у девочек — придатки и матка, у мальчиков в отдельных случаях — яички, если к моменту рождения они не опустились в мошонку. **Печень всегда находится в брюшной полости и сформирована правильно.** Эвентрированные органы имеют характерный вид: желудок и кишечник расширены, атоничны, стенки кишечной трубки инфильтрированы, тонкая и толстая кишка расположены на общей брыжейке, имеющей узкий корень, ширина его примерно соответствует диаметру дефекта передней брюшной стенки (от 2 до 6 см).

Клиническая картина



Клиническая картина

Все эвентрированные органы могут быть покрыты слоем фибрина в виде кожуры, но возможно и полное отсутствие фибринного покрова. В большей степени это зависит от внутриамниотических причин и, прежде всего, от наличия или отсутствия внутриамниотической инфекции. Кроме того, амниотическая жидкость, являясь химическим агрессором для серозных оболочек эвентрированных органов, вызывает их повреждение — так называемый химический перитонит. Родоразрешение женщины при диагностированном ГШ у плода целесообразно проводить путем кесарева сечения, если масса плода превышает 2500 г. При более низкой массе плода возможно рождение ребенка естественным путем. Однако выбор способа родовспоможения принадлежит акушерам-гинекологам

Тактика ведения

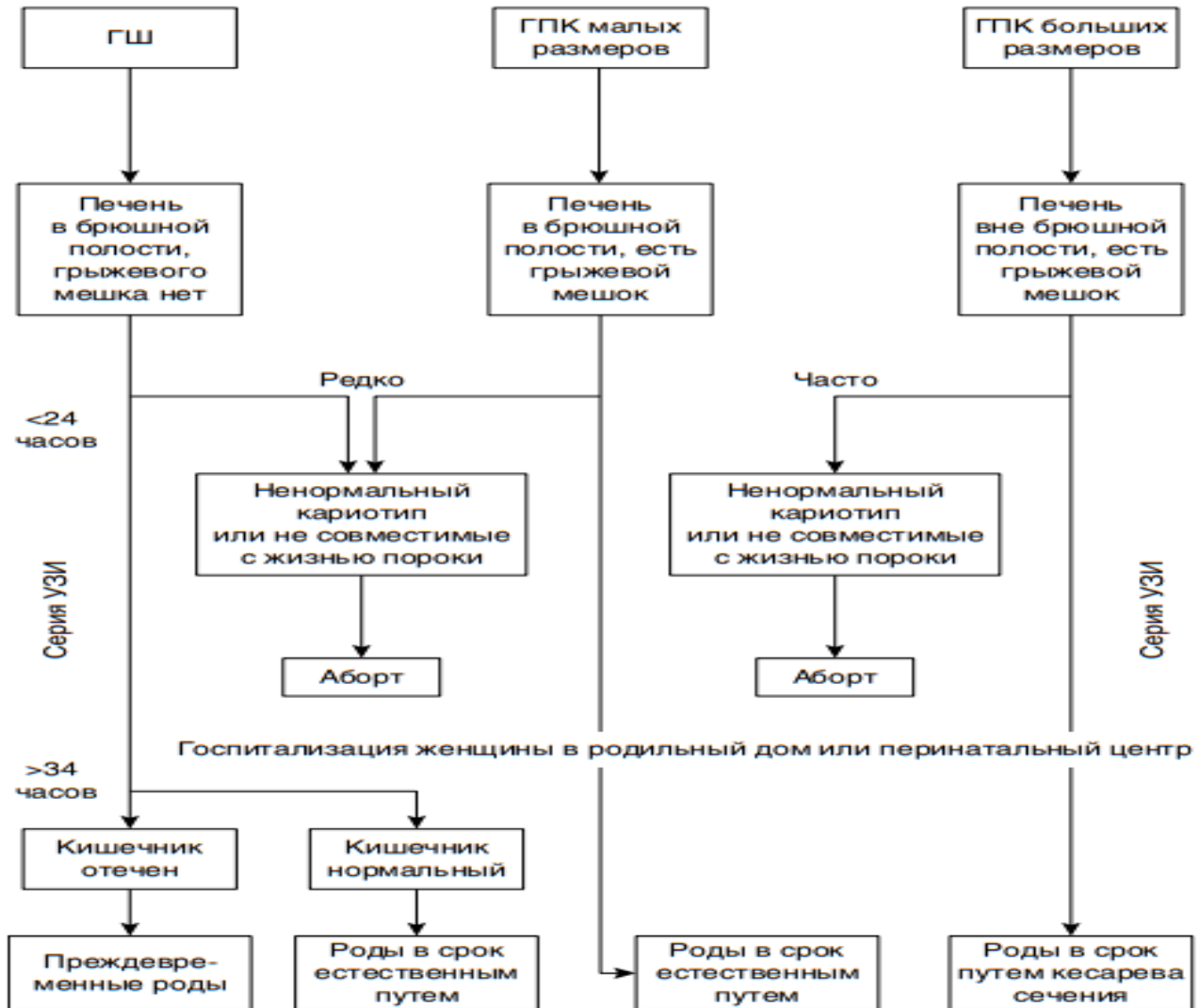


Рис. 27.3. Схема ведения беременности и родов у женщин, вынашивающих детей с гастрошизисом или грыжей пупочного канатика

Лечение

Догоспитальный этап

Выхаживание детей с ГШ должно начинаться сразу после отделения ребенка от мамы. Поскольку при ГШ открыта большая теплоотдающая поверхность эвентрированных органов (не говоря уже об общей термолабильности из-за морфологической и функциональной незрелости), то одна из наиболее серьезных задач ведения таких новорожденных на догоспитальном этапе — предотвращение их охлаждения. Гипотермия у новорожденных вызывает тяжелые нарушения обмена веществ, приводящие к развитию полиорганной недостаточности. Поскольку сегодня о рождении ребенка с ГШ почти всегда известно заранее, то в родильном зале должен быть стерильный пластиковый пакет, в который сразу после рождения помещают эвентрированные органы ребенка и сверху покрывают сухой стерильной ватно-марлевой повязкой.

Поддержание температуры тела малыша обеспечивают помещением его в кувез с температурой 38 °С и влажностью, близкой к 100%.

Лечение

Догоспитальный этап

Сразу после рождения ребенку следует поставить постоянный назогастральный или орогастральный зонд для профилактики аспирации желудочного содержимого и в целях декомпрессии желудка, так как в желудке при ГШ обычно содержится от 30 до 100 мл застойного содержимого. Зонд должен оставаться открытым в течение всего времени транспортировки. В первые несколько часов после рождения дети с ГШ находятся в состоянии относительной компенсации. Однако в редких случаях при необходимости (тяжелая дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность) ребенок должен быть интубирован и переведен на ИВЛ.

Лечение

Госпитальный этап

Все существующие методы хирургического лечения ГШ можно разделить на три группы.

А. Традиционная первичная радикальная пластика передней брюшной стенки (в том числе, безнаркозное вправление эвентрированных органов в брюшную полость по методу Бианчи).

Б. Отсроченная радикальная пластика передней брюшной стенки (силопластика, с последующей радикальной пластикой передней брюшной стенки).

В. Этапное хирургическое лечение при сочетанном пороке развития кишечной трубки (силопластика (или первичная радикальная пластика передней брюшной стенки) + энтероколостомия, с последующей радикальной пластикой передней брюшной стенки и закрытием стом). Первичная радикальная операция является наиболее предпочтительным методом.

Лечение

Послеоперационный период

В послеоперационном периоде лечение включают: поддержание функций жизненно важных органов и систем и восстановление функции ЖКТ. Программа послеоперационного ведения пациентов следующая.

- Реанимационное обеспечение (ИВЛ, ИТ (инфузионная терапия), антибактериальная терапия, иммунотерапия, полное ПП с 4-х суток послеоперационного периода).
- Декомпрессия желудка и кишечника.
- Стимуляция перистальтики.
- Начало ЭП.

