

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН**

**ЧИРЧИКСКИЙ ФИЛИАЛ ТАШКЕНТСКОГО
ГОСУДАРСТВЕННОГО МЕДИЦИНСКОГО
УНИВЕРСИТЕТА**

Дияров Нозим Ахмедович

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПЕРЕДНЕЙ
БРЮШНОЙ СТЕНКИ У ДЕТЕЙ**
(учебное пособие)

Ташкент–2025

Пороки развития передней брюшной стенки у детей: / Дияров Н.А.
Министерство Здравоохранения Республики Узбекистан, Чирчикский филиал
Ташкентского государственного медицинского университета – Ташкент
« », 2025, 127 с.

Рецензенты:

Хххххххх Х.Х.

Хххххххх Х.Х.

Учебное пособие посвящено актуальной проблеме современной детской хирургии – порокам развития передней брюшной стенки у детей. В работе систематизированы современные данные об этиологии, патогенезе, клинической картине, диагностике и лечении основных врожденных аномалий данной локализации. Пособие включает детальный анализ наиболее распространенных пороков развития: гастрошизиса, омфалоцеле, экстрофии мочевого пузыря, а также редких синдромальных форм. Особое внимание уделено современным методам пренатальной диагностики, хирургическим подходам и тактике ведения пациентов в периоперационном периоде. Материал структурирован в соответствии с программой обучения студентов старших курсов медицинских вузов по специальности "Педиатрия". Пособие содержит обширный иллюстративный материал, включающий схемы, таблицы и клинические случаи, что способствует лучшему усвоению материала.

Предназначено для студентов 5-6 курсов медицинских вузов, изучающих детскую хирургию, а также может быть полезно ординаторам и врачам-интернам, специализирующимся в области педиатрии и детской хирургии.

Учебное пособие рекомендовано Учёным советом Ташкентского Государственного медицинского университета на основании приказа за № _____ от ____ 2025 года Министерства высшего и среднего специального образования Республики Узбекистан.

Ил. 33. Библиогр. назв. 23.

ISBN:

© Дияров Н.А.

© « » Ташкент, 2025

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	
ПРЕДИСЛОВИЕ	
ГЛАВА 1. ВВЕДЕНИЕ И ОБЩИЕ ВОПРОСЫ	
1.1. Историческая справка	
1.2. Эпидемиология	
1.3. Этиология и патогенез	
1.4. Классификация	
ГЛАВА 2. ЭМБРИОЛОГИЯ И АНАТОМИЯ	
2.1. Нормальное развитие передней брюшной стенки	
2.2. Критические периоды развития	
2.3. Патологическая анатомия	
2.4. Особенности кровоснабжения и иннервации	
ГЛАВА 3. ГАСТРОШИЗИС	
3.1. Определение и классификация	
3.2. Патогенез и этиология	
3.3. Клиническая картина	
3.4. Диагностика	
3.5. Лечение	
3.6. Прогноз и осложнения	
ГЛАВА 4. ОМФАЛОЦЕЛЕ	
4.1. Определение и классификация	
4.2. Патогенез	
4.3. Клиническая картина	
4.4. Диагностика	
4.5. Лечение	
4.6. Прогноз	
ГЛАВА 5. ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ	
5.1. Определение и эпидемиология	
5.2. Патогенез и классификация	
5.3. Клиническая картина	
5.4. Диагностика	
5.5. Лечение	
5.6. Результаты и прогноз	
ГЛАВА 6. РЕДКИЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ	
6.1. Пентология Кантрелла	
6.2. Синдром каудальной регрессии	

6.3. Другие редкие пороки	
ГЛАВА 7. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА	
7.1. Ультразвуковая диагностика	
7.2. Дополнительные методы диагностики	
7.3. Прогнозирование и медико-генетическое консультирование	
7.4. Тактика ведения беременности	
ГЛАВА 8. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ	
8.1. Общие принципы	
8.2. Хирургические доступы	
8.3. Пластические методы	
8.4. Послеоперационное ведение	
ГЛАВА 9. ОСЛОЖНЕНИЯ И ИХ ЛЕЧЕНИЕ	
ГЛАВА 10. РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ	
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	
КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ	
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ	
ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ	
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ	
ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ	

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АБС - anterior abdominal wall (передняя брюшная стенка)
- АЛП - аллопластика
- АП - аутопластика
- ВКК - врачебно-консультативная комиссия
- ВПР - врожденные пороки развития
- ВУИ - внутриутробная инфекция
- ГШ - гастрошизис
- ДН - диспансерное наблюдение
- ЗРП - задержка развития плода
- ИВЛ - искусственная вентиляция легких
- ИТ - интенсивная терапия
- КТ - компьютерная томография
- ЛГ - легочная гипертензия
- ЛДК - лечебно-диагностический комплекс
- ЛМС - лонно-мышечная система
- МАС - мышечно-апоневротические структуры
- МГК - медико-генетическое консультирование
- МРТ - магнитно-резонансная томография
- ОФ - омфалоцеле
- ПБС - передняя брюшная стенка
- ПД - пренатальная диагностика
- ПК - пентология Кантрелла
- ПП - пластика передней брюшной стенки
- ПР - первичная реконструкция
- СДР - синдром дыхательных расстройств
- СКР - синдром каудальной регрессии
- УЗИ - ультразвуковая диагностика
- УЗИ - ультразвуковое исследование
- ХР - хирургическая реконструкция
- ЭМП - экстрофия мочевого пузыря
- ЭХО-КГ - эхокардиография

ПРЕДИСЛОВИЕ

Пороки развития передней брюшной стенки у детей представляют собой группу тяжелых врожденных аномалий, которые требуют мультидисциплинарного подхода и высокой квалификации специалистов. Частота данных пороков в популяции составляет от 1:2000 до 1:5000 новорожденных, что делает эту проблему актуальной для практического здравоохранения.

За последние десятилетия достигнут значительный прогресс в понимании этиологии и патогенеза врожденных аномалий передней брюшной стенки. Развитие современных методов пренатальной диагностики позволило существенно улучшить раннее выявление данных пороков, что создает возможности для планирования оптимальной тактики ведения беременности и родов. Совершенствование хирургических технологий и методов интенсивной терапии новорожденных способствовало улучшению результатов лечения и снижению летальности.

Настоящее учебное пособие создано с целью систематизации современных знаний о пороках развития передней брюшной стенки у детей и формирования у студентов медицинских вузов комплексного представления о данной патологии. Основными задачами пособия являются: изучение эмбриологических основ формирования передней брюшной стенки, освоение современных классификаций врожденных аномалий, формирование навыков клинической диагностики и дифференциальной диагностики, изучение показаний и противопоказаний к различным методам лечения.

Пособие построено по принципу последовательного изложения материала от общих вопросов к частным проблемам. Каждая глава содержит теоретическую часть, дополненную иллюстративным материалом, таблицами и схемами, что способствует лучшему восприятию и запоминанию информации. Особое внимание уделено практическим аспектам диагностики и лечения, что позволяет студентам сформировать клиническое мышление и навыки принятия решений.

При работе с пособием рекомендуется использовать системный подход к изучению материала, начиная с освоения общих принципов и переходя к изучению конкретных нозологических форм. Важно обращать внимание на междисциплинарные связи, поскольку ведение пациентов с пороками развития передней брюшной стенки требует взаимодействия специалистов различного профиля: детских хирургов, неонатологов, анестезиологов-реаниматологов, врачей функциональной диагностики.

Авторы выражают надежду, что данное пособие будет способствовать повышению качества подготовки будущих врачей и улучшению результатов лечения детей с врожденными пороками развития передней брюшной стенки.

ГЛАВА 1

ВВЕДЕНИЕ И ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

1.1. Историческая справка

Пороки развития передней брюшной стенки у детей представляют собой одну из наиболее сложных проблем в современной детской хирургии. Первые упоминания о подобных аномалиях развития встречаются в древних медицинских трактатах, где они описывались как проявления «божественного гнева» или результат воздействия злых духов. Гиппократ в своих работах упоминал о детях, рождающихся с «выпавшими внутренностями», что, по всей видимости, соответствует современному понятию гастрошизиса.

Первое научное описание омфалоцеле принадлежит французскому анатому Амбруазу Паре в 1634 году, который детально описал анатомические особенности данной патологии и предложил консервативные методы лечения, основанные на применении вяжущих средств и тугого бинтования. В 1803 году немецкий врач Иоганн Франк впервые использовал термин «омфалоцеле» для обозначения данного порока развития.

Значительный прогресс в понимании природы пороков развития передней брюшной стенки произошел в середине XIX века благодаря работам немецкого эмбриолога Карла Эрнста фон Бэра, который заложил основы современной эмбриологии и объяснил механизмы формирования данных аномалий на этапе внутриутробного развития. Его исследования позволили перейти от мистических представлений к научному пониманию патогенеза врожденных пороков развития.

Революционные изменения в лечении пороков развития передней брюшной стенки начались в XX веке с развитием хирургических методов лечения. В 1899 году американский хирург Уильям Лэдд выполнил первую успешную операцию по закрытию дефекта передней брюшной стенки при омфалоцеле. Однако показатели послеоперационной летальности оставались крайне высокими – до 80-90%, что было связано с несовершенством

анестезиологического обеспечения и отсутствием методов интенсивной терапии новорожденных.

Качественный скачок в результатах лечения произошел в 1960-70-х годах благодаря внедрению современных методов анестезии, развитию неонатальной реаниматологии и совершенствованию хирургической техники. Особая роль в этом процессе принадлежит американскому детскому хирургу Томасу Холдеру, который разработал концепцию этапного хирургического лечения больших омфалоцеле с использованием синтетических материалов.

Современный период развития хирургии пороков передней брюшной стенки характеризуется внедрением малоинвазивных технологий, совершенствованием методов пренатальной диагностики и развитием фетальной хирургии. Использование эндоскопических методик, тканевых экспандеров и биологических материалов для пластики дефектов позволило значительно улучшить функциональные и косметические результаты лечения.

1.2. Эпидемиология

Пороки развития передней брюшной стенки относятся к числу относительно редких врожденных аномалий, однако их медико-социальная значимость определяется тяжестью клинических проявлений и необходимостью длительного многоэтапного лечения. Общая частота встречаемости данных пороков развития составляет от 1:2000 до 1:5000 новорожденных, при этом наблюдаются значительные географические и этнические различия в распространенности отдельных форм патологии.

Омфалоцеле встречается с частотой 1:4000-1:6000 новорожденных и является наиболее распространенным пороком развития передней брюшной стенки. Отмечается некоторое преобладание данной патологии у мальчиков (соотношение 1,5:1). Особенностью омфалоцеле является высокая частота сочетания с другими врожденными пороками развития (до 70% случаев) и хромосомными аномалиями (до 30% случаев), что существенно влияет на прогноз заболевания.

Гастрошизис встречается значительно реже – с частотой 1:15000-1:20000 новорожденных, однако в последние десятилетия отмечается тенденция к росту заболеваемости, особенно в развитых странах. Характерной особенностью гастрошизиса является его связь с молодым возрастом матери – максимальная частота встречаемости наблюдается у матерей моложе 20 лет. В отличие от омфалоцеле, гастрошизис редко сочетается с другими пороками развития и хромосомными аномалиями.

Экстрофия мочевого пузыря представляет собой редкую патологию с частотой встречаемости 1:30000-1:50000 новорожденных. Отмечается значительное преобладание данного порока у мальчиков (соотношение 3:1). Географические исследования показывают более высокую частоту экстрофии мочевого пузыря в некоторых регионах Африки и Азии, что может свидетельствовать о роли генетических и средовых факторов в развитии данной патологии.

Эписпадия как изолированный порок развития встречается с частотой 1:100000-1:150000 новорожденных, значительно чаще у мальчиков. Необходимо отметить, что эписпадия часто является компонентом комплекса экстрофии-эписпадии, что должно учитываться при анализе эпидемиологических данных.

Таблица 1.1. Частота встречаемости пороков развития передней брюшной стенки по регионам

Регион	Омфалоцеле (на 10000)	Гастрошизис (на 10000)	Экстрофия МП (на 10000)
Европа	2,5-3,0	0,5-0,8	0,3-0,5
Северная Америка	2,8-3,2	0,8-1,2	0,4-0,6
Азия	2,0-2,5	0,3-0,5	0,5-0,8
Африка	3,0-3,5	0,4-0,6	0,8-1,0
Австралия	2,6-3,1	0,7-1,0	0,3-0,4

Анализ долгосрочных тенденций показывает, что частота омфалоцеле остается относительно стабильной на протяжении последних десятилетий, в то время как заболеваемость гастрошизисом демонстрирует устойчивый рост, особенно в странах с высоким уровнем экономического развития. Данная тенденция может быть связана с изменением образа жизни, экологической обстановки, а также с улучшением качества пренатальной диагностики.

1.3. Этиология и патогенез

Формирование пороков развития передней брюшной стенки является результатом сложного взаимодействия генетических и средовых факторов, воздействующих на плод в критические периоды эмбриогенеза. Понимание этиологических механизмов развития данных аномалий имеет принципиальное значение для разработки методов профилактики и оптимизации подходов к лечению.

Генетические факторы играют важную роль в развитии пороков передней брюшной стенки, что подтверждается наличием семейных случаев заболевания и ассоциацией с различными генетическими синдромами. При омфалоцеле часто выявляются хромосомные aberrации, включая трисомии 13, 18, 21 хромосом, а также структурные перестройки хромосом. Молекулярно-генетические исследования позволили идентифицировать ряд генов, мутации в которых приводят к нарушению формирования передней брюшной стенки, включая гены семейства NOX, участвующие в регуляции морфогенеза.

Средовые воздействия на организм матери в период беременности могут существенно влиять на риск развития пороков передней брюшной стенки у плода. К наиболее изученным тератогенным факторам относятся: инфекционные агенты (вирусы краснухи, цитомегаловирус, токсоплазма), лекарственные препараты (антиметаболиты, противосудорожные средства), химические вещества (соли тяжелых металлов, органические растворители), физические факторы (ионизирующее излучение, гипертермия).

Особое внимание в последние годы уделяется роли пищевых факторов в этиологии пороков развития. Дефицит фолиевой кислоты в организме матери ассоциируется с повышенным риском развития дефектов передней брюшной стенки, что обосновывает необходимость периконцепционной фолатной профилактики. Напротив, избыточное потребление витамина А может оказывать тератогенное воздействие и увеличивать вероятность формирования врожденных пороков развития.

Патогенез пороков развития передней брюшной стенки связан с нарушением процессов формирования и смыкания латеральных складок на 4-8 неделе внутриутробного развития. В норме передняя брюшная стенка формируется в результате сложного процесса миграции и слияния четырех эмбриональных складок: головной, хвостовой и двух боковых. Нарушение любого из этапов данного процесса может привести к формированию дефекта передней брюшной стенки различной локализации и размеров.

При омфалоцеле патогенетическим механизмом является задержка возвращения кишечных петель из физиологической пупочной грыжи в брюшную полость на 10-12 неделе внутриутробного развития. Это приводит к формированию грыжевого мешка, покрытого амниотической оболочкой и содержащего органы брюшной полости. Размеры дефекта и объем грыжевого содержимого определяют тяжесть клинических проявлений и прогноз заболевания.

Патогенез гастрошизиса остается предметом научных дискуссий. Наиболее признанной является теория нарушения кровоснабжения передней брюшной стенки в области правой пупочной вены, что приводит к формированию дефекта обычно справа от пупочного кольца. Альтернативная теория связывает развитие гастрошизиса с разрывом амниотической оболочки при небольшом омфалоцеле, однако данная гипотеза не получила убедительного подтверждения.

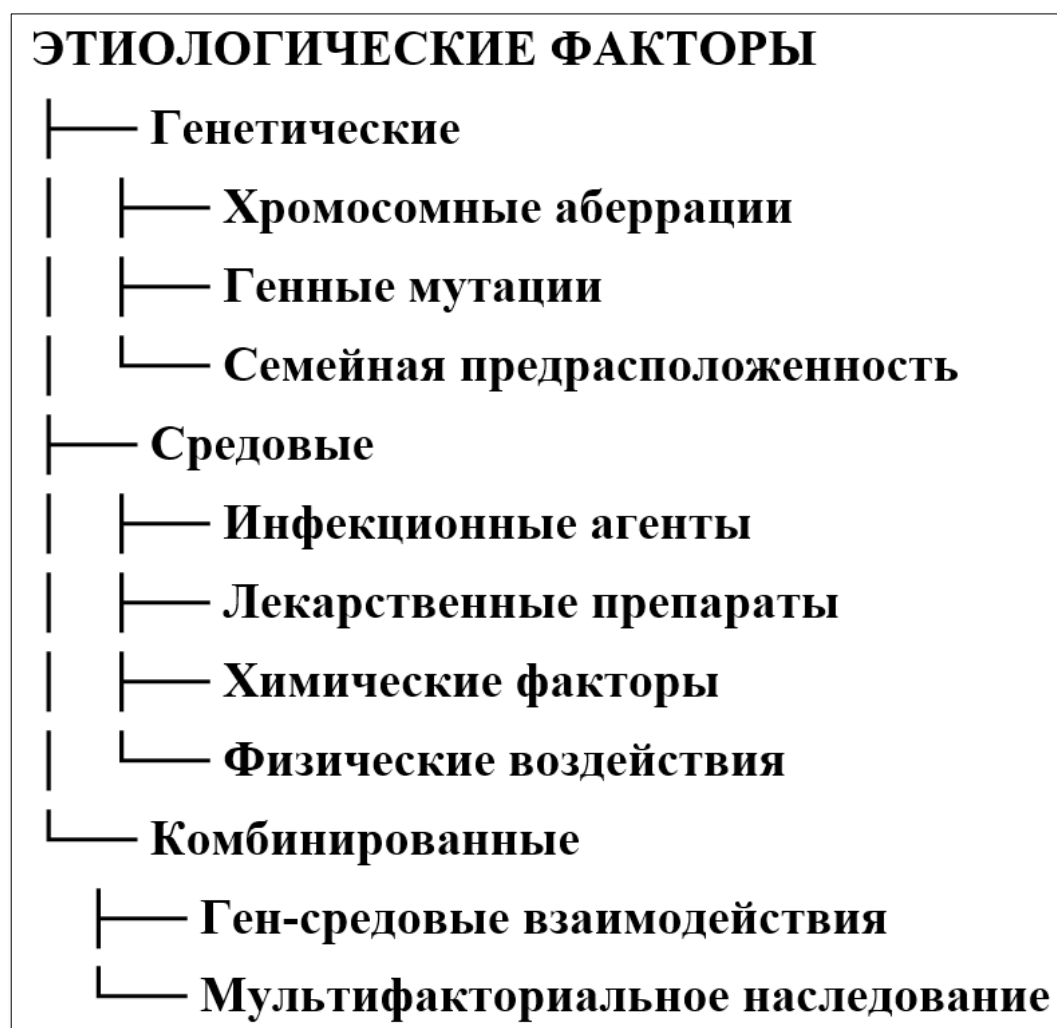


Рисунок 1.1. Этиологические факторы развития пороков передней брюшной стенки

1.4. Классификация

Систематизация пороков развития передней брюшной стенки имеет важное значение для определения тактики лечения, прогнозирования исходов и проведения научных исследований. Современные классификации основываются на анатомо-топографических, эмбриологических и клинических принципах, что позволяет наиболее полно охарактеризовать различные формы данной патологии.

Наиболее распространенной является анатомическая классификация, основанная на локализации и характере дефекта передней брюшной стенки. Согласно данной классификации, выделяют следующие основные группы пороков: дефекты в области пупочного кольца (омфалоцеле, гастрошизис),

дефекты нижних отделов передней брюшной стенки (экстрофия мочевого пузыря, эписпадия), дефекты верхних отделов (эктопия сердца, расщелина грудины) и комбинированные пороки (пентология Кантрелла).

По размерам дефекта омфалоцеле традиционно подразделяют на малые (диаметр менее 5 см), средние (5-10 см) и большие (более 10 см). Данная градация имеет практическое значение, поскольку определяет возможность выполнения первичной пластики дефекта или необходимость этапного лечения. Гастрошизис классифицируют по наличию или отсутствию осложнений: простой гастрошизис (без признаков ишемии кишечника) и осложненный (с атрезиями, стенозами, перфорациями кишечника).

Клинико-анатомическая классификация учитывает не только морфологические особенности порока, но и его функциональные последствия. При экстрофии мочевого пузыря выделяют классическую форму, клоакальную экстрофию и эписпадию как изолированный порок или компонент комплекса экстрофии-эписпадии. Каждая форма характеризуется специфическими анатомическими нарушениями и требует индивидуального подхода к лечению.

Эмбриологическая классификация основана на времени возникновения нарушений в процессе внутриутробного развития и механизмах формирования пороков. Согласно данной классификации, выделяют пороки, связанные с нарушением формирования латеральных складок (омфалоцеле, гастрошизис), дефекты, обусловленные аномалиями развития клоакальной мембраны (экстрофия мочевого пузыря), и комбинированные пороки, возникающие в результате множественных нарушений морфогенеза.

Прогностическая классификация учитывает факторы, влияющие на исходы лечения, включая размеры дефекта, наличие сочетанных аномалий, степень недоношенности, массу тела при рождении и сопутствующие заболевания. Данная классификация особенно актуальна для планирования лечебной тактики и информирования родителей о прогнозе заболевания.

Таблица 1.2. Классификация пороков развития передней брюшной стенки

Группа пороков	Подтип	Локализация	Частота (%)	Сочетанные аномалии
Омфалоцеле	Малое	Пупочное кольцо	30	Редко
	Среднее	Пупочное кольцо	45	Часто
	Большое	Пупочное кольцо	25	Очень часто
Гастрошизис	Простой	Параумбили- кально	75	Редко
	Осложненный	Параумбили- кально	25	Редко
Экстрофия МП	Классическая	Надлобковая область	70	Иногда
	Клоакальная	Промежность	30	Очень часто
Эписпадия	Изолированная	Половые органы	60	Редко
	В составе комплекса	Половые органы + МП	40	Часто

Современные тенденции в развитии классификационных систем направлены на создание комплексных подходов, учитывающих не только анатомические особенности порока, но и молекулярно-генетические механизмы его развития, что открывает перспективы для персонализированной медицины и таргетной терапии врожденных пороков развития передней брюшной стенки.

ГЛАВА 2

ЭМБРИОЛОГИЯ И АНАТОМИЯ

2.1. Нормальное развитие передней брюшной стенки

Формирование передней брюшной стенки представляет собой сложный многоэтапный процесс, происходящий в течение первых 12 недель внутриутробного развития. Понимание нормального эмбриогенеза является основой для изучения патологических состояний и планирования хирургической коррекции врожденных пороков развития.

На ранних стадиях эмбриогенеза, к концу 3-й недели гестации, происходит формирование трехслойного зародышевого диска, состоящего из эктодермы, мезодермы и энтодермы. Мезодерма дифференцируется на параксиальную, промежуточную и латеральную пластинки. Латеральная мезодерма расщепляется на соматоплевру и спланхноплевру, что определяет дальнейшее развитие полостей тела и их стенок.

Формирование передней брюшной стенки начинается на 4-й неделе эмбриогенеза с процесса складывания зародыша. Краниальная, каудальная и две латеральные складки тела постепенно сближаются по направлению к центру будущей брюшной стенки. Этот процесс носит название "замыкание передней брюшной стенки" и завершается к 8-10-й неделе гестации.

Соматоплевра, образованная наружным листком латеральной мезодермы и покрывающей ее эктодермой, формирует основу передней брюшной стенки. Мезодермальный компонент дает начало мышечным и соединительнотканным структурам, а эктодерма образует кожный покров. Одновременно происходит васкуляризация и иннервация формирующихся тканей.

Особое значение в развитии передней брюшной стенки имеет область пупочного кольца, через которое проходят желточный проток, аллантаис и пупочные сосуды. Постепенное уменьшение размеров пупочного кольца и облитерация эмбриональных структур завершается к концу внутриутробного

периода. Нарушения этого процесса могут приводить к формированию различных пороков развития.

Мышечный каркас передней брюшной стенки формируется из миотомов – мезодермальных сегментов, расположенных по бокам от развивающейся нервной трубки. Миобласты мигрируют в вентральном направлении и дифференцируются в мышечные волокна. К 12-й неделе гестации формируются основные группы мышц: прямые мышцы живота, наружные и внутренние косые мышцы, поперечная мышца живота.

Соединительнотканые структуры, включая фасции и апоневрозы, развиваются параллельно с мышечной тканью. Белая линия живота образуется в результате слияния апоневрозов косых и поперечной мышц живота по средней линии. Этот процесс начинается с верхних отделов и постепенно распространяется каудально.

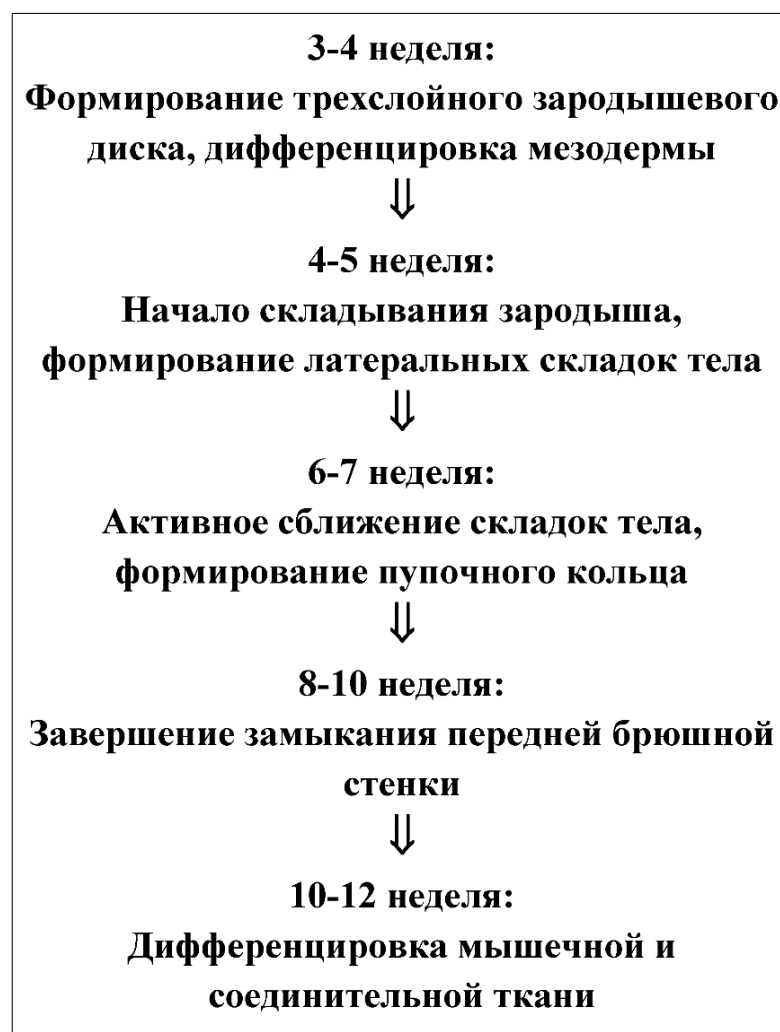


Рисунок 2.1. Этапы формирования передней брюшной стенки

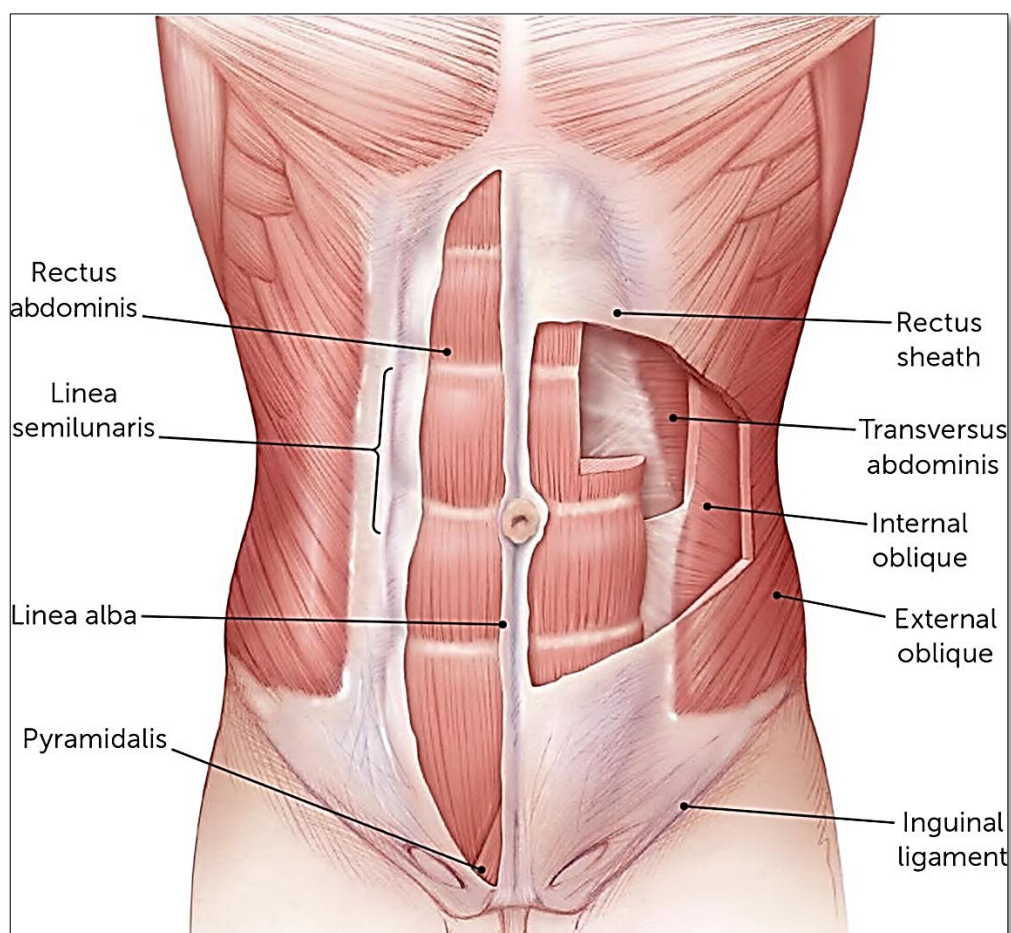


Рисунок 2.2. Нормальная анатомия передней брюшной стенки

Анатомические особенности передней брюшной стенки включают послойное строение: кожа, подкожная клетчатка, поверхностная фасция, мышечно-апоневротический слой, предбрюшинная клетчатка и париетальная брюшина. Каждый слой имеет свои особенности развития и может быть вовлечен в патологический процесс при различных пороках развития.

2.2. Критические периоды развития

Концепция критических периодов эмбриогенеза имеет фундаментальное значение для понимания этиологии и патогенеза врожденных пороков развития передней брюшной стенки. Критический период определяется как временной интервал наиболее интенсивного органогенеза, когда формирующиеся структуры наиболее чувствительны к воздействию тератогенных факторов.

Для передней брюшной стенки основным критическим периодом является интервал с 4-й по 8-ю неделю гестации, когда происходит складывание зародыша и замыкание вентральной стенки тела. В этот период даже незначительные нарушения эмбриогенеза могут привести к формированию серьезных пороков развития.

Первый критический период (4-5 неделя гестации) характеризуется началом процесса складывания зародыша. В это время формируются краниальная и каудальная складки тела, определяющие границы будущей брюшной полости. Нарушения на данном этапе могут приводить к дефектам верхних или нижних отделов передней брюшной стенки.

Второй критический период (5-6 неделя гестации) связан с активным формированием и сближением латеральных складок тела. Именно в этот период закладываются основы для развития гастрошизиса и омфалоцеле – наиболее частых пороков развития передней брюшной стенки. Недостаточное сближение латеральных складок или их неправильное слияние определяет характер будущего порока.

Третий критический период (6-8 неделя гестации) характеризуется завершением замыкания передней брюшной стенки и формированием пупочного кольца. На этом этапе происходит физиологическая эвентрация кишечника в пупочный канатик с последующим возвращением органов в брюшную полость. Нарушения этого процесса могут приводить к формированию омфалоцеле различной степени выраженности.

Таблица 2.1. Критические периоды эмбриогенеза

Период (недели)	Процессы развития	Возможные пороки
3-4	Формирование мезодермы, начало складывания	Агенезия брюшной стенки
4-5	Формирование складок тела	Дефекты верхних/нижних отделов
5-6	Сближение латеральных складок	Гастрошизис, омфалоцеле

6-8	Замыкание брюшной стенки	Омфалоцеле, дефекты пупочного кольца
8-10	Завершение органогенеза	Малые дефекты брюшной стенки

Факторы риска, действующие в критические периоды, включают генетические мутации, хромосомные aberrации, материнские заболевания, прием лекарственных препаратов, воздействие химических веществ и физических факторов. Особую роль играют нарушения фолатного обмена, материнский диабет, гипертермия и вирусные инфекции.

Понимание временных рамок критических периодов позволяет проводить эффективную профилактику врожденных пороков развития, включающую прегравидарную подготовку, прием фолиевой кислоты, контроль материнских заболеваний и исключение воздействия тератогенных факторов на ранних сроках беременности.

2.3. Патологическая анатомия

Патологическая анатомия пороков развития передней брюшной стенки характеризуется широким спектром морфологических изменений, от локальных дефектов до обширных аномалий, затрагивающих значительную часть вентральной стенки тела. Понимание патоанатомических особенностей является основой для правильной диагностики, планирования хирургического лечения и прогнозирования исходов.

Гастрошизис представляет собой полнослойный дефект передней брюшной стенки, обычно расположенный справа от нормально сформированного пупочного кольца. Размеры дефекта варьируют от 2 до 5 см в диаметре. Характерной особенностью является отсутствие покровных оболочек над выпавшими органами, что приводит к их контакту с амниотической жидкостью. В результате хронического воздействия амниотической жидкости развиваются воспалительные изменения серозных оболочек кишечника: утолщение стенки, фибриновые наложения, образование спаек.

Макроскопически при гастрошизисе наблюдается выпадение петель тонкой кишки, реже – толстой кишки, желудка и других органов. Кишечные петли имеют матовый вид, утолщенную стенку, покрыты фибринозным налетом. Часто обнаруживаются межкишечные спайки различной степени выраженности. В тяжелых случаях может развиваться атрезия кишечника, некроз стенки или перфорация.

Омфалоцеле характеризуется наличием грыжевого мешка, образованного элементами пупочного канатика. Грыжевой мешок состоит из амниона (внутренний слой) и вартонова студня (наружный слой). Размеры омфалоцеле варьируют от небольших (диаметр менее 5 см) до гигантских (диаметр более 10 см), занимающих значительную часть передней брюшной стенки.

Содержимое грыжевого мешка при омфалоцеле зависит от размеров дефекта. При малых омфалоцеле обычно содержатся петли тонкой кишки, при больших – дополнительно печень, желудок, селезенка, толстая кишка. В отличие от гастрошизиса, органы в грыжевом мешке не подвергаются воздействию амниотической жидкости, что объясняет отсутствие выраженных воспалительных изменений.

Экстрофия мочевого пузыря представляет собой сложный комплекс аномалий, включающий дефект нижних отделов передней брюшной стенки, отсутствие передней стенки мочевого пузыря и аномалии наружных половых органов. Патологические изменения затрагивают не только мочевыделительную систему, но и костно-мышечный аппарат тазового кольца.

Анатомически при экстрофии мочевого пузыря наблюдается диастаз прямых мышц живота и расхождение лонных костей. Мочевой пузырь представлен задней стенкой, которая выпячивается через дефект брюшной стенки и имеет ярко-красный цвет слизистой оболочки. Устья мочеточников открываются на поверхности слизистой оболочки мочевого пузыря. У

мальчиков отмечается эписпадия с расщеплением головки полового члена, у девочек – расщепление клитора и расхождение малых половых губ.

Сопутствующие аномалии при пороках развития передней брюшной стенки встречаются с различной частотой в зависимости от типа порока. При гастрошизисе сопутствующие пороки развития других органов и систем наблюдаются относительно редко (5-15% случаев) и обычно представлены атрезиями желудочно-кишечного тракта. При омфалоцеле частота сопутствующих аномалий значительно выше (50-70%) и включает пороки сердечно-сосудистой системы, центральной нервной системы, мочеполовой системы и хромосомные синдромы.

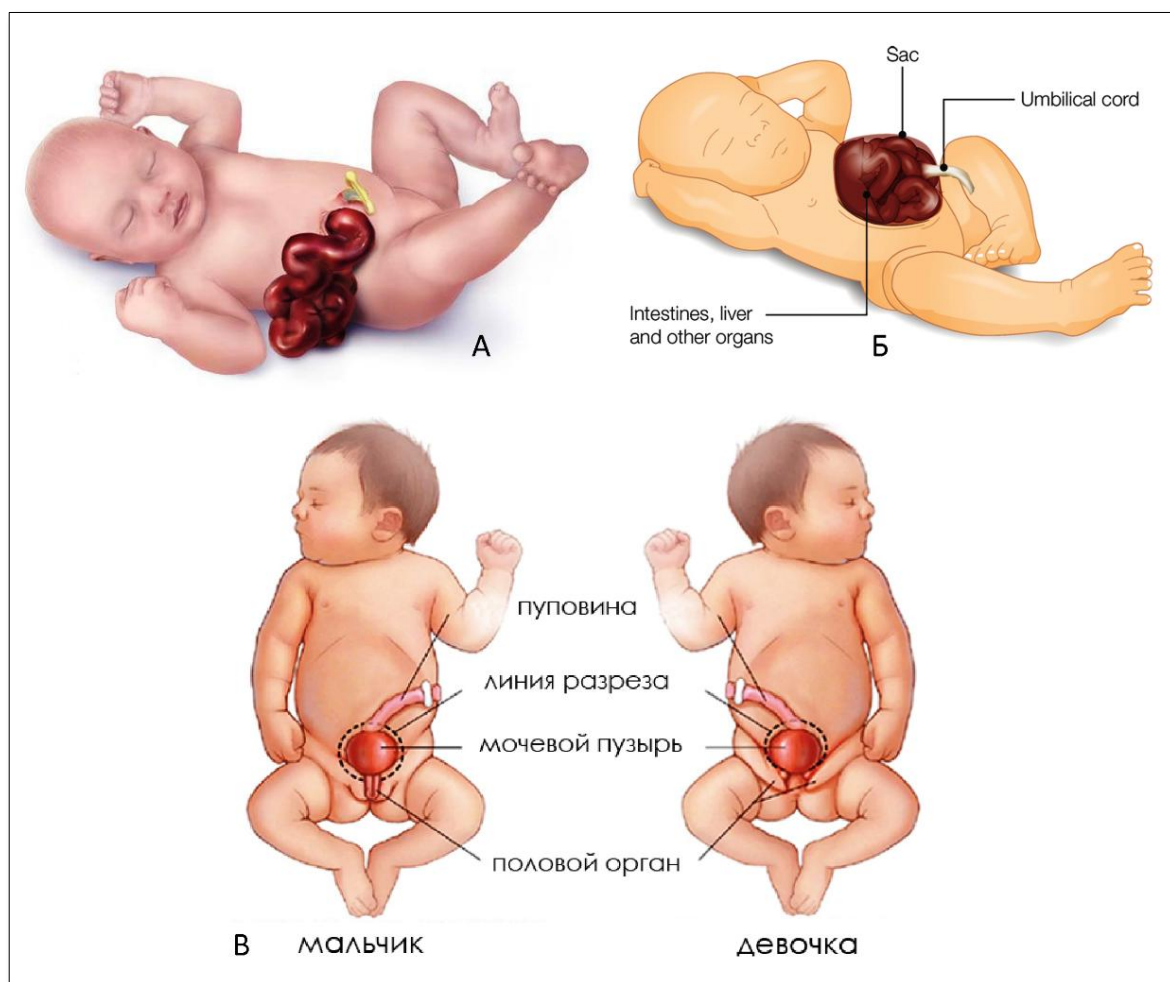


Рисунок 2.3. Патологическая анатомия основных пороков развития: А) Гастрошизис: дефект брюшной стенки справа от пупка, выпадение кишечника без покровных оболочек; Б) Омфалоцеле: центрально расположенный дефект с грыжевым мешком; В) Экстрофия мочевого пузыря: дефект нижних отделов брюшной стенки и мочевого пузыря

Гистологическое исследование тканей передней брюшной стенки при различных пороках развития выявляет характерные изменения. При гастрошизисе в области дефекта отмечается отсутствие всех слоев брюшной стенки с резкой границей между нормальными и измененными тканями. При омфалоцеле наблюдается постепенный переход нормальных структур в область дефекта с истончением мышечно-апоневротического слоя.

2.4. Особенности кровоснабжения и иннервации

Васкуляризация передней брюшной стенки при пороках развития имеет существенные отличия от нормальной анатомии, что необходимо учитывать при планировании хирургических вмешательств. Нарушения нормального развития сосудистой сети могут влиять на жизнеспособность тканей и определять выбор хирургической тактики.

В норме кровоснабжение передней брюшной стенки осуществляется из нескольких источников: верхние эпигастральные артерии (ветви внутренних грудных артерий), нижние эпигастральные артерии (ветви наружных подвздошных артерий), межреберные артерии, поясничные артерии и поверхностные сосуды подкожной клетчатки. Венозный отток происходит по одноименным венам.

При гастрошизисе сосудистая архитектура в области дефекта значительно нарушена. Нормальная сеть эпигастральных сосудов прерывается в зоне дефекта, что создает области относительной ишемии. Особенно выражены нарушения кровообращения в краях дефекта, где часто развиваются фиброзные изменения тканей. Это обстоятельство необходимо учитывать при выполнении пластических операций.

Кровоснабжение выпавших органов при гастрошизисе осуществляется через брыжеечные сосуды, которые могут подвергаться сдавлению в области дефекта. Хроническое нарушение венозного оттока приводит к развитию застойных явлений в стенке кишечника, что усугубляет воспалительные изменения и способствует формированию спаек.

При омфалоцеле сосудистые нарушения менее выражены благодаря сохранению грыжевого мешка, который содержит элементы пупочного канатика с проходящими в нем сосудами. Однако при больших размерах дефекта может наблюдаться компрессия сосудов содержимым грыжевого мешка, особенно при наличии печени.

Иннервация передней брюшной стенки при пороках развития также претерпевает значительные изменения. В норме иннервация осуществляется межреберными нервами (Th7-Th12), подвздошно-подчревным и подвздошно-паховым нервами (L1). При наличии дефектов брюшной стенки нормальный ход нервных стволов нарушается, что может приводить к образованию зон гипестезии или гиперестезии.

При гастрошизисе в области дефекта наблюдается полное отсутствие иннервации, что создает анестетическую зону. Однако по периферии дефекта может развиваться гипериннервация компенсаторного характера, приводящая к повышенной болевой чувствительности. Это необходимо учитывать при проведении анестезиологического пособия и послеоперационного обезболивания.

Особенности иннервации при экстрофии мочевого пузыря связаны с аномальным развитием тазового сплетения. Нарушается нормальная иннервация мочевого пузыря, прямой кишки и наружных половых органов, что определяет функциональные расстройства этих органов. Восстановление нормальной иннервации является одной из задач реконструктивных операций.

Лимфатический дренаж передней брюшной стенки при пороках развития также нарушается. При гастрошизисе отмечается нарушение оттока лимфы от выпавших органов, что способствует развитию отека и воспалительных изменений. При омфалоцеле лимфатический дренаж обычно сохранен благодаря наличию грыжевого мешка.

Понимание особенностей васкуляризации и иннервации при различных пороках развития передней брюшной стенки имеет принципиальное значение для выбора оптимальной хирургической тактики, планирования пластических

операций и прогнозирования послеоперационных осложнений. Эти анатомические особенности определяют жизнеспособность тканей, возможности их мобилизации и способность к регенерации после хирургической коррекции.

ГЛАВА 3

ГАСТРОШИЗИС

3.1. Определение и классификация

Гастрошизис представляет собой врожденный порок развития передней брюшной стенки, характеризующийся наличием дефекта в параумбиликальной области с эвентрацией органов брюшной полости наружу без покрывающего их грыжевого мешка. Термин "гастрошизис" происходит от греческих слов "gastros" (желудок) и "schisis" (расщепление), что буквально означает "расщепление живота".

Данный порок развития впервые был описан Calder в 1733 году, однако детальное изучение патологии началось лишь в середине XX века с развитием детской хирургии и интенсивной терапии новорожденных. Гастрошизис отличается от других пороков развития передней брюшной стенки отсутствием грыжевого мешка и характерным расположением дефекта справа от пупочного кольца.

Частота встречаемости гастрошизиса составляет от 1:2000 до 1:5000 новорожденных, причем в последние десятилетия отмечается тенденция к увеличению этого показателя, особенно среди детей молодых матерей. Данная патология не имеет четкой связи с генетическими факторами и в большинстве случаев носит спорадический характер.

Клинико-анатомические формы гастрошизиса

Современная классификация гастрошизиса основывается на нескольких критериях: размере дефекта, объеме эвентрированных органов, степени их повреждения и наличии сопутствующих аномалий развития.

По размеру дефекта передней брюшной стенки различают:

- Малый гастрошизис (дефект менее 2 см в диаметре)
- Средний гастрошизис (дефект 2-4 см в диаметре)
- Большой гастрошизис (дефект более 4 см в диаметре)

По объему эвентрированных органов выделяют:

- Простой гастрошизис – эвентрация только петель тонкой кишки
- Сложный гастрошизис – эвентрация тонкой и толстой кишки, желудка, иногда печени

По степени повреждения кишечника:

- Неосложненный гастрошизис – отсутствие видимых повреждений кишечника
- Осложненный гастрошизис – наличие атрезий, стенозов, перфораций кишечника

Таблица 3.1. Классификация гастрошизиса

Критерий	Форма	Характеристика	Частота
Размер дефекта	Малый	< 2 см	30%
	Средний	2-4 см	50%
	Большой	> 4 см	20%
Объем эвентрации	Простой	Только тонкая кишка	70%
	Сложный	Множественные органы	30%
Осложнения	Неосложненный	Без повреждений кишечника	85%
	Осложненный	С атрезиями/перфорациями	15%

Степени тяжести гастрошизиса

Для практических целей и выбора тактики лечения используется классификация по степеням тяжести:

I степень (легкая) – небольшой дефект (до 2 см), эвентрация ограниченного количества петель тонкой кишки, отсутствие воспалительных изменений и повреждений кишечника, возможность первичного закрытия дефекта.

II степень (средняя) – дефект средних размеров (2-4 см), эвентрация значительного количества петель кишечника, умеренно выраженные

воспалительные изменения серозной оболочки, возможность первичного закрытия с некоторым натяжением.

III степень (тяжелая) – большой дефект (более 4 см), эвентрация множественных органов, выраженные воспалительные изменения, невозможность первичного закрытия дефекта, необходимость этапного лечения.

IV степень (крайне тяжелая) – критический размер дефекта, эвентрация практически всех органов брюшной полости, наличие осложнений (атрезии, перфорации), тяжелое общее состояние ребенка.

3.2. Патогенез и этиология

Патогенез гастрошизиса остается предметом активного изучения, поскольку точные механизмы развития данного порока до конца не установлены. Существует несколько теорий, объясняющих возникновение гастрошизиса, каждая из которых имеет свои обоснования и ограничения.

Теории развития гастрошизиса

Теория нарушения инволюции правой пупочной вены является наиболее распространенной и обоснованной. Согласно данной теории, гастрошизис возникает в результате преждевременной инволюции правой пупочной вены на 4-5 неделе внутриутробного развития. Нормальная инволюция этой вены происходит постепенно и сопровождается формированием плотной соединительнотканной структуры, которая укрепляет переднюю брюшную стенку в параумбиликальной области. При преждевременной инволюции в этой зоне образуется слабое место, через которое происходит эвентрация органов брюшной полости.

Теория ишемического повреждения предполагает, что гастрошизис развивается в результате нарушения кровоснабжения передней брюшной стенки в области правой пупочной артерии. Ишемия приводит к некрозу и образованию дефекта в мышечно-апоневротическом слое. Данная теория объясняет характерное расположение дефекта справа от пупочного кольца и его относительно небольшие размеры.

Теория амниотических тяжей рассматривает гастрошизис как результат воздействия амниотических тяжей на переднюю брюшную стенку плода. Амниотические тяжи могут сдавливать определенные участки брюшной стенки, нарушая их нормальное развитие и приводя к образованию дефектов. Однако эта теория не объясняет преимущественную локализацию дефекта в параумбиликальной области.

Теория нарушения развития мезодермы основывается на предположении о первичном дефекте развития мезодермальных структур, формирующих переднюю брюшную стенку. Согласно этой теории, гастрошизис является результатом неполной дифференцировки мезодермальных клеток в соответствующей области, что приводит к формированию неполноценной мышечно-апоневротической структуры.

Факторы риска развития гастрошизиса

Эпидемиологические исследования выявили ряд факторов, увеличивающих риск развития гастрошизиса:

Материнские факторы:

- Молодой возраст матери (до 20 лет) – риск увеличивается в 7-10 раз
- Низкий социально-экономический статус
- Курение во время беременности
- Употребление алкоголя в первом триместре
- Прием некоторых лекарственных препаратов (аспирин, противосудорожные средства)
- Недостаточное питание и авитаминозы
- Инфекционные заболевания в ранние сроки беременности

Средовые факторы:

- Воздействие пестицидов и гербицидов
- Проживание в промышленных зонах
- Радиационное воздействие
- Стрессовые ситуации

- Профессиональные вредности

Генетические факторы: Хотя гастрошизис в большинстве случаев носит спорадический характер, в редких случаях отмечается семейное накопление данной патологии. Некоторые исследования указывают на возможную связь с полиморфизмами генов, контролирующих развитие передней брюшной стенки.

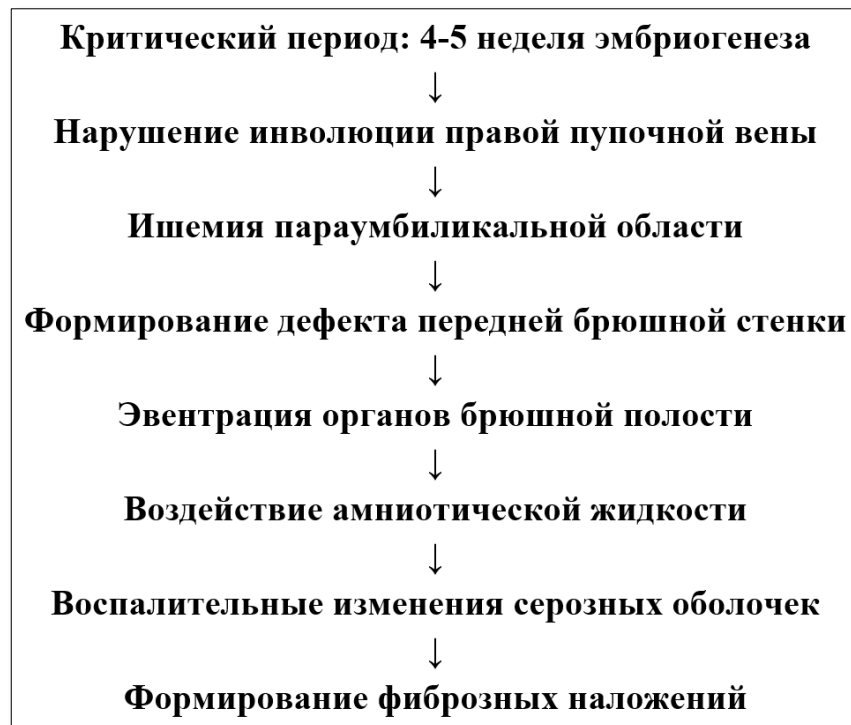


Рисунок 3.1. Патогенез гастрошизиса

Особенности эмбрионального развития при гастрошизисе

Формирование дефекта при гастрошизисе происходит на раннем этапе эмбриогенеза – на 4-5 неделе внутриутробного развития. В этот период активно идет процесс формирования передней брюшной стенки за счет смыкания латеральных складок тела зародыша. Нарушение этого процесса в области правой пупочной вены приводит к образованию дефекта.

Важной особенностью гастрошизиса является то, что эвентрированные органы длительное время находятся в контакте с амниотической жидкостью, что приводит к развитию характерных изменений: утолщению стенки кишечника, образованию фиброзных наложений на серозной оболочке, нарушению перистальтики.

3.3. Клиническая картина

Клинические проявления гастрошизиса зависят от размера дефекта, объема эвентрированных органов, степени их повреждения и наличия сопутствующих аномалий развития. Диагностика данного порока в большинстве случаев не представляет трудностей и может быть проведена как в антенатальном, так и в постнатальном периоде.

Антенатальная диагностика

Современные возможности ультразвуковой диагностики позволяют выявить гастрошизис уже на 11-14 неделе беременности, однако наиболее достоверная диагностика возможна после 16-18 недель гестации.

Ультразвуковые признаки гастрошизиса:

- Визуализация эвентрированных петель кишечника справа от пупочного кольца
- Отсутствие покрывающей оболочки вокруг эвентрированных органов
- Нормальное место прикрепления пуповины
- Свободное плавание петель кишечника в амниотической жидкости
- Постепенное утолщение стенки кишечника по мере прогрессирования беременности

Дополнительные ультразвуковые находки:

- Многоводие (в 15-20% случаев)
- Задержка внутриутробного развития плода (в 10-15% случаев)
- Укорочение петель кишечника при наличии атрезий

При выявлении гастрошизиса необходимо тщательное исследование других органов и систем плода для исключения сопутствующих аномалий развития. В отличие от омфалоцеле, при гастрошизисе сопутствующие пороки развития встречаются значительно реже (менее 10% случаев).

Постнатальная клиническая картина

При рождении ребенка с гастрошизисом клиническая картина является характерной и не вызывает диагностических затруднений.

Внешний вид новорожденного:

- Наличие дефекта передней брюшной стенки справа от пупочного кольца размером от 1 до 5 см
- Эвентрация петель кишечника, не покрытых грыжевым мешком
- Петли кишечника имеют матовый вид, утолщенную стенку
- Наличие фиброзных наложений на серозной оболочке кишечника
- Пупочное кольцо обычно сформировано нормально

Состояние эвентрированных органов: В зависимости от продолжительности контакта с амниотической жидкостью степень повреждения кишечника может варьировать от минимальных изменений до выраженного фиброза и утолщения стенки.

Легкая степень повреждения:

- Петли кишечника розовые, блестящие
- Минимальное утолщение стенки
- Отсутствие фиброзных наложений
- Сохранная перистальтика

Средняя степень повреждения:

- Петли кишечника матовые, отечные
- Умеренное утолщение стенки
- Единичные фиброзные наложения
- Снижение перистальтики

Тяжелая степень повреждения:

- Петли кишечника темные, резко утолщенные
- Выраженные фиброзные наложения
- Слипчивый процесс между петлями
- Отсутствие перистальтики

Рисунок 3.1. Клинические формы гастрошизиса:

- А) Простой гастрошизис с эвентрацией петель тонкой кишки; Б) Сложный гастрошизис с эвентрацией множественных органов; В) Осложненный гастрошизис с атрезией кишечника**

Функциональные нарушения

Гастрошизис сопровождается рядом функциональных нарушений, которые определяют тяжесть состояния новорожденного и тактику лечения.

Нарушения водно-электролитного баланса:

- Повышенные потери жидкости через эвентрированные органы
- Развитие дегидратации
- Нарушения электролитного состава крови
- Метаболический ацидоз

Терморегуляционные нарушения:

- Повышенная теплоотдача через эвентрированные органы
- Склонность к гипотермии
- Необходимость в дополнительном обогреве

Дыхательные нарушения:

- Ограничение экскурсии диафрагмы при больших размерах эвентрации
- Развитие дыхательной недостаточности
- Необходимость в респираторной поддержке

Нарушения функции желудочно-кишечного тракта:

- Снижение или отсутствие перистальтики
- Нарушение всасывательной функции кишечника
- Развитие пареза кишечника в послеоперационном периоде

3.4. Диагностика

Диагностика гастрошизиса включает комплекс методов, позволяющих не только установить диагноз, но и оценить тяжесть порока, определить объем поражения и выбрать оптимальную тактику лечения.

Пrenатальная диагностика

Ультразвуковое исследование является основным методом пренатальной диагностики гастрошизиса. Современные ультразвуковые аппараты позволяют выявить данный порок уже на ранних сроках беременности.

Сроки диагностики:

- 11-14 недель – возможность выявления при экспертном УЗИ
- 16-18 недель – достоверная диагностика в большинстве случаев
- 20-22 недели – окончательное подтверждение диагноза

Основные ультразвуковые критерии:

- Эвентрация петель кишечника справа от места прикрепления пуповины
- Отсутствие покрывающей мембраны
- Свободное плавание петель кишечника в амниотической жидкости
- Прогрессирующее утолщение стенки кишечника
- Нормальное формирование пупочного кольца

Дополнительные ультразвуковые находки:

- Оценка количества амниотической жидкости
- Исследование кровотока в пуповинных сосудах
- Измерение размеров плода и оценка темпов его развития
- Исключение сопутствующих аномалий развития

Магнитно-резонансная томография плода может быть использована как дополнительный метод диагностики в сложных случаях для более детальной оценки внутренних органов и исключения сопутствующих аномалий.

Постнатальные методы диагностики

Клинический осмотр является основным методом постнатальной диагностики гастрошизиса. Диагноз устанавливается сразу после рождения на основании характерной клинической картины.

Лабораторные исследования:

- Общий анализ крови (оценка показателей воспаления, анемии)
- Биохимический анализ крови (электролиты, белки, показатели функции печени и почек)
- Кислотно-основное состояние крови
- Коагулограмма
- Группа крови и резус-фактор

Инструментальные методы:

- Рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости
- Эхокардиография для исключения сопутствующих пороков сердца
- При необходимости - КТ или МРТ для детальной оценки внутренних органов

Таблица 3.2. Диагностические критерии гастрошизиса

Критерий	Гастрошизис	Омфалоцеле
Локализация дефекта	Справа от пупочного кольца	В области пупочного кольца
Покрывающая оболочка	Отсутствует	Присутствует
Пупочное кольцо	Сформировано нормально	Не сформировано
Пуповина	Прикрепляется к пупку	Прикрепляется к грыжевому мешку
Сопутствующие аномалии	Редко (< 10%)	Часто (> 50%)
Размер дефекта	Обычно < 4 см	Вариабельный
Состояние кишечника	Воспалительные изменения	Обычно не изменен

Дифференциальная диагностика

Гастрошизис необходимо дифференцировать с рядом состояний, имеющих сходную клиническую картину.

Омфалоцеле – основное заболевание для дифференциальной диагностики. Ключевые различия приведены в таблице выше.

Разрыв омфалоцеле может симулировать гастрошизис, однако при внимательном осмотре можно выявить остатки грыжевого мешка по периферии дефекта.

Эвентрация – выпадение органов брюшной полости через дефект, возникший в результате расхождения краев раны или несостоятельности швов. Встречается только в послеоперационном периоде.

Пупочная грыжа – значительно меньшие размеры дефекта, наличие грыжевого мешка, возможность вправления содержимого.

3.5. Лечение

Лечение гастрошизиса является сложной мультидисциплинарной задачей, требующей участия детских хирургов, анестезиологов-реаниматологов, неонатологов и других специалистов. Основной целью лечения является восстановление целостности передней брюшной стенки с размещением эвентрированных органов в брюшной полости.

Предоперационная подготовка

Немедленные мероприятия после рождения:

- Защита эвентрированных органов стерильными салфетками, смоченными теплым физиологическим раствором
- Помещение нижней половины туловища в стерильный пластиковый мешок
- Обеспечение адекватной терморегуляции
- Декомпрессия желудка назогастральным зондом
- Обеспечение венозного доступа

Интенсивная терапия:

- Коррекция водно-электролитных нарушений
- Восполнение потерь жидкости (до 20-30 мл/кг/час дополнительно)
- Антибактериальная терапия

- Обезболивание
- Респираторная поддержка при необходимости

Оценка операбельности:

- Общее состояние новорожденного
- Масса тела при рождении
- Наличие сопутствующих аномалий
- Размер дефекта и объем эвентрированных органов
- Состояние кишечника

Хирургическая тактика

Выбор хирургической тактики зависит от размера дефекта, объема эвентрированных органов и возможности их размещения в брюшной полости без создания критического внутрибрюшного давления.

Первичное закрытие дефекта является методом выбора при небольших размерах дефекта и возможности размещения всех органов в брюшной полости без натяжения.

Показания к первичному закрытию:

- Размер дефекта менее 4 см
- Ограниченная эвентрация (только петли тонкой кишки)
- Отсутствие выраженных воспалительных изменений кишечника
- Возможность размещения органов без повышения внутрибрюшного давления

Техника первичного закрытия:

1. Обработка операционного поля
2. Ревизия эвентрированных органов
3. Удаление фиброзных наложений при необходимости
4. Осторожное вправление органов в брюшную полость
5. Ушивание дефекта передней брюшной стенки послойно
6. Контроль адекватности дыхания и кровообращения

Этапное лечение применяется при невозможности первичного закрытия дефекта из-за больших размеров эвентрации или высокого риска развития компартмент-синдрома.

Показания к этапному лечению:

- Размер дефекта более 4 см
- Обширная эвентрация множественных органов
- Высокое внутрибрюшное давление при попытке вправления
- Тяжелое состояние новорожденного

Методы этапного лечения

Метод Schuster (Силастиковый мешок): Наиболее распространенный метод этапного лечения, заключающийся в создании временного резервуара для эвентрированных органов.

Техника операции:

1. Создание силастикового мешка конусовидной формы
2. Подшивание основания мешка к краям дефекта
3. Помещение эвентрированных органов в мешок
4. Постепенное уменьшение объема мешка в течение 7-10 дней
5. Окончательное закрытие дефекта после полного вправления органов

Преимущества метода:

- Возможность постепенного растяжения брюшной полости
- Снижение риска компартмент-синдрома
- Контроль за состоянием кишечника
- Возможность коррекции сопутствующих аномалий

Недостатки метода:

- Риск инфицирования
- Необходимость повторных операций
- Длительность лечения
- Возможность развития осложнений

Альтернативные методы:

- Использование синтетических материалов (политетрафторэтилен, полипропилен)
- Аутодермопластика
- Применение биологических материалов

Послеоперационное ведение

Интенсивная терапия:

- Респираторная поддержка при необходимости
- Мониторинг внутрибрюшного давления
- Коррекция водно-электролитных нарушений
- Парентеральное питание
- Антибактериальная терапия

Восстановление функции ЖКТ:

- Постепенное восстановление энтерального питания
- Стимуляция перистальтики
- Профилактика и лечение пареза кишечника
- Контроль за отхождением стула

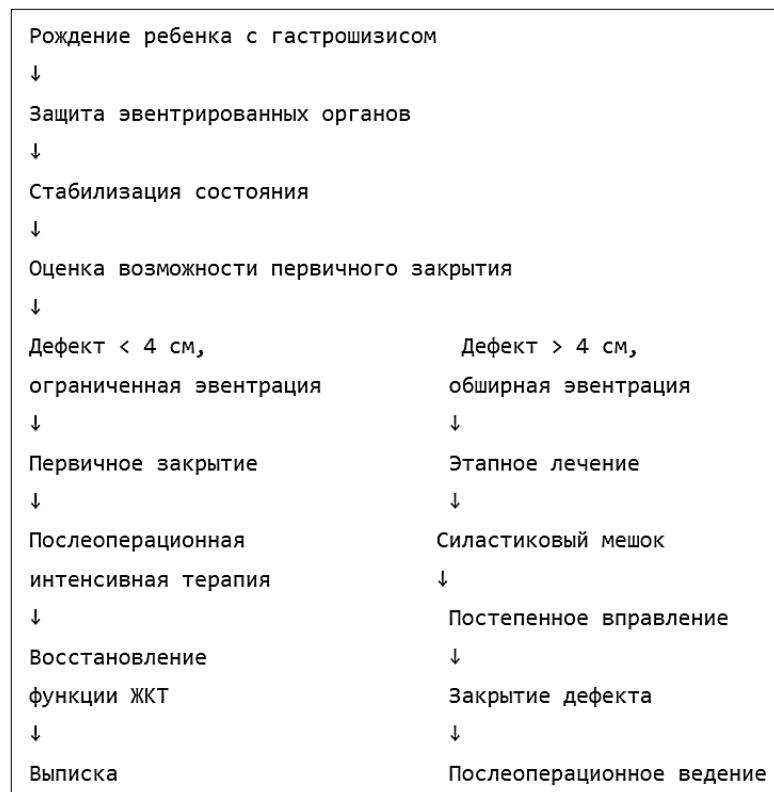


Рисунок 3.2. Алгоритм лечения гастрошизиса

Мониторинг в послеоперационном периоде:

- Показатели гемодинамики и дыхания
- Внутрибрюшное давление
- Функция почек
- Состояние передней брюшной стенки
- Признаки инфекции

Энтеральное питание: Восстановление энтерального питания является важной составляющей послеоперационного ведения. Начало кормления зависит от метода хирургического лечения и состояния кишечника.

При первичном закрытии:

- Начало кормления через 2-3 дня после операции
- Постепенное увеличение объема питания
- Использование адаптированных смесей или грудного молока

При этапном лечении:

- Начало кормления после окончательного закрытия дефекта
- Более длительный период восстановления функции ЖКТ
- Необходимость в пролонгированном парентеральном питании

Критерии готовности к энтеральному питанию:

- Появление перистальтики
- Отсутствие вздутия живота
- Отхождение мекония
- Нормальные показатели воспалительных маркеров

3.6. Прогноз и осложнения

Прогноз при гастрошизисе зависит от множества факторов и значительно улучшился за последние десятилетия благодаря совершенствованию хирургических методов и интенсивной терапии новорожденных.

Ближайшие результаты лечения

Летальность при гастрошизисе в современных условиях составляет 5-10% и связана преимущественно с сопутствующими аномалиями развития, недоношенностью и тяжелыми послеоперационными осложнениями.

Основные причины летальных исходов:

- Сепсис и полиорганная недостаточность
- Тяжелые врожденные аномалии развития
- Глубокая недоношенность
- Некротизирующий энтероколит
- Легочная гипертензия

Факторы, влияющие на ближайший прогноз:

- Гестационный возраст при рождении
- Масса тела новорожденного
- Размер дефекта и объем эвентрации
- Степень повреждения кишечника
- Наличие сопутствующих аномалий
- Время до начала хирургического лечения

Отдаленные результаты

Функциональные исходы у большинства детей с гастрошизисом являются благоприятными. Большинство пациентов ведут нормальный образ жизни без значительных ограничений.

Физическое развитие:

- Нормальные показатели роста и развития у 85-90% детей
- Отставание в физическом развитии в первые 2-3 года жизни с последующим догоном
- Нормальная толерантность к физическим нагрузкам

Функция желудочно-кишечного тракта:

- Нормальная функция ЖКТ у 80-85% пациентов
- Транзиторные нарушения пищеварения в раннем возрасте
- Редкие случаи хронических расстройств пищеварения

Репродуктивная функция:

- Нормальная репродуктивная функция у большинства пациентов
- Возможность нормального течения беременности у женщин
- Низкий риск повторения порока у потомства

Ранние послеоперационные осложнения

Хирургические осложнения:

- Расхождение швов (5-10% случаев)
- Эвентрация (2-5% случаев)
- Нагноение послеоперационной раны (10-15% случаев)
- Образование кишечных свищей (1-3% случаев)
- Кишечная непроходимость (5-8% случаев)

Терапевтические осложнения:

- Пневмония (15-20% случаев)
- Сепсис (5-10% случаев)
- Некротизирующий энтероколит (3-5% случаев)
- Нарушения водно-электролитного баланса
- Дыхательная недостаточность

Компартмент-синдром - грозное осложнение, развивающееся при чрезмерном повышении внутрибрюшного давления.

Клинические проявления:

- Напряжение передней брюшной стенки
- Нарушения дыхания
- Снижение диуреза
- Нарушения гемодинамики
- Ишемия кишечника

Профилактика компартмент-синдрома:

- Контроль внутрибрюшного давления
- Адекватная оценка объема брюшной полости
- Использование этапного лечения при необходимости
- Мониторинг показателей гемодинамики и дыхания

Поздние осложнения

Рубцовые деформации передней брюшной стенки встречаются у 10-15% пациентов и могут потребовать пластической коррекции.

Спаечная болезнь развивается у 20-30% пациентов и может проявляться:

- Хронической кишечной непроходимостью
- Рецидивирующими болями в животе
- Нарушениями пищеварения

Грыжи передней брюшной стенки:

- Послеоперационные вентральные грыжи (5-10% случаев)
- Паховые грыжи (повышенный риск)
- Пупочные грыжи

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь встречается у 15-20% пациентов и связана с нарушением анатомических взаимоотношений в области пищеводно-желудочного перехода.

Таблица 3.3. Прогностические факторы при гастрошизисе

Фактор	Благоприятный прогноз	Неблагоприятный прогноз
Гестационный возраст	> 36 недель	< 32 недель
Масса тела	> 2500 г	< 1500 г
Размер дефекта	< 4 см	> 4 см
Объем эквентрации	Только тонкая кишка	Множественные органы
Состояние кишечника	Минимальные изменения	Выраженный фиброз
Сопутствующие аномалии	Отсутствуют	Множественные пороки
Время до операции	< 6 часов	> 12 часов
Тип операции	Первичное закрытие	Этапное лечение

Прогностические факторы

Благоприятные прогностические факторы:

- Доношенность
- Нормальная масса тела при рождении
- Небольшой размер дефекта
- Ограниченная эвентрация
- Отсутствие сопутствующих аномалий
- Раннее начало лечения
- Возможность первичного закрытия

Неблагоприятные прогностические факторы:

- Недоношенность
- Низкая масса тела при рождении
- Большой размер дефекта
- Обширная эвентрация
- Сопутствующие аномалии развития
- Позднее начало лечения
- Необходимость этапного лечения

Качество жизни

Исследования качества жизни пациентов с гастрошизисом показывают, что большинство из них имеют нормальные показатели физического, психического и социального функционирования.

Физическое функционирование:

- Нормальная физическая активность у 90% пациентов
- Отсутствие ограничений в повседневной деятельности
- Нормальная толерантность к физическим нагрузкам

Психосоциальное функционирование:

- Нормальные показатели интеллектуального развития
- Отсутствие повышенной частоты психических расстройств
- Нормальная социальная адаптация

Косметические результаты:

- Удовлетворительные косметические результаты у 85-90% пациентов
- Возможность коррекции рубцовых деформаций
- Минимальное влияние на самооценку пациентов

Диспансерное наблюдение

Пациенты с гастрошизисом нуждаются в длительном диспансерном наблюдении для раннего выявления и коррекции возможных осложнений.

Схема диспансерного наблюдения:

- 1-й год жизни - ежемесячно
- 2-й год жизни - каждые 3 месяца
- 3-5 лет - каждые 6 месяцев
- После 5 лет - ежегодно

Объем обследований:

- Клинический осмотр
- Оценка физического развития
- Функциональное состояние ЖКТ
- УЗИ органов брюшной полости
- При необходимости - дополнительные исследования

Критерии эффективности лечения:

- Нормальные показатели роста и развития
- Отсутствие нарушений функции ЖКТ
- Нормальная физическая активность
- Удовлетворительные косметические результаты
- Отсутствие осложнений

Таким образом, гастрошизис является серьезным пороком развития, требующим комплексного подхода к лечению. Современные методы хирургического лечения и интенсивной терапии позволяют достичь благоприятных результатов у большинства пациентов. Ключевыми факторами успеха являются раннее начало лечения, адекватная предоперационная подготовка, выбор оптимальной хирургической тактики и качественное

послеоперационное ведение. Отдаленные результаты лечения гастрошизиса в большинстве случаев являются благоприятными, что позволяет пациентам вести нормальный образ жизни без значительных ограничений.

ГЛАВА 4

ОМФАЛОЦЕЛЕ

4.1. Определение и классификация

Омфалоцеле представляет собой врожденный порок развития передней брюшной стенки, характеризующийся дефектом в области пупочного кольца. В результате этого дефекта происходит выпячивание органов брюшной полости, таких как петли кишечника, часть печени или других внутренних органов, за пределы брюшной полости. Эти выпяченные органы покрыты грыжевым мешком, который отличает омфалоцеле от других дефектов брюшной стенки, например, гастрошизиса. Данная патология относится к группе эмбриональных грыж и возникает вследствие нарушения сложного процесса физиологического возвращения кишечных петель из пупочного канатика обратно в брюшную полость. При омфалоцеле этот процесс нарушается, что приводит к сохранению части органов вне брюшной полости, покрытых сформировавшимся грыжевым мешком. Причины этого нарушения могут быть многофакторными, включая генетические предрасположенности и воздействие тератогенных факторов.

Омфалоцеле следует дифференцировать от гастрошизиса, поскольку эти два порока имеют различную этиологию, патогенез и прогноз. Ключевым отличительным признаком является наличие при омфалоцеле грыжевого мешка, который отсутствует при гастрошизисе. Кроме того, пуповина при омфалоцеле прикрепляется к верхушке грыжевого мешка, тогда как при гастрошизисе она имеет нормальное прикрепление.

Классификация омфалоцеле основывается на нескольких критериях. По размерам дефекта различают малые и большие омфалоцеле. Малые омфалоцеле характеризуются дефектом передней брюшной стенки диаметром менее 4 см, содержат преимущественно кишечные петли и имеют более благоприятный прогноз. Большие омфалоцеле имеют дефект более 4 см в диаметре, содержат большую часть органов брюшной полости, включая

печень, селезенку, желудок, и ассоциируются с более высокой частотой сопутствующих аномалий.

Таблица 4.1. Классификация омфалоцеле

Критерий	Малое омфалоцеле	Большое омфалоцеле
Размер дефекта	< 4 см	> 4 см
Содержимое	Кишечные петли	Печень, кишечник, другие органы
Частота сопутствующих аномалий	10-40%	50-88%
Прогноз	Благоприятный	Зависит от сопутствующих аномалий
Хирургическая тактика	Первичная пластика	Этапное лечение

По анатомическим особенностям выделяют супраомфаликальные, инфраомфаликальные и тотальные омфалоцеле. Супраомфаликальные характеризуются расположением дефекта выше пупка и часто сочетаются с пороками развития сердца и диафрагмы. Инфраомфаликальные омфалоцеле располагаются ниже пупка и могут сочетаться с пороками мочеполовой системы. Тотальные омфалоцеле представляют наиболее тяжелую форму с обширным дефектом передней брюшной стенки.

По состоянию грыжевого мешка различают интактные и разорванные омфалоцеле. Интактный грыжевой мешок обеспечивает защиту внутренних органов от инфицирования и механических повреждений. Разрыв грыжевого мешка может произойти внутриутробно или во время родов, что значительно ухудшает прогноз и требует экстренного хирургического вмешательства.

4.2. Патогенез

Патогенез омфалоцеле связан с нарушением нормального процесса развития передней брюшной стенки в эмбриональном периоде. На 6-й неделе эмбриогенеза происходит физиологическая эмбриональная грыжа, когда быстро растущие кишечные петли не помещаются в относительно небольшой

брюшной полости и выходят в пупочный канатик. Этот процесс является нормальным этапом развития плода.

К 10-12 неделе гестации должно произойти обратное перемещение кишечных петель в брюшную полость с одновременным формированием и срастанием четырех эмбриональных складок передней брюшной стенки: двух боковых, одной головной и одной каудальной. Нарушение этого процесса приводит к формированию омфалоцеле различной степени выраженности.

Молекулярные механизмы развития омфалоцеле изучены недостаточно полно. Предполагается участие генов, контролирующих развитие мезодермы и процессы клеточной миграции. Важную роль играют гены семейства НОХ, особенно НОХА4, НОХА5, НОХВ4, которые регулируют правильное формирование осевых структур тела. Мутации в этих генах могут приводить к нарушению нормального развития передней брюшной стенки.

Нормальное развитие (6-12 недели):

Физиологическая грыжа → Рост брюшной полости → Возвращение органов →
Закрытие дефекта

Патологическое развитие:

Физиологическая грыжа → Нарушение роста брюшной полости → Неполное
возвращение органов → Омфалоцеле

↓

Генетические факторы

Средовые воздействия

Сосудистые нарушения

Рисунок 4.1. Патогенез омфалоцеле

Сосудистая теория патогенеза предполагает, что нарушение кровоснабжения развивающейся передней брюшной стенки может привести к неполному закрытию дефекта. Ишемия тканей в критические периоды эмбриогенеза может нарушить нормальные процессы клеточной пролиферации и дифференцировки.

Существует также теория первичного дефекта мезенхимы, согласно которой омфалоцеле возникает вследствие недостаточной пролиферации мезенхимальных клеток в области формирующейся передней брюшной стенки. Это приводит к неполному образованию мышечно-апоневротических структур и сохранению дефекта в области пупочного кольца.

Важную роль в патогенезе играют нарушения процессов апоптоза и клеточной адгезии. Неправильная регуляция запрограммированной клеточной смерти может нарушить нормальное remodelирование тканей во время эмбриогенеза. Дефекты молекул клеточной адгезии могут препятствовать правильному срастанию эмбриональных складок.

4.3. Клиническая картина

Клинические проявления омфалоцеле варьируют в зависимости от размеров дефекта, содержимого грыжевого мешка и наличия сопутствующих аномалий развития. Диагноз может быть установлен антенатально при ультразвуковом исследовании плода или непосредственно после рождения при визуальном осмотре новорожденного.

При малых омфалоцеле клинические проявления могут быть минимальными. Визуально определяется округлое выпячивание в области пупочного кольца, покрытое прозрачной блестящей оболочкой. Размеры дефекта обычно не превышают 4 см в диаметре. Содержимое грыжевого мешка представлено преимущественно кишечными петлями, которые могут быть видны через прозрачную оболочку. Пуповина прикрепляется к верхушке грыжевого мешка.

Большие омфалоцеле проявляются более выраженной клинической симптоматикой. Грыжевое выпячивание может достигать значительных размеров, иногда превышая размеры головки новорожденного. В грыжевом мешке содержатся не только кишечные петли, но и печень, селезенка, желудок и другие органы брюшной полости. Это может привести к развитию дыхательной недостаточности вследствие сдавления диафрагмы и ограничения экскурсии грудной клетки.

У новорожденных с большими омфалоцеле часто отмечается недоразвитие брюшной полости (гипоплазия), что создает дополнительные трудности при хирургической коррекции. Попытка одномоментного вправления всех органов в малую по объему брюшную полость может привести к развитию синдрома внутрибрюшной гипертензии с нарушением функций жизненно важных органов.

Рисунок 4.2. Клинические варианты омфалоцеле:

- а) Малое омфалоцеле: дефект < 4 см; содержимое – кишечные петли; интактный грыжевой мешок; пуповина на верхушке;**
- б) Большое омфалоцеле: дефект > 4 см; содержимое –печень, кишечник, другие органы; возможен разрыв мешка.**

Сопутствующие аномалии развития встречаются у 50-88% детей с омфалоцеле, что значительно превышает частоту при гастрошизисе. Наиболее часто отмечаются пороки сердечно-сосудистой системы (30-50%), включая дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, тетраду Фалло, коарктацию аорты. Пороки центральной нервной системы встречаются в 10-40% случаев и включают анэнцефалию, гидроцефалию, спинномозговые грыжи.

Хромосомные аномалии диагностируются у 10-40% детей с омфалоцеле. Наиболее часто встречаются трисомии 13, 18 и 21 хромосом. Трисомия 18 (синдром Эдвардса) характеризуется множественными пороками развития и крайне неблагоприятным прогнозом. Трисомия 13 (синдром Патау) также сопровождается тяжелыми аномалиями развития. Трисомия 21 (синдром Дауна) имеет более благоприятный прогноз в отношении выживаемости.

Омфалоцеле может входить в состав различных синдромов множественных пороков развития. Синдром Беквита-Видемана характеризуется макросомией, макроглоссией, висцеромегалией и предрасположенностью к развитию злокачественных новообразований.

Пентология Кантрелла включает омфалоцеле, дефекты диафрагмы, перикарда, грудины и пороки сердца.

При интактном грыжевом мешке состояние новорожденного может быть относительно стабильным в первые часы жизни. Однако постепенно может развиваться дыхательная недостаточность, особенно при больших размерах дефекта. Разрыв грыжевого мешка приводит к быстрому ухудшению состояния вследствие потери тепла, жидкости и развития инфекционных осложнений.

Функциональные нарушения при омфалоцеле могут включать расстройства пищеварения, связанные с нарушением нормального положения и функции желудочно-кишечного тракта. При вовлечении печени в грыжевое содержимое могут отмечаться нарушения белкового и углеводного обмена, коагулопатии.

4.4. Диагностика

Диагностика омфалоцеле основывается на результатах антенатального ультразвукового исследования и клинического осмотра новорожденного. Точность пренатальной диагностики омфалоцеле достигает 95-98% при исследовании в сроки после 12 недель гестации. Ранняя диагностика позволяет планировать тактику ведения беременности и подготовку к родам в специализированном учреждении.

При ультразвуковом исследовании омфалоцеле выявляется как эхогенное образование в проекции передней брюшной стенки плода, содержащее органы брюшной полости и покрытое мембраной. Важным диагностическим признаком является место прикрепления пуповины – при омфалоцеле она прикрепляется к вершине грыжевого мешка, а не к передней брюшной стенке, как в норме.

Дифференциальная диагностика омфалоцеле и гастрошизиса имеет принципиальное значение для определения прогноза и тактики лечения. Основные различия представлены в таблице дифференциальной диагностики.

Таблица 4.2. Дифференциальная диагностика омфалоцеле и гастрошизиса

Признак	Омфалоцеле	Гастрошизис
Грыжевой мешок	Присутствует (амнион, вартонов студень, брюшина)	Отсутствует
Прикрепление пуповины	К верхушке грыжевого мешка	К передней брюшной стенке
Локализация дефекта	Центральная (пупочное кольцо)	Парамедианная (справа от пупка)
Размеры дефекта	Вариабельные (2-15 см)	Малые (2-4 см)
Содержимое	Кишечник ± печень ± другие органы	Преимущественно кишечник
Сопутствующие аномалии	50-88%	10-15%
Хромосомная патология	10-40%	< 1%
Многоводие	Часто	Редко
Состояние кишечника	Нормальное	Утолщенные стенки, укорочение
Задержка внутриутробного развития	Часто	Редко

Дополнительные методы пренатальной диагностики включают магнитно-резонансную томографию плода, которая позволяет более точно оценить содержимое грыжевого мешка и выявить сопутствующие аномалии. МРТ особенно информативна при больших омфалоцеле для планирования хирургической тактики.

Кариотипирование плода рекомендуется всем беременным с диагностированным омфалоцеле ввиду высокой частоты хромосомных аномалий. Инвазивная пренатальная диагностика (амниоцентез или кордоцентез) выполняется после 16 недель гестации. Результаты кариотипирования имеют важное значение для прогнозирования исходов и консультирования семьи.

Эхокардиография плода является обязательным исследованием при выявлении омфалоцеле, поскольку пороки сердца встречаются у каждого третьего ребенка с данной патологией. Детальная оценка структуры и функции сердца позволяет выявить как простые, так и сложные пороки, требующие специализированного кардиохирургического лечения.

Постнатальная диагностика омфалоцеле обычно не представляет трудностей ввиду характерной клинической картины. Однако необходимо тщательное обследование для выявления сопутствующих аномалий развития. Комплексное обследование новорожденного включает:

Рентгенографию органов грудной клетки для оценки состояния легких, выявления пороков сердца и диафрагмальных грыж. Ультразвуковое исследование сердца, почек, головного мозга для исключения структурных аномалий. Лабораторные исследования, включающие общий анализ крови, биохимические показатели, коагулограмму, газовый состав крови.

Особое внимание уделяется оценке состояния грыжевого мешка. Интактная мембрана имеет прозрачный или слегка мутноватый вид, через нее хорошо визуализируются внутренние органы. Признаками начинающегося разрыва мембраны являются ее помутнение, появление фибринозных наложений, локальные выбухания стенки.

При разрыве грыжевого мешка клиническая картина приближается к таковой при гастрошизисе. Органы брюшной полости оказываются незащищенными, быстро развиваются воспалительные изменения кишечной стенки, потеря жидкости и белка, инфицирование. Это требует экстренного хирургического вмешательства.

4.5. Лечение

Лечение омфалоцеле является комплексной проблемой, требующей мультидисциплинарного подхода с участием неонатологов, детских хирургов, анестезиологов, кардиологов и других специалистов. Выбор тактики лечения зависит от размеров дефекта, содержимого грыжевого мешка, наличия сопутствующих аномалий и общего состояния новорожденного.

Консервативная тактика может применяться в отдельных случаях при больших омфалоцеле, особенно у недоношенных детей или при наличии тяжелых сопутствующих аномалий, делающих хирургическое вмешательство крайне рискованным. Целью консервативного лечения является эпителизация грыжевого мешка с формированием вентральной грыжи, которая может быть скорректирована в более старшем возрасте.

Консервативное лечение включает обработку грыжевого мешка антисептическими растворами (повидон-йод, хлоргексидин) для предотвращения инфицирования и стимуляции процессов эпителизации. Мешок покрывается стерильными салфетками, пропитанными антисептиком, с ежедневной сменой повязок. Процесс эпителизации занимает от нескольких недель до нескольких месяцев.

Хирургическое лечение является методом выбора для большинства пациентов с омфалоцеле. Выбор конкретной методики зависит от размеров дефекта и возможности одномоментного закрытия брюшной стенки без создания критического внутрибрюшного давления.

Первичная пластика применяется при малых омфалоцеле, когда размеры дефекта позволяют сопоставить края апоневроза без натяжения. Операция выполняется в первые часы жизни после стабилизации состояния новорожденного. Техника операции включает мобилизацию грыжевого мешка, вскрытие его, ревизию содержимого, вправление органов в брюшную полость и послойное ушивание дефекта.

При невозможности первичного закрытия дефекта применяется этапное лечение с использованием синтетических материалов. Наиболее распространенным методом является применение специальных силиконовых мешков (силастиковых пакетов), которые фиксируются к краям дефекта и позволяют постепенно вправлять органы в брюшную полость.

Этапное лечение начинается с установки силастикового мешка, в который помещаются выпавшие органы. Затем проводится постепенное уменьшение объема мешка путем его сжимания или подвешивания, что

обеспечивает медленное вправление органов и растяжение брюшной стенки. Процесс обычно занимает 7-14 дней, после чего выполняется окончательная пластика дефекта.

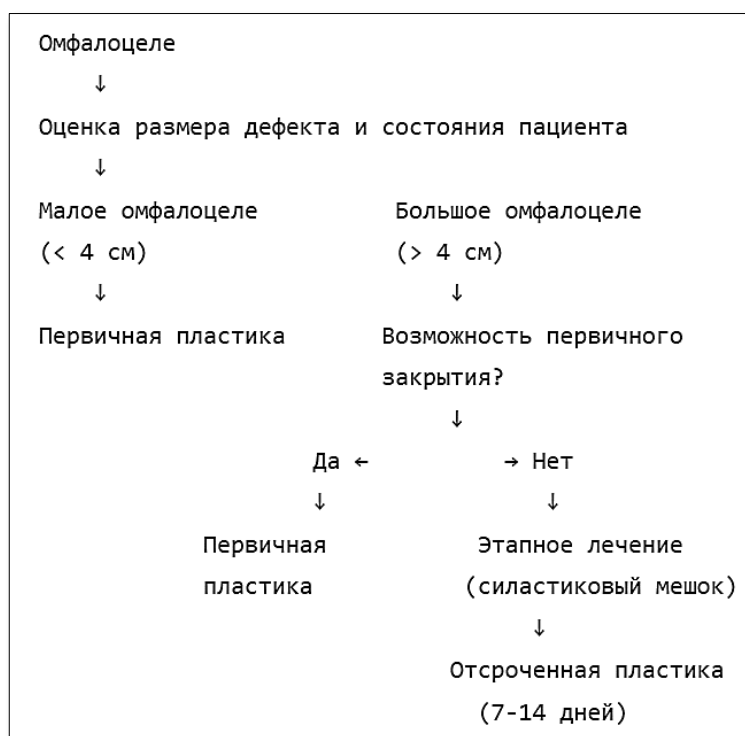


Рисунок 4.3. Тактика лечения омфалоцеле

Техника операции при первичной пластике включает следующие этапы: разрез кожи вокруг основания грыжевого мешка, мобилизация и вскрытие грыжевого мешка, ревизия органов брюшной полости, вправление органов, мобилизация краев апоневроза, ушивание дефекта апоневроза, подкожной клетчатки и кожи.

Особое внимание уделяется оценке жизнеспособности органов, находившихся в грыжевом мешке. При выявлении участков некроза кишечника выполняется их резекция с формированием анастомоза. Иногда может потребоваться формирование временной стомы с последующим восстановлением непрерывности кишечника.

Важным аспектом хирургического лечения является контроль внутрибрюшного давления после вправления органов. Критическое повышение давления может привести к нарушению венозного возврата,

сдавлению нижней полой вены, ухудшению вентиляции легких. Для мониторинга используется измерение давления в мочевом пузыре или желудке.

При невозможности закрытия дефекта собственными тканями могут применяться различные виды пластических материалов. Биологические материалы (деминерализованная твердая мозговая оболочка, коллагеновые матрицы) обладают хорошей биосовместимостью, но могут рассасываться со временем. Синтетические материалы (полипропиленовые, политетрафторэтиленовые сетки) обеспечивают прочное закрытие дефекта, но могут вызывать воспалительную реакцию.

Послеоперационное ведение включает интенсивную терапию, направленную на поддержание жизненно важных функций организма. Особое внимание уделяется респираторной поддержке, поскольку повышение внутрибрюшного давления может нарушить вентиляцию легких. Может потребоваться продленная искусственная вентиляция легких.

Питание в послеоперационном периоде начинается с парентерального, с постепенным переходом на энтеральное по мере восстановления функции желудочно-кишечного тракта. Контролируется водно-электролитный баланс, кислотно-основное состояние, показатели гемодинамики.

Профилактика инфекционных осложнений включает антибактериальную терапию, тщательный уход за послеоперационной раной, соблюдение асептики при всех манипуляциях. Выбор антибиотиков основывается на спектре наиболее вероятных возбудителей и результатах микробиологических исследований.

4.6. Прогноз

Прогноз при омфалоцеле определяется комплексом факторов, включающих размеры дефекта, наличие и тяжесть сопутствующих аномалий развития, хромосомную патологию, степень недоношенности и массу тела при рождении. Общая выживаемость детей с омфалоцеле составляет 70-95%, однако значительно варьирует в зависимости от указанных факторов.

При изолированных малых омфалоцеле без сопутствующих аномалий прогноз благоприятный, выживаемость приближается к 100%. Хирургическая коррекция обычно проходит без осложнений, отдаленные результаты хорошие. Дети развиваются нормально, качество жизни не страдает.

Большие омфалоцеле имеют менее благоприятный прогноз ввиду технических сложностей хирургического лечения и высокой частоты сопутствующих аномалий. Выживаемость составляет 60-80% и во многом зависит от возможности успешной хирургической коррекции и компенсации сопутствующих пороков развития.

Таблица 4.3. Прогностические критерии при омфалоцеле

Фактор	Благоприятный прогноз	Неблагоприятный прогноз
Размер дефекта	< 4 см	> 6 см
Сопутствующие аномалии	Отсутствуют	Множественные/тяжелые
Хромосомная патология	Отсутствует	Трисомия 13, 18
Пороки сердца	Отсутствуют или простые	Сложные цианотические
Масса при рождении	> 2500 г	< 1500 г
Состояние грыжевого мешка	Интактный	Разорванный
Время до операции	< 24 часов	> 48 часов

Наиболее неблагоприятный прогноз отмечается при хромосомных аномалиях, особенно трисомиях 13 и 18. При синдроме Эдвардса (трисомия 18) медиана выживаемости составляет всего несколько месяцев, большинство детей умирают в первый год жизни от множественных пороков развития. При синдроме Патау (трисомия 13) прогноз также крайне неблагоприятный, большинство новорожденных не доживают до года из-за тяжелых врожденных пороков сердца, центральной нервной системы и других органов.

ГЛАВА 5

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

5.1. Определение и эпидемиология

Экстрофия мочевого пузыря представляет собой сложный врожденный порок развития, характеризующийся отсутствием передней стенки мочевого пузыря и соответствующего участка передней брюшной стенки, в результате чего слизистая оболочка мочевого пузыря оказывается вывернутой наружу и располагается на передней поверхности живота.

Данная патология относится к числу наиболее тяжелых пороков развития мочеполовой системы и передней брюшной стенки, требующих комплексного многоэтапного хирургического лечения с участием мультидисциплинарной команды специалистов.

Частота встречаемости экстрофии мочевого пузыря составляет от 1:10 000 до 1:50 000 новорожденных, при этом отмечаются значительные географические и этнические различия в распространенности данного порока. Наиболее высокие показатели заболеваемости регистрируются в странах Северной Америки и Европы, тогда как в азиатских популяциях частота встречаемости значительно ниже.

Половые различия при экстрофии мочевого пузыря выражены достаточно отчетливо: соотношение мальчиков и девочек составляет приблизительно 2,3-4:1. Это преобладание мужского пола связывают с особенностями эмбрионального развития наружных половых органов и передней брюшной стенки у плодов мужского пола.

Важно отметить, что экстрофия мочевого пузыря редко встречается изолированно и часто сочетается с другими пороками развития уrogenитального тракта, опорно-двигательного аппарата и желудочно-кишечной системы. Семейные случаи заболевания регистрируются крайне редко, что указывает на преимущественно спорадический характер данного порока развития.

5.2. Патогенез и классификация

Патогенез экстрофии мочевого пузыря остается предметом активного изучения и научных дискуссий. Наиболее признанной в настоящее время является теория нарушения миграции мезенхимальных клеток в область клоакальной мембраны на ранних стадиях эмбриогенеза.

В норме клоакальная мембрана должна подвергнуться инволюции к 4-5 неделе внутриутробного развития, что обеспечивает формирование передней брюшной стенки и правильное развитие мочеполовых органов. При экстрофии мочевого пузыря происходит преждевременный разрыв клоакальной мембраны до миграции мезенхимальных клеток, что препятствует формированию нижних отделов прямых мышц живота и передней стенки мочевого пузыря.

Критическим периодом для возникновения экстрофии является промежуток между 4-й и 7-й неделями гестации, когда происходит формирование основных структур передней брюшной стенки и мочеполовой системы. Нарушение нормального хода эмбриогенеза в этот период приводит к формированию характерного комплекса анатомических аномалий.

Нормальное развитие:

Клоакальная мембрана → Миграция мезенхимы → Инволюция мембраны →
Формирование передней брюшной стенки

Патологическое развитие:

Клоакальная мембрана → Преждевременный разрыв → Нарушение миграции
мезенхимы → Экстрофия мочевого пузыря

Рисунок 5.1. Патогенез экстрофии мочевого пузыря

Клоакальная экстрофия представляет собой наиболее тяжелую форму порока, при которой помимо экстрофии мочевого пузыря наблюдается экстрофия слепой кишки, атрезия ануса, расщепление наружных половых органов и позвоночника. Данная форма характеризуется крайне неблагоприятным прогнозом и требует особых подходов к лечению.

Таблица 5.1. Классификация экстрофии мочевого пузыря

Тип экстрофии	Характеристика	Частота встречаемости
Классическая экстрофия	Дефект передней стенки мочевого пузыря и брюшной стенки, эписпадия	85-90%
Клоакальная экстрофия	Сочетание экстрофии мочевого пузыря с экстрофией кишечника	8-10%
Покрытая экстрофия	Наличие кожного покрова над экстрофированным мочевым пузырем	2-3%
Псевдоэкстрофия	Дефект передней брюшной стенки без истинной экстрофии мочевого пузыря	1-2%

5.3. Клиническая картина

Клинические проявления экстрофии мочевого пузыря многообразны и затрагивают множественные анатомические структуры. Основными компонентами клинической картины являются анатомические нарушения и функциональные расстройства, которые в совокупности определяют тяжесть состояния пациента и прогноз заболевания.

Анатомические нарушения включают в себя дефект передней брюшной стенки в надлобковой области, через который выпячивается слизистая оболочка мочевого пузыря ярко-красного цвета. Размеры дефекта варьируют от 3-4 см при малых формах до 8-10 см при обширных поражениях. Слизистая оболочка мочевого пузыря имеет характерную бархатистую поверхность с выраженным сосудистым рисунком.

Важным анатомическим признаком является диастаз лонных костей, который составляет в среднем 4-6 см и обуславливает характерную "утиную" походку у детей старшего возраста. Диастаз прямых мышц живота приводит к формированию грыжевого выпячивания в эпигастральной области и нарушению функции передней брюшной стенки.

У мальчиков экстрофия мочевого пузыря практически всегда сочетается с эписпадией - расщеплением дорсальной стенки уретры с деформацией полового члена. Половой член при этом укорочен, искривлен кверху, головка уплощена и расщеплена. У девочек наблюдается расщепление клитора и передней стенки влагалища, а также деформация больших половых губ.

Рисунок 5.2. Анатомия при экстрофии мочевого пузыря: дефект передней брюшной стенки, экстрофированная слизистая мочевого пузыря, деформация наружных половых органов

Функциональные расстройства при экстрофии мочевого пузыря обусловлены отсутствием резервуарной функции мочевого пузыря и нарушением механизмов удержания мочи. Моча постоянно выделяется из устьев мочеточников на поверхность экстрофированной слизистой, что приводит к мацерации окружающих тканей и развитию хронического дерматита.

Восходящая инфекция мочевых путей является практически постоянным спутником экстрофии мочевого пузыря и может приводить к развитию пиелонефрита, хронической почечной недостаточности и артериальной гипертензии. Частота инфекционных осложнений достигает 80-90% случаев при отсутствии адекватного лечения.

Психосоциальные аспекты заболевания не менее важны, чем физические проявления. Постоянное подтекание мочи, неприятный запах, необходимость использования специальных средств гигиены и множественные хирургические вмешательства оказывают значительное влияние на качество жизни пациентов и их семей.

5.4. Диагностика

Диагностика экстрофии мочевого пузыря, как правило, не представляет значительных трудностей в связи с характерными клиническими

проявлениями порока. Однако для полноценной оценки состояния пациента и планирования лечебной тактики необходимо проведение комплексного обследования с использованием различных диагностических методов.

Клинические методы диагностики основываются на визуальном осмотре и физикальном обследовании новорожденного. При осмотре обращают внимание на размеры и локализацию дефекта передней брюшной стенки, состояние экстрофированной слизистой оболочки мочевого пузыря, наличие и выраженность диастаза прямых мышц живота.

Особое внимание уделяется оценке функции мочеточников путем наблюдения за выделением мочи из их устьев. Нормальное ритмичное выделение мочи свидетельствует о сохранной функции верхних мочевых путей, тогда как отсутствие или нарушение мочеотделения может указывать на сопутствующие аномалии развития почек и мочеточников.

Оценка состояния наружных половых органов включает в себя определение степени деформации полового члена у мальчиков и характера расщепления наружных половых органов у девочек. У мальчиков измеряют длину полового члена, степень его искривления и выраженность эписпадии.

Инструментальная диагностика играет ключевую роль в определении анатомических особенностей порока и планировании хирургического лечения. Ультразвуковое исследование почек и мочевых путей позволяет оценить состояние паренхимы почек, выявить признаки пиелоэктазии или гидронефроза, определить количество почечной ткани и особенности строения мочеточников.

Рентгенологическое исследование тазовых костей с измерением диастаза лонного сочленения является обязательным компонентом диагностического алгоритма. Степень диастаза влияет на выбор хирургической тактики и прогноз функциональных результатов лечения.

Экскреторная урография или магнитно-резонансная урография позволяют детально оценить анатомию и функцию верхних мочевых путей,

выявить сопутствующие аномалии развития почек, определить степень рефлюкса мочи и состояние чашечно-лоханочной системы.

Таблица 5.2. Диагностические критерии экстрофии

Метод исследования	Основные критерии	Нормальные показатели
Физикальный осмотр	Размер дефекта брюшной стенки	Отсутствие дефекта
	Состояние экстрофированной слизистой	Отсутствие экстрофии
УЗИ почек	Размеры почек	Возрастная норма
	Толщина паренхимы	> 10 мм
	Расширение ЧЛС	Отсутствует
Рентгенография таза	Диастаз лонных костей	< 5 мм
	Деформация тазового кольца	Отсутствует
Урография	Функция почек	> 80% от нормы
	Рефлюкс	Отсутствует

Цистоскопия при экстрофии мочевого пузыря имеет ограниченное применение в связи с отсутствием полости мочевого пузыря, однако может быть полезна для оценки состояния устьев мочеточников и выявления дополнительных аномалий развития.

Генетическое консультирование и молекулярно-генетические исследования рекомендуются при подозрении на синдромальные формы экстрофии или наличии семейного анамнеза врожденных пороков развития мочеполовой системы.

5.5. Лечение

Лечение экстрофии мочевого пузыря представляет собой одну из наиболее сложных задач детской урологии и требует применения современных хирургических технологий в сочетании с мультидисциплинарным подходом. Основной целью лечения является восстановление континенции, сохранение функции почек, реконструкция

наружных половых органов и обеспечение приемлемого качества жизни пациента.

Хирургическая реконструкция при экстрофии мочевого пузыря может выполняться как в виде одномоментной операции, так и поэтапно. Выбор хирургической тактики зависит от размеров экстрофированной пластинки мочевого пузыря, степени диастаза лонных костей, общего состояния ребенка и опыта хирургической бригады.

Одномоментная реконструкция (complete primary repair of exstrophy - CPRE) включает в себя закрытие мочевого пузыря, реконструкцию уретры и наружных половых органов, а также пластику передней брюшной стенки. Данный подход позволяет добиться хороших анатомических и функциональных результатов при условии наличия достаточного объема ткани мочевого пузыря и адекватного опыта хирургической бригады.

Этапное лечение традиционно включает три основных этапа: первичное закрытие мочевого пузыря в неонатальном периоде, реконструкция уретры и создание механизма континенции в возрасте 3-4 лет, и пластика наружных половых органов в школьном возрасте. Такой подход позволяет минимизировать хирургические риски и добиться оптимальных результатов у каждого конкретного пациента.

Первый этап хирургического лечения выполняется в первые дни жизни ребенка и включает в себя мобилизацию экстрофированной пластинки мочевого пузыря, ее тубуляризацию для создания резервуара, и закрытие дефекта передней брюшной стенки. Важным компонентом операции является остеотомия подвздошных костей, которая позволяет сблизить лонные кости и уменьшить натяжение тканей при закрытии дефекта.

Техника остеотомии включает в себя пересечение подвздошных костей на уровне седалищной вырезки с обеих сторон, что обеспечивает мобилизацию тазового кольца и возможность сближения лонных костей без чрезмерного натяжения мягких тканей. После остеотомии производится

фиксация костных фрагментов в правильном положении с помощью внешней фиксации или погружных имплантатов.

Второй этап лечения направлен на создание континенции и реконструкцию уретры. Наиболее распространенными методами являются операция Келли (эндоскопическая инъекция объемообразующих веществ в область шейки мочевого пузыря) и операция Янга-Дис-Лидбеттера (удлинение уретры с использованием тубуляризованного лоскута из стенки мочевого пузыря).

При недостаточной емкости собственного мочевого пузыря может потребоваться его аугментация с использованием сегментов кишечника. Наиболее часто для этих целей используется подвздошная кишка, которая обладает оптимальными характеристиками растяжимости и низким давлением.

Третий этап включает в себя окончательную реконструкцию наружных половых органов и коррекцию эписпадии. У мальчиков выполняется выпрямление полового члена, реконструкция головки и создание наружного отверстия уретры в физиологическом положении. У девочек производится пластика больших половых губ и клитора.

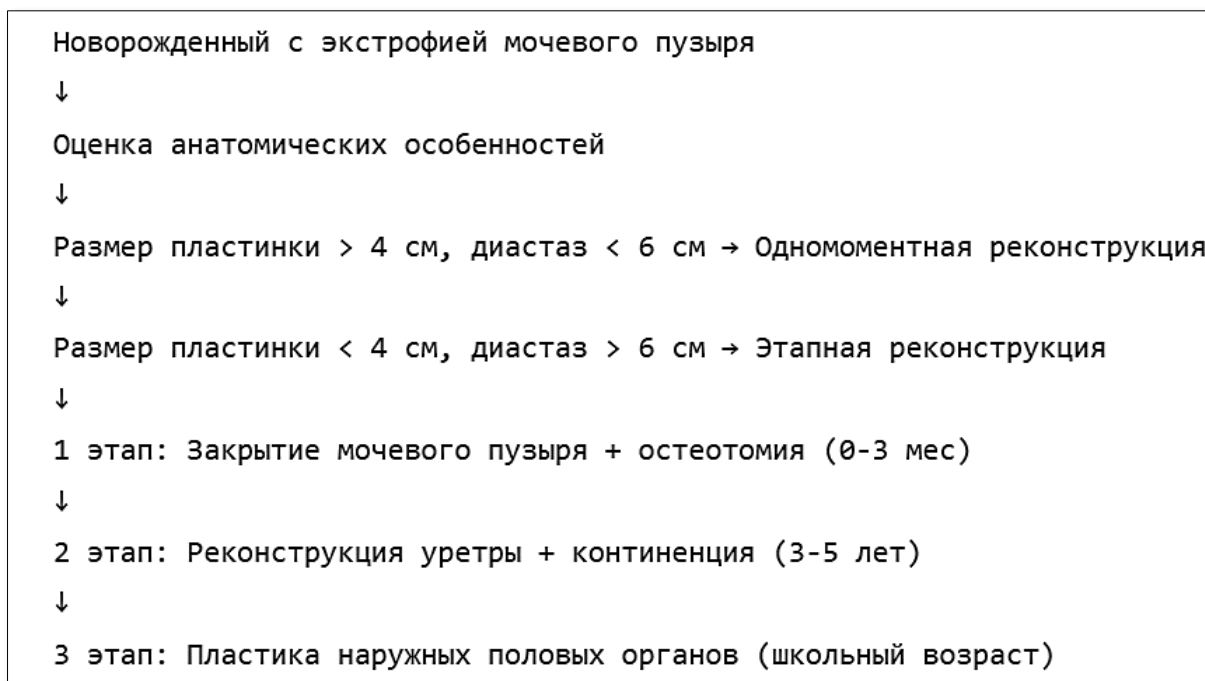


Рисунок 5.3. Алгоритм хирургического лечения экстрофии

Послеоперационное ведение пациентов требует особого внимания к профилактике инфекционных осложнений, обеспечению адекватного дренирования мочи и контролю за заживлением тканей. В течение первых недель после операции необходимо строгое соблюдение постельного режима для предотвращения расхождения швов и обеспечения оптимальных условий для заживления.

5.6. Результаты и прогноз

Результаты лечения экстрофии мочевого пузыря в значительной степени зависят от анатомических особенностей порока, сроков начала лечения, выбранной хирургической тактики и качества послеоперационного ведения. Современные подходы к лечению позволяют добиться хороших функциональных результатов у большинства пациентов, однако полная реабилитация требует длительного времени и тщательного наблюдения.

Функциональные исходы оцениваются по нескольким основным критериям: достижение континенции, сохранение функции почек, анатомические результаты реконструкции наружных половых органов и общее качество жизни пациентов.

Континенция достигается у 70-85% пациентов после завершения всех этапов хирургического лечения. При этом полная континенция (способность удерживать мочу в течение 3-4 часов) наблюдается у 60-70% больных, а социально приемлемая континенция (эпизоды недержания не чаще 1-2 раз в сутки) - у 80-90%.

Факторами, влияющими на достижение континенции, являются размер первоначальной пластинки мочевого пузыря, степень диастаза лонных костей, возраст начала лечения и техника выполнения операций. Наилучшие результаты отмечаются у пациентов с размером пластинки более 4 см в диаметре и диастазом лонных костей менее 4 см.

Таблица 5.3. Результаты лечения экстрофии мочевого пузыря

Показатель	Хорошие результаты	Удовлетворительные	Неудовлетворительные
Континенция	70-85%	15-25%	5-10%
Функция почек	85-90%	8-12%	2-5%
Анатомия половых органов	75-80%	15-20%	5-10%
Качество жизни	70-75%	20-25%	5-10%

Сохранение функции почек является критически важным аспектом долгосрочного прогноза. У 85-90% пациентов удастся сохранить нормальную или незначительно сниженную функцию почек при условии своевременного начала лечения и адекватного контроля инфекций мочевых путей.

Развитие хронической почечной недостаточности наблюдается у 5-10% больных и чаще всего связано с поздним началом лечения, рецидивирующими инфекциями мочевых путей или техническими ошибками при выполнении реконструктивных операций.

Результаты реконструкции наружных половых органов оцениваются не только с анатомической, но и с функциональной точки зрения. У мальчиков основными критериями являются длина и форма полового члена, возможность нормального мочеиспускания и в перспективе – сексуальная функция. У девочек важными аспектами являются нормальная анатомия наружных половых органов и возможность нормальной половой жизни в будущем.

Психосоциальная адаптация пациентов с экстрофией мочевого пузыря требует особого внимания со стороны медицинских работников, психологов и социальных служб. Длительный период лечения, множественные госпитализации и операции могут оказывать негативное влияние на психологическое состояние детей и их семей.

Качество жизни пациентов после завершения лечения в целом оценивается как удовлетворительное или хорошее у 85-90% больных. Большинство пациентов способны вести активный образ жизни, получать образование и работать. Однако некоторые ограничения, связанные с

необходимостью регулярного медицинского наблюдения и возможными остаточными функциональными нарушениями, могут сохраняться в течение всей жизни.

Репродуктивная функция у пациентов с экстрофией мочевого пузыря может быть нарушена, особенно у мужчин. Фертильность у женщин, как правило, не страдает, и большинство из них способны к нормальной беременности и родам. У мужчин могут наблюдаться нарушения эякуляции и снижение фертильности, что требует специализированного андрологического обследования и лечения.

Долгосрочное наблюдение пациентов с экстрофией мочевого пузыря должно продолжаться в течение всей жизни и включать в себя регулярную оценку функции почек, состояния мочевых путей, контроль артериального давления и мониторинг психосоциального статуса. Особое внимание следует уделять профилактике инфекций мочевых путей и раннему выявлению осложнений, требующих хирургической коррекции.

ГЛАВА 6

РЕДКИЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Помимо наиболее распространенных пороков развития передней брюшной стенки, таких как гастрошизис и омфалоцеле, в клинической практике встречаются редкие, но не менее значимые аномалии развития. Эти состояния характеризуются сложным патогенезом, множественными анатомическими нарушениями и требуют особого подхода к диагностике и лечению. Знание особенностей течения редких пороков развития является необходимым компонентом профессиональной подготовки врача-педиатра и детского хирурга.

6.1. Пентология Кантрелла

Пентология Кантрелла представляет собой редкий комплекс врожденных аномалий, впервые описанный в 1958 году R. Cantrell с соавторами. Данный синдром характеризуется пятью основными компонентами, поражающими структуры грудной клетки и верхнего отдела передней брюшной стенки. Частота встречаемости составляет 1 случай на 65 000-200 000 новорожденных, при этом мужской пол поражается несколько чаще женского.

Патогенез пентологии Кантрелла связан с нарушением развития поперечной перегородки на 14-18 неделе внутриутробного развития. Дефект формирования вентральной мезодермы приводит к недоразвитию структур, производных этого зародышевого листка. Этиологические факторы включают генетические мутации, тератогенные воздействия и хромосомные аберрации, однако в большинстве случаев причина остается неустановленной.

Классические компоненты синдрома включают: дефект нижней части грудины, дефект диафрагмы в области перикардио-диафрагмального соединения, дефект перикарда, врожденные пороки сердца и дефект передней брюшной стенки в эпигастральной области. Полный синдром встречается

крайне редко, чаще наблюдаются неполные формы с наличием 3-4 компонентов.

Таблица 6.1. Компоненты пентологии Кантрелла

Компонент	Частота встречаемости	Анатомические особенности
Дефект грудины	90%	Расщелина нижней трети грудины
Дефект диафрагмы	85%	Аплазия переднего отдела диафрагмы
Дефект перикарда	80%	Отсутствие вентральной части перикарда
Пороки сердца	95%	Дивертикул левого желудочка, ДМЖП
Дефект брюшной стенки	70%	Супраумбиликальная грыжа

Клинические проявления зависят от полноты синдрома и тяжести отдельных компонентов. При полной форме наблюдается выраженная деформация грудной клетки с парадоксальными движениями, эктопия сердца, дефект передней брюшной стенки с эвентрацией органов брюшной полости. Неполные формы могут проявляться изолированными дефектами грудины или диафрагмы.

Пренатальная диагностика основывается на ультразвуковом исследовании, при котором выявляются характерные эхографические признаки: эктопия сердца, дефекты грудины и диафрагмы, омфалоцеле. Дополнительную информацию предоставляет МРТ плода, позволяющая детализировать анатомические нарушения.

Лечение пентологии Кантрелла представляет значительные трудности и требует мультидисциплинарного подхода. При полных формах синдрома прогноз крайне неблагоприятный, летальность достигает 90%. При неполных формах возможна хирургическая коррекция отдельных компонентов, однако

требуется этапный подход с учетом тяжести сердечно-сосудистых нарушений. Первоочередными задачами являются стабилизация гемодинамики и защита эктопированного сердца.

6.2. Синдром каудальной регрессии

Синдром каудальной регрессии, также известный как каудальный дисгенез или сакральная агенезия, представляет собой спектр врожденных аномалий, характеризующихся недоразвитием каудальных отделов эмбриона. Частота встречаемости составляет 1-2,5 случая на 100 000 новорожденных, при этом отмечается значительно более высокая распространенность у детей, рожденных от матерей с сахарным диабетом.

Патогенез синдрома связан с нарушением развития каудальной мезодермы на 4-7 неделе эмбриогенеза. Предполагается, что ведущую роль играет недостаточность кровоснабжения каудальных отделов эмбриона вследствие аномального развития сосудистой системы. Материнский диабет увеличивает риск развития синдрома в 200-400 раз, что связано с тератогенным воздействием гипергликемии на развивающийся эмбрион.

Клинические проявления синдрома каудальной регрессии варьируют от легких форм с частичной агенезией копчика до тяжелых случаев с отсутствием поясничных и крестцовых позвонков, аномалиями развития спинного мозга и выраженными нарушениями функции органов малого таза. Часто наблюдаются сопутствующие аномалии: дефекты передней брюшной стенки, пороки развития почек и мочевыводящих путей, аноректальные мальформации.

Классификация синдрома каудальной регрессии основывается на степени выраженности костных дефектов и может включать четыре основных типа: тип I – частичная агенезия крестца, тип II – частичная агенезия крестца с сохранными суставными поверхностями, тип III – переменная поясничная и тотальная сакральная агенезия, тип IV – переменная поясничная и тотальная сакральная агенезия с вовлечением грудных и шейных позвонков.

Диагностика основывается на клинических данных, рентгенографии позвоночника, КТ и МРТ. Пренатально синдром может быть заподозрен при выявлении укорочения позвоночника плода, аномалий развития почек, многоводия или маловодия. Важное значение имеет анамнез материнского диабета.

Лечение синдрома каудальной регрессии носит симптоматический характер и направлено на коррекцию функциональных нарушений. При дефектах передней брюшной стенки показана хирургическая коррекция. Необходимо динамическое наблюдение уролога для своевременного выявления и лечения урологических осложнений. Ортопедическая коррекция деформаций позвоночника и нижних конечностей проводится по индивидуальным показаниям.

6.3. Другие редкие пороки

К редким порокам развития передней брюшной стенки относятся агенезия передней брюшной стенки, врожденные лимфангиомы и другие изолированные аномалии. Эти состояния встречаются крайне редко, однако требуют знания основных клинических проявлений и принципов лечения.

Агенезия передней брюшной стенки представляет собой крайне редкую аномалию, характеризующуюся полным или частичным отсутствием мышечно-апоневротических структур передней брюшной стенки. Патогенез связан с нарушением формирования латеральных складок тела в процессе эмбриогенеза. Клинически проявляется выраженной эвентрацией органов брюшной полости без покрывающих оболочек, что требует экстренного хирургического вмешательства в первые часы жизни.

Врожденные лимфангиомы передней брюшной стенки формируются вследствие нарушения развития лимфатической системы. Различают кистозные, капиллярные и кавернозные формы. Клинически проявляются наличием мягкотканного образования различной величины, часто с характерной флюктуацией. Диагностика основывается на данных УЗИ, КТ или

МРТ. Лечение хирургическое - полное иссечение образования в пределах здоровых тканей.

Таблица 6.2. Редкие пороки развития передней брюшной стенки

Порок развития	Частота	Основные проявления	Принципы лечения
Агенезия передней брюшной стенки	<1:500 000	Эвентрация органов	Экстренная пластика
Лимфангиома	1:10 000	Кистозное образование	Хирургическое иссечение
Врожденная диастолия прямых мышц	1:2 000	Диастаз прямых мышц живота	Консервативное/хирургическое
Аплазия мышц живота	<1:100 000	Отсутствие мышечного слоя	Реконструктивная пластика

Врожденная диастолия прямых мышц живота характеризуется расхождением прямых мышц живота вследствие недоразвития белой линии. Может сочетаться с другими пороками развития передней брюшной стенки. В большинстве случаев не требует хирургического лечения и подвергается спонтанной коррекции по мере роста ребенка.

Аплазия мышц передней брюшной стенки представляет собой редкую аномалию, при которой отсутствует один или несколько мышечных слоев передней брюшной стенки. Может быть компонентом синдрома prune belly или встречаться изолированно. Лечение заключается в реконструктивных операциях с использованием местных тканей или синтетических материалов.

Прогноз при редких пороках развития передней брюшной стенки зависит от характера и выраженности анатомических нарушений, наличия сопутствующих аномалий и своевременности оказания специализированной медицинской помощи. Ранняя диагностика и комплексный подход к лечению позволяют улучшить функциональные исходы и качество жизни пациентов.

Знание особенностей редких пороков развития передней брюшной стенки необходимо для своевременной диагностики и выбора оптимальной лечебной тактики. Мультидисциплинарный подход с участием детских хирургов, кардиохирургов, урологов и других специалистов является основой успешного лечения данной группы пациентов.

ГЛАВА 7

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

7.1. Ультразвуковая диагностика

Ультразвуковое исследование плода является основным методом пренатальной диагностики пороков развития передней брюшной стенки. Современные возможности ультразвуковой диагностики позволяют выявлять большинство аномалий развития уже в первом триместре беременности, что имеет принципиальное значение для планирования дальнейшей тактики ведения беременности и родов.

Сроки выявления различных пороков развития передней брюшной стенки варьируют в зависимости от типа аномалии и технических возможностей ультразвукового оборудования. Гастрошизис может быть диагностирован уже на 11-12 неделе гестации, когда становится возможной визуализация эвентрированных петель кишечника. Омфалоцеле выявляется несколько позже, обычно после 13-15 недель, поскольку необходимо дифференцировать физиологическое выпячивание кишечника, которое в норме редуцируется к 12 неделе гестации. Экстрофия мочевого пузыря может быть заподозрена во втором триместре при отсутствии визуализации мочевого пузыря и наличии характерных изменений в области малого таза.

Диагностические критерии для каждого типа порока имеют свои особенности. При гастрошизисе ультразвуковая картина характеризуется наличием дефекта передней брюшной стенки, обычно справа от места прикрепления пуповины, через который визуализируются свободно плавающие в амниотической жидкости петли кишечника без мембранозного покрытия. Важным диагностическим признаком является отсутствие грыжевого мешка и нормальное прикрепление пуповины. Размер дефекта при гастрошизисе обычно не превышает 4 см в диаметре.

Омфалоцеле характеризуется наличием центрально расположенного дефекта передней брюшной стенки в области пупочного кольца, через

который происходит эвентрация органов брюшной полости, покрытых мембранозной оболочкой. Пуповина прикрепляется к вершине грыжевого мешка, что является патогномоничным признаком данной аномалии. Содержимое грыжевого мешка может включать печень, кишечник, желудок и селезенку в зависимости от размера дефекта.

Таблица 7.1. УЗИ-критерии пороков развития передней брюшной стенки

Порок развития	Срок выявления	Основные УЗИ-признаки	Дополнительные критерии
Гастрошизис	11-14 недель	Дефект справа от пуповины, свободные петли кишечника	Отсутствие мембраны, нормальное прикрепление пуповины
Омфалоцеле	13-18 недель	Центральный дефект, мембранозный мешок	Прикрепление пуповины к грыжевому мешку
Экстрофия мочевого пузыря	18-24 недели	Отсутствие мочевого пузыря, дефект надлобковой области	Широкое расхождение лонных костей
Эписпадия	20-24 недели	Аномалия наружных половых органов	Укорочение и дорсальное искривление полового члена

Экстрофия мочевого пузыря представляет наибольшие диагностические трудности при ультразвуковом исследовании. Основными критериями диагностики являются отсутствие визуализации мочевого пузыря при повторных исследованиях, наличие образования в надлобковой области, представляющего собой вывернутую слизистую мочевого пузыря, и расширение лонного симфиза. У плодов мужского пола может определяться короткий половой член с дорсальным искривлением.

Рисунок 7.1. На ультразвуковых изображениях демонстрируются характерные признаки основных пороков развития: А) гастрошизис с эвентрированными петлями кишечника без мембранозного покрытия; Б) омфалоцеле с грыжевым мешком и прикреплением пуповины к его вершине; В) экстрофия мочевого пузыря с отсутствием визуализации мочевого пузыря и дефектом надлобковой области.

Качество ультразвуковой диагностики во многом зависит от опыта специалиста, технических характеристик оборудования, срока беременности и положения плода. Многоплодная беременность, маловодие или многоводие, ожирение беременной могут существенно затруднять диагностику. В сложных случаях рекомендуется проведение повторного исследования через 1-2 недели или направление пациентки в специализированный центр пренатальной диагностики.

Важное значение имеет оценка сопутствующих аномалий развития, поскольку пороки развития передней брюшной стенки часто сочетаются с другими врожденными пороками. При омфалоцеле частота сочетанных аномалий достигает 70%, включая пороки сердца, центральной нервной системы, мочеполовой системы и хромосомные aberrации. При гастрошизисе сочетанные пороки встречаются значительно реже - в 10-15% случаев, и чаще всего представлены аномалиями желудочно-кишечного тракта.

7.2. Дополнительные методы диагностики

Магнитно-резонансная томография плода является дополнительным методом диагностики, который используется в сложных случаях для уточнения диагноза и детальной оценки анатомических нарушений. МРТ плода особенно информативна при подозрении на экстрофию мочевого пузыря, когда ультразвуковая диагностика затруднена, а также при больших омфалоцеле для точной оценки содержимого грыжевого мешка и планирования хирургического лечения.

Преимуществами МРТ плода являются высокая контрастность мягких тканей, возможность получения изображений в различных плоскостях и

независимость от положения плода. Метод позволяет детально оценить анатомию внутренних органов, степень их дислокации при омфалоцеле, состояние диафрагмы при пентологии Кантрелла, а также выявить сопутствующие аномалии центральной нервной системы.

Ограничениями МРТ плода являются высокая стоимость исследования, необходимость специального оборудования и подготовленного персонала, а также относительные противопоказания в первом триместре беременности. Оптимальными сроками для проведения МРТ плода считается период с 20 по 36 неделю гестации.

Инвазивные методы пренатальной диагностики включают амниоцентез и кордоцентез, которые выполняются для исключения хромосомных аномалий при высоком риске их развития. Показаниями к проведению инвазивной диагностики при пороках развития передней брюшной стенки являются омфалоцеле (особенно при малых размерах дефекта), сочетанные пороки развития, неблагоприятный семейный анамнез по хромосомным aberrациям и возраст матери старше 35 лет.

Наиболее часто при омфалоцеле выявляются трисомии 13, 18 и 21 хромосом, синдром Тернера и триплоидия. При гастрошизисе хромосомные аномалии встречаются крайне редко, поэтому рутинное проведение кариотипирования не показано.

1. **Скрининговое УЗИ** (11-14, 18-22, 32-36 недель) ↓
2. **Выявление порока развития** ↓
3. **Экспертное УЗИ** в специализированном центре ↓
4. **Оценка сопутствующих аномалий** ↓
5. **При множественных пороках или омфалоцеле** → Инвазивная диагностика (кариотипирование) ↓
6. **При необходимости** → МРТ плода ↓
7. **Медико-генетическое консультирование** ↓
8. **Определение тактики ведения беременности**

Рисунок 7.2. Алгоритм пренатальной диагностики пороков развития передней брюшной стенки

Биохимические маркеры сыворотки крови матери имеют ограниченное значение в диагностике пороков развития передней брюшной стенки. Повышение уровня альфа-фетопротеина может наблюдаться при гастрошизисе и омфалоцеле вследствие контакта плодовых тканей с амниотической жидкостью, однако этот показатель неспецифичен и может повышаться при различных состояниях плода и матери.

7.3. Прогнозирование и медико-генетическое консультирование

Прогнозирование исходов беременности при пороках развития передней брюшной стенки основывается на комплексной оценке множества факторов, включающих тип и размер дефекта, наличие сопутствующих аномалий, срок гестации на момент выявления порока, а также социально-экономические условия семьи.

Прогностические факторы при гастрошизисе включают размер дефекта передней брюшной стенки, степень дилатации кишечника, наличие признаков кишечной непроходимости и внутриутробной задержки роста плода. Неблагоприятными прогностическими признаками являются выраженная дилатация кишечника (более 25 мм), утолщение стенки кишки, наличие псевдокист и олигогидрамнион. Эти изменения свидетельствуют о развитии химического перитонита вследствие длительного контакта кишечника с амниотической жидкостью.

При омфалоцеле основными прогностическими факторами являются размер дефекта, содержимое грыжевого мешка и наличие сопутствующих аномалий. Малые омфалоцеле (диаметр дефекта менее 5 см) имеют более благоприятный прогноз в отношении хирургического лечения, но чаще сочетаются с хромосомными aberrациями. Большие омфалоцеле с эвентрацией печени требуют многоэтапного хирургического лечения и имеют повышенный риск развития осложнений.

Таблица 7.2. Прогностические критерии при пороках развития передней брюшной стенки

Критерий	Благоприятный прогноз	Неблагоприятный прогноз
Гастрошизис		
Размер дефекта	< 4 см	> 4 см
Дилатация кишечника	< 20 мм	> 25 мм
Толщина стенки кишки	< 3 мм	> 3 мм
Сопутствующие аномалии	Отсутствуют	Присутствуют
Омфалоцеле		
Размер дефекта	< 5 см	> 8 см
Содержимое	Только кишечник	Печень + кишечник
Хромосомные аномалии	Отсутствуют	Присутствуют
Сопутствующие пороки	< 2 систем	> 2 систем

Медико-генетическое консультирование является обязательным компонентом ведения беременных с пренатально диагностированными пороками развития передней брюшной стенки. Консультирование должно проводиться мультидисциплинарной командой, включающей врача-генетика, акушера-гинеколога, детского хирурга и неонатолога.

Основными задачами медико-генетического консультирования являются: предоставление полной и объективной информации о характере выявленного порока развития; объяснение возможных причин его возникновения; оценка риска рождения ребенка с аналогичной патологией в последующих беременностях; обсуждение возможных вариантов ведения данной беременности и их последствий; психологическая поддержка семьи.

При консультировании важно подчеркнуть, что большинство пороков развития передней брюшной стенки являются изолированными дефектами, возникающими спорадически и не связанными с наследственными

заболеваниями. Риск повторного возникновения гастрошизиса в последующих беременностях не превышает популяционный риск и составляет менее 1%. При омфалоцеле риск рецидива несколько выше и может достигать 5-10% при наличии семейного анамнеза.

Консультирование должно проводиться недирективно, с предоставлением семье права самостоятельного принятия решения о дальнейшей тактике ведения беременности. Врачи должны избегать давления на пациентов и предоставлять сбалансированную информацию как о возможностях современного лечения, так и о потенциальных проблемах и ограничениях.

7.4. Тактика ведения беременности

Тактика ведения беременности при пренатально диагностированных пороках развития передней брюшной стенки определяется типом и тяжестью порока, наличием сопутствующих аномалий, сроком гестации и желанием родителей.

Показания к прерыванию беременности при пороках развития передней брюшной стенки в настоящее время существенно ограничены благодаря успехам современной хирургии новорожденных. Абсолютными показаниями к прерыванию беременности являются множественные врожденные пороки развития, несовместимые с жизнью, и тяжелые хромосомные аберрации. Относительными показаниями могут служить большие омфалоцеле с эвентрацией печени в сочетании с тяжелыми пороками сердца или центральной нервной системы.

При принятии решения о сохранении беременности необходимо обеспечить специализированное наблюдение с регулярным мониторингом состояния плода. Рекомендуется проведение ультразвуковых исследований каждые 2-3 недели для оценки динамики развития плода, состояния эвентрированных органов и количества околоплодных вод.

Планирование родов при пороках развития передней брюшной стенки требует междисциплинарного подхода с участием акушеров-гинекологов,

неонатологов, детских хирургов и анестезиологов. Роды должны планироваться в перинатальном центре третьего уровня, имеющем все необходимые условия для оказания специализированной помощи новорожденным.

Метод родоразрешения определяется акушерскими показаниями. При гастрошизисе и малых омфалоцеле предпочтительны роды через естественные родовые пути, поскольку риск травматизации эвентрированных органов минимален. При больших омфалоцеле, особенно с эвентрацией печени, может рассматриваться плановое кесарево сечение для предотвращения разрыва грыжевого мешка.

Оптимальный срок родоразрешения при пороках развития передней брюшной стенки составляет 37-38 недель гестации. Более ранние роды могут потребоваться при развитии осложнений беременности или ухудшении состояния плода. Досрочное родоразрешение также может быть показано при прогрессирующем утолщении стенки кишечника и признаках кишечной непроходимости при гастрошизисе.

Подготовка к родам включает обязательное информирование всех участвующих специалистов о предполагаемом времени родоразрешения, подготовку операционной и реанимационного оборудования, обеспечение необходимых расходных материалов для первичной стабилизации новорожденного. Особое внимание должно быть уделено поддержанию температурного режима и предотвращению дегидратации через поврежденные ткани.

Родильные отделения, принимающие роды при пороках развития передней брюшной стенки, должны иметь четко разработанные протоколы ведения таких пациентов, включающие алгоритмы первичной стабилизации новорожденного, показания к экстренному хирургическому вмешательству и критерии транспортировки в специализированное отделение детской хирургии.

ГЛАВА 8

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

8.1. Общие принципы

Хирургическое лечение пороков развития передней брюшной стенки у детей представляет собой сложную многоэтапную задачу, требующую междисциплинарного подхода и тщательной предоперационной подготовки. Успех хирургического вмешательства во многом определяется правильностью выбора сроков операции, адекватностью предоперационной подготовки и индивидуализацией хирургической тактики в зависимости от характера и тяжести порока развития.

Предоперационная подготовка новорожденных с пороками развития передней брюшной стенки должна начинаться с первых минут жизни. Первоочередными мероприятиями являются обеспечение адекватной вентиляции легких, стабилизация гемодинамики и предотвращение потерь тепла. При гастрошизисе и омфалоцеле необходимо немедленное закрытие дефекта стерильными салфетками, смоченными теплым физиологическим раствором, и помещение ребенка в специальный пластиковый контейнер для предотвращения инфицирования и дегидратации выпавших органов.

Особое внимание следует уделять коррекции водно-электролитного баланса, поскольку дети с пороками развития передней брюшной стенки склонны к развитию гиповолемии и нарушений электролитного состава. Объем инфузионной терапии должен превышать физиологические потребности на 50-100% в зависимости от площади обнаженных серозных оболочек.

Предоперационная подготовка:

1. Стабилизация витальных функций
2. Декомпрессия желудочно-кишечного тракта
3. Коррекция гиповолемии и электролитных нарушений
4. Антибактериальная профилактика

5. Согревание и защита выпавших органов

6. Оценка сопутствующих аномалий

Анестезиологическое обеспечение при операциях по поводу пороков развития передней брюшной стенки имеет свои особенности. Предпочтение отдается комбинированной общей анестезии с использованием ингаляционных анестетиков и миорелаксантов. Особую осторожность необходимо соблюдать при проведении искусственной вентиляции легких у детей с большими дефектами, поскольку повышение внутрибрюшного давления может привести к компрессии нижней полой вены и развитию острой сердечно-сосудистой недостаточности.

8.2. Хирургические доступы

Выбор оптимального хирургического доступа зависит от характера и локализации порока развития, размеров дефекта и планируемого объема вмешательства. При пороках развития передней брюшной стенки используются различные виды разрезов, каждый из которых имеет свои преимущества и недостатки.

При гастрошизисе наиболее часто применяется поперечный разрез выше пупка с возможным его продлением в латеральном направлении. Такой доступ обеспечивает хорошую визуализацию дефекта и позволяет выполнить адекватную мобилизацию краев апоневроза для закрытия дефекта. В случаях, когда первичное закрытие невозможно, разрез может быть расширен для установки временного силиконового мешка.

При омфалоцеле хирургический доступ определяется размерами дефекта. Для малых омфалоцеле достаточно циркулярного разреза вокруг основания грыжевого мешка с последующим его иссечением. При больших омфалоцеле может потребоваться выполнение дугообразного разреза с переходом на боковые поверхности живота для обеспечения достаточной мобилизации тканей.

Техника операции должна включать тщательную ревизию органов брюшной полости с целью выявления сопутствующих аномалий развития.

Особое внимание необходимо уделять состоянию кишечных петель, поскольку при гастрошизисе часто наблюдаются воспалительные изменения серозных оболочек, а при омфалоцеле могут встречаться пороки развития желудочно-кишечного тракта.

При выполнении реконструктивных операций важно соблюдать принцип послойного восстановления анатомических структур с обязательным восстановлением как мышечно-апоневротического, так и кожного слоев. Натяжение тканей должно быть минимальным, чтобы избежать ишемии и некроза краев раны.

8.3. Пластические методы

Восстановление целостности передней брюшной стенки при врожденных пороках развития представляет собой сложную реконструктивную задачу, требующую использования различных пластических методов. Выбор метода пластики определяется размерами дефекта, состоянием окружающих тканей, возрастом ребенка и наличием сопутствующих аномалий.

Аутопластика является методом выбора при восстановлении дефектов передней брюшной стенки у детей. Наиболее часто используется пластика местными тканями с мобилизацией краев апоневроза и мышц. При небольших дефектах (до 4-5 см в диаметре) возможно первичное закрытие дефекта путем сведения краев апоневроза белой линии живота и прямых мышц живота.

При больших дефектах применяется пластика с использованием различных вариантов перемещения тканей. Эффективным методом является использование ротационных лоскутов из прямых мышц живота или наружных косых мышц. Данная методика позволяет закрыть дефекты размером до 8-10 см без значительного натяжения тканей.

Таблица 8.1. Методы пластики передней брюшной стенки:

Размер дефекта	Метод пластики	Показания	Особенности
До 4 см	Первичная пластика	Гастрошизис, малое омфалоцеле	Сведение краев апоневроза
4-8 см	Пластика местными тканями	Среднее омфалоцеле	Мобилизация мышц
8-12 см	Ротационные лоскуты	Большое омфалоцеле	Использование мышечных лоскутов
Более 12 см	Комбинированная пластика	Гигантское омфалоцеле	Сочетание различных методов

В случаях, когда аутопластика невозможна или неэффективна, применяются методы аллопластики с использованием синтетических материалов. Наиболее часто используются полимерные сетки из полипропилена, политетрафторэтилена или композитных материалов. Однако применение синтетических материалов у детей имеет ряд ограничений, связанных с риском инфицирования и отторжения имплантата.

Комбинированные методы пластики предполагают сочетание аутопластики и аллопластики. Такой подход оправдан при обширных дефектах, когда использование только местных тканей не обеспечивает надежного закрытия дефекта. В этих случаях синтетический материал используется как каркас, а собственные ткани обеспечивают биологическое покрытие имплантата.

Выбор метода пластики:

1. Оценка размеров дефекта
2. Определение состояния окружающих тканей
3. Выбор оптимального метода пластики
4. Выполнение реконструкции
5. Контроль герметичности
6. Послойное ушивание раны

Особого внимания заслуживает этапная пластика при гигантских дефектах передней брюшной стенки. В таких случаях на первом этапе выполняется временное закрытие дефекта силиконовым мешком или другим биосовместимым материалом. По мере роста ребенка и увеличения объема брюшной полости производится постепенное уменьшение размеров временного покрытия с последующим окончательным закрытием дефекта собственными тканями.

8.4. Послеоперационное ведение

Послеоперационное ведение детей с пороками развития передней брюшной стенки требует комплексного подхода и тщательного мониторинга витальных функций. Особое внимание должно уделяться профилактике и раннему выявлению осложнений, которые могут существенно ухудшить прогноз заболевания.

Интенсивная терапия в раннем послеоперационном периоде должна быть направлена на поддержание адекватной вентиляции легких, стабилизацию гемодинамики и коррекцию нарушений водно-электролитного баланса. У детей с большими дефектами передней брюшной стенки часто наблюдается синдром интраабдоминальной гипертензии, который может привести к развитию полиорганной недостаточности.

Профилактика инфекционных осложнений включает рациональную антибактериальную терапию, соблюдение правил асептики при выполнении перевязок и инвазивных процедур. Выбор антибактериальных препаратов должен основываться на результатах микробиологического исследования и чувствительности выделенной микрофлоры.

Нутритивная поддержка является важным компонентом послеоперационного ведения. Восстановление функции желудочно-кишечного тракта может занимать значительное время, особенно при гастрошизисе, поэтому необходимо раннее начало парентерального питания с последующим переходом на энтеральное питание по мере восстановления моторики кишечника.

ГЛАВА 9

ОСЛОЖНЕНИЯ И ИХ ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение пороков развития передней брюшной стенки у детей сопряжено с риском развития различных осложнений, которые могут возникать как в раннем, так и в позднем послеоперационном периоде. Своевременное выявление и адекватное лечение осложнений имеют критическое значение для улучшения результатов лечения и снижения летальности.

Ранние осложнения развиваются в первые дни и недели после операции и включают инфекционные осложнения, несостоятельность швов, синдром интраабдоминальной гипертензии и нарушения функции желудочно-кишечного тракта. Частота развития ранних осложнений может достигать 30-40% при больших дефектах передней брюшной стенки.

Инфекционные осложнения являются одними из наиболее частых и серьезных осложнений. Они могут проявляться в виде поверхностной или глубокой инфекции области хирургического вмешательства, перитонита или сепсиса. Особенно высок риск инфекционных осложнений при использовании синтетических материалов для пластики дефекта. Лечение включает дренирование гнойных очагов, рациональную антибактериальную терапию и при необходимости удаление инфицированного имплантата.

Несостоятельность швов передней брюшной стенки может развиваться вследствие чрезмерного натяжения тканей, нарушения кровоснабжения краев раны или инфекционного процесса. При небольших дефектах возможно консервативное лечение с применением специальных повязок и бандажей. При обширных дефектах требуется повторное хирургическое вмешательство.

Синдром интраабдоминальной гипертензии развивается при слишком тугом закрытии больших дефектов и характеризуется повышением внутрибрюшного давления выше 20 мм рт. ст. Клинические проявления включают затрудненное дыхание, олигурию, нарушения гемодинамики.

Лечение заключается в срочной декомпрессии брюшной полости путем частичного или полного раскрытия операционной раны.

Поздние осложнения развиваются через месяцы и годы после операции и включают вентральные грыжи, деформации передней брюшной стенки, спаечную болезнь и функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта. Частота развития поздних осложнений варьирует от 10 до 50% в зависимости от характера исходного порока и метода хирургической коррекции.

Вентральные грыжи являются наиболее частым поздним осложнением и развиваются у 15-30% пациентов. Факторами риска являются большие размеры исходного дефекта, использование синтетических материалов, инфекционные осложнения в раннем послеоперационном периоде. Лечение заключается в выполнении повторной пластики дефекта с использованием современных хирургических технологий.

Таблица 9.1. Осложнения хирургического лечения:

Осложнение	Частота, %	Факторы риска	Лечение
Инфекция области вмешательства	10-25	Синтетические материалы, большие дефекты	Антибиотики, дренирование
Несостоятельность швов	5-15	Натяжение тканей, инфекция	Повторная пластика
Интраабдоминальная гипертензия	3-8	Большие дефекты, тугое закрытие	Декомпрессия
Вентральные грыжи	15-30	Размер дефекта, инфекция	Повторная пластика
Спаечная болезнь	20-40	Множественные операции	Консервативное, адгезиолизис

Деформации передней брюшной стенки могут включать асимметрию, втяжения или выпячивания, нарушения конфигурации. Данные осложнения не только имеют косметическое значение, но и могут нарушать функцию мышц живота и дыхания. Коррекция деформаций выполняется методами

пластической хирургии с использованием различных вариантов мышечно-фасциальной пластики.

Спаечная болезнь развивается практически у всех пациентов, перенесших операции на органах брюшной полости, однако клинически значимые проявления наблюдаются у 20-40% больных. Спайки могут приводить к развитию кишечной непроходимости, хронических болей в животе, нарушению репродуктивной функции. Лечение включает консервативные мероприятия, а при неэффективности - хирургический адгезиолизис.

Алгоритм лечения осложнений:

1. Раннее выявление осложнений
2. Определение тяжести состояния
3. Выбор метода лечения (консервативный/хирургический)
4. Проведение лечебных мероприятий
5. Контроль эффективности лечения
6. Профилактика рецидивов

Функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта включают нарушения моторики, гастроэзофагеальный рефлюкс, синдром короткой кишки. Данные осложнения требуют длительного комплексного лечения с участием детских гастроэнтерологов и диетологов. Терапия включает диетические мероприятия, применение прокинетиков, ингибиторов протонной помпы, пробиотиков.

Профилактика осложнений должна начинаться на этапе планирования операции и включать тщательный отбор больных, выбор оптимального метода хирургической коррекции, соблюдение принципов асептики, адекватную предоперационную подготовку и послеоперационное ведение. Особое значение имеет мультидисциплинарный подход с участием детских хирургов, анестезиологов, неонатологов и других специалистов.

Лечение осложнений должно быть индивидуализированным и учитывать характер осложнения, общее состояние ребенка, наличие

сопутствующих заболеваний. В большинстве случаев предпочтение отдается консервативным методам лечения, однако при их неэффективности или развитии жизнеугрожающих состояний необходимо своевременное хирургическое вмешательство.

ГЛАВА 10

РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

Комплексная реабилитация детей с пороками развития передней брюшной стенки представляет собой многоэтапный процесс, направленный на восстановление анатомической целостности, функциональной активности и социальной адаптации пациентов. Эффективность реабилитационных мероприятий во многом определяет качество жизни детей и их семей в долгосрочной перспективе.

Программы реабилитации. Реабилитационный процесс начинается с первых дней послеоперационного периода и продолжается на протяжении многих лет. Основными компонентами программы реабилитации являются медицинская, физическая, психологическая и социальная составляющие.

Медицинская реабилитация включает контроль за заживлением послеоперационных ран, профилактику инфекционных осложнений, коррекцию сопутствующих нарушений функций органов и систем. Особое внимание уделяется восстановлению функции желудочно-кишечного тракта, мочевыделительной системы и репродуктивной функции в зависимости от характера порока развития.

Физическая реабилитация направлена на укрепление мышц передней брюшной стенки, восстановление нормальной осанки и двигательной активности. Лечебная физкультура начинается с дыхательных упражнений в раннем послеоперационном периоде, постепенно расширяясь до полного комплекса физических упражнений. Массаж и физиотерапевтические процедуры способствуют улучшению кровообращения в области операции и предотвращению образования грубых рубцов.

Психологическая реабилитация особенно важна для детей школьного возраста и подростков, поскольку наличие рубцов и деформаций может негативно влиять на самооценку и социальную адаптацию. Работа с

психологом помогает преодолеть комплексы неполноценности и сформировать адекватное отношение к своему телу.

Социальная реабилитация включает мероприятия по интеграции ребенка в коллектив сверстников, профессиональную ориентацию подростков с учетом имеющихся ограничений, а также поддержку семьи в решении социально-бытовых проблем.

Диспансерное наблюдение. Система диспансерного наблюдения за детьми с пороками развития передней брюшной стенки предусматривает регулярные осмотры специалистами различного профиля с целью раннего выявления и коррекции возможных осложнений и нарушений развития.

Педиатр осуществляет общее наблюдение за физическим и психомоторным развитием ребенка, контролирует выполнение календаря профилактических прививок с учетом индивидуальных особенностей. Детский хирург оценивает состояние послеоперационных рубцов, выявляет признаки рецидива грыж или развития спаечной болезни, определяет необходимость повторных корригирующих операций.

При наличии урологических нарушений необходимо регулярное наблюдение детского уролога с контролем функции мочевыделительной системы, проведением ультразвукового исследования почек и мочевого пузыря, исследованием мочи. Гинеколог наблюдает девочек с пороками развития мочеполовой системы, оценивает правильность формирования вторичных половых признаков и репродуктивной функции.

Ортопед контролирует формирование опорно-двигательного аппарата, выявляет нарушения осанки и деформации позвоночника, которые могут развиваться вследствие слабости мышц передней брюшной стенки. Невролог оценивает состояние нервной системы, особенно при наличии спинномозговых грыж или других сопутствующих неврологических нарушений.

Частота диспансерных осмотров зависит от характера порока развития, объема выполненного хирургического вмешательства и наличия осложнений.

В первый год после операции осмотра проводятся ежемесячно, затем - каждые 3-6 месяцев до достижения школьного возраста. В дальнейшем контрольные осмотры осуществляются 1-2 раза в год до завершения периода роста.

Таблица 12.1. Программа диспансеризации детей с пороками развития передней брюшной стенки

Возраст	Специалисты	Обследования	Частота осмотров
0-1 год	Педиатр, хирург, уролог	УЗИ органов брюшной полости, общий анализ мочи	Ежемесячно
1-3 года	Педиатр, хирург, ортопед	УЗИ почек, рентгенография позвоночника	Каждые 3 месяца
3-7 лет	Педиатр, хирург, психолог	Функциональные пробы, психологическое тестирование	Каждые 6 месяцев
7-15 лет	Педиатр, хирург, эндокринолог	Гормональные исследования, УЗИ половых органов	Каждые 6 месяцев
15-18 лет	Терапевт, хирург, гинеколог/уролог	Комплексное обследование репродуктивной системы	Ежегодно

Особое внимание при диспансерном наблюдении уделяется периодам интенсивного роста ребенка, когда возрастает риск развития рецидивных грыж и деформаций. В эти периоды может потребоваться интенсификация реабилитационных мероприятий или выполнение корригирующих операций.

Важным аспектом диспансерного наблюдения является работа с родителями, которые должны быть информированы о признаках возможных осложнений, правилах ухода за ребенком, ограничениях физической активности и необходимости соблюдения режима диспансерных осмотров. Родители должны понимать важность длительного наблюдения и не прекращать регулярные визиты к врачам даже при отсутствии жалоб у ребенка.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пороки развития передней брюшной стенки у детей представляют собой сложную и многоплановую проблему современной педиатрической хирургии. За последние десятилетия достигнуты значительные успехи в понимании патогенеза этих заболеваний, совершенствовании методов диагностики и хирургического лечения, что существенно улучшило прогноз для пациентов с данной патологией.

Современный уровень пренатальной диагностики позволяет выявлять большинство пороков развития передней брюшной стенки еще во внутриутробном периоде, что дает возможность планировать тактику родоразрешения и подготовиться к немедленному оказанию специализированной медицинской помощи новорожденному. Ультразвуковое исследование плода стало золотым стандартом скрининга, а применение магнитно-резонансной томографии плода в сложных случаях позволяет получить детальную информацию об анатомических нарушениях и сопутствующих аномалиях.

Хирургическое лечение пороков развития передней брюшной стенки претерпело революционные изменения. Внедрение малоинвазивных технологий, использование современных пластических материалов и биологических имплантатов, разработка этапных методов лечения сложных форм пороков развития позволили значительно снизить летальность и улучшить функциональные результаты операций.

Особенно важным достижением является переход от экстренного хирургического вмешательства к плановому лечению с тщательной предоперационной подготовкой. Это стало возможным благодаря пониманию того, что большинство пороков развития передней брюшной стенки не требуют немедленной операции и могут быть успешно пролечены в плановом порядке при условии адекватного консервативного ведения в периоде новорожденности.

Междисциплинарный подход к лечению детей с пороками развития передней брюшной стенки стал неотъемлемой частью современной медицинской практики. Тесное взаимодействие неонатологов, детских хирургов, анестезиологов, генетиков, психологов и других специалистов обеспечивает комплексное решение проблем, связанных с данной патологией.

Дальнейшее развитие проблемы лечения пороков развития передней брюшной стенки связано с несколькими перспективными направлениями. Молекулярно-генетические исследования открывают новые возможности для понимания этиологии и патогенеза этих заболеваний, что может привести к разработке методов профилактики и генной терапии.

Тканевая инженерия и регенеративная медицина представляют собой революционный подход к лечению обширных дефектов передней брюшной стенки. Использование стволовых клеток, биоразлагаемых каркасов и факторов роста может обеспечить полноценное восстановление анатомической структуры и функции передней брюшной стенки без необходимости использования искусственных материалов.

Развитие фетальной хирургии открывает принципиально новые возможности для лечения некоторых пороков развития еще во внутриутробном периоде. Хотя эта область находится в стадии активных исследований, первые успешные случаи внутриутробной коррекции дефектов передней брюшной стенки позволяют рассчитывать на широкое внедрение этих методов в клиническую практику.

Роботизированная хирургия может существенно повысить точность выполнения реконструктивных операций, особенно при лечении сложных форм пороков развития мочеполовой системы. Использование роботических систем позволяет хирургу работать с высокой степенью точности в ограниченном пространстве, что особенно важно при операциях у новорожденных и детей раннего возраста.

Успешное лечение детей с пороками развития передней брюшной стенки требует глубокого понимания эмбриологических основ формирования

этих аномалий, владения современными методами диагностики и хирургического лечения, а также способности к длительному динамическому наблюдению за пациентами.

Каждый случай порока развития передней брюшной стенки уникален и требует индивидуального подхода к выбору тактики лечения с учетом анатомических особенностей дефекта, наличия сопутствующих аномалий, общего состояния ребенка и возможностей лечебного учреждения.

Раннее выявление пороков развития, адекватная предоперационная подготовка, квалифицированное выполнение хирургического вмешательства и комплексная послеоперационная реабилитация являются основными факторами, определяющими благоприятный исход лечения.

Диспансерное наблюдение за детьми с пороками развития передней брюшной стенки должно продолжаться до завершения периода роста и развития, поскольку многие осложнения и функциональные нарушения могут проявиться спустя годы после первичного хирургического лечения.

Постоянное совершенствование знаний и навыков врачей, работающих с данной категорией пациентов, регулярное изучение новейших достижений медицинской науки и техники, а также тесное взаимодействие между специалистами различного профиля являются необходимыми условиями для дальнейшего улучшения результатов лечения детей с пороками развития передней брюшной стенки.

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

Вопросы по общим разделам и введению

1. **Охарактеризуйте эпидемиологию пороков развития передней брюшной стенки.** Какова частота встречаемости различных форм этой патологии и существуют ли географические особенности распространения?
2. **Перечислите основные этиологические факторы развития пороков передней брюшной стенки.** Какова роль генетических и средовых воздействий в их возникновении?
3. **Дайте современную классификацию пороков развития передней брюшной стенки.** На каких принципах она основана?
4. **Опишите критические периоды эмбриогенеза передней брюшной стенки.** В какие сроки внутриутробного развития наиболее вероятно формирование пороков развития?
5. **Какие морфологические изменения характерны для патологической анатомии пороков развития передней брюшной стенки?** Какие сопутствующие аномалии наиболее часто встречаются?

Вопросы по гастрошизису

6. **Дайте определение гастрошизиса и представьте его классификацию.** Какие существуют степени тяжести данного порока?
7. **Объясните патогенез гастрошизиса.** Какие теории развития этого порока наиболее обоснованы в настоящее время?
8. **Опишите клинические проявления гастрошизиса.** Какие особенности имеет антенатальная диагностика данного порока?
9. **Какова хирургическая тактика при лечении гастрошизиса?** Перечислите основные методы операций и принципы послеоперационного ведения.

10. Назовите основные прогностические факторы при гастрошизисе.

Какие осложнения могут развиваться в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде?

Вопросы по омфалоцеле

11. В чем заключаются различия между малыми и большими омфалоцеле? Какие анатомические варианты этого порока существуют?

12. Опишите механизмы развития омфалоцеле. Какие стадии формирования данного порока можно выделить?

13. Проведите дифференциальную диагностику между омфалоцеле и гастрошизисом. Какие клинические и диагностические критерии позволяют различить эти пороки?

14. Какие консервативные и хирургические методы применяются при лечении омфалоцеле? В каких случаях показано этапное лечение?

15. Какие факторы определяют прогноз при омфалоцеле? Чем обусловлены различия в исходах лечения при разных формах данного порока?

Вопросы по экстрофии мочевого пузыря и эписпадии

16. Охарактеризуйте эпидемиологию экстрофии мочевого пузыря. Существуют ли половые различия в частоте встречаемости данного порока?

17. Объясните патогенез и представьте классификацию экстрофии мочевого пузыря. Какие механизмы лежат в основе развития этого порока?

18. Опишите анатомические нарушения и функциональные расстройства при экстрофии мочевого пузыря. Какие органы и системы вовлекаются в патологический процесс?

19.Какие этапы включает хирургическая реконструкция при экстрофии мочевого пузыря? Опишите современные алгоритмы лечения.

Вопросы по редким порокам и диагностике

20.Опишите компоненты пентологии Кантрелла. Какие клинические проявления характерны для данного синдрома?

21.Охарактеризуйте синдром каудальной регрессии. Какие клинические формы выделяют и каковы подходы к диагностике и лечению?

22.Какие ультразвуковые критерии используются для пренатальной диагностики пороков развития передней брюшной стенки? В какие сроки беременности возможно их выявление?

23.Какова роль МРТ плода в диагностике пороков развития передней брюшной стенки? В каких случаях показано применение данного метода?

24.Опишите алгоритм пренатальной диагностики пороков развития передней брюшной стенки. Какие прогностические факторы учитываются при медико-генетическом консультировании?

Вопросы по лечению и реабилитации

25.Перечислите общие принципы хирургического лечения пороков развития передней брюшной стенки. Какие особенности имеет предоперационная подготовка?

26.Какие методы пластики передней брюшной стенки применяются в детской хирургии? В чем заключаются преимущества и недостатки аутопластики и аллопластики?

27.Какие ранние и поздние осложнения могут развиваться после хирургического лечения пороков развития передней брюшной стенки? Каковы методы их коррекции?

- 28.Опишите основные компоненты программы реабилитации детей с пороками развития передней брюшной стенки. Какова роль медицинской, физической, психологической и социальной реабилитации?**
- 29.Какие принципы диспансерного наблюдения применяются у детей с пороками развития передней брюшной стенки? Какие специалисты должны участвовать в динамическом наблюдении и с какой периодичностью должны проводиться контрольные осмотры?**

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

ЗАДАЧА №1

Беременная женщина 19 лет обратилась к врачу на 20-й неделе беременности. При УЗИ плода выявлен дефект передней брюшной стенки справа от пуповины размером 3 см, через который в амниотическую полость пролабируют петли кишечника без оболочек. Петли кишечника выглядят отечными, утолщенными. Другие органы не изменены.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Проведите дифференциальную диагностику
3. Определите тактику ведения беременности
4. Укажите оптимальные сроки и метод родоразрешения
5. Опишите неотложные мероприятия в родзале

ЗАДАЧА №2

Новорожденный мальчик родился на 38-й неделе беременности. При осмотре в области пупочного кольца определяется грыжевое выпячивание диаметром 8 см, покрытое полупрозрачными оболочками, через которые просвечивают петли кишечника и край печени. Пуповина прикрепляется к верхушке грыжевого мешка. При обследовании выявлены врожденный порок сердца и крипторхизм.

Вопросы:

1. Установите диагноз
2. Определите форму и размер дефекта
3. Оцените прогноз заболевания
4. Выберите тактику лечения
5. Перечислите возможные осложнения

ЗАДАЧА №3

Новорожденная девочка родилась с дефектом передней брюшной стенки в надлобковой области. При осмотре: отсутствует передняя стенка мочевого пузыря, слизистая оболочка задней стенки пузыря ярко-красного цвета, видны устья мочеточников, из которых постоянно выделяется моча. Отмечается расхождение лонных костей, низкое расположение пупка.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз
2. Опишите анатомические нарушения
3. Определите очередность хирургических вмешательств

4. Укажите возможности функциональной реабилитации
5. Прогнозируйте отдаленные результаты

ЗАДАЧА №4

У новорожденного мальчика при рождении выявлен комплекс аномалий: дефект передней брюшной стенки в эпигастральной области, через который пролабирует печень; дефект диафрагмы; дефект перикарда; врожденный порок сердца (тетрада Фалло); расщелина нижней части грудины.

Вопросы:

1. Установите синдромальный диагноз
2. Перечислите все компоненты данного синдрома
3. Определите прогноз для жизни
4. Составьте план обследования
5. Выработайте тактику лечения

ЗАДАЧА №5

При скрининговом УЗИ на 18-й неделе беременности у 32-летней женщины выявлено: свободно плавающие в амниотической жидкости петли кишечника плода, дефект передней брюшной стенки слева от места прикрепления пуповины, расширение петель кишечника, многоводие. Биохимические маркеры: повышен уровень α -фетопротеина.

Вопросы:

1. Предположите диагноз
2. Назначьте дополнительные методы исследования
3. Определите тактику ведения беременности
4. Проведите медико-генетическое консультирование
5. Обоснуйте сроки и метод родоразрешения

ЗАДАЧА №6

Ребенок с гастрошизисом, 3 дня жизни. Состояние тяжелое, выраженная интоксикация. Петли кишечника резко отечны, утолщены, покрыты фибринозными наложениями. Размер дефекта 4 см. Попытка одномоментного закрытия дефекта технически невозможна из-за выраженного натяжения тканей.

Вопросы:

1. Оцените степень тяжести состояния
2. Выберите метод хирургического лечения
3. Опишите технику выбранной операции
4. Составьте план послеоперационного ведения

5. Прогнозируйте возможные осложнения

ЗАДАЧА №7

Новорожденный ребенок с дефектом передней брюшной стенки размером 6 см. Через дефект пролабируют петли кишечника, покрытые тонкой полупрозрачной оболочкой. Пуповина прикрепляется к грыжевому мешку. При дополнительном обследовании выявлены множественные пороки развития: атрезия пищевода, аноректальная мальформация, пороки развития позвоночника.

Вопросы:

1. Проведите дифференциальную диагностику
2. Установите окончательный диагноз
3. Оцените принадлежность к синдромальной патологии
4. Определите прогноз
5. Составьте план комплексного лечения

ЗАДАЧА №8

Ребенок 2 месяцев после пластики гастрошизиса. Через 6 недель после операции появились признаки кишечной непроходимости: вздутие живота, рвота желчью, отсутствие стула. На рентгенограмме - уровни жидкости, расширенные петли тонкой кишки.

Вопросы:

1. Определите вид осложнения
2. Укажите возможные причины
3. Составьте план дополнительного обследования
4. Выберите метод лечения
5. Оцените прогноз

ЗАДАЧА №9

У новорожденного отмечается полное отсутствие мышц передней брюшной стенки, кожа живота дряблая, морщинистая. Через переднюю брюшную стенку контурируются органы брюшной полости. Сочетается с крипторхизмом, пороками развития мочевыводящих путей, аноректальными мальформациями.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз
2. Опишите патогенез данного порока
3. Перечислите сопутствующие аномалии
4. Определите тактику лечения

5. Прогнозируйте качество жизни

ЗАДАЧА №10

Ребенок 3 лет после успешной коррекции омфалоцеле в периоде новорожденности. В настоящее время жалобы на частые респираторные инфекции, отставание в физическом развитии, деформацию грудной клетки, нарушение функции желудочно-кишечного тракта (запоры, метеоризм).

Вопросы:

1. Оцените отдаленные результаты лечения
2. Выявите проблемы реабилитационного периода
3. Составьте программу реабилитации
4. Определите показания к повторным операциям
5. Разработайте план диспансерного наблюдения

ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №1

1. **Диагноз:** Гастрошизис плода

2. **Дифференциальная диагностика:**

- Омфалоцеле (отличие: локализация дефекта справа от пуповины, отсутствие оболочек)
- Разрыв омфалоцеле (анамнестические данные)
- Атрезия передней брюшной стенки

3. **Тактика ведения беременности:**

- Еженедельное УЗИ для контроля состояния кишечника
- Мониторинг объема амниотической жидкости
- Консультация детского хирурга
- Планирование родоразрешения в перинатальном центре

4. **Родоразрешение:**

- Срок: 37-38 недель
- Метод: естественные роды или кесарево сечение (при акушерских показаниях)

5. **Неотложные мероприятия:**

- Защита выпавших органов стерильными салфетками
- Профилактика переохлаждения
- Декомпрессия желудка
- Инфузионная терапия
- Экстренная транспортировка в хирургический стационар

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №2

1. **Диагноз:** Омфалоцеле большого размера

2. **Характеристика:**

- Форма: большое омфалоцеле (>5 см)
- Содержимое: кишечник + печень
- Оболочки: интактные

3. **Прогноз:** Относительно благоприятный при отсутствии критических пороков сердца

4. **Тактика лечения:**

- Консервативное лечение с эпителизацией оболочек
- Этапная хирургическая коррекция
- Коррекция сопутствующих аномалий

5. **Возможные осложнения:**

- Разрыв оболочек

- Инфицирование
- Дыхательная недостаточность после закрытия дефекта
- Развитие вентральной грыжи

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №3

1. Диагноз: Экстрофия мочевого пузыря

2. Анатомические нарушения:

- Дефект передней стенки мочевого пузыря
- Расхождение лонного симфиза
- Низкое расположение пупка
- Укорочение уретры
- Недоразвитие мышц промежности

3. Этапность операций:

1. Первичное закрытие мочевого пузыря (первые 48 часов)
2. Остеотомия таза (при необходимости)
3. Реконструкция шейки пузыря и уретры (2-3 года)
4. Аугментация мочевого пузыря (при необходимости)

4. Функциональная реабилитация:

- Тренировка функции мочевого пузыря
- Периодическая катетеризация
- Медикаментозная терапия

5. Прогноз:

- Континенция достигается у 80-90% пациентов
- Необходимо пожизненное наблюдение
- Риск малигнизации

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №4

1. Диагноз: Пентология Кантрелла

2. Компоненты синдрома:

- Дефект передней брюшной стенки (эпигастральный)
- Дефект диафрагмы
- Дефект перикарда
- Внутрисердечный порок
- Дефект грудины

3. Прогноз: Крайне неблагоприятный, высокая летальность

4. План обследования:

- ЭхоКГ
- КТ/МРТ грудной клетки и брюшной полости
- Консультации: кардиохирурга, торакального хирурга

- Генетическое консультирование

5. Тактика лечения:

- Стабилизация состояния
- Этапная хирургическая коррекция
- Начинать с коррекции витальных нарушений

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №5

1. Диагноз: Гастрошизис плода

2. Дополнительные исследования:

- Экспертное УЗИ
- МРТ плода
- Кариотипирование
- Эхокардиография плода

3. Тактика ведения:

- Пролонгирование беременности
- Еженедельный мониторинг
- Планирование родов в специализированном центре

4. Медико-генетическое консультирование:

- Риск повторения: 3-5%
- Необходимость пренатальной диагностики при последующих беременностях
- Обсуждение прогноза

5. Родоразрешение:

- Срок: 37-38 недель
- Метод: в зависимости от акушерских показаний
- Место: перинатальный центр

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №6

1. Оценка состояния: Тяжелое состояние, осложненный гастрошизис

2. Метод лечения: Этапная хирургическая коррекция с применением силиконового мешка

3. Техника операции:

- Помещение органов в силиконовый мешок
- Фиксация мешка к краям дефекта
- Постепенное сдавление мешка
- Окончательное закрытие через 7-10 дней

4. Послеоперационное ведение:

- ИВЛ
- Парентеральное питание

- Антибактериальная терапия
- Мониторинг внутрибрюшного давления

5. Возможные осложнения:

- Синдром компартмента
- Некроз кишечника
- Сепсис
- Кишечная непроходимость

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №7

1. Дифференциальная диагностика:

- Омфалоцеле изолированное
- Омфалоцеле в составе синдрома
- Разрыв омфалоцеле

2. Диагноз: Омфалоцеле в составе синдрома (возможно VACTERL)

3. Синдромальная патология:

- VACTERL-ассоциация
- Синдром Беквита-Видемана
- Трисомия 13, 18

4. Прогноз: Неблагоприятный из-за множественных пороков

5. План лечения:

- Этапная коррекция пороков
- Мультидисциплинарный подход
- Консервативное лечение омфалоцеле

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №8

1. Осложнение: Поздняя кишечная непроходимость

2. Причины:

- Спаечная болезнь
- Заворот кишок
- Стенозирование кишки

3. Дополнительное обследование:

- Контрастная рентгенография
- УЗИ брюшной полости
- При необходимости - КТ

4. Лечение:

- Консервативное: декомпрессия, инфузионная терапия
- При неэффективности - хирургическое лечение

5. Прогноз: Благоприятный при своевременном лечении

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №9

- 1. Диагноз:** Синдром "сливового живота" (Prune belly syndrome)
- 2. Патогенез:** Внутриутробная олигурия приводит к недоразвитию мышц передней брюшной стенки
- 3. Сопутствующие аномалии:**
 - Крипторхизм
 - Пороки мочевыводящих путей
 - Аноректальные мальформации
 - Пороки сердца
- 4. Тактика лечения:**
 - Коррекция урологических нарушений
 - Абдоминопластика
 - Орхиопексия
 - Коррекция аноректальных пороков
- 5. Прогноз качества жизни:** Зависит от тяжести почечной недостаточности

ОТВЕТ К ЗАДАЧЕ №10

- 1. Оценка результатов:** Удовлетворительные результаты с отдаленными осложнениями
- 2. Проблемы реабилитации:**
 - Деформация грудной клетки
 - Функциональные нарушения ЖКТ
 - Снижение иммунитета
 - Отставание в развитии
- 3. Программа реабилитации:**
 - ЛФК, дыхательная гимнастика
 - Диетотерапия
 - Физиотерапия
 - Иммунокоррекция
- 4. Показания к повторным операциям:**
 - Вентральная грыжа
 - Выраженная деформация грудной клетки
 - Стенозирующие процессы
- 5. Диспансерное наблюдение:**
 - Педиатр - каждые 3 месяца
 - Хирург - каждые 6 месяцев
 - Специалисты по показаниям
 - Контроль развития и функций органов

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Вопрос 1. Частота встречаемости гастрошизиса составляет:

- a) 1:10000 новорожденных
- b) 1:5000 новорожденных
- c) 1:2000 новорожденных
- d) 1:1000 новорожденных

Вопрос 2. Основным этиологическим фактором развития пороков передней брюшной стенки является:

- a) Генетические мутации
- b) Инфекционные заболевания матери
- c) Нарушения эмбриогенеза в I триместре
- d) Травмы во время беременности

Вопрос 3. Критический период формирования передней брюшной стенки:

- a) 3-4 недели гестации
- b) 5-8 недель гестации
- c) 9-12 недель гестации
- d) 13-16 недель гестации

Вопрос 4. При гастрошизисе дефект передней брюшной стенки локализуется:

- a) По средней линии живота
- b) Справа от пуповины
- c) Слева от пуповины
- d) В эпигастральной области

Вопрос 5. Характерным признаком гастрошизиса является:

- a) Наличие грыжевого мешка
- b) Отсутствие оболочек у выпавших органов
- c) Локализация в области пупочного кольца
- d) Сочетание с пороками сердца

Вопрос 6. Наиболее частым содержимым грыжевого мешка при омфалоцеле является:

- a) Только печень
- b) Только кишечник
- c) Печень и кишечник
- d) Желудок и селезенка

Вопрос 7. Размер дефекта при малом омфалоцеле составляет:

- a) Менее 4 см
- b) Менее 5 см
- c) Менее 6 см
- d) Менее 7 см

Вопрос 8. Омфалоцеле чаще всего сочетается с:

- a) Пороками сердца
- b) Пороками почек
- c) Пороками нервной системы
- d) Пороками желудочно-кишечного тракта

Вопрос 9. Частота встречаемости экстрофии мочевого пузыря:

- a) 1:50000 новорожденных
- b) 1:40000 новорожденных
- c) 1:30000 новорожденных
- d) 1:20000 новорожденных

Вопрос 10. При экстрофии мочевого пузыря отмечается:

- a) Расхождение лонных костей
- b) Сращение лонных костей
- c) Перелом лонных костей
- d) Отсутствие лонных костей

Вопрос 11. Пентология Кантрелла включает все перечисленные компоненты, кроме:

- a) Дефекта диафрагмы
- b) Дефекта перикарда
- c) Дефекта передней брюшной стенки
- d) Дефекта позвоночника

Вопрос 12. При синдроме "сливового живота" отмечается:

- a) Гипертрофия мышц передней брюшной стенки
- b) Отсутствие мышц передней брюшной стенки
- c) Разрыв мышц передней брюшной стенки
- d) Воспаление мышц передней брюшной стенки

Вопрос 13. Пренатальная диагностика гастрошизиса возможна с:

- a) 12-14 недель беременности

- b) 14-16 недель беременности
- c) 16-18 недель беременности
- d) 18-20 недель беременности

Вопрос 14. При пренатальной диагностике пороков передней брюшной стенки повышается уровень:

- a) ХГЧ
- b) α -фетопротеина
- c) Эстриола
- d) РАРР-А

Вопрос 15. Основным методом пренатальной диагностики является:

- a) УЗИ
- b) МРТ плода
- c) КТ плода
- d) Амниоцентез

Вопрос 16. При омфалоцеле роды рекомендуется проводить путем:

- a) Естественных родов
- b) Кесарева сечения
- c) Метод определяется акушерскими показаниями
- d) Вакуум-экстракции

Вопрос 17. Оптимальные сроки родоразрешения при гастрошизисе:

- a) 35-36 недель
- b) 37-38 недель
- c) 39-40 недель
- d) 40-41 неделя

Вопрос 18. Первоочередным мероприятием при рождении ребенка с гастрошизисом является:

- a) Интубация трахеи
- b) Катетеризация вены
- c) Защита выпавших органов
- d) Введение антибиотиков

Вопрос 19. При гастрошизисе предпочтительным методом лечения является:

- a) Консервативное лечение
- b) Одномоментная пластика

- c) Этапная хирургическая коррекция
- d) Паллиативное лечение

Вопрос 20. Силиконовый мешок при лечении гастрошизиса применяется для:

- a) Защиты от инфекции
- b) Постепенного вправления органов
- c) Улучшения кровообращения
- d) Предотвращения спаек

Вопрос 21. При большом омфалоцеле методом выбора является:

- a) Одномоментная пластика
- b) Консервативное лечение с эпителизацией
- c) Этапная пластика
- d) Паллиативное лечение

Вопрос 22. Противопоказанием к одномоментной пластике омфалоцеле является:

- a) Размер дефекта более 5 см
- b) Наличие сопутствующих пороков
- c) Критическое состояние ребенка
- d) Все перечисленное

Вопрос 23. Первый этап лечения экстрофии мочевого пузыря должен быть выполнен:

- a) В первые 24 часа
- b) В первые 48 часов
- c) В первую неделю
- d) В первый месяц

Вопрос 24. При экстрофии мочевого пузыря остеотомия таза выполняется для:

- a) Облегчения закрытия дефекта
- b) Восстановления формы таза
- c) Предотвращения инфекции
- d) Улучшения функции мочевого пузыря

Вопрос 25. Наиболее частым ранним осложнением после пластики гастрошизиса является:

- a) Кровотечение

- b) Инфекция
- c) Дыхательная недостаточность
- d) Почечная недостаточность

Вопрос 26. Поздним осложнением пластики передней брюшной стенки является:

- a) Кишечная непроходимость
- b) Вентральная грыжа
- c) Спаечная болезнь
- d) Все перечисленные

Вопрос 27. Синдром компартмента после пластики характеризуется:

- a) Повышением внутрибрюшного давления
- b) Нарушением дыхания
- c) Нарушением кровообращения
- d) Всем перечисленным

Вопрос 28. При разрыве оболочек омфалоцеле показано:

- a) Консервативное лечение
- b) Экстренная операция
- c) Отсроченная операция
- d) Паллиативное лечение

Вопрос 29. Дифференциальная диагностика между гастрошизисом и омфалоцеле основана на:

- a) Размёре дефекта
- b) Наличии/отсутствии оболочек
- c) Содержимом грыжевого выпячивания
- d) Локализации дефекта

Вопрос 30. При омфалоцеле пуповина прикрепляется:

- a) К коже живота
- b) К грыжевому мешку
- c) К выпавшим органам
- d) Отдельно от дефекта

Вопрос 31. Многоводие при пороках передней брюшной стенки связано с:

- a) Нарушением глотания плода
- b) Инфекцией плода

- c) Пороками почек
- d) Генетическими нарушениями

Вопрос 32. При гастрошизисе часто развивается:

- a) Маловодие
- b) Многоводие
- c) Нормальное количество вод
- d) Отсутствие вод

Вопрос 33. Риск повторного рождения ребенка с гастрошизисом составляет:

- a) 1-2%
- b) 3-5%
- c) 5-10%
- d) 10-15%

Вопрос 34. Наиболее информативным пренатальным признаком гастрошизиса является:

- a) Повышение α -фетопротеина
- b) Свободно плавающие петли кишечника
- c) Многоводие
- d) Задержка развития плода

Вопрос 35. При пренатально выявленном омфалоцеле необходимо исключить:

- a) Синдром Дауна
- b) Синдром Эдвардса
- c) Синдром Патау
- d) Все перечисленные хромосомные аномалии

Вопрос 36. МРТ плода при пороках передней брюшной стенки позволяет:

- a) Уточнить содержимое дефекта
- b) Выявить сопутствующие пороки
- c) Оценить объем печени
- d) Все перечисленное

Вопрос 37. Показанием к прерыванию беременности при пороках передней брюшной стенки является:

- a) Большой размер дефекта
- b) Сочетание с летальными пороками

- c) Поздняя диагностика
- d) Молодой возраст матери

Вопрос 38. Предоперационная подготовка при гастрошизисе включает:

- a) Декомпрессию желудка
- b) Инфузионную терапию
- c) Антибактериальную терапию
- d) Все перечисленное

Вопрос 39. При невозможности одномоментного закрытия дефекта применяют:

- a) Силиконовый мешок
- b) Синтетические материалы
- c) Кожную пластику
- d) Все перечисленные методы

Вопрос 40. Аутопластика передней брюшной стенки предполагает использование:

- a) Собственных тканей пациента
- b) Синтетических материалов
- c) Биологических протезов
- d) Комбинированных материалов

Вопрос 41. При экстрофии мочевого пузыря реконструкция шейки выполняется в возрасте:

- a) 6 месяцев
- b) 1 год
- c) 2-3 года
- d) 5-6 лет

Вопрос 42. Континенция мочи при экстрофии достигается у:

- a) 60-70% пациентов
- b) 70-80% пациентов
- c) 80-90% пациентов
- d) 90-95% пациентов

Вопрос 43. При синдроме "сливового живота" крипторхизм встречается в:

- a) 50% случаев
- b) 70% случаев

- c) 90% случаев
- d) 100% случаев

Вопрос 44. Пентология Кантрелла наследуется по типу:

- a) Аутосомно-доминантному
- b) Аутосомно-рецессивному
- c) Сцепленному с X-хромосомой
- d) Спорадически

Вопрос 45. При пентологии Кантрелла прогноз определяется:

- a) Размером дефекта диафрагмы
- b) Тяжестью порока сердца
- c) Размером дефекта брюшной стенки
- d) Возрастом ребенка

Вопрос 46. Эпителизация оболочек омфалоцеле происходит в течение:

- a) 2-4 недель
- b) 1-2 месяцев
- c) 3-6 месяцев
- d) 6-12 месяцев

Вопрос 47. После эпителизации омфалоцеле развивается:

- a) Вентральная грыжа
- b) Полное выздоровление
- c) Инфекционные осложнения
- d) Спаечная болезнь

Вопрос 48. Показанием к экстренной операции при омфалоцеле является:

- a) Большой размер дефекта
- b) Разрыв оболочек
- c) Наличие печени в мешке
- d) Сопутствующие пороки

Вопрос 49. При лечении омфалоцеле серебросодержащими препаратами возможно развитие:

- a) Аргироза
- b) Дерматита
- c) Аллергических реакций
- d) Всех перечисленных осложнений

Вопрос 50. Синтетические материалы для пластики применяют при:

- a) Малых дефектах
- b) Больших дефектах
- c) Повторных операциях
- d) Инфицированных дефектах

Вопрос 51. Противопоказанием к использованию синтетических материалов является:

- a) Большой размер дефекта
- b) Инфекция
- c) Молодой возраст
- d) Сопутствующие пороки

Вопрос 52. Ранняя кишечная непроходимость после пластики гастрошизиса связана с:

- a) Спаечным процессом
- b) Отеком кишечника
- c) Заворотом кишок
- d) Стенозом кишки

Вопрос 53. Поздняя кишечная непроходимость чаще всего обусловлена:

- a) Спаечным процессом
- b) Заворотом кишок
- c) Инвагинацией
- d) Стенозом

Вопрос 54. Профилактика спаечной болезни включает:

- a) Бережную хирургическую технику
- b) Раннее энтеральное питание
- c) Применение противоспаечных барьеров
- d) Все перечисленное

Вопрос 55. При развитии вентральной грыжи показана:

- a) Консервативная терапия
- b) Плановая герниопластика
- c) Экстренная операция
- d) Наблюдение до школьного возраста

Вопрос 56. Реабилитация детей с пороками передней брюшной стенки включает:

- a) ЛФК
- b) Дыхательную гимнастику
- c) Диетотерапию
- d) Все перечисленное

Вопрос 57. Диспансерное наблюдение детей после коррекции пороков проводится до:

- a) 3 лет
- b) 7 лет
- c) 14 лет
- d) 18 лет

Вопрос 58. При экстрофии мочевого пузыря повышен риск развития:

- a) Инфекций мочевых путей
- b) Мочекаменной болезни
- c) Злокачественных опухолей
- d) Всех перечисленных осложнений

Вопрос 59. Аугментация мочевого пузыря выполняется при:

- a) Малой емкости пузыря
- b) Отсутствии континенции
- c) Рецидивирующих инфекциях
- d) Всех перечисленных показаний

Вопрос 60. При синдроме каудальной регрессии поражаются:

- a) Только нижние конечности
- b) Позвоночник и спинной мозг
- c) Органы малого таза
- d) Все перечисленные структуры

Вопрос 61. Клоакальная экстрофия встречается с частотой:

- a) 1:200000
- b) 1:300000
- c) 1:400000
- d) 1:500000

Вопрос 62. При клоакальной экстрофии отмечается:

- a) Дефект мочевого пузыря
- b) Дефект кишечника
- c) Аномалии половых органов
- d) Все перечисленное

Вопрос 63. Летальность при пентологии Кантрелла составляет:

- a) 50-60%
- b) 60-70%
- c) 70-80%
- d) 80-90%

Вопрос 64. Основной причиной смерти при пентологии Кантрелла является:

- a) Сердечная недостаточность
- b) Дыхательная недостаточность
- c) Инфекционные осложнения
- d) Кровотечение

Вопрос 65. При агенезии передней брюшной стенки отсутствуют:

- a) Кожа
- b) Мышцы
- c) Фасции
- d) Все слои брюшной стенки

Вопрос 66. Дородовое консультирование при пороках передней брюшной стенки включает:

- a) Объяснение сути порока
- b) Обсуждение прогноза
- c) Планирование лечения
- d) Все перечисленное

Вопрос 67. При множественных пороках развития решение о тактике лечения принимается:

- a) Педиатром
- b) Хирургом
- c) Консилиумом врачей
- d) Родителями

Вопрос 68. Качество жизни после коррекции омфалоцеле зависит от:

- a) Размера исходного дефекта
- b) Наличия сопутствующих пороков
- c) Метода лечения
- d) Всех перечисленных факторов

Вопрос 69. При экстрофии мочевого пузыря возможно развитие:

- a) Пузырно-мочеточникового рефлюкса
- b) Хронической почечной недостаточности
- c) Гидронефроза
- d) Всех перечисленных осложнений

Вопрос 70. Психологическая реабилитация детей с пороками развития необходима в связи с:

- a) Косметическими дефектами
- b) Функциональными нарушениями
- c) Социальной дезадаптацией
- d) Всеми перечисленными факторами

Вопрос 71. При гастрошизисе петли кишечника характеризуются:

- a) Нормальным видом
- b) Отеком и утолщением стенки
- c) Гиперемией
- d) Фибринозными наложениями

Вопрос 72. Время экспозиции кишечника в амниотической жидкости влияет на:

- a) Степень воспалительных изменений
- b) Функцию кишечника
- c) Прогноз заболевания
- d) Все перечисленное

Вопрос 73. Абдоминопластика при синдроме "сливового живота" выполняется в возрасте:

- a) 6 месяцев - 1 год
- b) 1-2 года
- c) 3-5 лет
- d) Школьном возрасте

Вопрос 74. При выборе метода пластики учитывают:

- a) Размер дефекта
- b) Состояние ребенка
- c) Наличие инфекции
- d) Все перечисленные факторы

Вопрос 75. Энтеральное питание после операции начинают:

- a) Через 24 часа
- b) Через 48 часов
- c) После восстановления перистальтики
- d) Через неделю

Вопрос 76. Парентеральное питание при пороках ПБС продолжается:

- a) 1-2 недели
- b) 2-4 недели
- c) 1-2 месяца
- d) До нормализации энтерального питания

Вопрос 77. Наиболее частой причиной летальности при гастрошизисе является:

- a) Сепсис
- b) Дыхательная недостаточность
- c) Сердечная недостаточность
- d) Почечная недостаточность

Вопрос 78. При омфалоцеле в составе синдрома Беквита-Видемана отмечается:

- a) Макросомия
- b) Макроглоссия
- c) Гипогликемия
- d) Все перечисленное

Вопрос 79. Генетическое консультирование показано при:

- a) Изолированных пороках
- b) Синдромальной патологии
- c) Семейных случаях
- d) Всех случаях пороков развития

Вопрос 80. Прогноз при пороках передней брюшной стенки в целом:

- a) Неблагоприятный

- b) Сомнительный
- c) Относительно благоприятный
- d) Благоприятный

ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

Вопрос	Ответ	Вопрос	Ответ	Вопрос	Ответ	Вопрос	Ответ
1	b	21	b	41	c	61	c
2	c	22	d	42	c	62	d
3	b	23	b	43	d	63	d
4	b	24	a	44	d	64	a
5	b	25	c	45	b	65	d
6	c	26	d	46	c	66	d
7	b	27	d	47	a	67	c
8	a	28	b	48	b	68	d
9	a	29	b	49	a	69	d
10	a	30	b	50	b	70	d
11	d	31	a	51	b	71	b
12	b	32	b	52	b	72	d
13	b	33	b	53	a	73	c
14	b	34	b	54	d	74	d
15	a	35	d	55	b	75	c
16	c	36	d	56	d	76	d
17	b	37	b	57	d	77	a
18	c	38	d	58	d	78	d
19	b	39	d	59	d	79	d
20	b	40	a	60	d	80	c

Список литературы:

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия / Пер. с англ. – СПб.: Хардфорд, 1996. – Т. 1-3.
2. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей: Руководство для врачей. – СПб.: Питер, 1997. – 462 с.
3. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Дронов А.Ф. Абдоминальная хирургия у детей: Руководство. – М.: Медицина, 2009. – 488 с.
4. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А. и др. Хирургия пороков развития передней брюшной стенки у новорожденных // Детская хирургия. – 2015. – № 4. – С. 12-18.
5. Разумовский А.Ю., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. Детская хирургия: Учебник. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 698 с.
6. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие: В 2 т. – 6-е изд. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016.
7. Стрижаков А.Н., Игнатко И.В., Тимохина Е.В., Белоцерковцева Л.Д. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 176 с.
8. Подуровская Ю.Л., Коротеев А.Л. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков. – М.: Видар, 2008. – 160 с.
9. Grosfeld J.L., O'Neill J.A., Fonkalsrud E.W., Coran A.G. Pediatric Surgery. 6th ed. – Philadelphia: Mosby Elsevier, 2006. – Vol. 1-2.
10. Puri P., Höllwarth M.E. Pediatric Surgery: Diagnosis and Management. – Berlin: Springer, 2009. – 1354 p.
11. Holcomb G.W., Murphy J.P., St. Peter S.D. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. – Philadelphia: Elsevier, 2020. – 1168 p.
12. Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P. Omphalocele and gastroschisis and associated malformations // Am J Med Genet A. – 2008. – Vol. 146A (10). – P. 1280-1285.
13. Skarsgard E.D. Management of gastroschisis // Curr Opin Pediatr. – 2016. – Vol. 28 (3). – P. 363-369.
14. Gamba P., Midrio P. Abdominal wall defects: prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes // Semin Pediatr Surg. – 2014. – Vol. 23 (5). – P. 283-290.
15. Mitchell M.E., Bagli D.J. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique // J Urol. – 1996. – Vol. 155 (1). – P. 300-304.
16. Cantrell J.R., Haller J.A., Ravitch M.M. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart // Surg Gynecol Obstet. – 1958. – Vol. 107 (5). – P. 602-614.
17. Owen A., Marven S., Johnson P., et al. Gastroschisis: a national cohort study to describe contemporary surgical strategies and outcomes // J Pediatr Surg. – 2010. – Vol. 45 (9). – P. 1808-1816.
18. Wilson R.D., Johnson M.P. Congenital abdominal wall defects: an update // Fetal Diagn Ther. – 2004. – Vol. 19 (5). – P. 385-398.