

*Эмбриональные грыжи у
детей.*

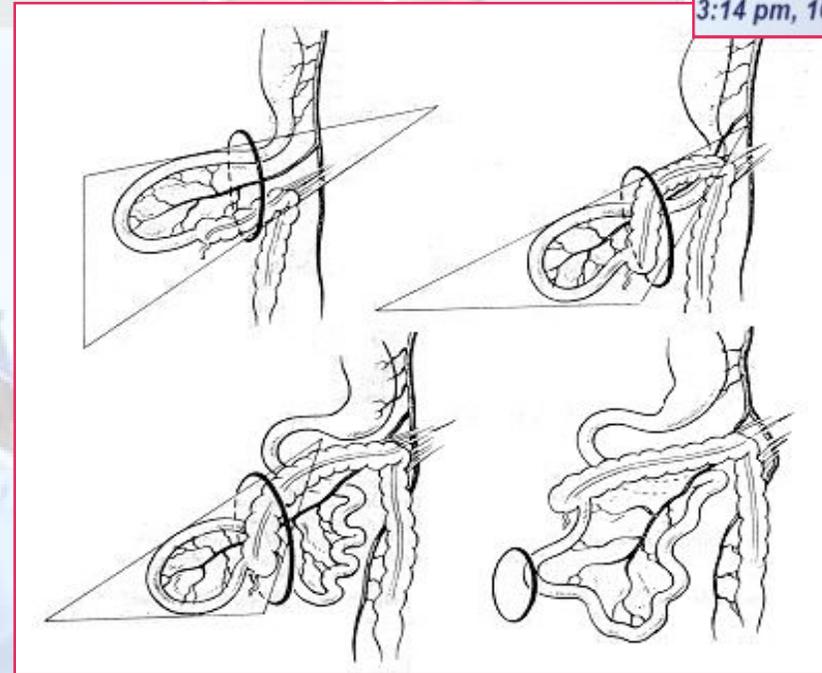
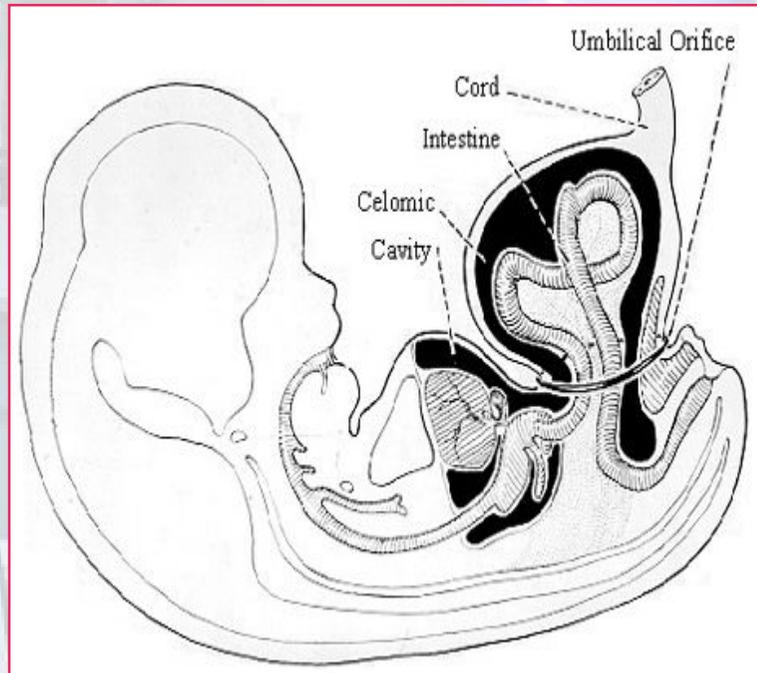
Кафедра
детской хирургии
БелМАПО



Этиология.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08



Эмбриональной грыжей (**omphalocele**) или грыжей пупочного канатика называют порок развития, при котором к моменту рождения ребенка часть органов брюшной полости располагается внебрюшинно, в пуповинных оболочках, состоящих из амниона, вартонова студня и первичной недифференцированной брюшины.

Патогенез и статистика.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08



Заболевание встречается с популяционной частотой – **1 на 6-10 тыс.** новорожденных, чаще у мальчиков. Тип наследования предположительно аутосомно-доминантный и сцепленный с X-хромосомой

Пренатальная диагностика.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08



На пренатальном этапе рекомендуется также исследование амниотической жидкости на альфафетопротеин и крови плода на хромосомную патологию.

Омфалоцеле довольно легко диагностируется пренатально при УЗИ –исследовании в последнем триместре беременности. На УЗИ можно так же выявить сопутствующие пороки, Если в грыжевом мешке определяется печень, это значит, что грыжа имеет большие размеры и матери скорее всего потребуется кесарево сечение.

Пренатальная диагностика.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

- биохимический скрининг первого триместра:
определение ассоциированного с беременностью плазменного протеина А (Pregnancy-associated plasma protein-A – PAPP-A) в комплексе с бета-субъединицей хорионического гонадотропина человека (бета-ХГЧ);
- биохимический скрининг второго триместра:
определение уровней бета-ХГЧ, альфа-фетопротеина (АФП) и неконъюгированного (свободного) эстриола;
- динамическая (начиная с первого триместра) эхография;
- комплексная (интегрированная) оценка уровня риска рождения ребенка с хромосомными аномалиями на основании данных анамнеза, УЗИ и показателей биохимического скрининга;
- инвазивная пренатальная диагностика с проведением медико-генетических исследований.

Обязательным условием успешного проведения пренатальной диагностики является предварительное подробное выяснение семейного и акушерско-гинекологического анамнеза.

Омфалоцеле или гастрошизис?

REVISED

3:14 pm, 10/23/08



Рис. 1. Новорожденные с эмбриональной грыжей (А) и гастрошизисом (В)
(по M. Feldman et al., 2003)

Пупочный канатик, в отличие от гастрошизиса, активно участвует в формировании грыжевой стенки. Он может располагаться снизу при *эпигастральных* грыжах, центрально, иногда сверху, при *гипогастральных* грыжах. По краю эмбриональных оболочек имеется кожный валик. Кожа иногда заходит на грыжевое выпячивание и частично покрывает его.

Классификация омфалоцеле.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Классифицируют омфалоцеле по размерам. За рубежом обращают внимание на размеры дефекта в брюшной стенке, в нашей стране – на размеры грыжевого мешка.

В этой связи заслуживает внимания классификация С.Я. Долецкого (1976), которая учитывает все эти признаки.

Согласно *классификации* С.Я. Долецкого омфалоцеле может быть следующие по размерам:

- 
- *Малые* (грыжи пупочного канатика) – дефект до 4 см; выпячивание до 5 см.;
 - *Средние* - дефект 4-7 см; выпячивание 5-10 см.;
 - *Большие* – дефект 7-10 см; выпячивание больше 10 см.

Сопутствующие пороки развития.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Сопутствующие пороки развития, в отличие от гастрошизиса, часто (50 - 65%) встречаются при омфалоцеле (S. Shuster 1995). При этом имеет значение какой вид грыжи имеется у больного. Например, при эпигастральных грыжах, когда нарушено развитие верхнего зачатка брюшной стенки часто встречаются дефекты диафрагмы, грудины, врожденные пороки сердца, обычно дефекты перегородок. Если имеется гипогастральная грыжа (синдром нижней средней линии), могут иметь место пороки мочеполовой системы, атрезии ануса, клоака, менингомиелоцеле, экстрофия мочевого пузыря, дефекты крестца. Эти больные редко имеют пороки сердца, а миеломенигоцеле редко осложняется гидроцефалией.



Пентрада Кантрелла.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08



1. омфалоцеле,
2. передняя диафрагмальная грыжа,
3. расщелина грудины,
4. смещение сердца книзу,
5. дефект сердечных перегородок

При синдроме Беквита-Видемана у новорожденных часто развивается гипогликемия, а в последующем они склонны к злокачественным заболеваниям: опухоли Вильмса, нейробластомам, адренокортикальным опухолям.

Транспортировка и предоперационная подготовка.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Сразу после рождения ребенку устанавливают назогастральный зонд для профилактики аэрофагии и декомпрессии желудка. При целых грыжевых оболочках выпячивание покрывают стерильной повязкой и проводят транспортировку в транспортном кювезе. Повязка не должна быть мокрой, что бы не вызвать переохлаждение ребенка из за испарения жидкости. При большом выпячивании и относительно малом дефекте (грыжа по типу «песочных часов») имеется опасность сдавления содержимого мешка в грыжевых воротах. Такую нестабильную и подвижную грыжу следует фиксировать специальной повязкой Kerlix или свернутой пеленкой, обернутой у основания грыжи и завязанной на спине ребенка.



Транспортировка и предоперационная подготовка.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Примерно 10% детей с омфалоцеле рождается с поврежденными, разорванными оболочками. Эти больные очень чувствительны к гипотермии и гиповолемии. Имеются значительные потери жидкости вследствие испарения и опасность сепсиса вследствие обнаженного кишечника. Ведение этих детей такое же как и при гастрошизисе. Сразу после рождения нижнюю половину тела ребенка, вместе с выпавшим кишечником, следует поместить в стерильный пластиковый мешок. Это позволяет снизить испарение жидкости, потери тепла и риск септических осложнений. Проводят назогастральную интубацию для аспирации желудочного содержимого. Транспортировку осуществляют в транспортном кювезе соблюдением всех правил для новорожденных.



Транспортировка и предоперационная подготовка.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Потребности жидкости у детей с разрывом оболочек примерно в 2,5-3 раза выше, чем у нормальных новорожденных и составляют 60-80 мл/кг/сутки в первые 24 часа.

Начинают инфузионную терапию в объеме 20 мл/кг 10% декстрозой и раствором Рингера в течение 30 мин. Затем назначают протеиновые фракции плазмы (10 мл/кг) и лактат Рингера в объеме 150-200 мл/кг/сутки. Эффективность инфузионной терапии оценивают по восстановлению сердечного ритма и нормальному мочеотделению. Для профилактики инфицирования назначают антибиотики.



Оптимальные сроки хирургического вмешательства в условиях перинатального центра

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

- Эмбриональная грыжа с узким основанием дефекта - 2 сутки жизни;
- Эмбриональная грыжа с широким основанием дефекта - 5-6 сутки жизни.

Радикальному оперативному вмешательству подлежат новорожденные с малыми и средними грыжами при хорошо сформированной брюшной полости и отсутствии отягчающих факторов (глубокая недоношенность, родовая травма, сепсис), а так же грыжи по типу «песочных часов» или разрывом оболочек.

Консервативное лечение эмбриональных грыж.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

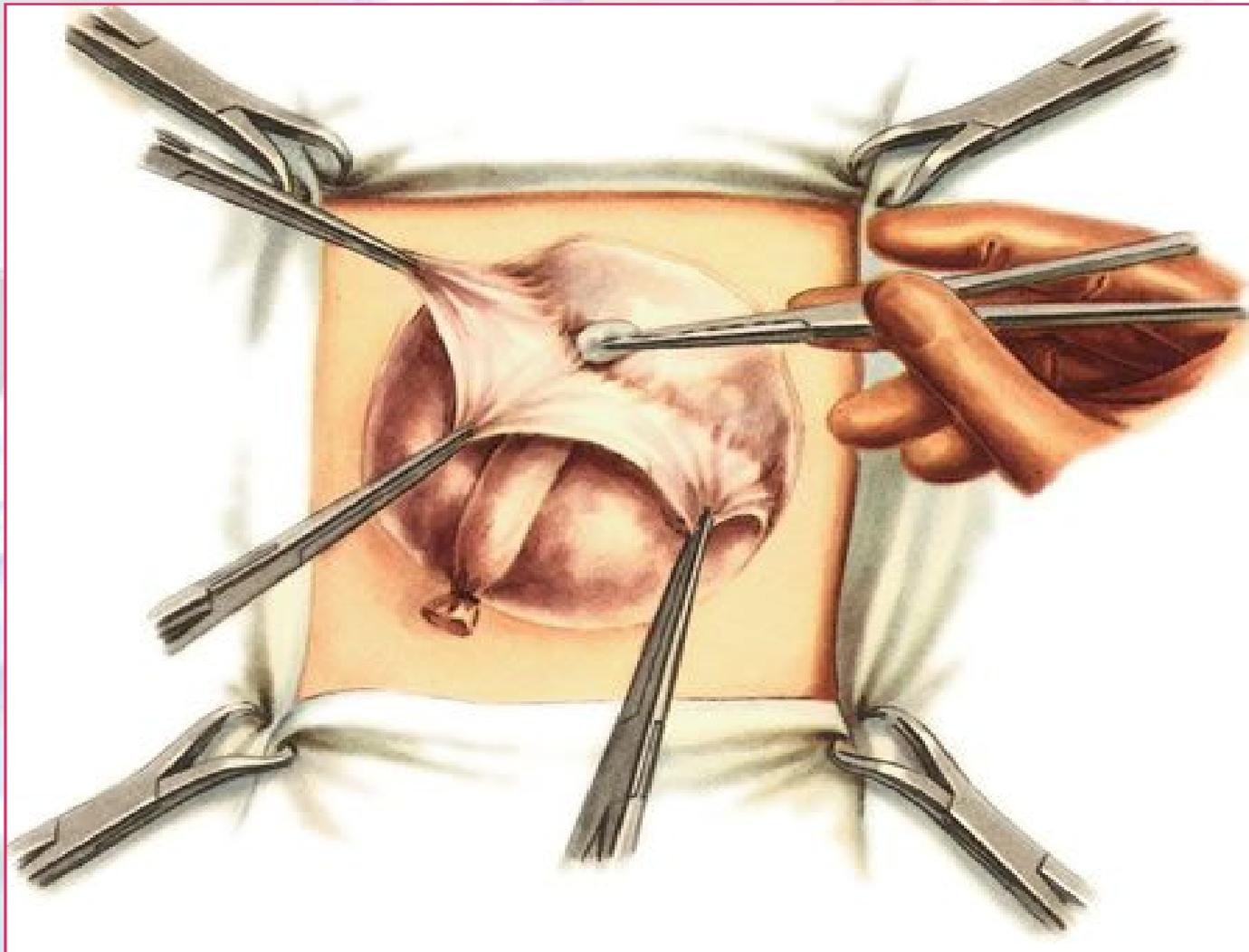


Консервативное лечение показано детям с большими размерами грыжи, недоразвитой брюшной полостью и тяжелой сопутствующей патологией. Сразу после рождения оболочки обрабатывают 2% настойкой йода, спиртом, 5% раствором перманганата калия с последующим наложением стерильных повязок. За рубежом для этих целей используют Меркурохром (0,25%) или 0,5% AgNO₃. В результате ежедневных перевязок оболочки превращаются в струп черного цвета, непроницаемый для инфекции.

Хирургическое лечение.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

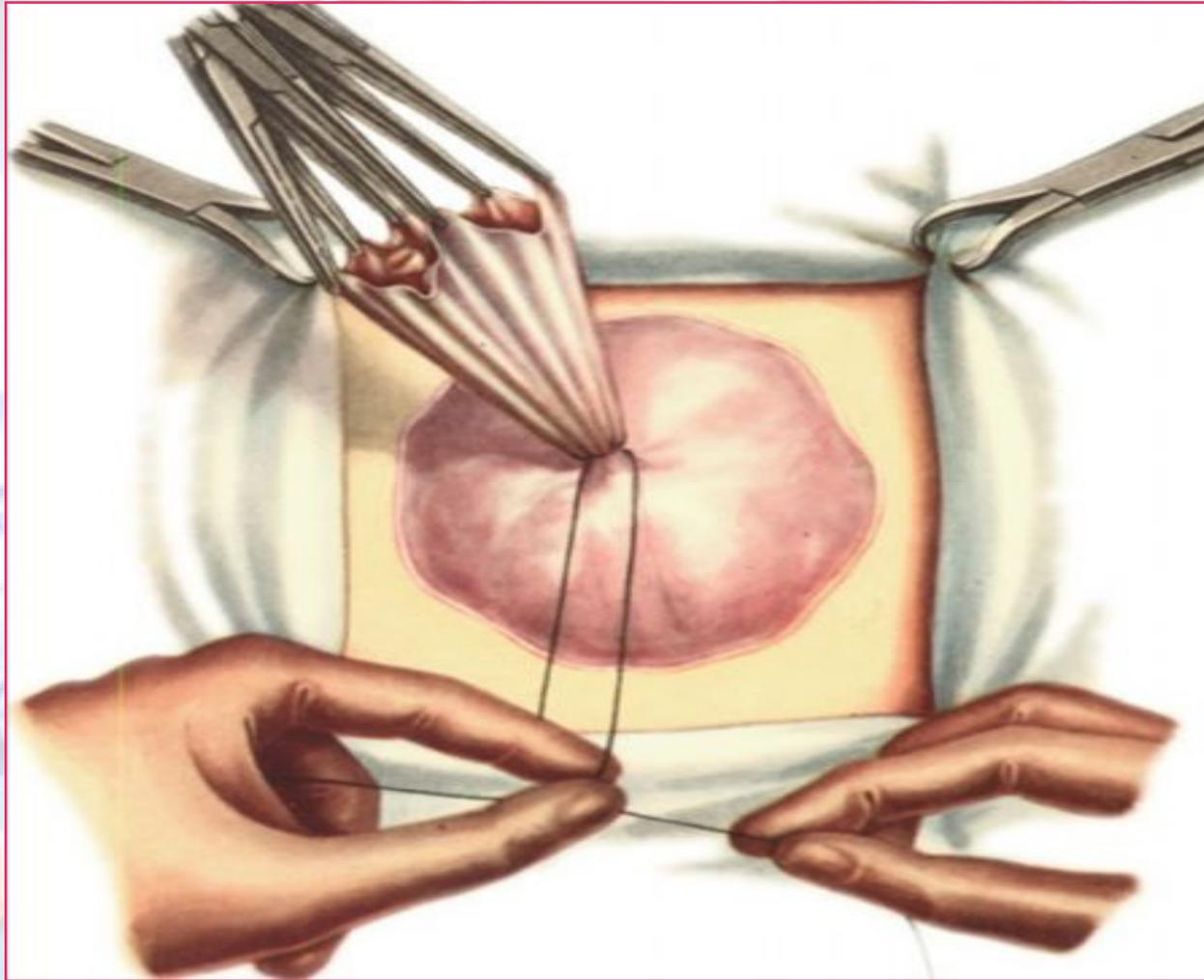


1

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

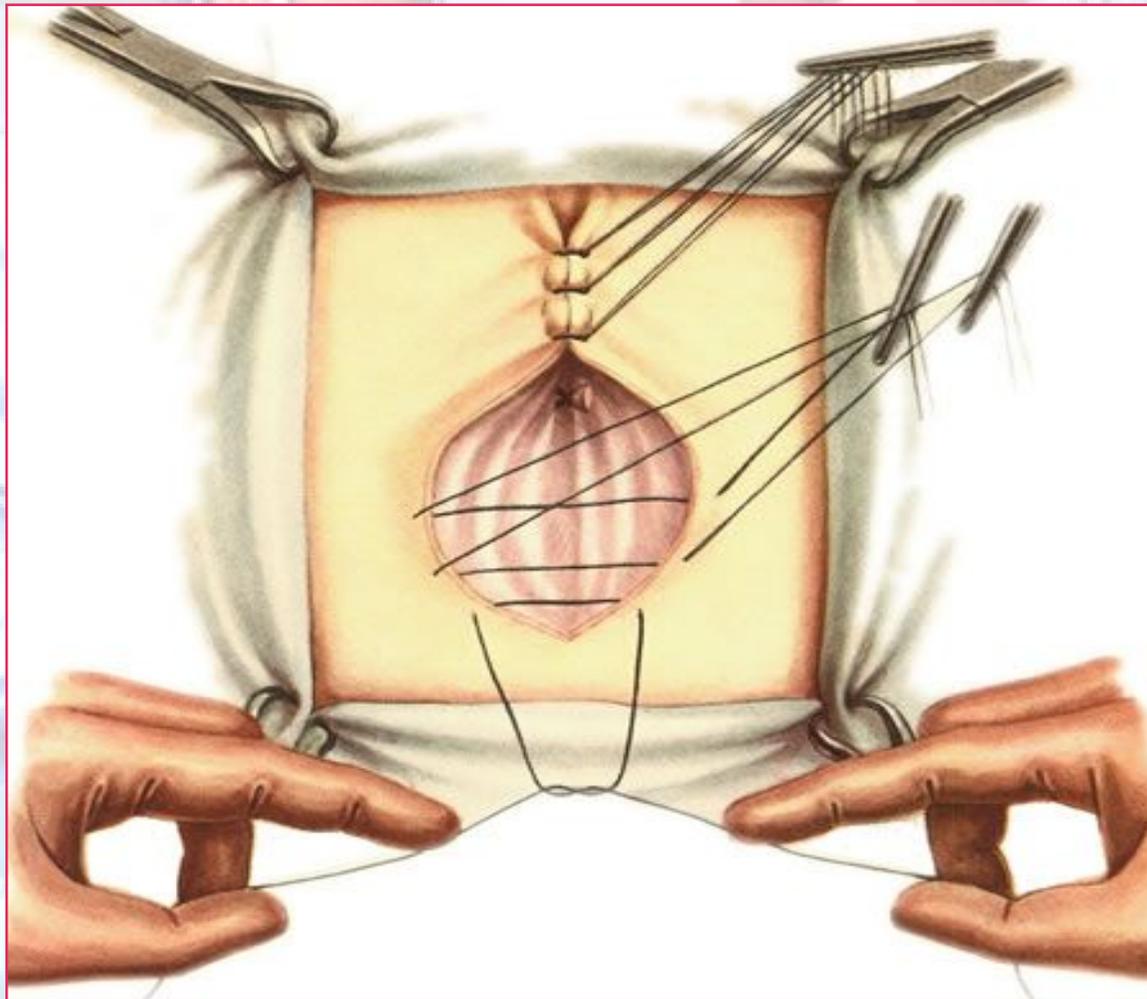


2

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

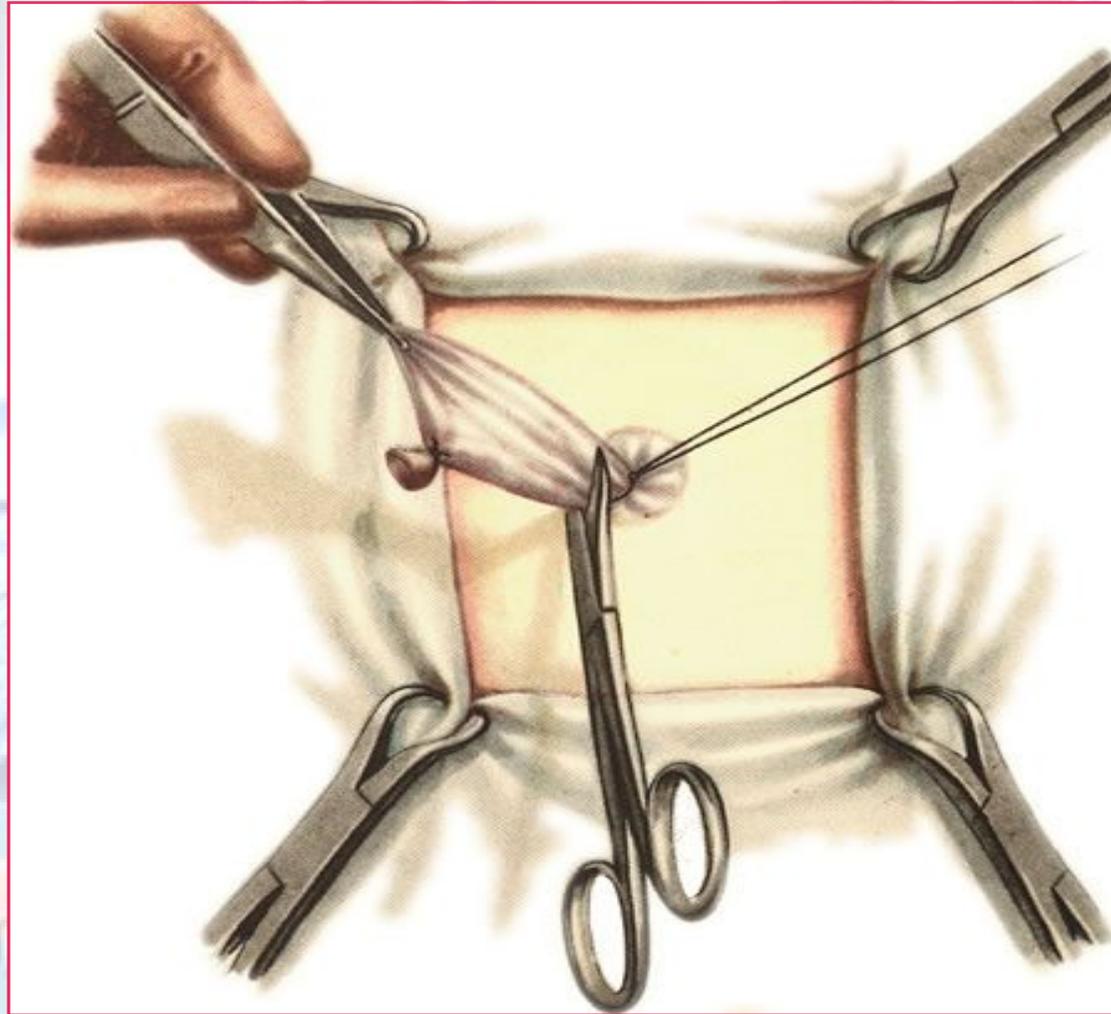


3

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

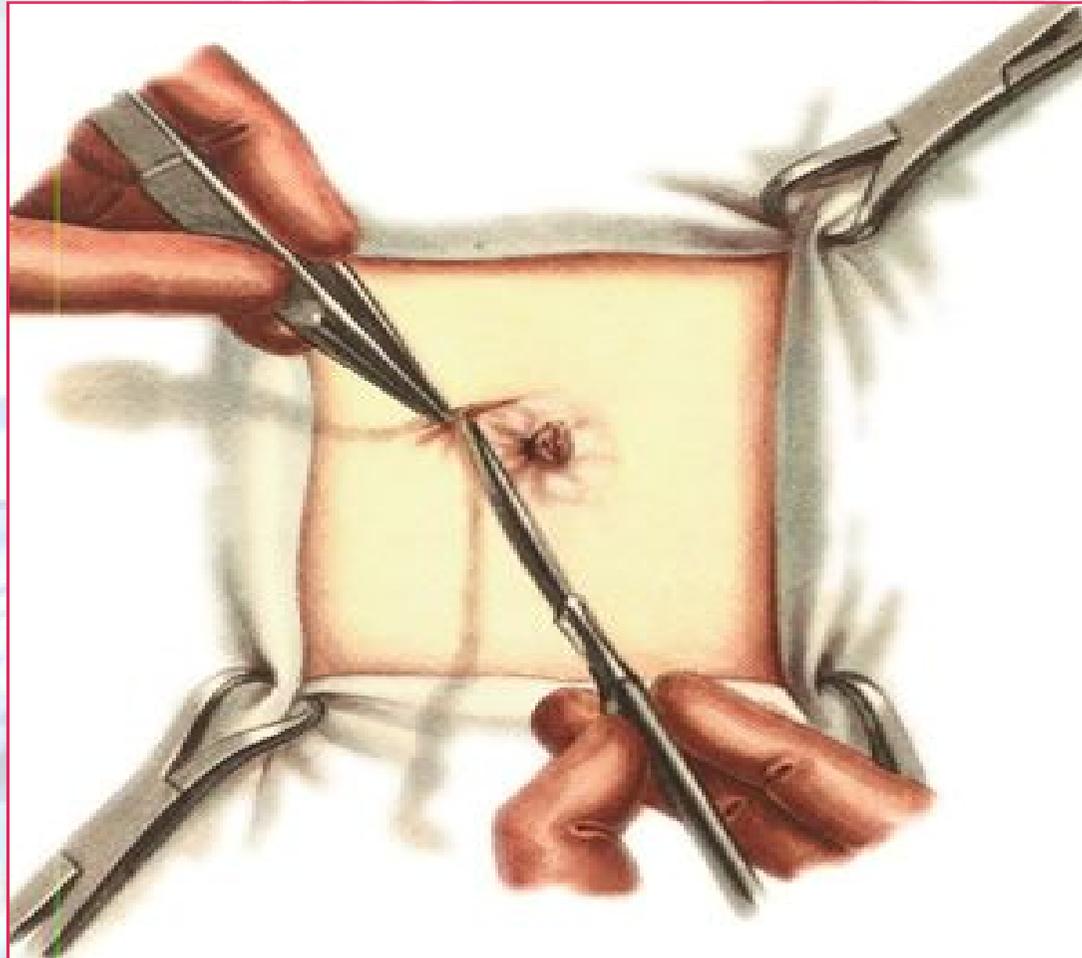


1a

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

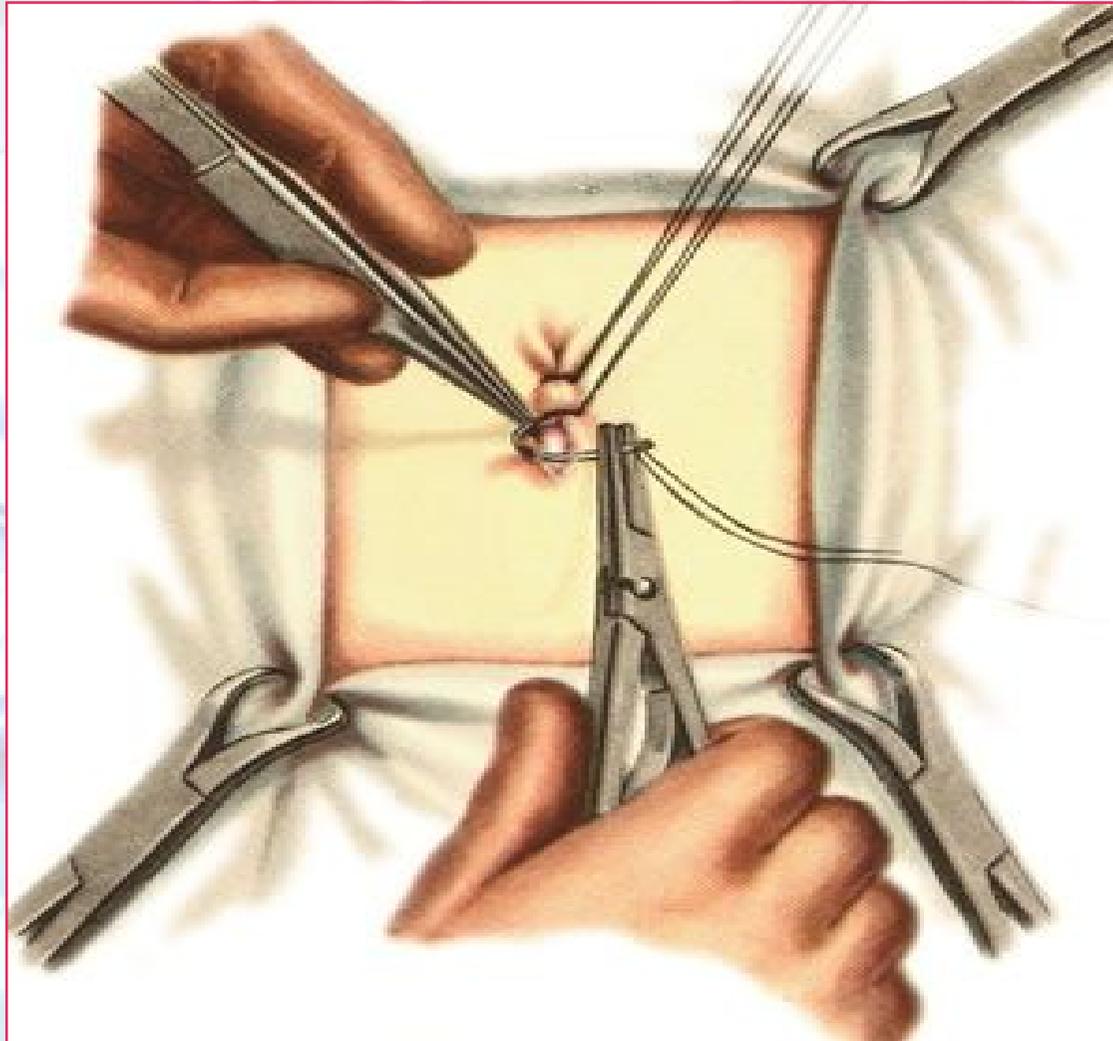


2a

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

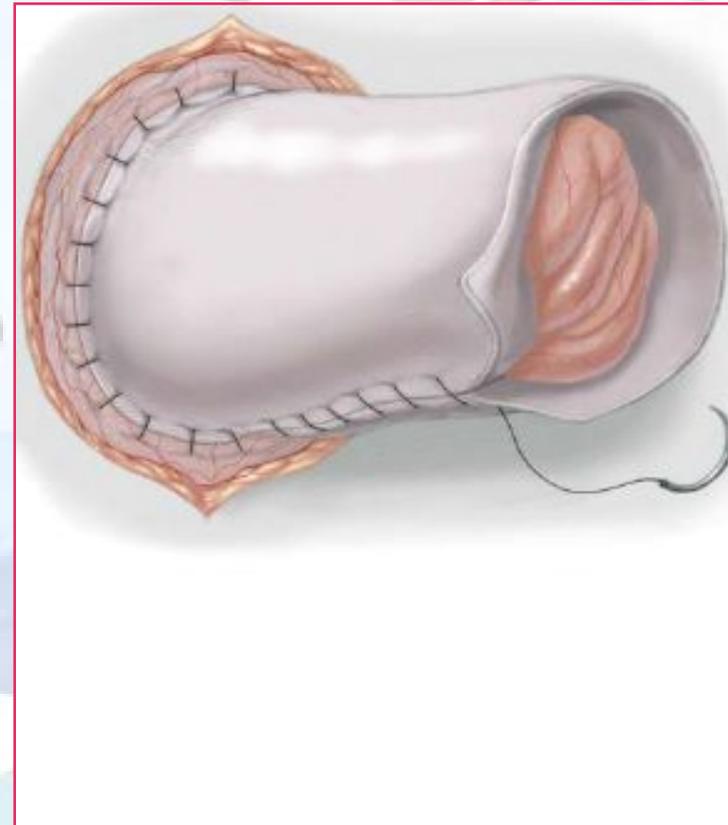
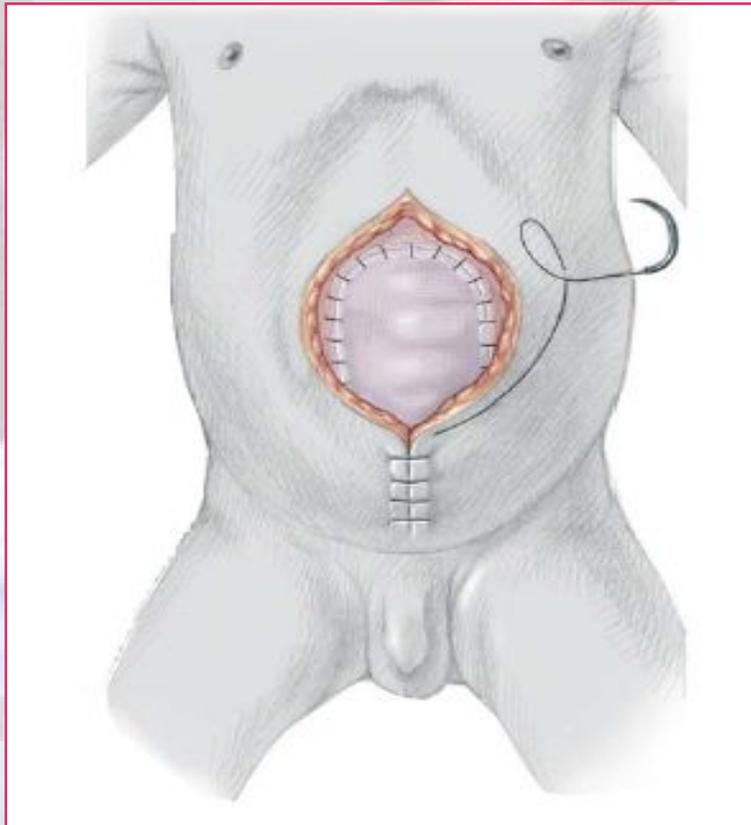


3а

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

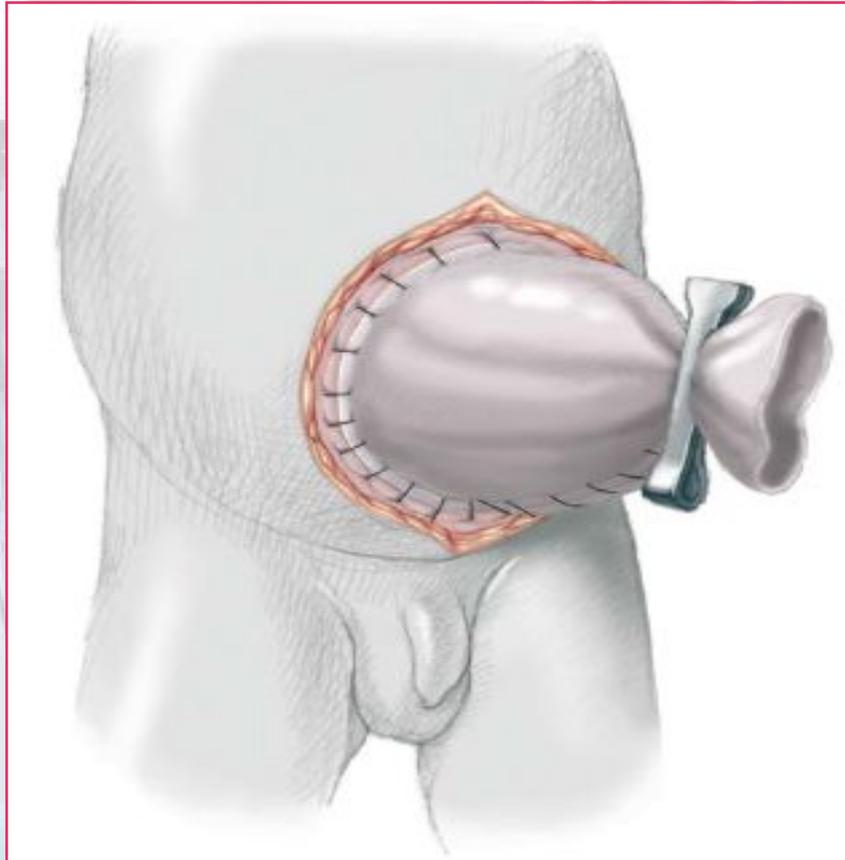


Можно использовать для пластики дефекта искусственные материалы Гортекс, Мартекс, консервированную твердую мозговую оболочку и т. д.

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

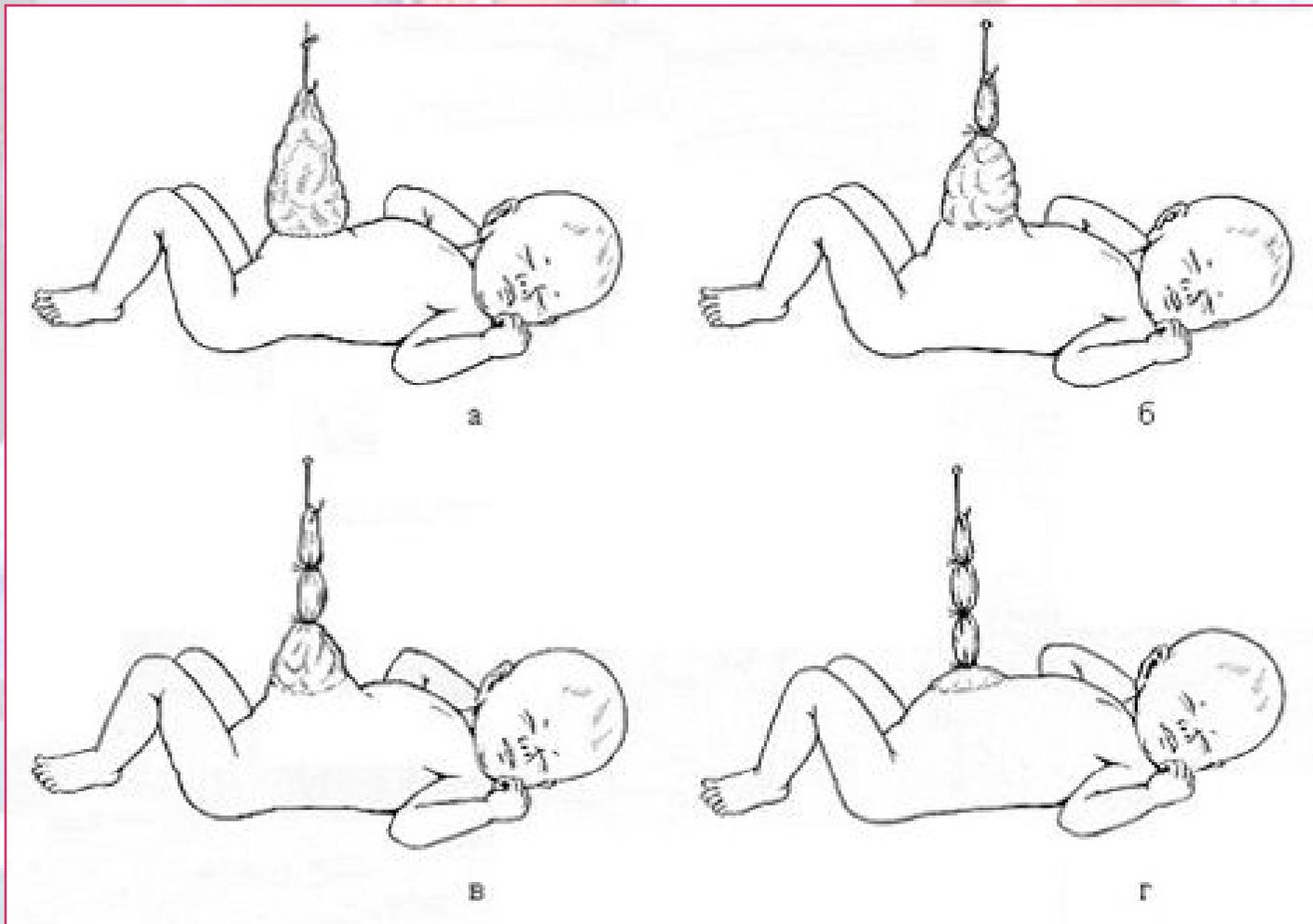


В последние годы чаще используют силастик–
дакроновый мешок «Silo».

Хирургическое лечение

REVISED

3:14 pm, 10/23/08



Послеоперационный период.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

В послеоперационном периоде функция кишечника восстанавливается раньше, чем при гастрошизисе. Поэтому энтеральное питание больным начинают рано. У небольшой группы больных, особенно недоношенных, может быть гипоплазия легких, требующая длительной ИВЛ. При использовании мешка «Silo» возможны септические осложнения. В отдаленные сроки после операции возможно возникновение ГЭРБ и паховых грыж вследствие повышенного внутрибрюшного давления.

Прогноз.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Если у ребенка сформирована вентральная грыжа, ее устраняют оперативным путем в возрасте 2-5 лет. Предварительно выполняют функциональную пробу, позволяющую выяснить степень компенсации повышения внутрибрюшного давления при вправлении грыжи. Если частота пульса и дыхания, показатели газового состава крови остаются в пределах нормы возможно устранение грыжи. При учащении пульса и одышки, операцию откладывают до тех пор, пока брюшная полость не достигнет достаточного размера.

Прогноз.

REVISED

3:14 pm, 10/23/08

Летальность при омфалоцеле прямо зависит от размеров грыжи, доношенности ребенка, разрыва оболочек и сопутствующей патологии. Например, при пентраде Кантрелла летальность достигает 75%. Общая летальность при омфалоцеле в целом выше, чем при гастрошизисе и составляет 30-40%. При отсутствии сопутствующих пороков и осложнений, дети, успешно оперированные в периоде новорожденности, в дальнейшем растут и развиваются нормально.