

Запорізький державний медичний університет
факультет післядипломної освіти, кафедра дитячих хвороб
(курс дитячої хірургії)

Гастрошизис та омфалоцеле

лекція для лікарів-інтернів дитячих хірургів



Определение:

- Гастрошизис-дефект развития передней брюшной стенки, обычно расположенный справа от нормально сформированной пуповины, через который эвентрируются органы брюшной полости.



- Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика, эмбриональная грыжа) - это выпячивание органов брюшной полости через дефект средней линии в основании пупка.

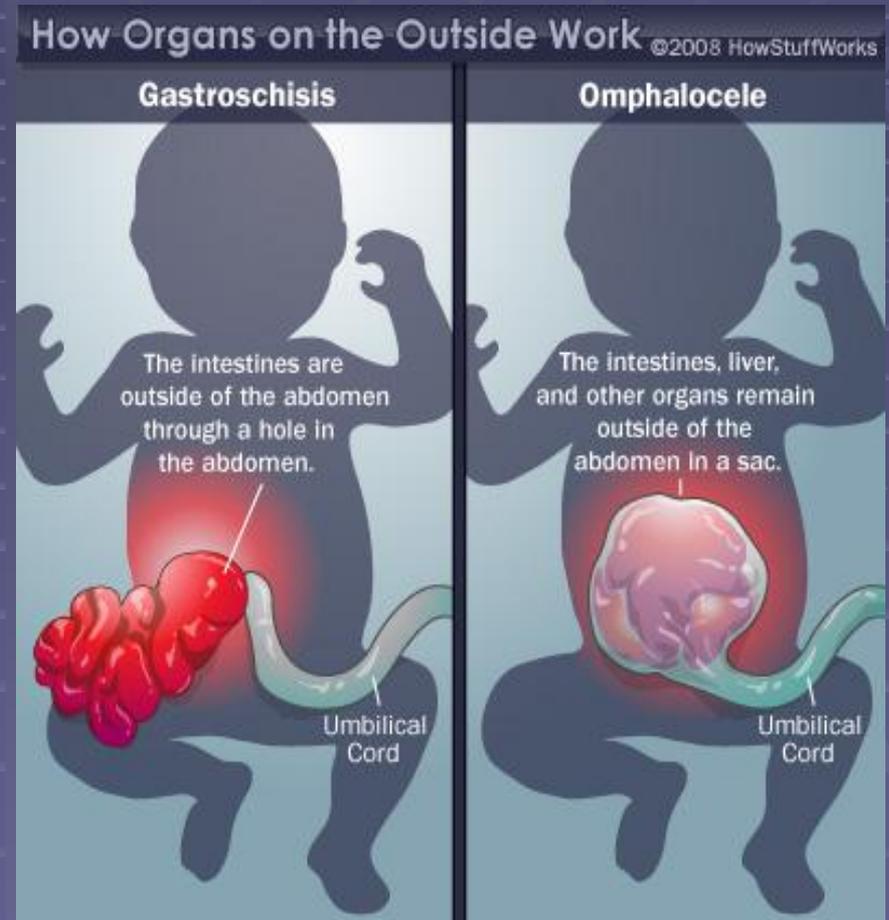


Частота встречаемости:

- Гастрошизис встречаются приблизительно с одинаковой частотой у мальчиков и девочек с незначительным преобладанием у первых, с частотой 1:5-6тыс. новорожденных



- Однако за последние годы отмечается увеличение количества выявленных пороков развития (до 1:3000), при этом отмечается преобладание гастрошизиса над омфалоцеле.



- Более 70% детей с патологией передней брюшной стенки рождаются недоношенными и имеют пренатальную гипотрофию.



Этиопатогенез:

- Препредрасполагают к развитию гастрошизиса:
 - возраст матери 15-19 лет;
 - Нарушение диеты матери во время беременности (недостаток витаминов, аминокислот и др.);
 - влияние вредных факторов на организм матери во время беременности, в первую очередь курения;
 - прием во время беременности лекарственных препаратов (наприме нестероидных противовоспалительных).



- Риск возникновения гастрошизиса у новорожденных от курящих беременных, на 50 % выше по сравнению с беременными, которые не курят



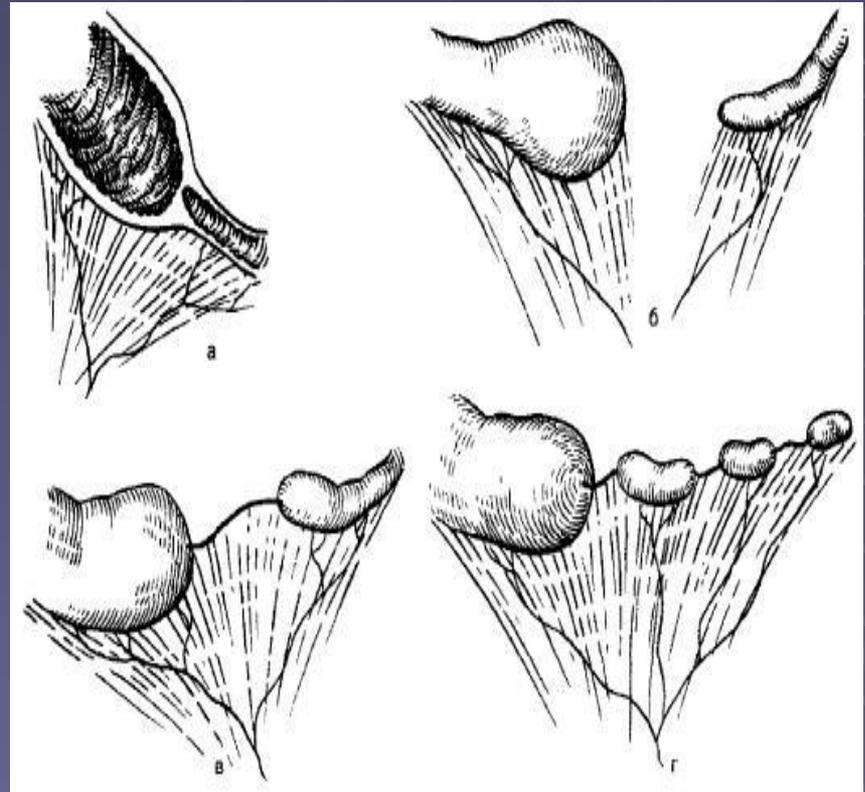
- В 1975 году высказано предположение о том, что гастрошизис результат внутриутробного разрыва оболочек грыжи пупочного канатика.
- Омфалоцеле возникает в результате нарушения процесса возвращения кишечника в брюшную полость после того, как между 6-й и 10-й неделями гестации происходит его миграция в пупочный канатик.

Эмбриология:

- Порок формируется между 5 и 8 неделями эмбрионального развития. На четвертой неделе беременности боковые складки тела движутся в сторону живота и сливаются по срединной линии образуя переднюю брюшную стенку. Неполное слияние является причиной выпячивания петель кишечника через образовавшуюся расщелину.

Классификация(гастрошизис):

- 1. Изолированная форма(простая)79% от всех случаев- без висцероабдоминальной диспропорции.
- 2. Сочетанная форма (10- 30% случаев и чаще всего представляет комбинацию гастрошизиса с атрезией или стенозом кишечника).



Классификация(омфалоцеле):

- **С учетом времени остановки эмбриогенеза пуповинная грыжа подразделяются на:**
 1. Эмбриональная пуповинная грыжа (возможно сращение печени с оболочками пуповины).
 2. Фетальная пуповинная грыжа.
 3. С учетом размера грыж: малые (до 5 см), средние (до 10 см), большие (более 10 см).
- По состоянию грыжевых оболочек: Неосложненные.**
- Осложненные:**
- а) разрыв оболочек;
 - б) гнойное расплавление оболочек;
 - с) наличие кишечных свищей.

Сопутствующие пороки развития:

- В отличие от омфалоцеле В отличие от омфалоцеле сопутствующие пороки развития при гастрошизисе встречаются только со стороны кишечника, чаще всего это — атрезия кишечника В отличие от омфалоцеле сопутствующие пороки развития при гастрошизисе встречаются только со стороны кишечника, чаще всего это — атрезия кишечника. Кроме того может быть врожденный короткий кишечник, отсутствие дифференциации на тонкий В отличие от омфалоцеле сопутствующие

Диагностика:

- 1. Пренатальная диагностика основана на данных УЗИ, которое проводится на 13-14 неделе беременности.
- 2. Постнатальная диагностика основана на данных осмотра — эвентрации петель кишечника из отверстия в брюшной полости.

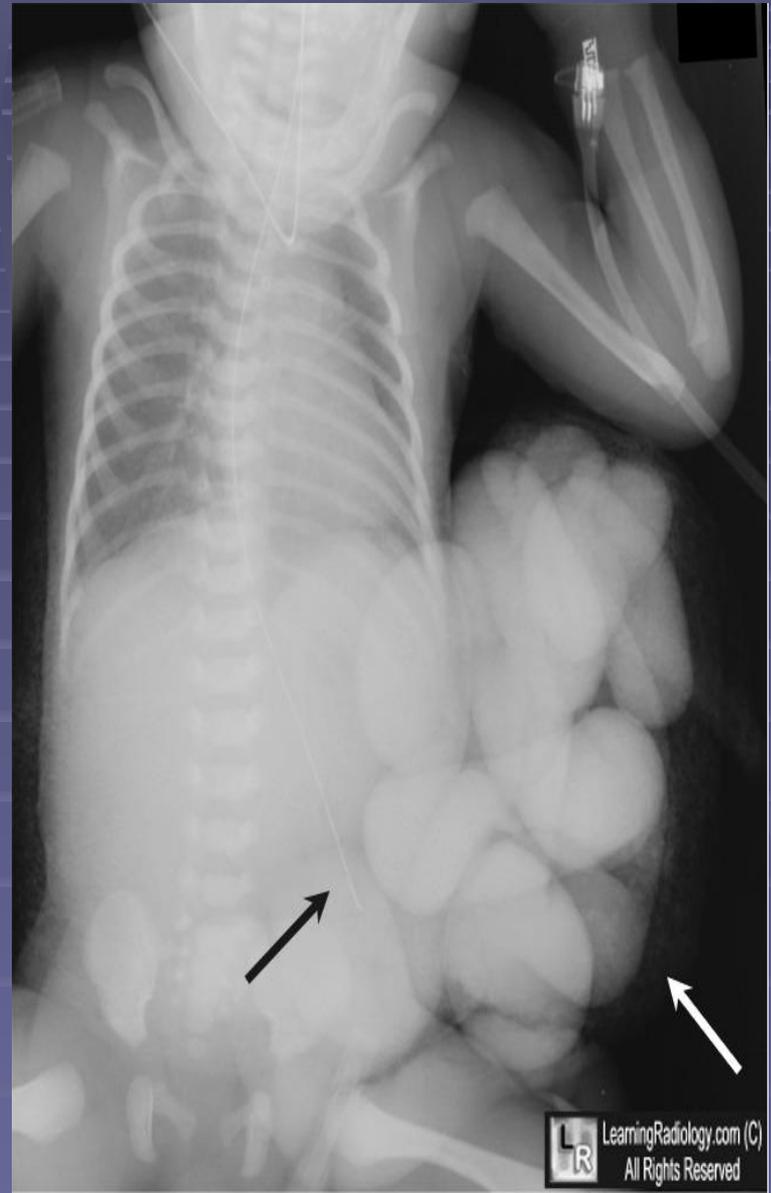
УЗИ-диагностика



УЗИ-диагностика



Рентген-исследование



Диагностика:

- 3. Повышение уровня альфа-фетопротеина сыворотки крови матери.
- 4. Амниоцентез и кариотипирование



Дифференциальный диагноз:

- Дифференцировать гастрошизис необходимо с грыжей пупочного канатика при разрыве её оболочек в момент родов. При гастрошизисе нет грыжевого мешка.



Лечение:

- Сразу после рождения ребенка, выпавшие органы брюшной полости помещают в стерильный мешок, проводят противошоковую терапию, антибактериальную терапию. Оперативное лечение проводят после выведения ребенка из шока и восстановления диуреза.

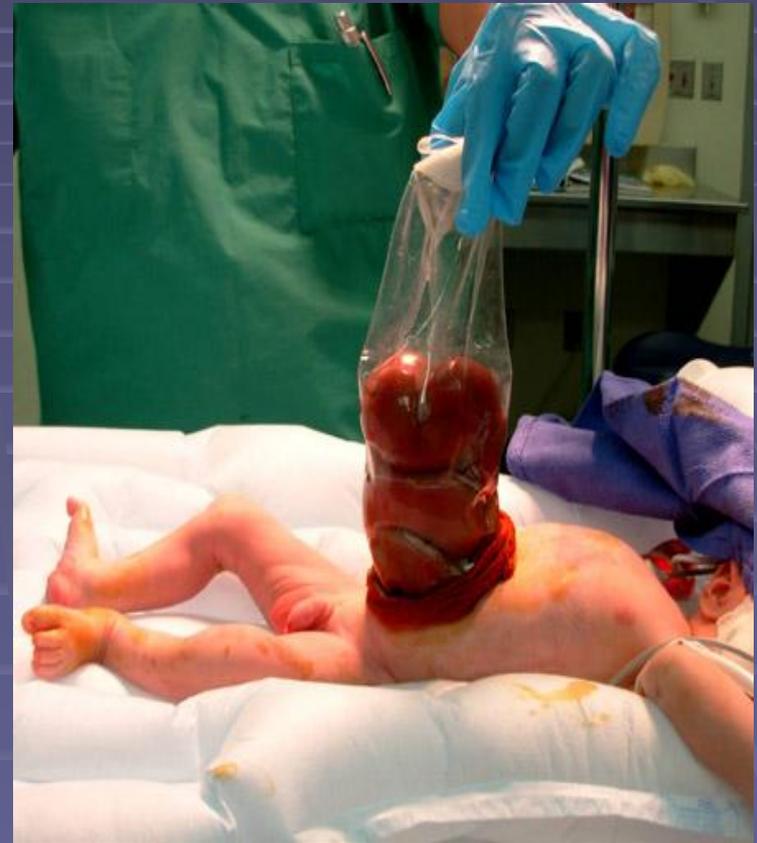


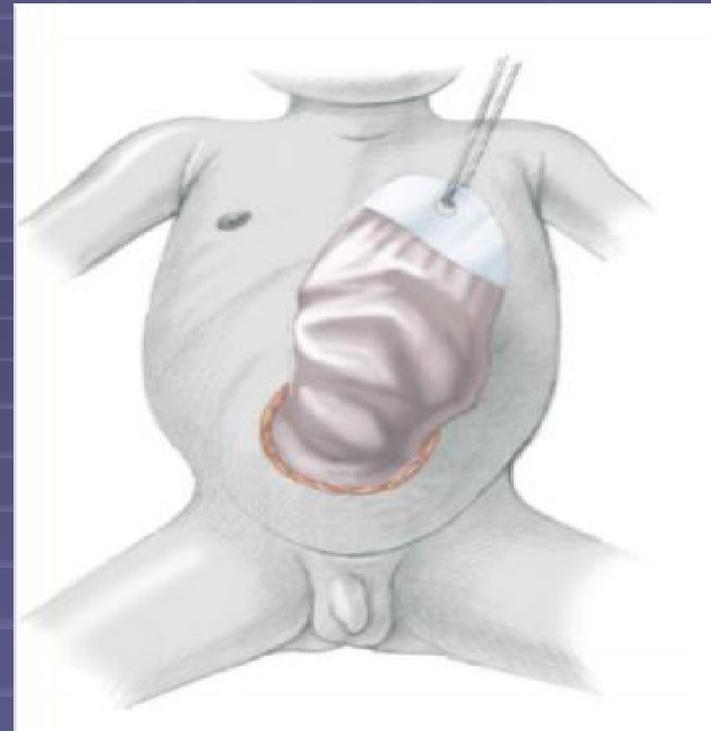


- При хирургическом лечении врожденных дефектов передней брюшной стенки используют 3 основных способа:
- 1) проведение одномоментной аутопластики;
- 2) проведение двухмоментной аутопластики;
- 3) проведение пластики передней брюшной стенки с использованием синтетических материалов.

- Большинство хирургов отдает предпочтение первичной радикальной пластике ПБС, поскольку отмечают, что при использовании данного метода значительно быстрее восстанавливается пассаж по ЖКТ, уменьшается период полного парентерального питания и сокращаются сроки лечения, однако этот метод оперативного лечения можно использовать только в тех случаях, когда явления висцероабдоминальной диспропорции выражены минимально.

- При невозможности проведения первичной радикальной пластики выполняются методы отсроченной пластики ПБС. При этом используют заплаты из различных пластических материалов, либо экстракорпоральный мешок для силопластики.





В последние годы чаще используют силастик – дакроновый мешок «Silo». Методика позволяет, начиная со 2-3 дня после операции полностью погрузить кишечник в брюшную полость в течение 1-1,5 недель, после чего ушить дефект.

Новорожденный с гастрошизисом, I-й этап лечения



- Однако длительный период репозиции эвентрированных органов в брюшную полость часто приводит к септическим осложнениям, несостоятельности швов, нарушению моторики кишечника и усилению спаечного процесса.



Операция Гросса:

- При данном способе пластики происходит неполное погружение эвентерированных органов в брюшную полость, часть их располагается под отсепарированными лоскутами кожи. Таким образом, происходит формирование ятрогенной вентральной грыжи. Вторым этапом оперативного лечения является ликвидация вентральной грыжи (обычно, через 6–12 месяцев).

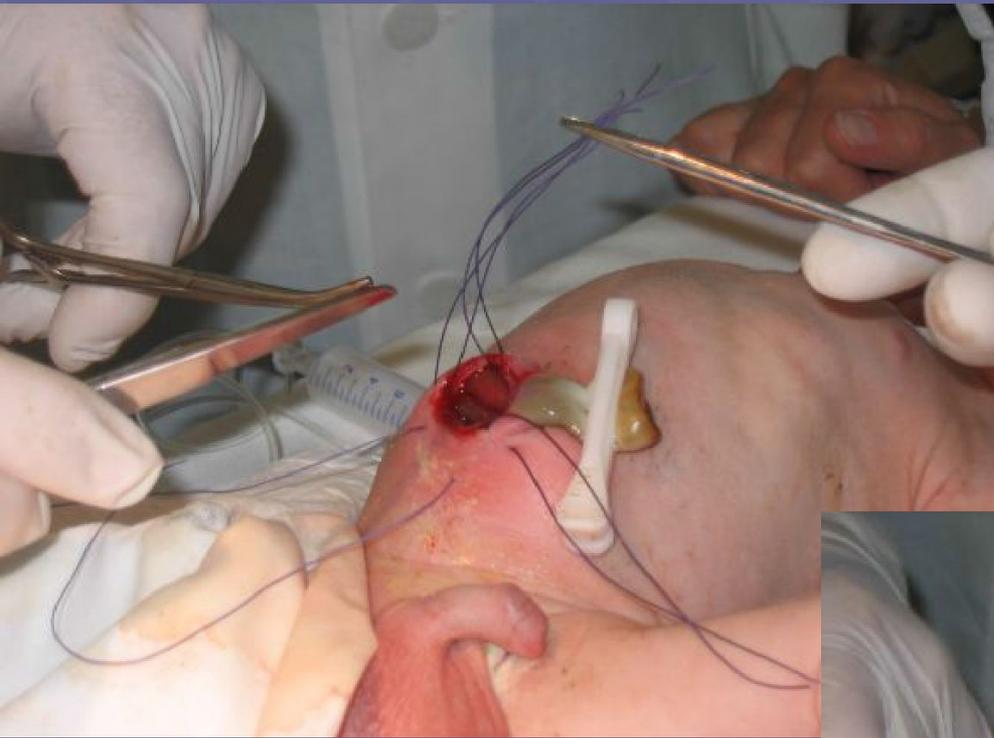
Аллопластика

- Суть данного метода заключается в формировании экстраабдоминальной брюшной полости из синтетического материала. Фактически из искусственного покрытия создается мешок, куда погружают эвентерированные органы (рис. 9). Края мешка подшивают к краям фасциального дефекта. В течение 2–14ти дней производят поэтапное уменьшение объема мешка, постепенно погружая органы в брюшную полость. После этого выполняют одномоментную пластику передней брюшной стенки.

Метод Бианчи

- В 1998г. Был предложен новый метод лечения гастрошизиса. Операция заключается в медленном и очень осторожном погружении кишечника без анестезии и ИВЛ







Прогноз

- В отдаленные сроки у этих детей обычно имеет место нарушение переваривания и абсорбции белков, жиров и углеводов, которое восстанавливается только после 6 месяцев.

Клинический случай:

- Мальчик Т., поступил в клинику детской хирургии, в возрасте 1,5 часа от рождения. Состояние при поступлении очень тяжелое, на передней брюшной стенке, справа от пуповины дефект 4-5см, через который эвентрированы петли кишечника. У ребенка тяжелые респираторные нарушения, неврологическая симптоматика.

Анамнез беременности:

- На учет по беременности женщина встала в 12 недель. Возраст беременной 16 лет, беременность 1. Выявлена анемия I ст., гестоз легкой степени (I половины беременности), трихомонадный кольпит.
- Диагноз гастрошизис установлен пренатально, на 20 неделе беременности. В 22 нед. – предложено прерывание беременности (пренатальный консилиум), мать отказалась.

- Роды в 36 нед.,
путем планового
кесаревого
сечения, родился
мальчик с весом
2420г., оценка по
Апгар 6-6б.
Ребенок
заинтубирован,
переведен на ИВЛ
в родильном зале.



- **Объективно при поступлении:**

Живот запавший, справа от пуповины дефект передней брюшной стенки в диаметре до 3 см., через который эвентрированы петли кишечника на общей брыжейке. Петли кишечника покрыты зеленым фибрином.

Визуально определяется висцероабдоминальное несоответствие.

Оперативное лечение:

Погружение кишечника по Бианчи.

Послеоперационный период протекал соответственно тяжести основного заболевания, и перенесенной операции.

Самостоятельный стул появился через 11 дней после операции.

Состояние ребенка осложнилось присоединением 2-х стор. очаговой пневмонией.

Сопутствующая патология:

- Перинатальная гипоксически-ишемическая энцефалопатия. С-м повышенной нейрорефлекторной возбудимости. ПВК: СЭК с 2-х сторон. Дисметаблическая кардиопатия. ООО. ПХЛЖ. Крипторхизм слева.

- Ребенок выписан из стационара через 33 дня после госпитализации, в состоянии ближе к удовлетворительному, под наблюдение педиатра, невролога, кардиолога, хирурга по месту жительства.