

Лекция

- Тема:
- **Аномалии и пороки развития**

- **Пороки (аномалии) развития** — нарушения внутриутробного развития плода с отклонением в строении органов или тканей и изменением или исключением их функций.

Факторы, способствующие возникновению аномалий (тератогенные факторы):

Внутренние тератогенные факторы:

- **генетические дефекты** — гаметопатии (собственно наследственная патология). Чаще возникают при смешанных родственных браках. :
 - Генные мутации. Моногенные аномалии –дефект одного гена (например, поли-, синдактилия).
 - Хромосомные и полигенные мутации приводят к множественным порокам развития.

Внешние тератогенные факторы:

- **Инфекционные тератогенные факторы :**
 - Вирусные заболевания беременных (ветрянку оспу, корь, герпесвирусный гепатит, полиомиелит)
 - Бактериальные заболевания (например, скарлатина, дифтерия, сифилис и др.)
 - некоторые протозойные болезни (токсоплазмоз, листериоз, цитомегаловирусную инфекцию и др.).
- **Химические:**
 - токсичные химические вещества: пестициды, дефолианты, инсектициды;
 - лекарственные средства (седативные, психотропные препараты, некоторые антибиотики, амидопирин и др.)
 - никотин, алкоголь.
- **Физические факторы:**
 - механические травмы в период беременности
 - Вибрация
 - ионизирующая радиацию
 - перегревание, переохлаждение и др.

профилактические мероприятия

- выявление генетических отклонений у будущих родителей;
- устранение действия внешних тератогенных факторов на женщин, особенно в период беременности.

Классификация врожденных пороков:

I. Изменение размеров органов:

- ✓ избыточное развитие части тела или органа — гипергенезия;
- ✓ неполное развитие — гипоплазия (гипогенезия);
- ✓ полное отсутствие органа — аплазия (агенезия).

II. Изменение формы органов: косолапость, подковообразная почка, двурогая матка и др.

III. Аномалии расположения органов:

- ✓ Эктопия
- ✓ гетеротопия (крипторхизм, аберрантная щитовидная железа).

IV. Увеличение количества органов: полидактилия, гермафродитизм, добавочные рёбра.

V. Атавизмы: срединная, боковая кисты шеи, свищи.

VI. Дуплицирующие аномалии: сросшиеся близнецы

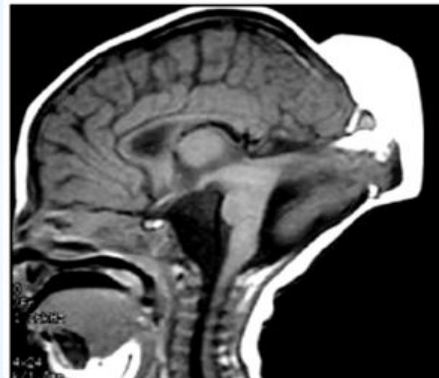
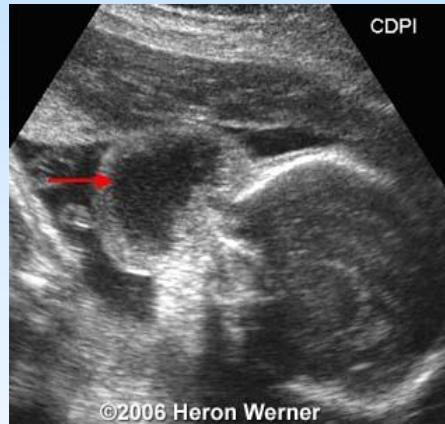
Пороки развития черепа и головного мозга

Грыжа головного мозга

- Грыжа головного мозга (*cephalocoele*) — грыжевое выпячивание по средней линии черепа через дефект в костях.
- Частота: 1 случай на 4000—5000 новорождённых.

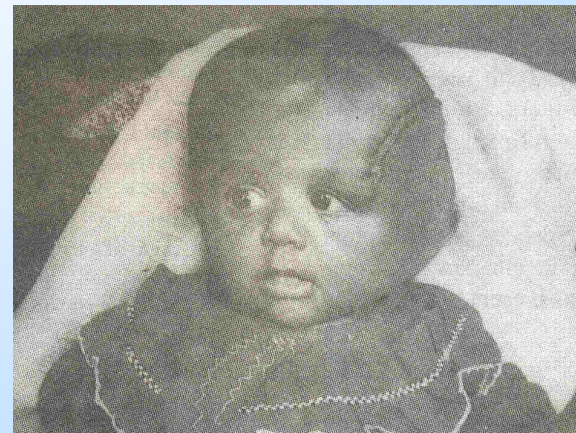
Локализация:

- Передние (в области лобно-носового шва и внутреннего края орбиты)
- Задние (затылочные)
- Боковые
- Базальные



Содержимое:

- цереброспинальная жидкость
- мозговая ткань
- смешанное



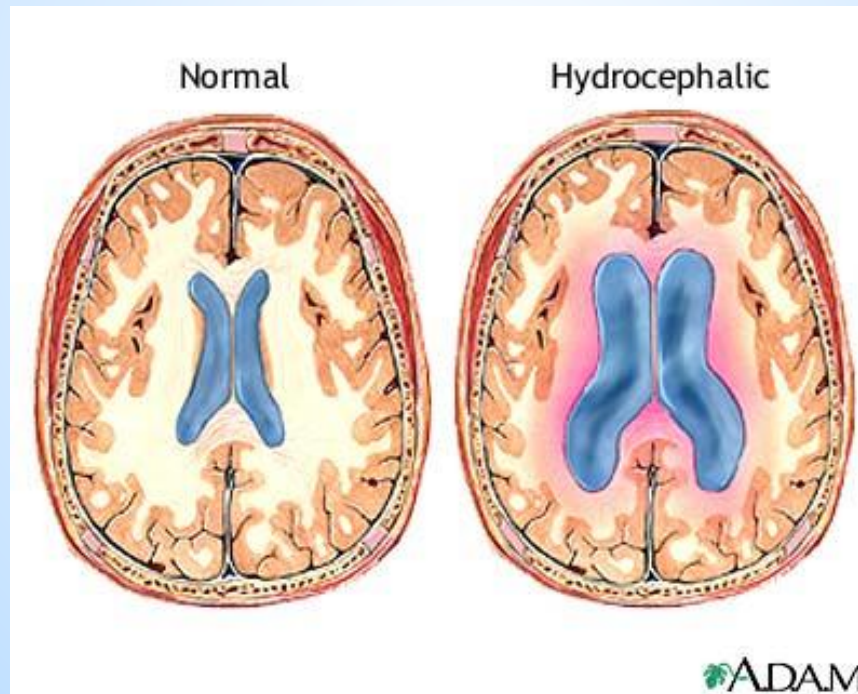
Лечение:

- Удаление грыжевого выпячивания вместе с содержимым и пластическое закрытие дефекта кости (перемещение надкостницы вместе с апоневрозом или костной пластинкой)



Гидроцефалия (*hydrocephalia*)

- - водянка головного мозга, связана с избыточным образованием и внутричерепным скоплением цереброспинальной жидкости.



Клиника

- Сдавление мозга приводит к его атрофии.
- Скопление жидкости вызывает резкое увеличение размеров головы. Свод черепа превалирует над лицевым черепом, лоб нависает. Дети плохо развиваются и отстают в психическом развитии.



Цереброспинальная жидкость может скапливается:

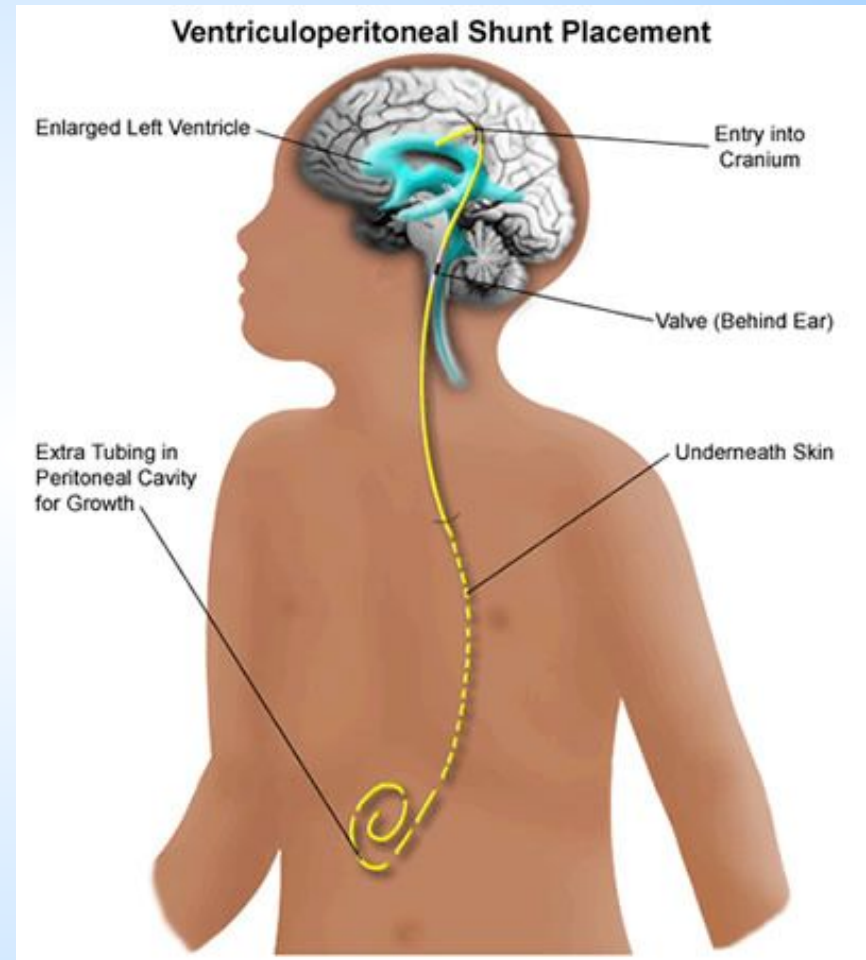
- между оболочками мозга (наружная форма водянки) и приводит к сдавлению мозга извне.
- в желудочках мозга (внутренняя форма водянки) и вызывать его сдавление изнутри. Возникает при нарушении проходимости отверстий Монрос, Мажанди, Лушка и Сильвиева водопровода



FIGURE 4. Mild ventriculomegaly.

Лечение:

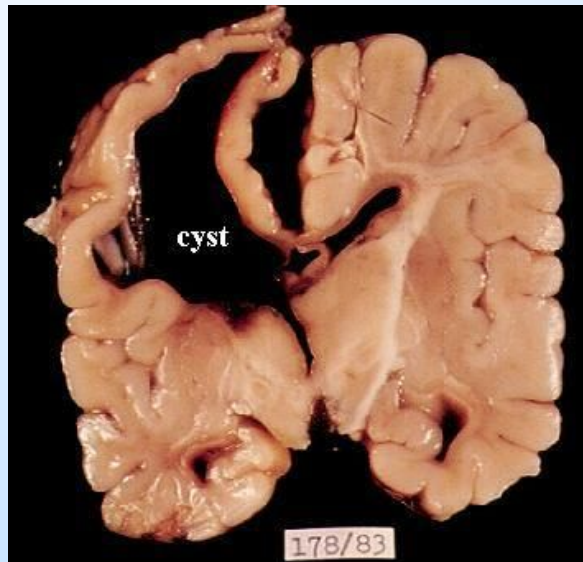
- В экстренной ситуации пунктируют желудочек мозга и удаляют жидкость.
- Операция заключается в создании оттока жидкости из желудочков в яремные вены или по другим дренажам (например, за счёт вентрикулоперитонеального шунта).



Порэнцефалия

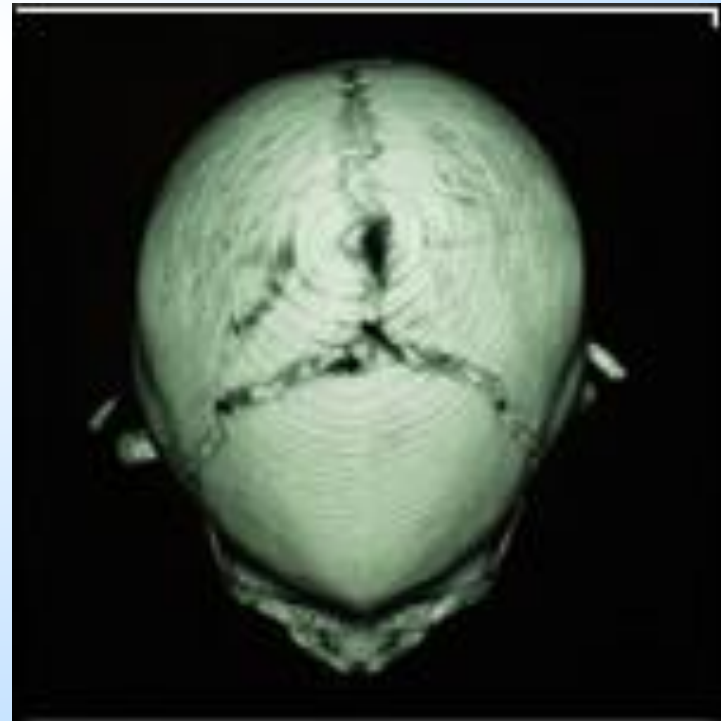
- - дефект головного мозга с наличием в вещества мозга одной или нескольких крупных полостей, заполненных спинно-мозговой жидкостью.
- Аномалия связана с агенезией мозга или воспалительным процессом во внутриутробной жизни плода, либо с родовой травмой

**Лечение
симптоматическое
от головных болей
или пункция
порэнцефальных
кист**



Краниостеноз

- - аномалия развития черепа, обусловленная преждевременным заращением родничков и швов с образованием очагов обызвествления в зонах роста черепа.



- растущий мозг сдавливается в узкой черепной коробке, что приводит к замедлению его роста и атрофии с развитием микроцефалии.
- Характерны уменьшение размеров свода черепа, преобладание размеров лицевого черепа над сводом. Дети плохо развиваются умственно и физически.

Лечение:

Показана ранняя операция — краниотомия, резекция, фрагментация костей свода черепа



Пороки развития позвоночника и спинного мозга

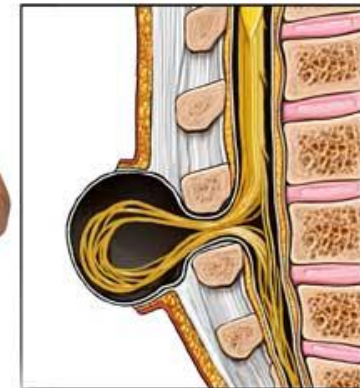
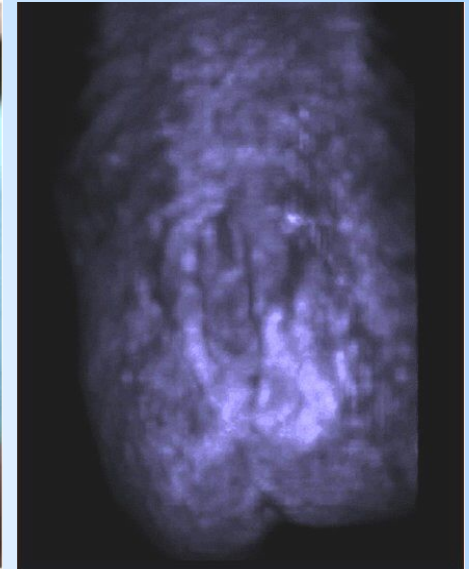
Spina bifida

- — неполное закрытие позвоночного канала. Под этим понятием объединяют различные виды аномалий позвоночника с дефектом центрального канала, через который могут выпячиваться оболочки спинного мозга, сам мозг и его корешки с образованием спинномозговой грыжи



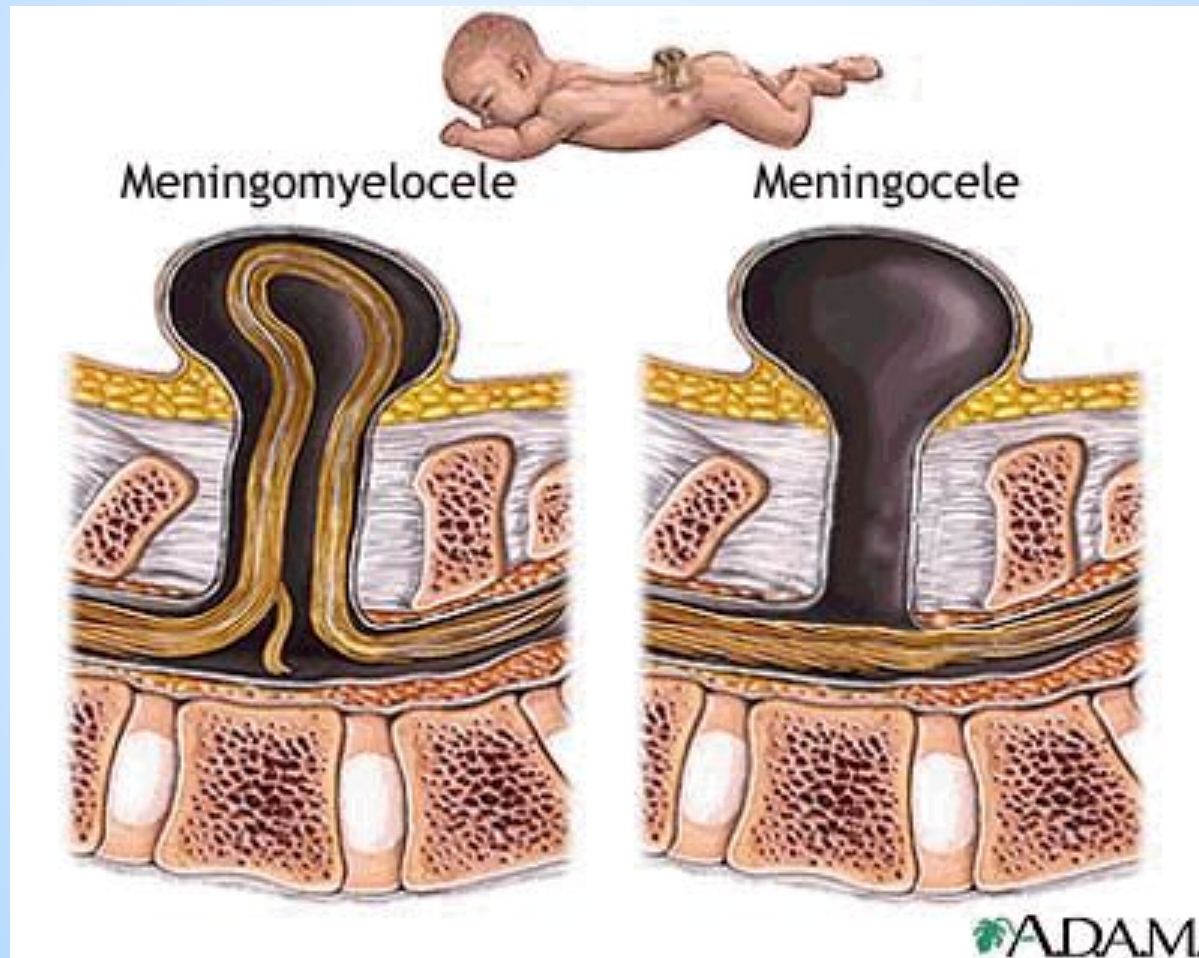
Формы:

- *полное расщепление позвоночника* на значительном протяжении, сочетающееся с другими пороками развития. Дети нежизнеспособны.
- *Частичное расщепление дужек позвонков* часто проявляется образованием спинномозговых грыж с выпячиванием через расщеплённый позвоночник мозговых оболочек.



Defect in vertebrae allows spinal nerves to protrude

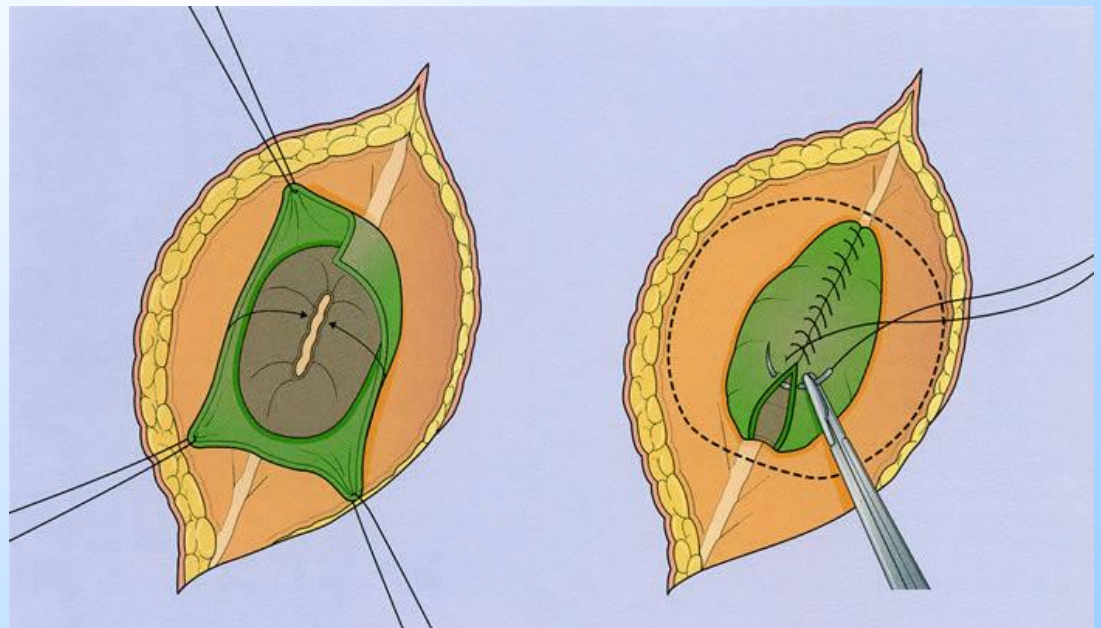
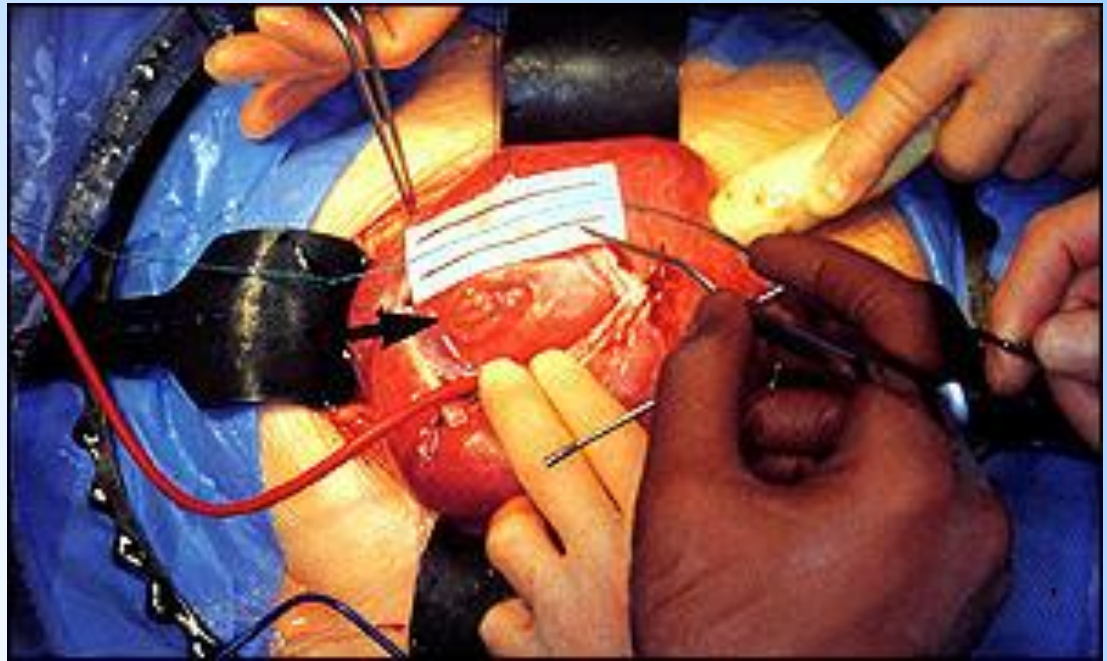
- Содержимым грыжи могут быть цереброспинальная жидкость, спинной мозг, элементы конского хвоста.



- Для *спинномозговых грыж* характерно наличие выпячивания, чаще в поясничной области, округлой формы, эластической консистенции.
- Кожа над выпячиванием истончена, часто определяется симптом флюктуации.
- Возможно нарушение функций тазовых органов — расстройство дефекации, мочеиспускания, нарушение иннервации нижних конечностей.
- Для уточнения расположения расщепления и его протяжённости проводят рентгенографию.



- *Лечение* спинномозговой грыжи хирургическое, операцию выполняют в грудном возрасте



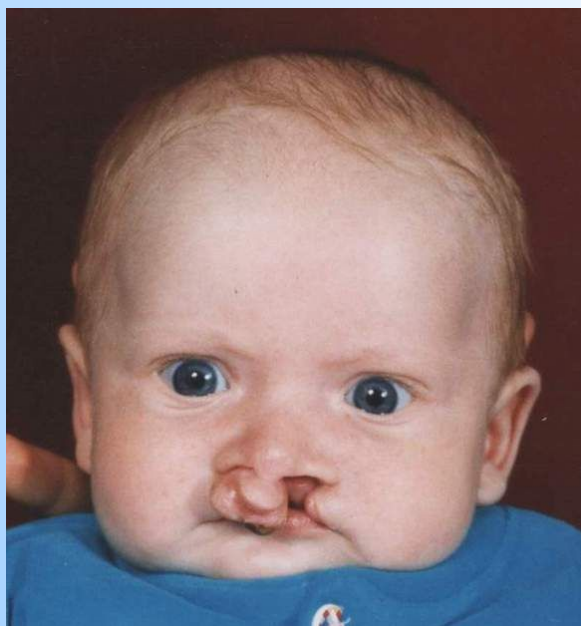
Пороки развития лица

Расщелина губы (*cheiloschisis*)

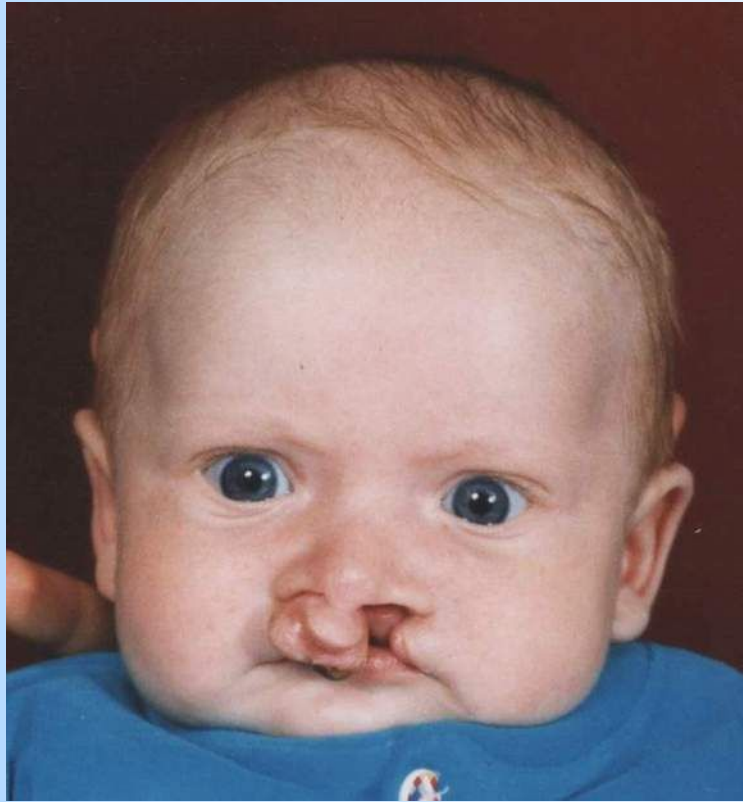
- - «заячья губа», незаращение губы, хейлосхизис.
- Частота — 1 случай на 2500 новорождённых.



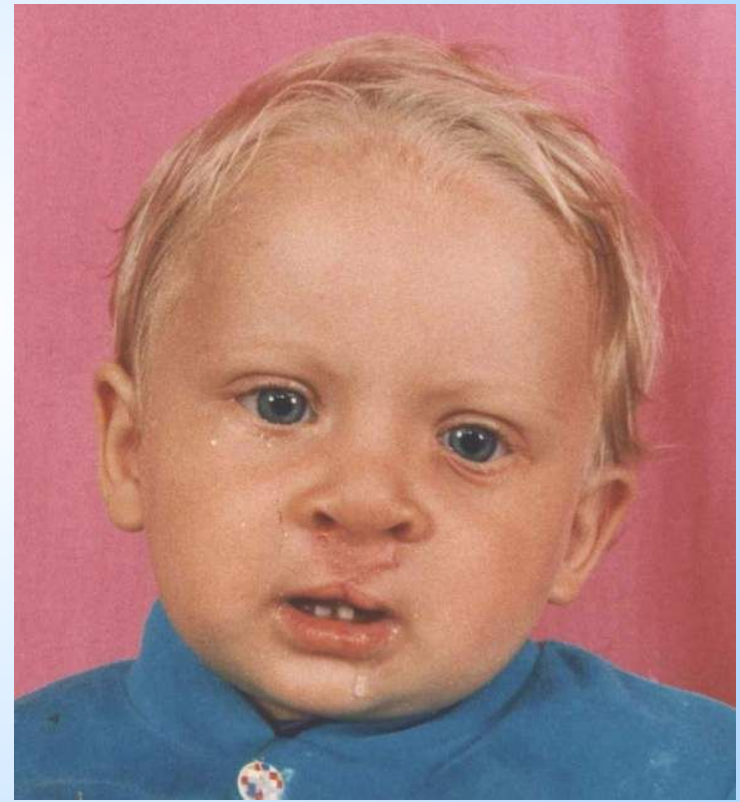
- Расщелина может захватывать красную кайму верхней губы или всю губу до носа.
- Иногда щель проникает в полость носа.
- Расщелина может быть двусторонней. У ребёнка нарушается процесс сосания, его кормят сцеженным молоком.



- Операция заключается в пластическом закрытии дефекта путём перемещения лоскутов



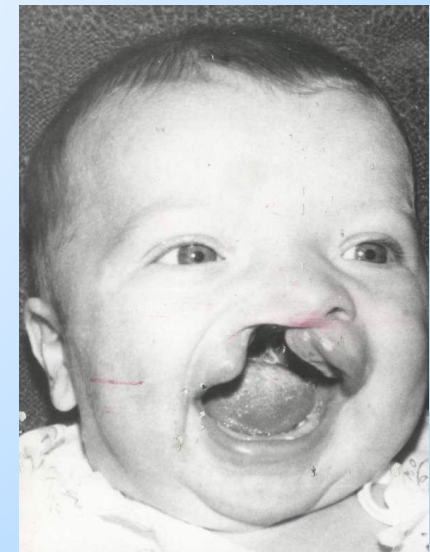
До операции



После операции

Расщелина нёба (*palatoschisis* *uranoschisis*)

- Частота — 1 случай на 1000 новорождённых.
- Причина - нарушение срастания верхнечелюстных отростков с сошником.
- Расщелины могут быть одно- и двусторонними. Возможно несращение только твёрдого нёба, а также его сочетание с расщелинами мягкого нёба.
- При этом пороке сообщаются полости рта и носа: ребёнок не может сосать, молоко затекает в полость носа.
- *Лечение* хирургическое.
- Операцию выполняют в ранние сроки после рождения — разобщают полости рта и носа за счёт перемещения тканей нёбно-носовой перегородки.



Макростомия

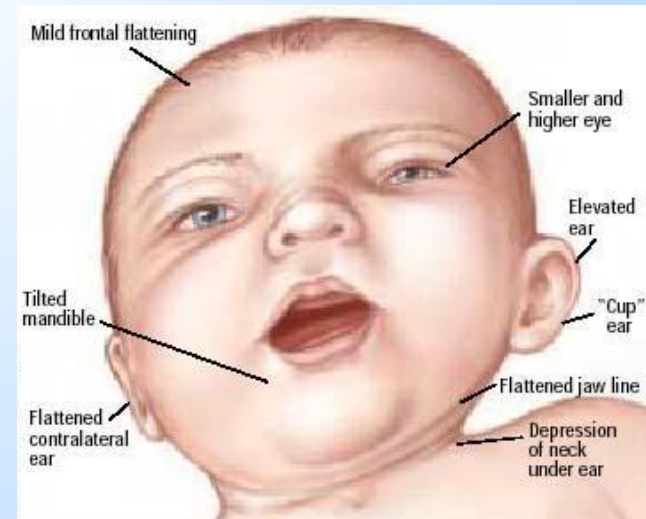
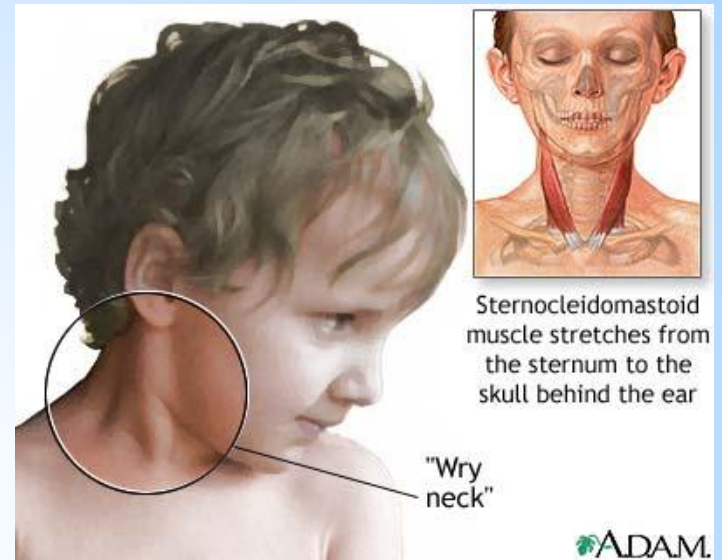
- — незаращение угла рта с одной или обеих сторон, чрезмерно широкая ротовая щель. При этом нарушается питание ребёнка, отмечают постоянное слюнотечение, раздражение и воспаление кожи вокруг рта.
- *Лечение* хирургическое — пластическое устранение дефекта. Операцию выполняют в грудном возрасте.



Пороки развития шеи

Кривошея (*torticollis*)

- врождённый фиксированный наклон головы с её поворотом в сторону, что обусловлено укорочением грудино-ключично-сосцевидной мышцы или аномалией шейных позвонков.
- Поставить диагноз позволяет типичное для этой патологии положение головы.
- С целью уточнения причины аномалии выполняют рентгенографию шейного отдела позвоночника



Лечение кривошеи

- Лёгкую степень кривошеи в раннем возрасте лечат консервативно — осуществляют фиксацию головы с наклоном её в противоположную сторону.
- При неэффективности консервативной терапии, в тяжёлых случаях кривошеи показана операция — пересечение или удлинение сухожилия грудино-ключично-сосцевидной мышцы.
- Лучше оперировать в возрасте 2—3 лет

FIGURE 7
Neck-stretching exercises

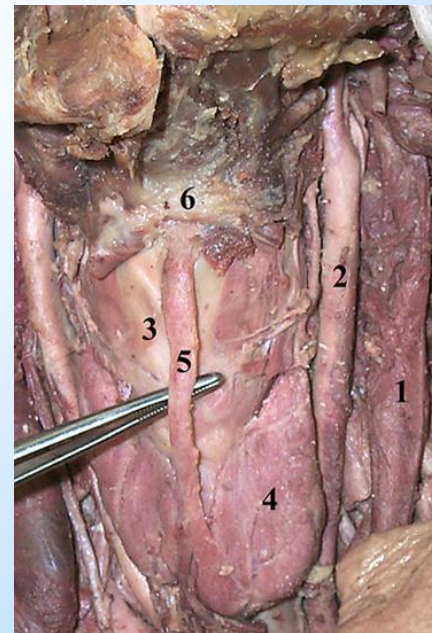
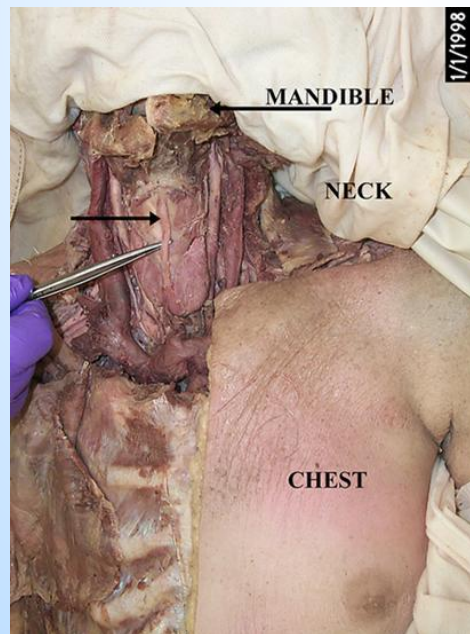


Mother performing baby's neck exercises in her lap. She holds the baby's chest to stabilize his shoulders.



Срединные кисты и свищи шеи

- - остатки *ductus thyreoglossus*, из которого в эмбриональном периоде развивается перешеек щитовидной железы.
- *Лечение* хирургическое — полное иссечение кисты или свища



- Кисты располагаются строго по срединной линии в проекции подъязычной кости, где определяют плотное эластическое округлое образование, спаянное с кожей и лежащими глубже тканями, безболезненное при пальпации.
- При глотании образование перемещается с подъязычной костью.
- При нагноении кисты образуется свищ.



- Срединный свищ пальпируется в виде плотного тяжа, идущего строго по срединной линии кверху до уровня подъязычной кости. Отделяемое свища серозно-гнойное.
- При зондировании можно пройти зондом до подъязычной кости, фистулография позволяет определить положение и направление свища



Пороки развития грудной клетки и органов грудной полости

Врождённые деформации грудной клетки

- *Воронкообразная* грудная клетка (*thorax infundibuliformis*) характеризуется вдавливанием грудины и рёбер с образованием воронки на передней поверхности грудной клетки
- *Килевидная* грудная клетка (*t. carinatus*) - выпячивание грудины вместе с рёбрами, напоминающее клин.
- Деформации грудной клетки представляют собой косметический дефект, но при этом возможно также перемещение органов средостения, что приводит к функциональным расстройствам.



Торакопластика воронкообразной груди

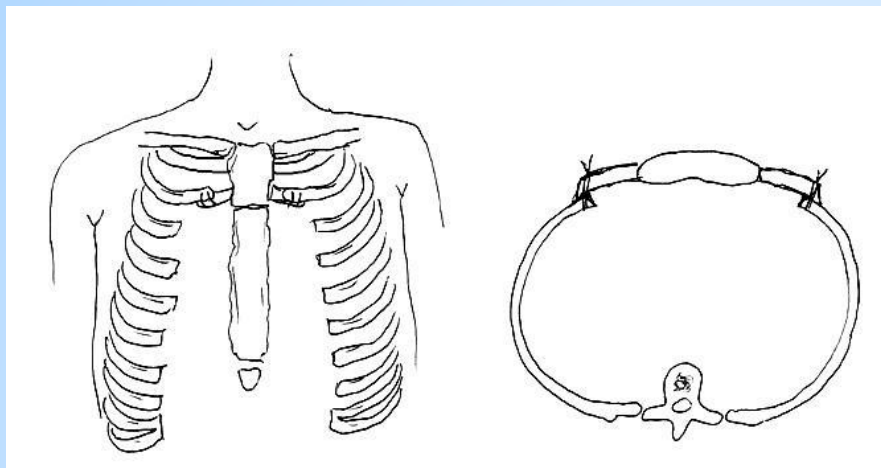


Схема торакопластики по Ravitch I

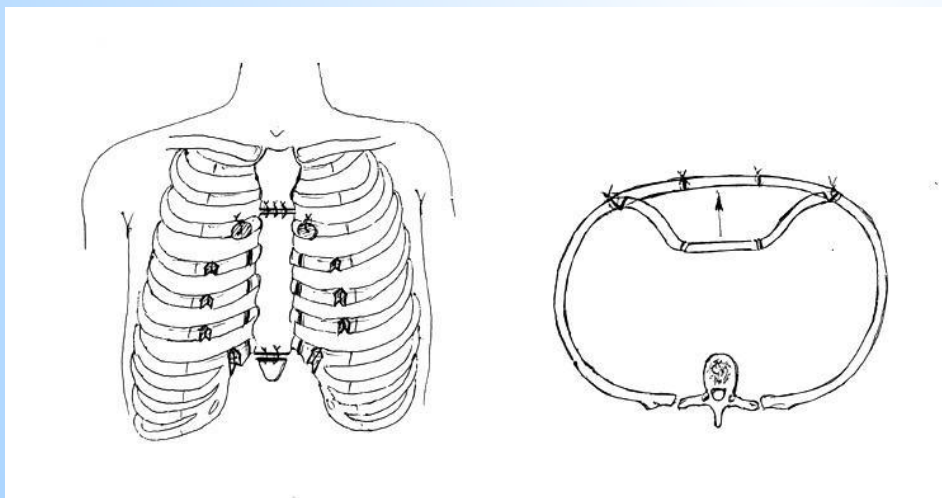


Схема торакопластики по В. К. Урмонасу

Полное незаращение грудины (*fissura sterni*)

- встречаются редко, в комбинации с другими пороками — пороком сердца, эктопией сердца.
- *Лечение* хирургическое.

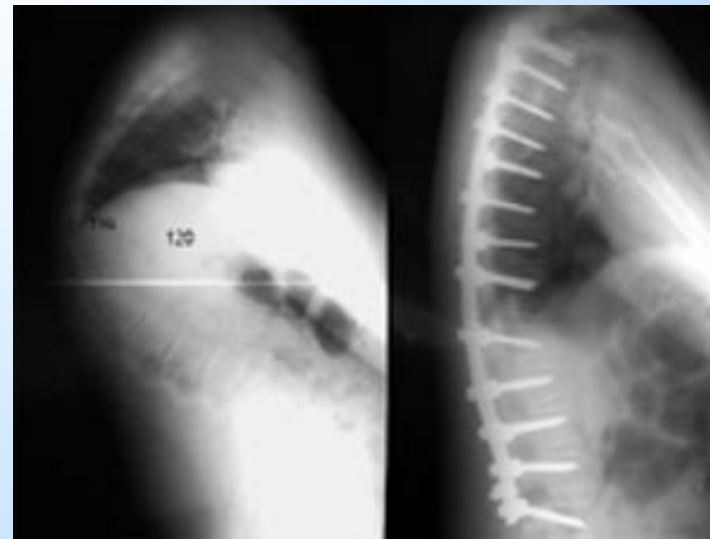


Кифоз (*kyphosis*)

- обусловлен деформацией позвоночника. Кроме косметического дефекта, возможны функциональные нарушения — расстройства кровообращения, дыхания.



Лечение при функциональных нарушениях хирургическое — пластические операции на позвоночнике.



Пороки развития лёгких

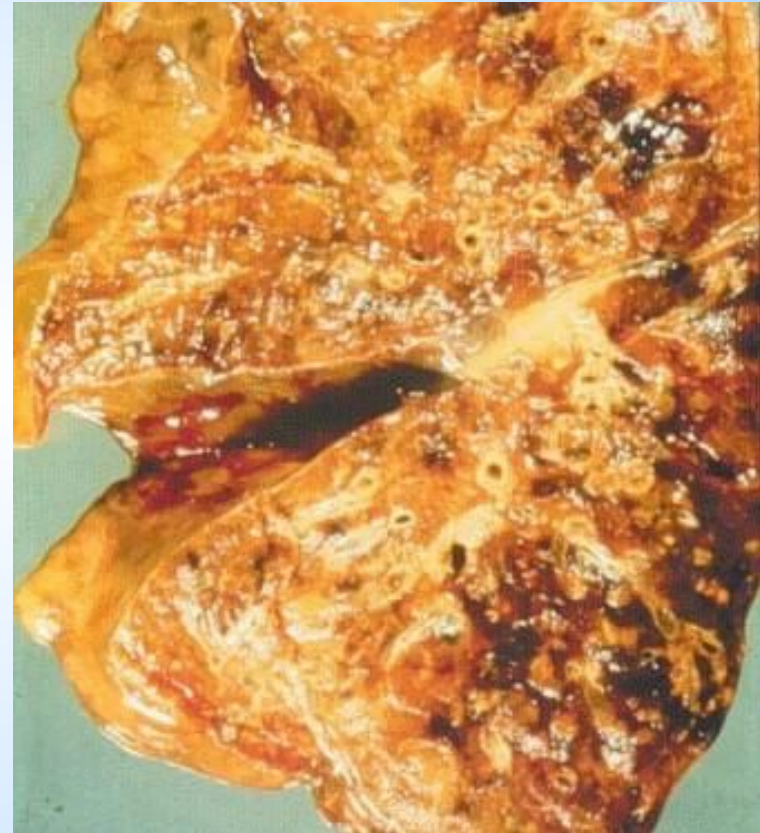
Аплазия (агенезия) лёгких

- — крайне редкая патология; как правило, сочетается с атрезией пищевода, диафрагмальной грыжей. Пороки часто несовместимы с жизнью.
- *Лечение* симптоматическое.

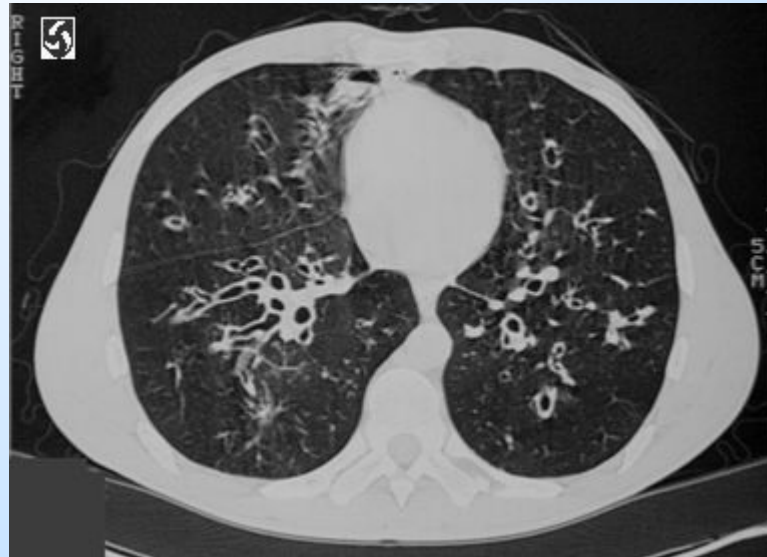


Гипоплазия лёгкого (*hypoplasia pulmonis*)

- выражается в недоразвитии его бронхолёгочной структуры;
- особая форма недоразвития — поликистоз лёгкого.

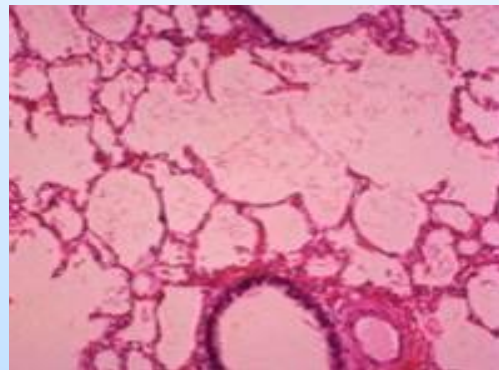
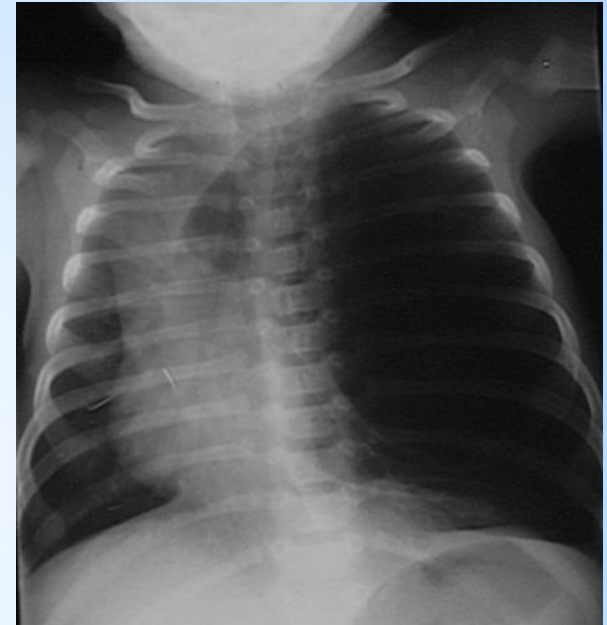


- Порок проявляется повторяющимися пневмониями, бронхитами, иногда возможны западение грудной клетки на стороне поражения, характерно укорочение перкуторного звука.
- При рентгенографии выявляют затемнение лёгочного поля или его части, при бронхографии — кистозное расширение бронхов.
- *Лечение* хирургическое — резекция поражённых отделов лёгкого.



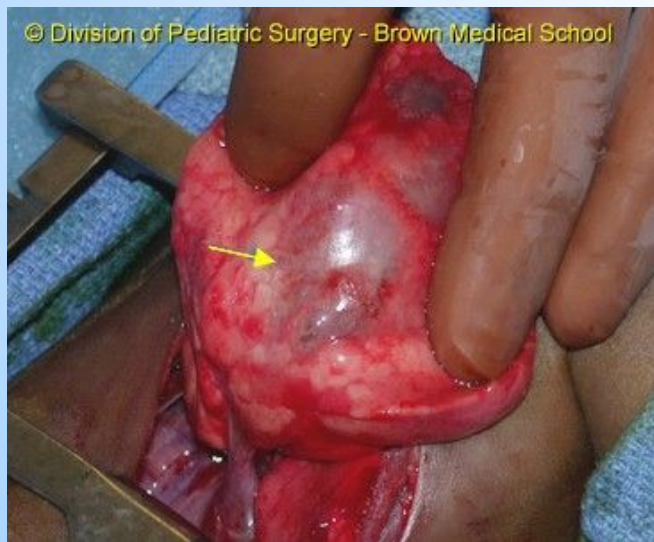
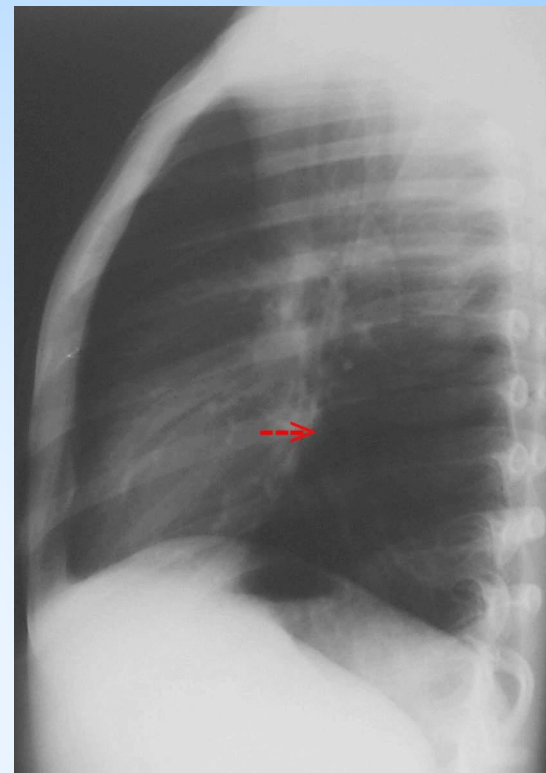
Долевая врождённая эмфизема лёгких (*emphysema pulmonum congenitum lobare*)

- — порок развития приводящего бронха и его ветвей, при котором доля лёгкого находится в раздутом состоянии и при выдохе не спадается. Раздувшаяся доля сдавливает соседние доли, что приводит к смещению средостения в здоровую сторону.
- Заболевание проявляется одышкой, гипоксией. При рентгенологическом исследовании обнаруживают повышение прозрачности соответственно раздутой доле и смещение средостения.
- *Лечение* хирургическое — удаление расширенной доли.



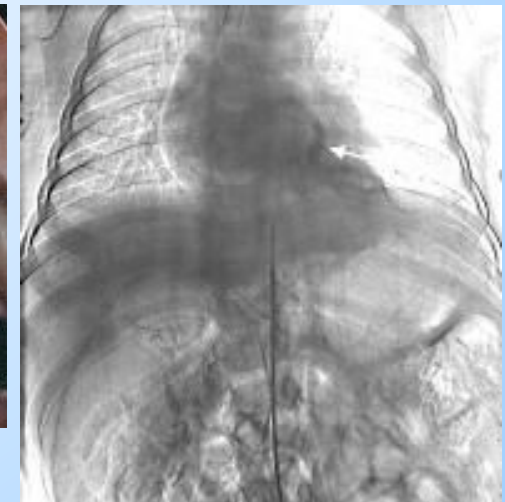
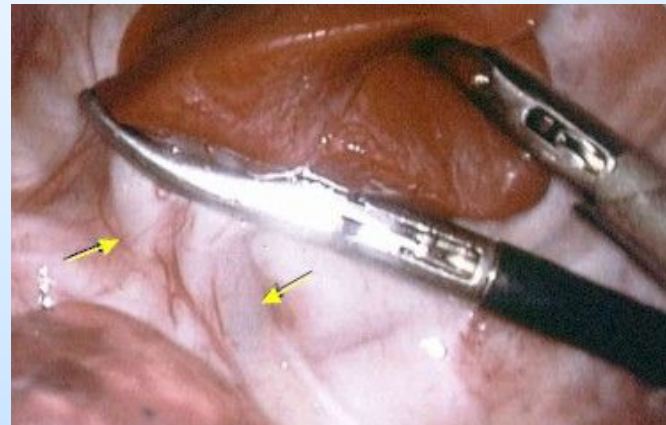
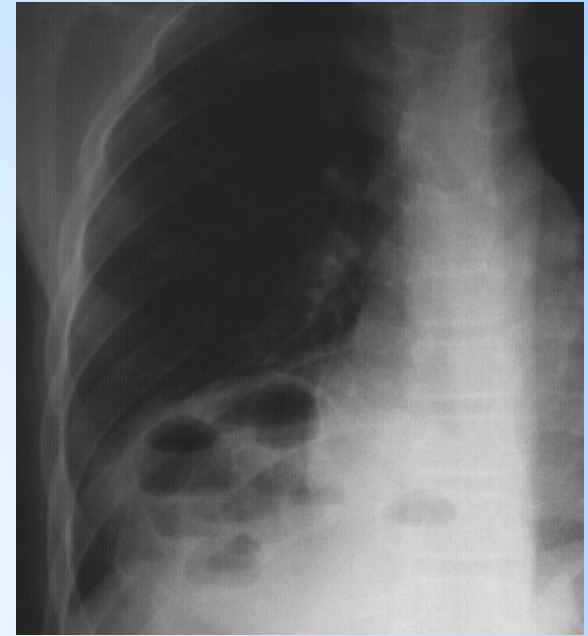
Кисты лёгких (истинные)

- возникают вследствие нарушения эмбрионального развития дыхательного аппарата.
- Порок проявляется при осложнённом течении — нагноении кисты (разрыв с образованием пневмоторакса, сдавление соседних долей).
- *Лечение* хирургическое — резекция лёгочной ткани вместе с кистой, лобэктомия.



Лёгочная секвестрация (*sequestratio pulmonalis*)

- чаще внутридолевая, обусловлена дополнительным кровоснабжением участка лёгкого, формирующегося изолированно от бронхиальной системы, через aberrантную артерию, отходящую от аорты.
- Отделившийся участок лёгкого находится внутри доли, отделение его от лёгочной ткани невозможно. Опасность порока — нагноение секвестрированного участка.
- *Лечение* — лобэктомия с обязательной перевязкой aberrантного сосуда.



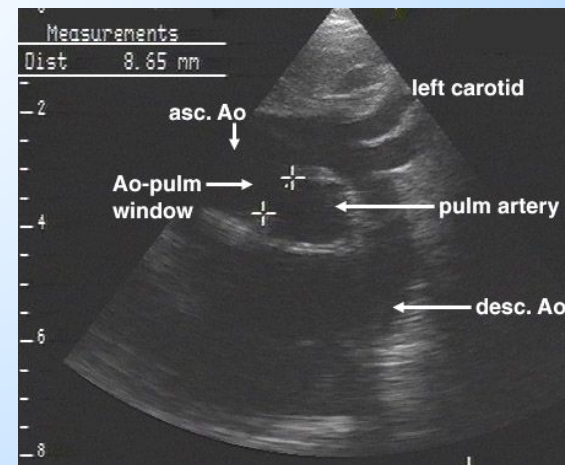
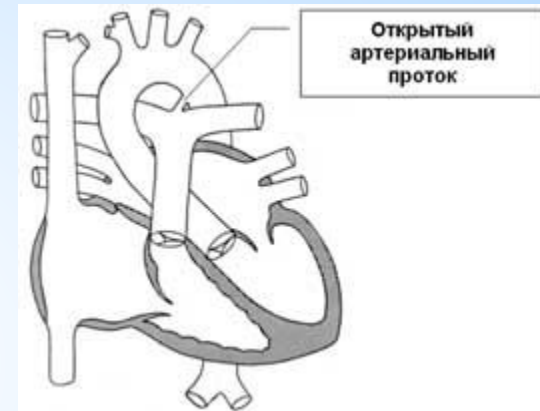
Пороки развития сердца

Классификация врожденных пороков сердца

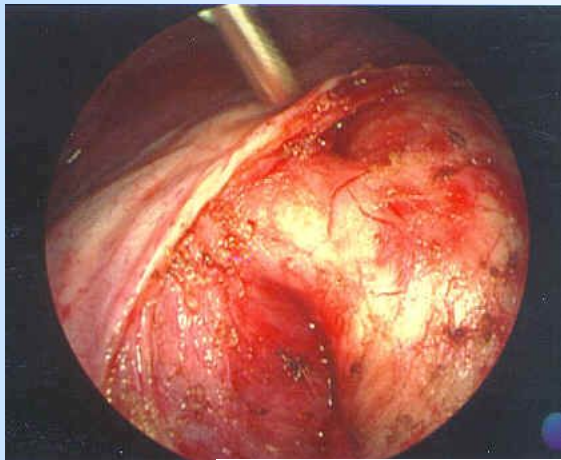
- **I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком:** аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация взрослого типа, стеноз аорты, атрезия аортального клапана; недостаточность клапана легочного ствола; митральные стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце, пороки венечных артерий и проводящей системы сердца.
- **II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения:**
 - не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, синдром Лютамбаше, аортолегочный свищ, коарктация аорты детского типа;
 - сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту.
- **III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:**
 - не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола;
 - сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым дефектом межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна (смещение створок трикуспидального клапана в правый желудочек), гипоплазия правого желудочка.
- **IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами:** транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, синдром Тауссиг - Бинга, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с единым желудочком и др.

Открытый артериальный (боталлов) проток

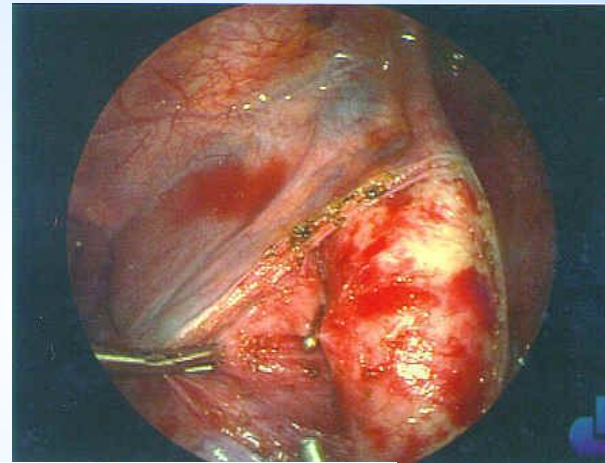
- Открытый артериальный (боталлов) проток — порок сердца белого типа. Для него характерны отставание в физическом развитии от сверстников, частые пневмонии. Отмечают выраженную бледность кожных покровов, при аускультации определяют грубый систоло-диастолический шум во втором межреберье слева от грудины.



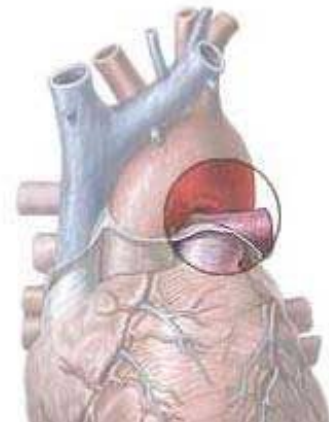
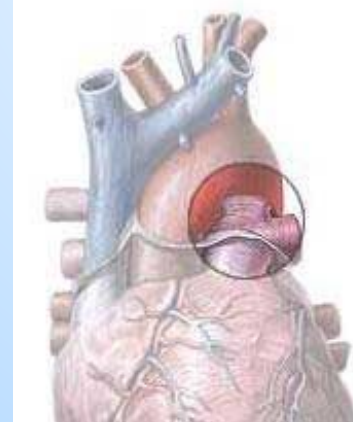
- **Лечение** оперативное в любом возрасте. Операция заключается в перевязке протока лигатурой или с помощью механического скрепочного шва. В последнее время используют метод эндоваскулярной хирургии — эмболизацию протока.



До операции

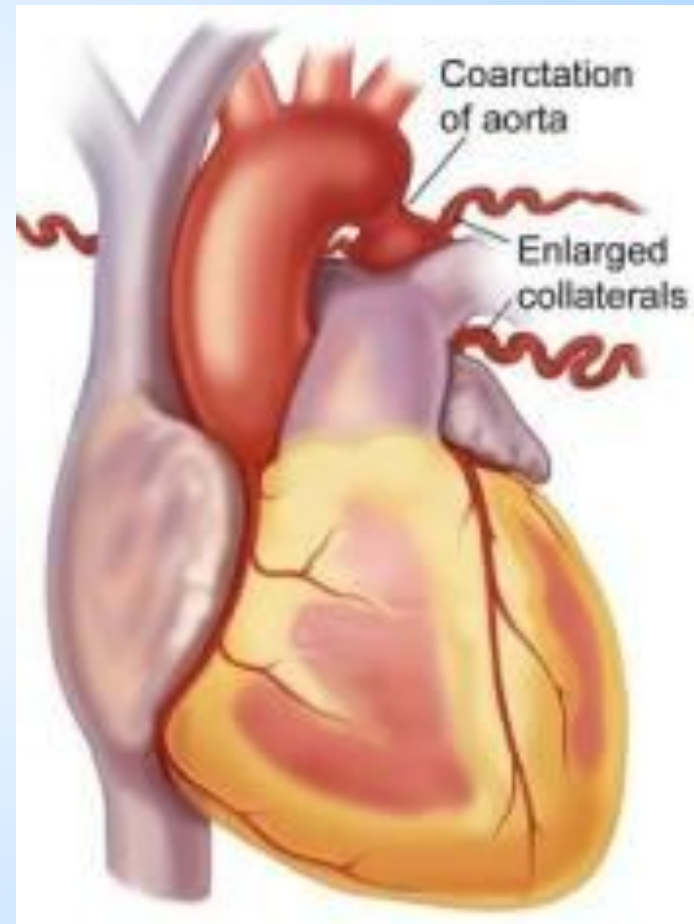


После операции



Коарктация аорты

- сужение перешейка аорты на границе ее дуги и нисходящего отдела, обычно ниже отхождения левой подключичной артерии.
- Встречается преимущественно у мужчин

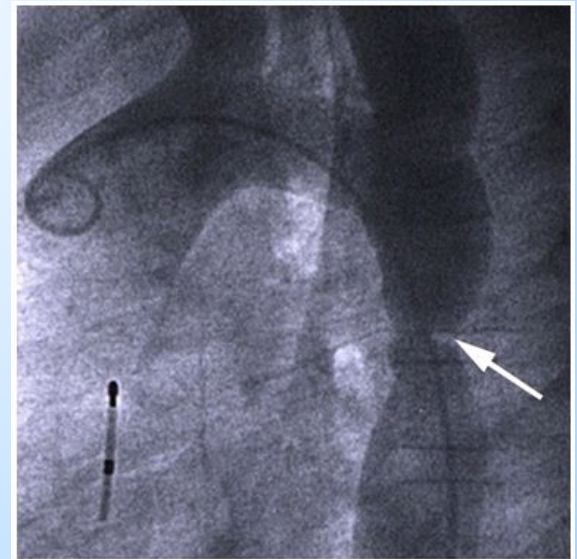
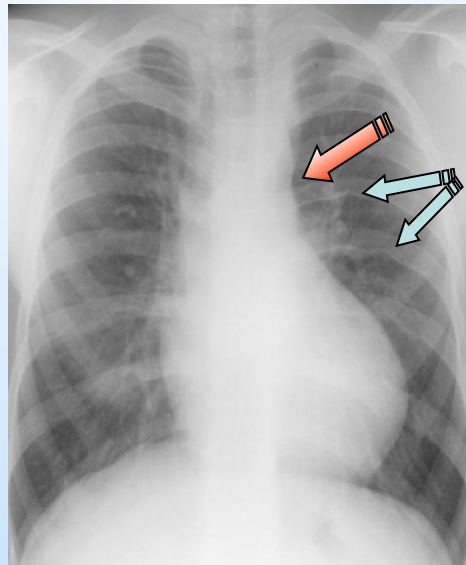
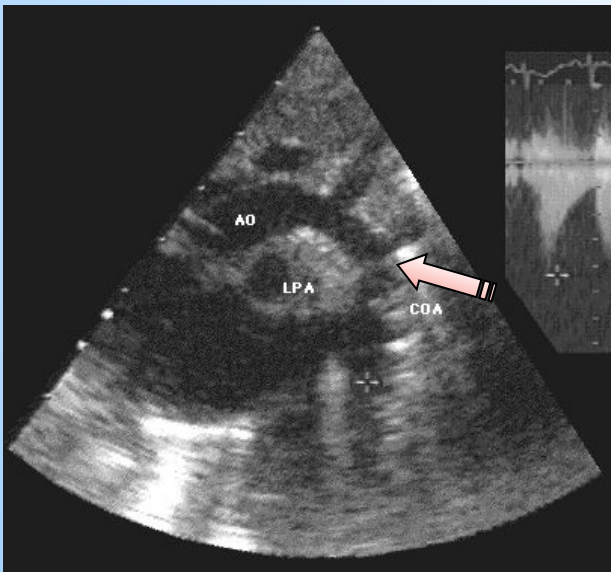


Клиника

- Жалобы на зябкость стоп, утомляемость ног при ходьбе, беге, нередко на головные боли, сердцебиение в форме сильных ударов, иногда носовые кровотечения
- Преобладание физического развития плечевого пояса при тонких ногах, узком тазе ("атлетическое телосложение")
- Более низкое АД на ногах, чем на руках
- Пальпаторно усиленный верхушечный толчок сердца, иногда пульсация межреберных артерий (коллатерали)
- Изредка - систолическое дрожание во II-III межреберьях
- Систолический шум у основания сердца, характеризующийся отдаленностью от I тона сердца и проведение на брахиоцефальные артерии и в межлопаточное пространство

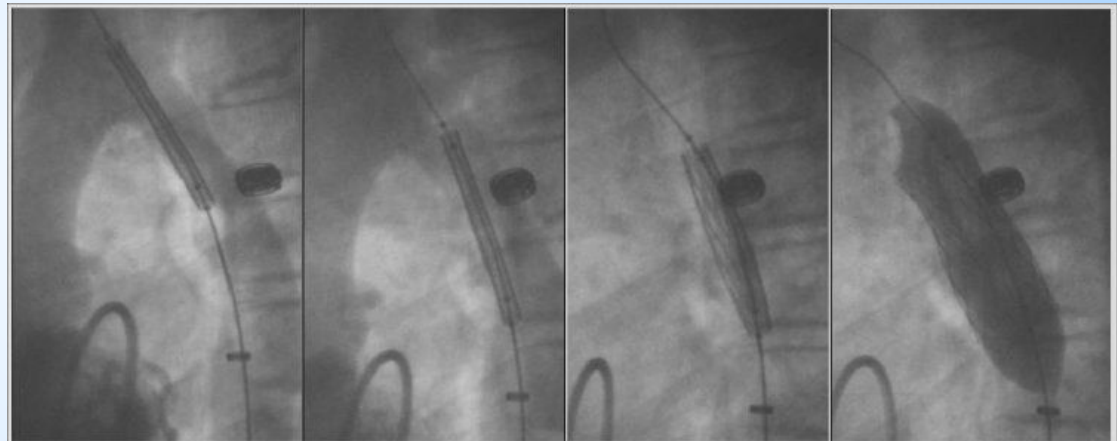
Диагностика

- Эхокардиография
- рентгенография - узурация нижних краев ребер расширенными межреберными артериями и иногда хорошо видно само сужение перешейка аорты
- Аортография
- Исследование разницы АД в восходящем и нисходящем отделах аорты путем ее катетеризации



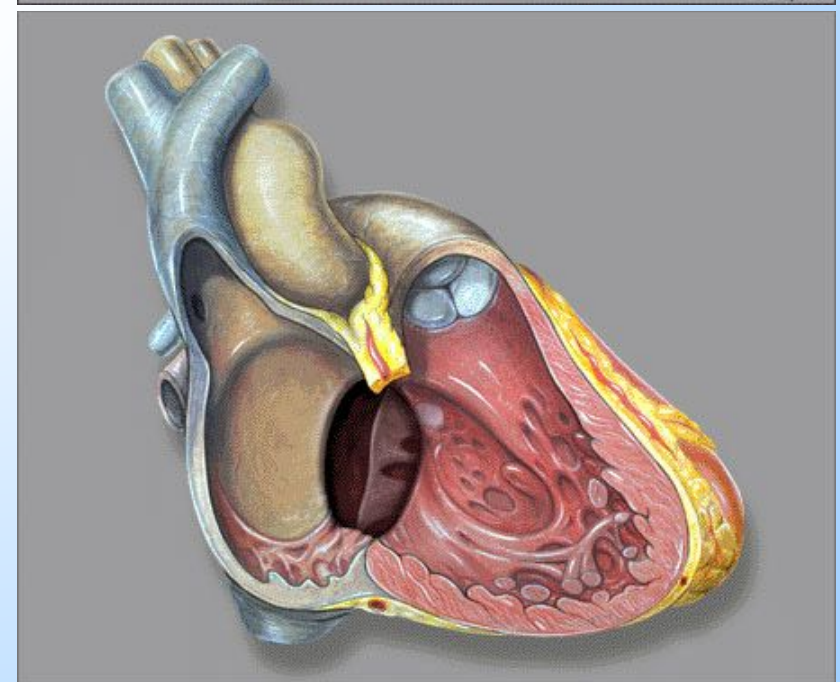
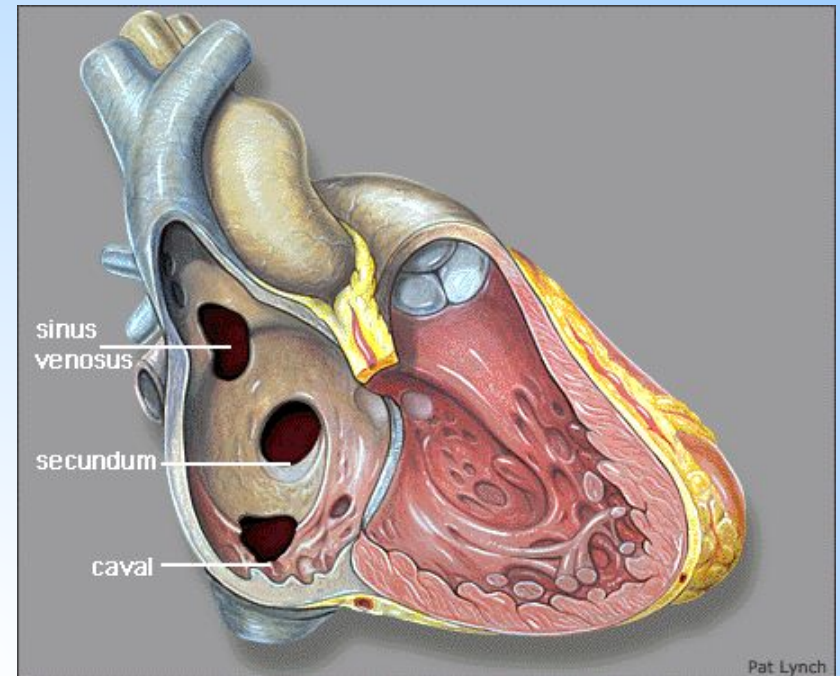
Лечение

- Иссечение суженного участка аорты с заменой его протезом или созданием анастомоза конец в конец либо в операции создания шунта.
- Катетерная баллонная ангиопластика



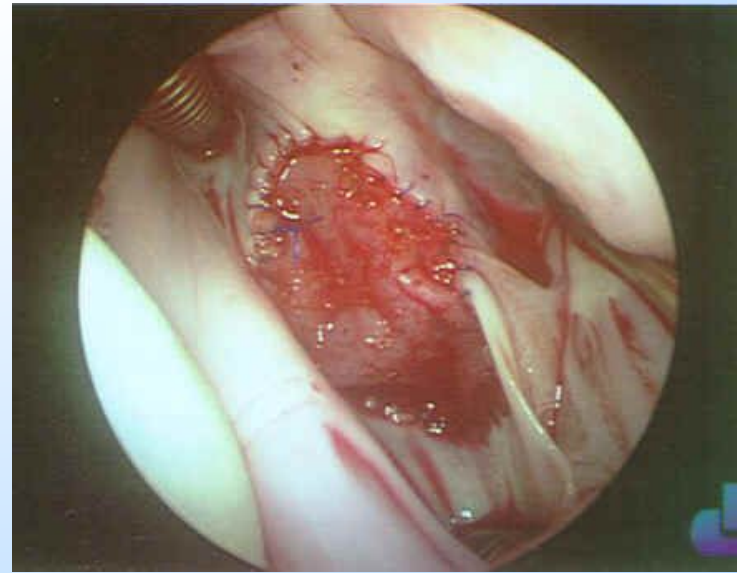
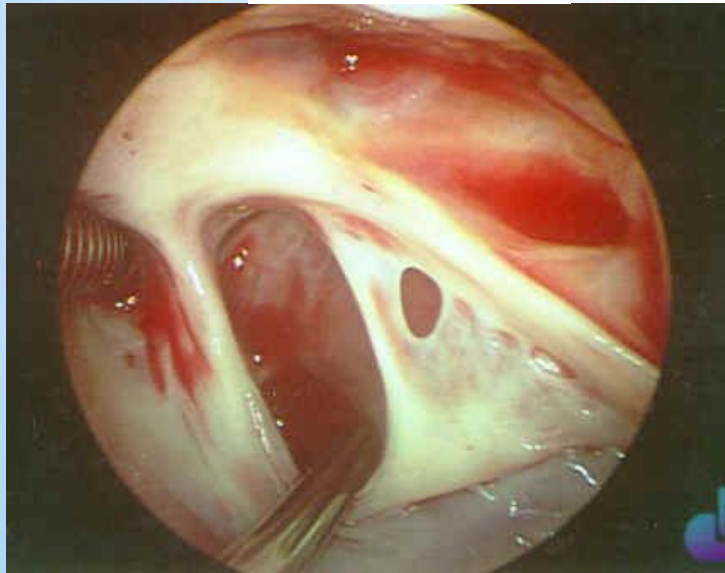
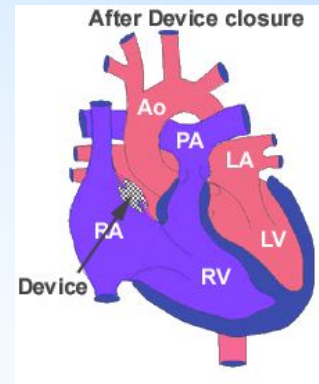
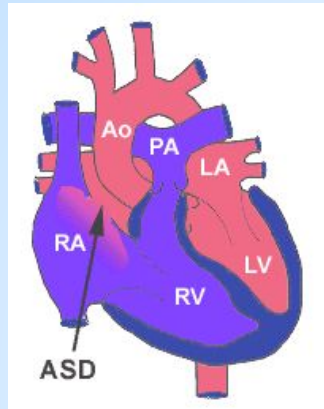
Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки характеризуется отставанием в физическом развитии ребёнка, расстройством кровообращения. Для уточнения диагноза применяют УЗИ (эхокардиографию), катетеризацию сердца.



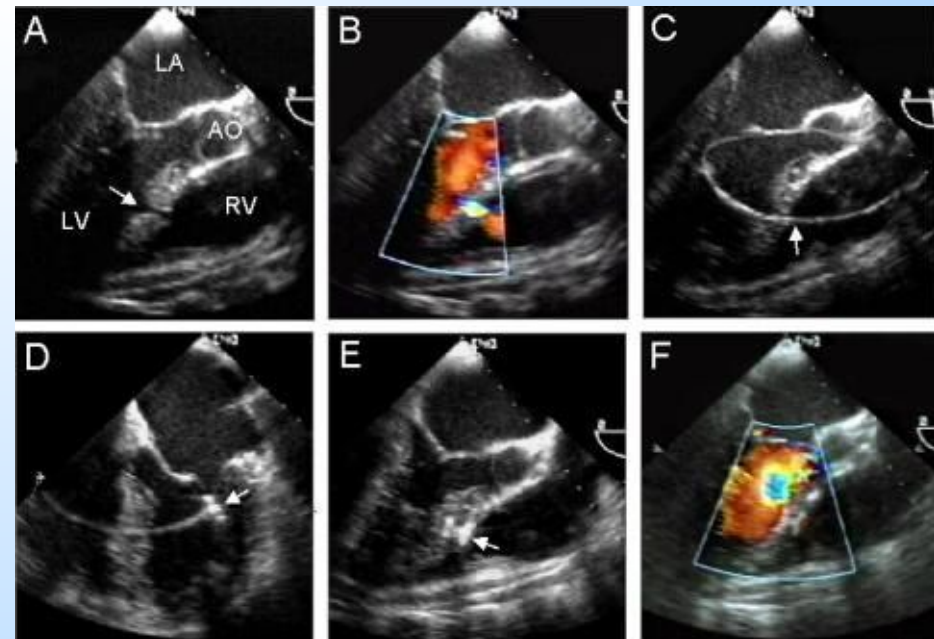
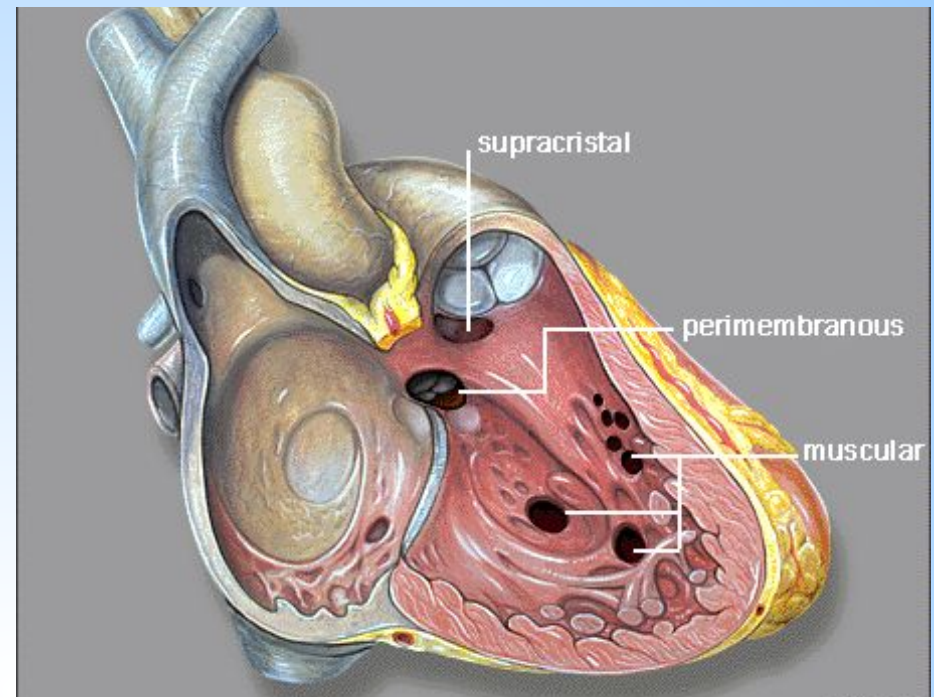
Лечение

Лечение хирургическое — устранение дефекта перегородки путём его ушивания или закрытия пластическим материалом.



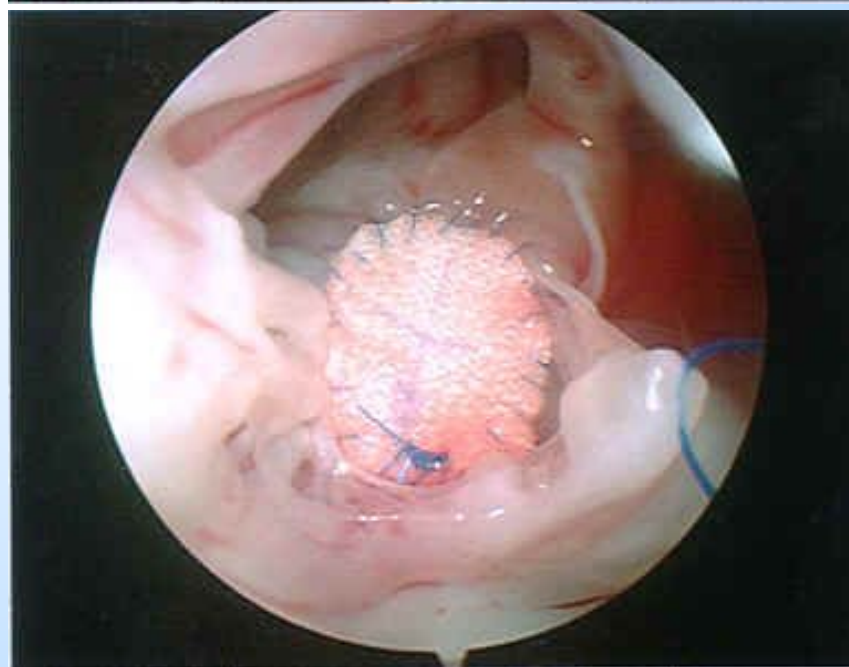
Дефект межжелудочковой перегородки

- Дефект межжелудочковой перегородки — самый частый врождённый порок сердца, встречаются как самостоятельно, так и в сочетании с другими пороками.
- Характеризуется бледностью кожи, одышкой, отставанием ребёнка в развитии, проявляется также повышением давления в малом круге кровообращения (одышка, жёсткое дыхание, влажные хрипы).



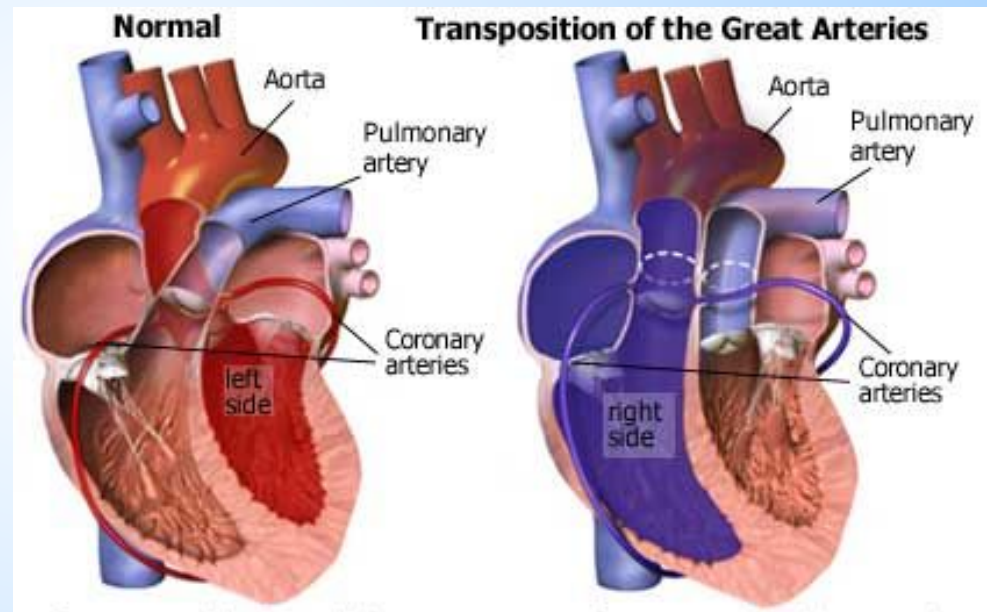
Лечение

Операцию выполняют на «сухом» сердце в условиях искусственного кровообращения или глубокой гипотермии. Отверстие в перегородке ушивают или производят его пластическое закрытие с помощью синтетических материалов.

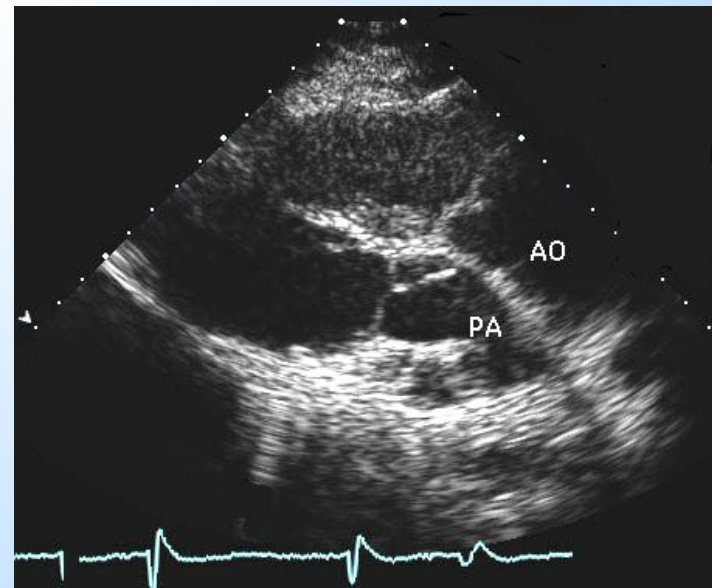
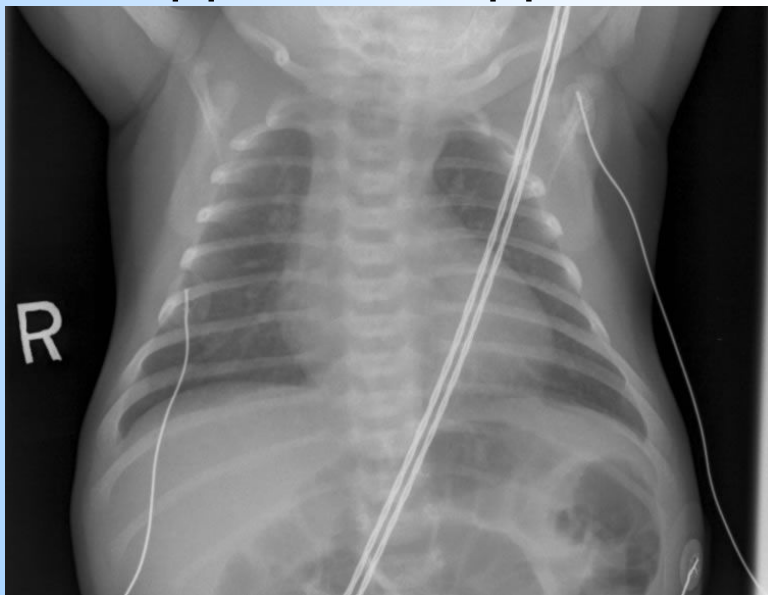


Транспозиция магистральных сосудов

- порок синего типа. Заключается в отхождении аорты от морфологически правого желудочка, а лёгочной артерии — от морфологически левого (полная транспозиция магистральных сосудов). Средняя продолжительность жизни при этом пороке сердца около 13 мес.



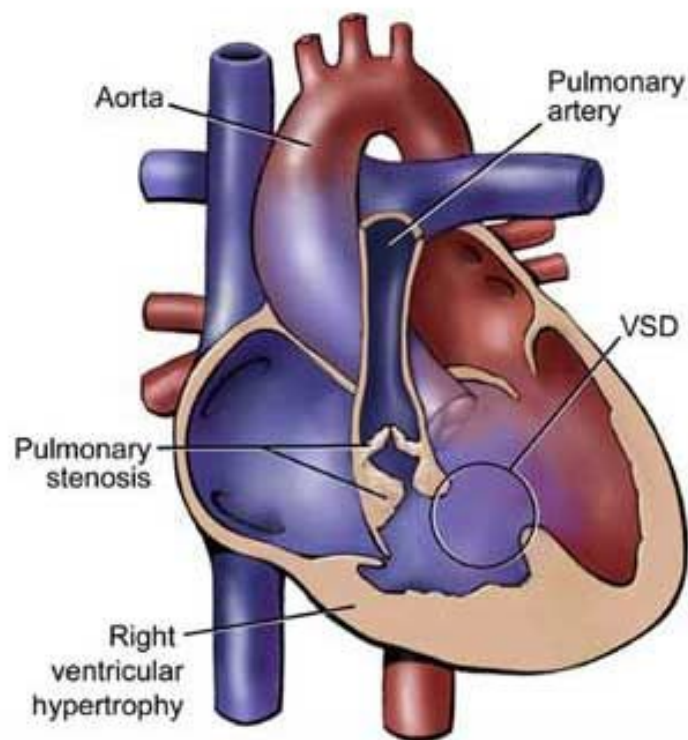
- Клинически порок протекает тяжело и характеризуется цианозом кожи и слизистых оболочек, одышкой, приступами удушья, усиливающимися при движении. Больные малоподвижны.
- Для установления диагноза применяют эхокардиографию, рентгеноконтрастные методы исследования.



- Паллиативные операции - создание шунта для смешивания артериальной и венозной крови на уровне предсердий (атриосептостомия, атриосептэктомия).
- Радикальная операция - устранение дефекта межпредсердной перегородки и изменение направления кровотока полых вен через митральный клапан в левый желудочек и лёгочную артерию, а кровотока из лёгочных вен — через межпредсердное сообщение в правые отделы сердца и аорту.

Тетрада Фалло

- сложный врожденный порок сердца, характеризующийся сочетанием стеноза легочного ствола с большим дефектом межжелудочковой перегородки и дэкстропозицией аорты, а также выраженной гипертрофией правого желудочка. Иногда порок сочетается с дефектом межпредсердной перегородки (пентада Фалло) или с открытым артериальным протоком



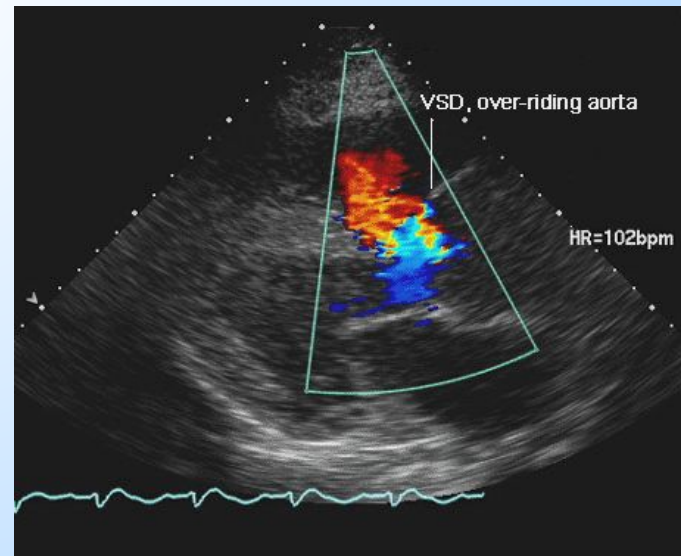
Клиника

- Жалобы на одышку, боли за грудиной (испытывают облегчение в положении на корточках), склонность к обморокам.
- диффузный цианоз, ногти в форме часовых стекол, симптом барабанных пальцев, отставание в физическом развитии.
- Во II межреберье слева от грудины - грубый систолический шум, там же иногда определяется систолическое дрожание;
- II тон над легочным стволом ослаблен.
- На ЭКГ отмечается значительное отклонение электрической оси сердца вправо.



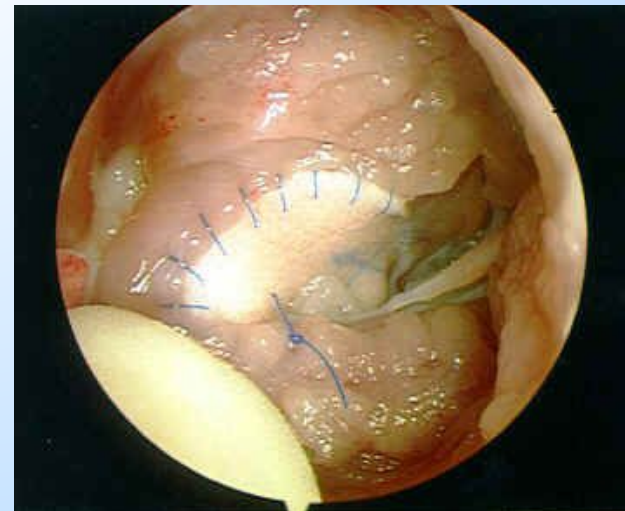
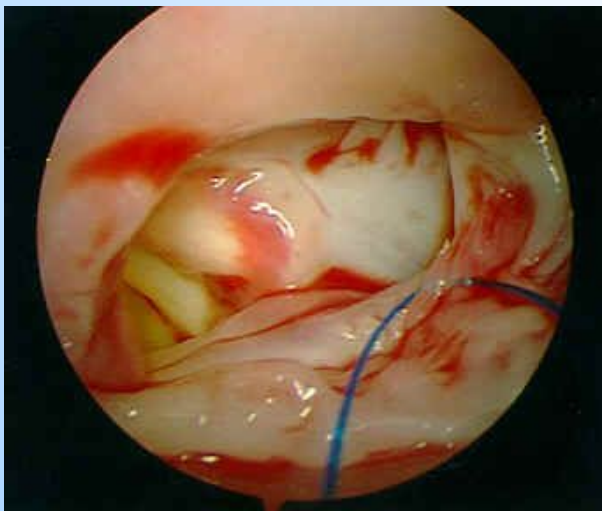
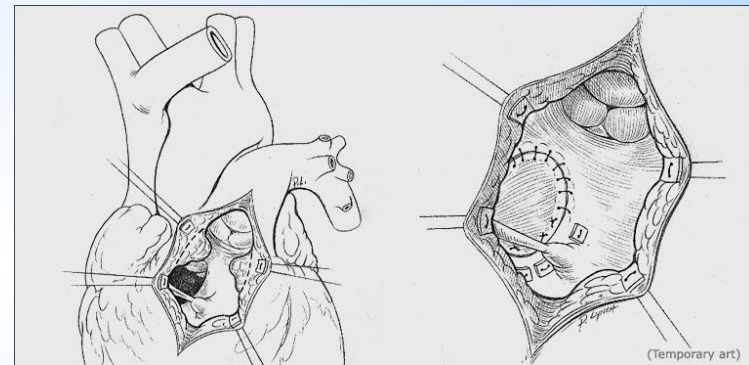
Диагностика

- ЭКГ
- Эхокардиография, цветная доплерография
- Рентгенография (обедненный легочный рисунок, уменьшение или отсутствие дуги легочного ствола и характерные изменения контуров сердечной тени: в прямой проекции - форма деревянного башмачка)
- Ангиокардиография
- Катетеризация сердца



Лечение

- паллиативное - наложение аортолегочных анастомозов.
- Радикальная коррекция - устранение дефекта межжелудочковой перегородки, пластика легочного ствола, удаление гипертрофированных мышц выходного тракта правого желудочка

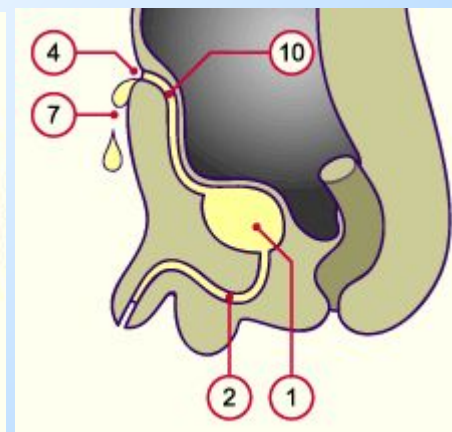
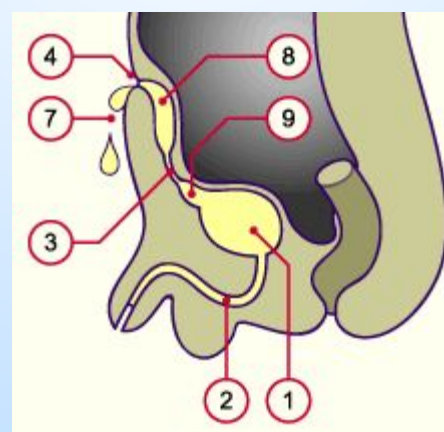
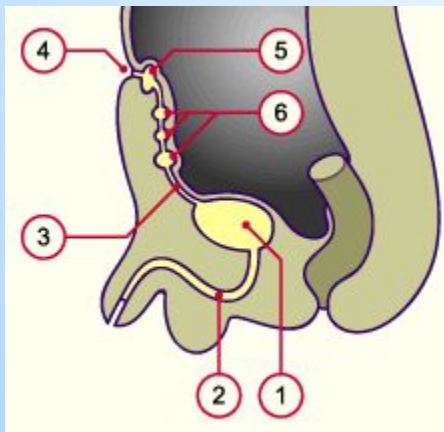
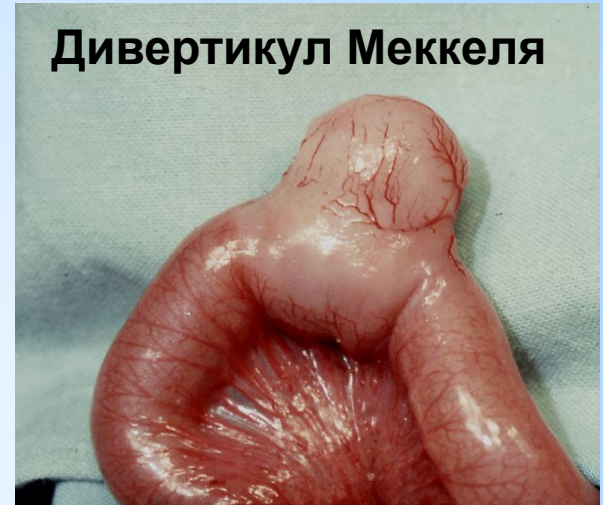


Пороки развития живота и органов пищеварения

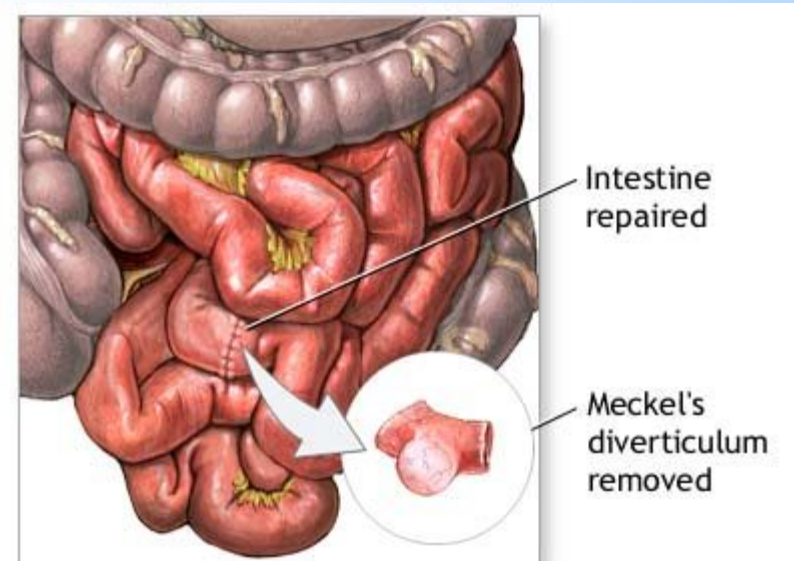
Пупочные свищи

- следствие незаращения желточного протока или мочевого протока (урахуса). Пупочные свищи выстланы эпителием. Незаращение желточного протока может быть полным, что проявляется формированием свища тонкой кишки. Отделяемое из свища — кишечное содержимое.
- При частичной облитерации свища сообщения кишки с внешней средой через свищ нет, выявляют выпячивание подвздошной кишки в виде дивертикула (меккелев дивертикул). Слепое выпячивание подвздошной кишки может быть различной формы (конус, цилиндр), диаметром — до ширины кишки, длина дивертикула 3—8 см, располагается он на расстоянии 30—80 см от илеоцекального угла.
- Полное незаращение мочевого протока проявляется функционирующим пузырно-пупочным свищом, неполное заращение — образованием дивертикула мочевого пузыря.

Дивертикул Меккеля



- Диагноз ставят по появлению из свища мочи или кишечного содержимого при натуживании или надавливании на брюшную стенку больного.
- Для уточнения диагноза выполняют фистулографию.
- Наличие свища считают показанием к операции — иссечению свища.
- Меккелев дивертикул может проявиться развитием воспалительного осложнения (дивертикулита) или кишечной непроходимости.
- *Лечение* хирургическое — удаление дивертикула.



Эмбриональная грыжа (грыжа пупочного канатика)

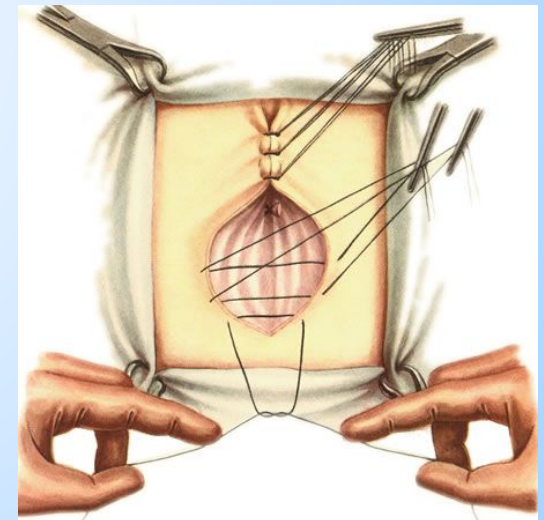
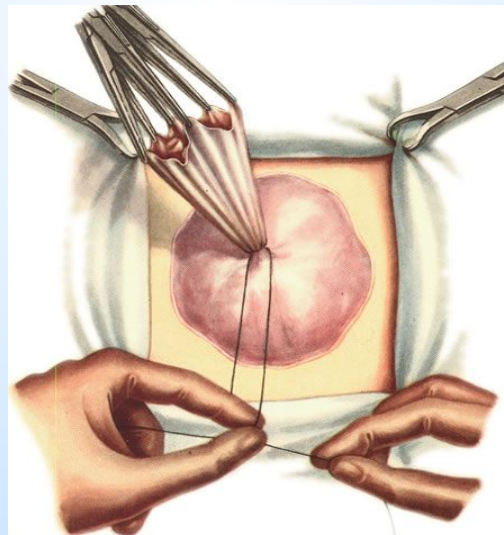
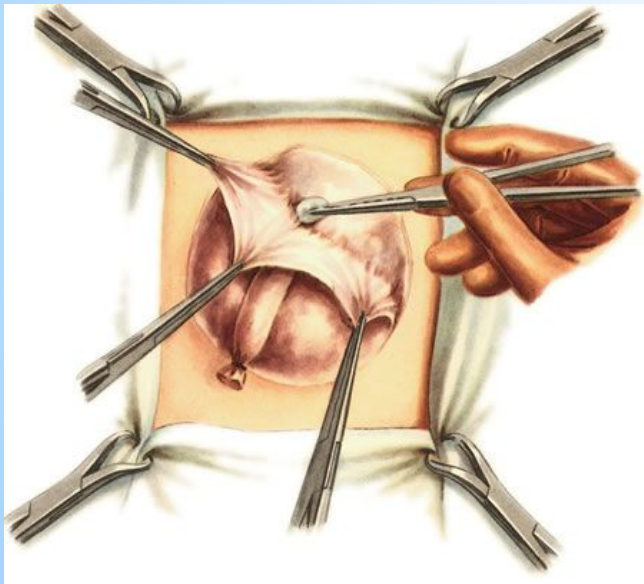
- Часть брюшной стенки в области пупка представлена тонкой прозрачной оболочкой, покрывающей внутренние органы.
- Через дефект брюшной стенки выпячиваются внутренние органы, покрытые растянутыми и истонченными элементами пуповины и париетальной брюшины.



- У новорождённого в области пупка определяют выпячивание округлой формы, диаметром 5—10 см и более, переходящее в пупочный канатик.
- Оно покрыто блестящей прозрачной оболочкой. При крике ребёнка выпячивание увеличивается. Через стенки мешка могут просвечивать кишечник, печень.

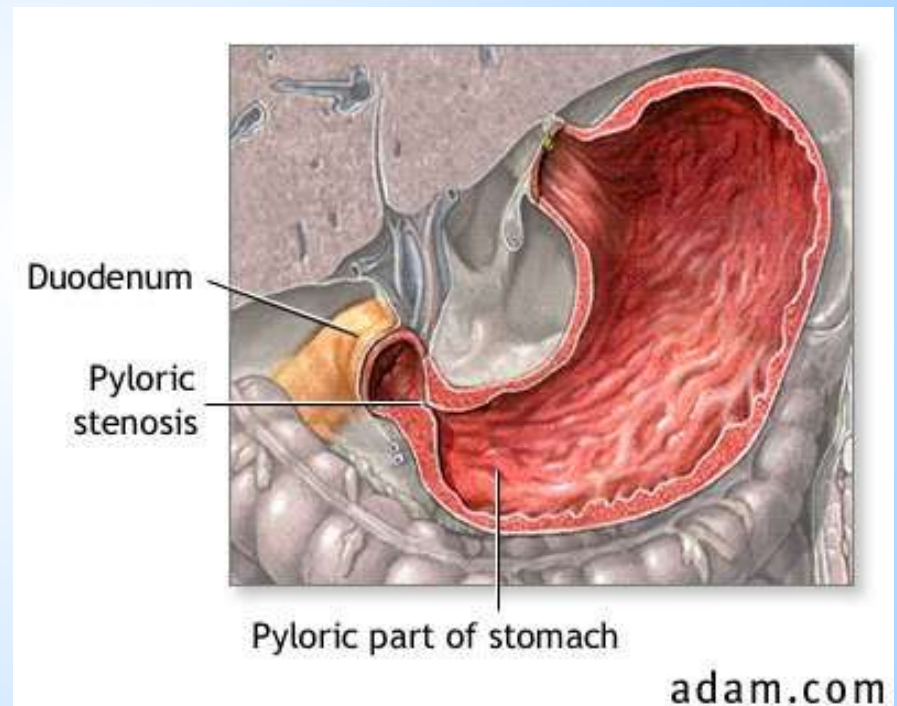


- *Лечение* оперативное, выполняют по принципам грыжесечения. Операцию проводят в первые часы после рождения ребёнка, так как промедление с операцией чревато опасностью развития перитонита.

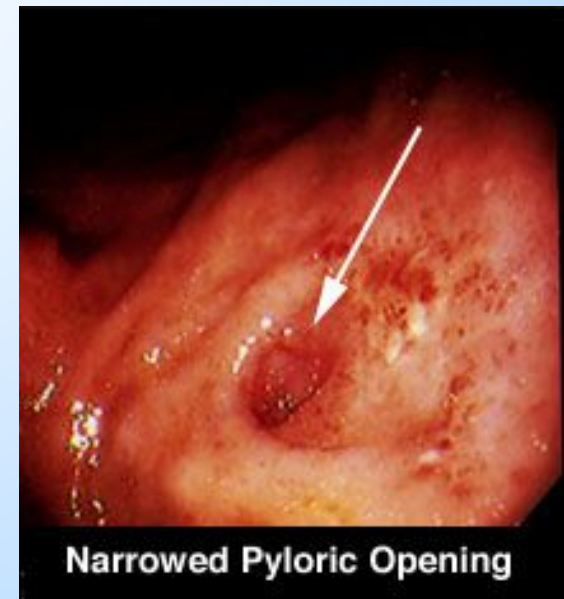
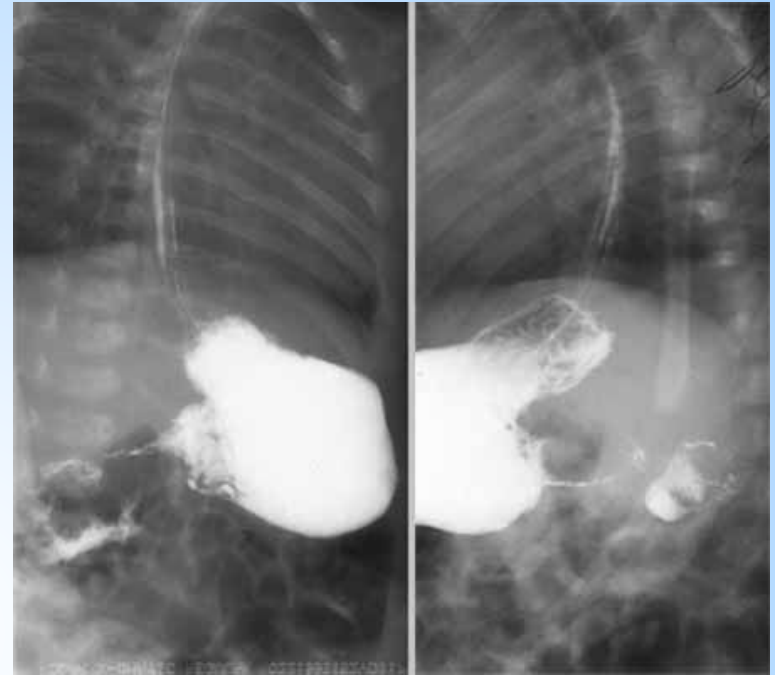


Врождённый пилоростеноз (*pylorostenosis congenita*).

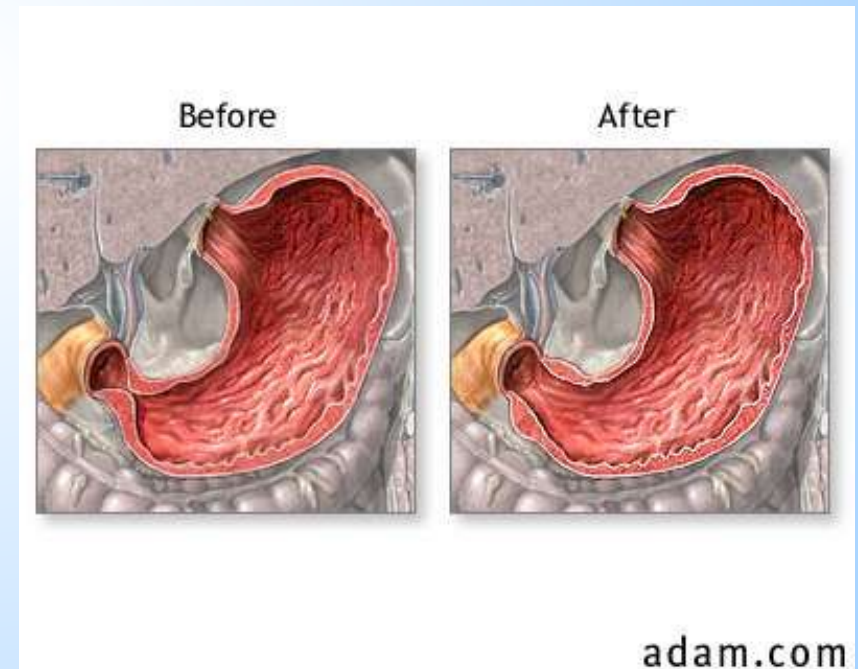
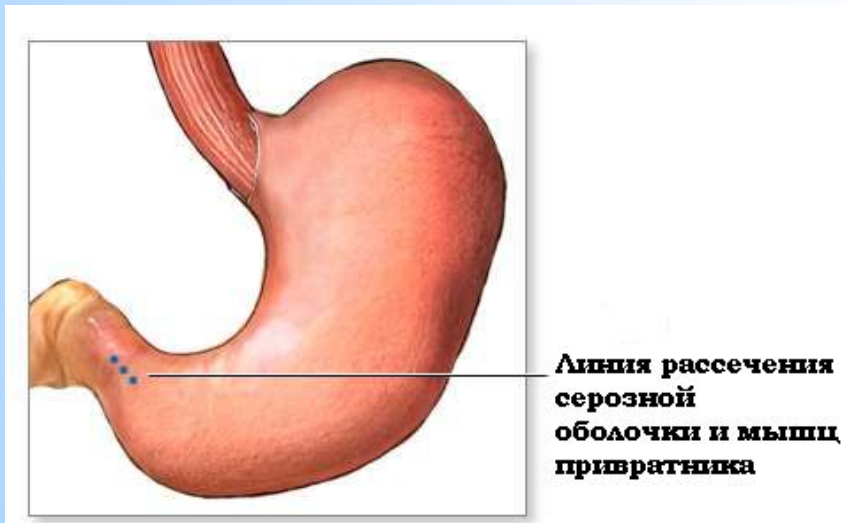
- Сужение выходного отдела желудка обусловлено аномалией развития в виде гипертрофии мышц привратника и нарушения их иннервации, что создаёт механическое препятствие для прохождения пищи.



- Болезнь проявляется на 3—4-й неделе, реже — в возрасте 4—5 мес.
- У детей появляется рвота «фонтаном», они худеют. Желудок растягивается, рвотные массы приобретают неприятный запах. У худых детей можно определить усиленную перистальтику желудка в левом подреберье.



- *Лечение* оперативное.
- Выполняют пилоромиотомию — продольное рассечение серозной оболочки, мышц привратника до слизистого слоя.

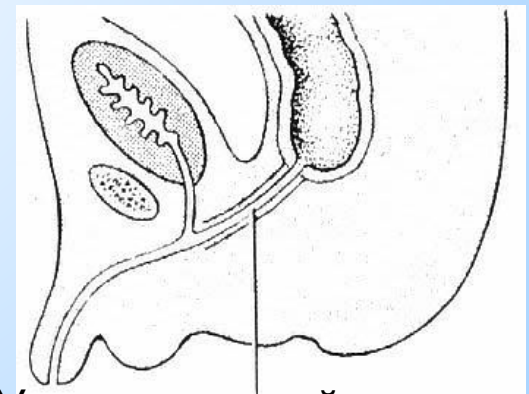
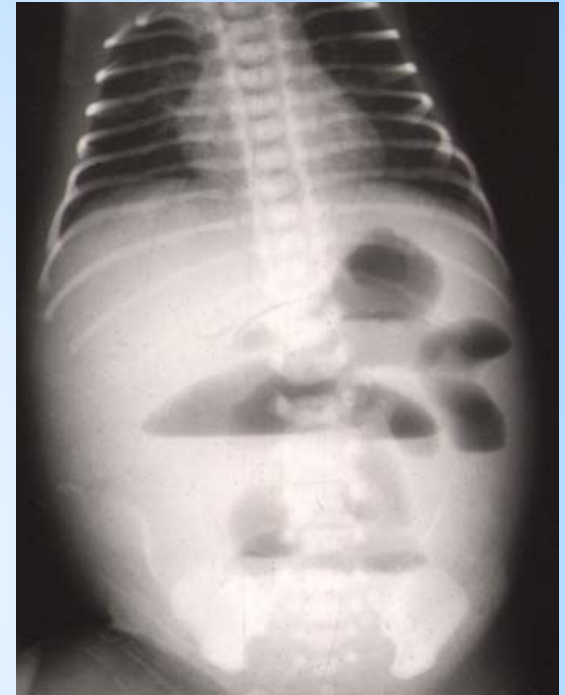


Болезнь Хиршспрунга

- обусловлена врождённым недоразвитием нервных сплетений в ректосигмоидном отделе толстой кишки с расширением вышележащих её отделов.
- Кишка широкая, удлинённая, стенка её утолщена (гипертрофия мышечного слоя).
- Болезнь проявляется запором и резким увеличением размеров живота. Запор часто отмечают с первых лет жизни.
- При лёгком течении болезни Хиршспрунга больные могут дожить до юношеского и зрелого возраста.
- Для установления диагноза применяют рентгенологическое исследование.
- *Лечение* оперативное — резекция части толстой кишки

Атрезия заднего прохода и прямой кишки

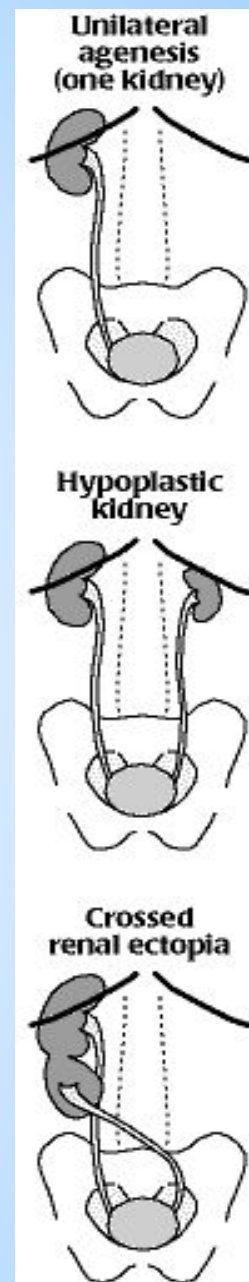
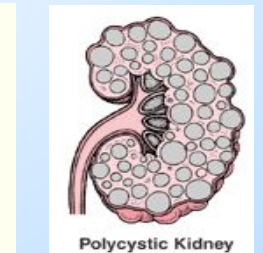
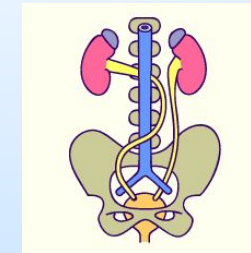
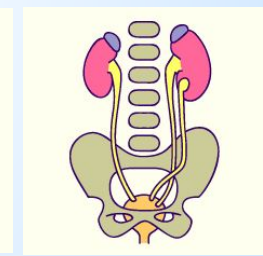
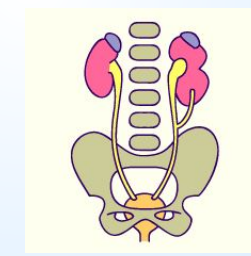
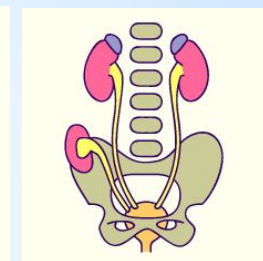
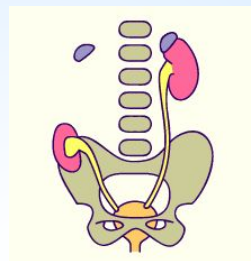
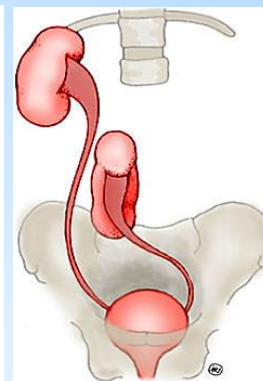
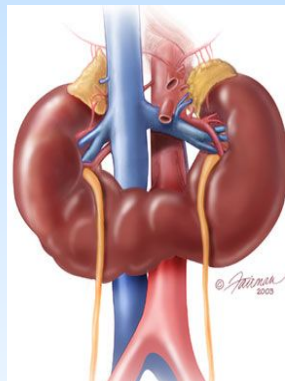
- У ребёнка отсутствует задний проход, не происходит выделения мекония, каловых масс, развивается кишечная непроходимость.
- В части случаев атрезия заднего прохода или прямой кишки сочетается с кишечным свищом: у мальчиков — между слепым кишечным мешком и мочевым пузырём, у девочек — между кишкой и влагалищем или его преддверием.
- *Лечение* хирургическое: операцию выполняют в первые часы после рождения. Её цель — устранить атрезию и обеспечить нормальный пассаж каловых масс.



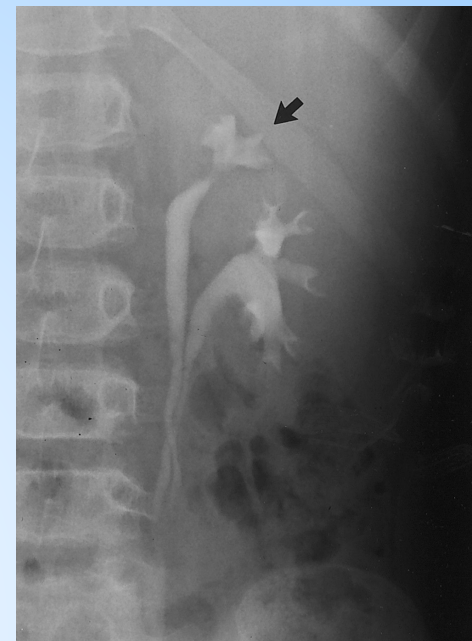
Уроректальный свищ

Пороки развития мочеполовой системы

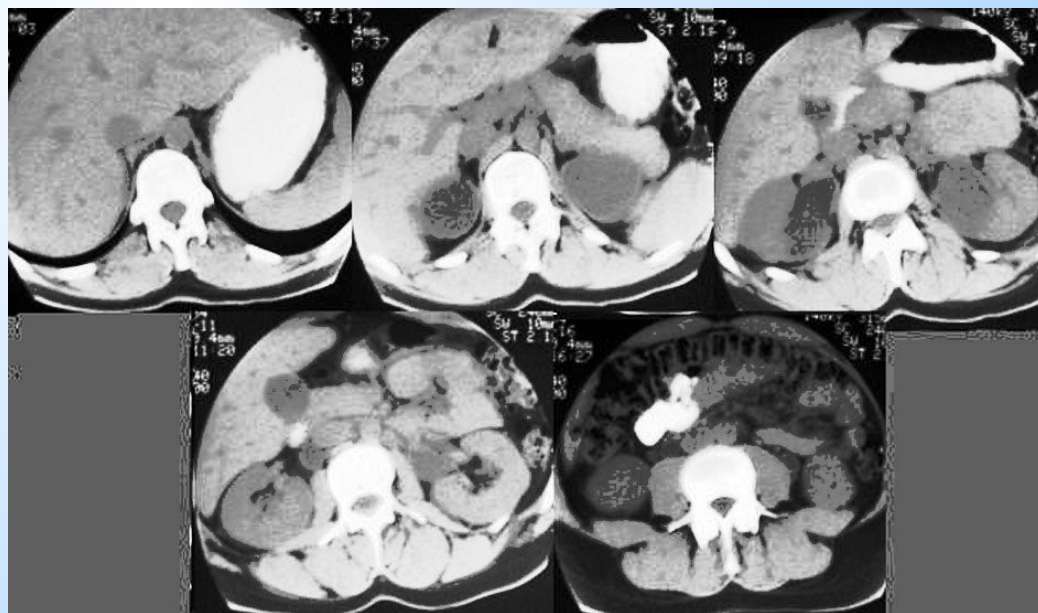
- Аномалии почек проявляются в изменении их формы, величины, количества, положения.
- Различают следующие аномалии:
 - аплазия (агенезия) почки — отсутствие одной почки;
 - добавочная почка;
 - гипоплазия почки — уменьшение размеров и снижение её функциональных возможностей;
 - дистопия почки — изменение её положения (торакальная дистопия — перемещение почки в грудную клетку, тазовая — перемещение почки в таз и др.);
 - подковообразная почка — сращение её верхних или нижних полюсов;
 - поликистоз почек — всегда двусторонний процесс, характеризующийся замещением паренхимы органа множественными кистами различного размера; киста почки — солитарное полостное образование в паренхиме органа, заполненное жидкостью.



- Диагностика пороков развития почек возможна при использовании специальных методов исследования (рентгенографии, сцинтиграфии, эхографии, компьютерной томографии, функциональных исследований).

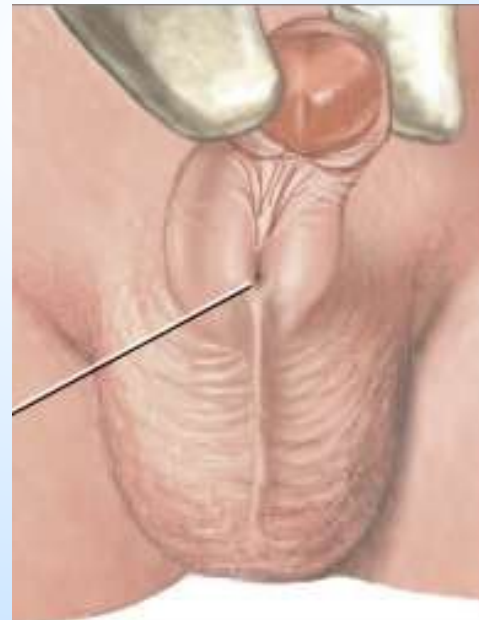
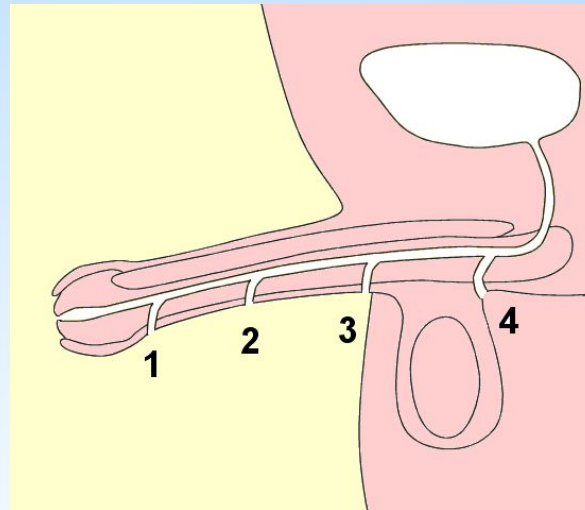


- *Лечение* консервативное, симптоматическое. При осложнениях показано хирургическое лечение — нефрэктомия при наличии другой почки и сохранности её функций. При почечной недостаточности выполняют пересадку почки.



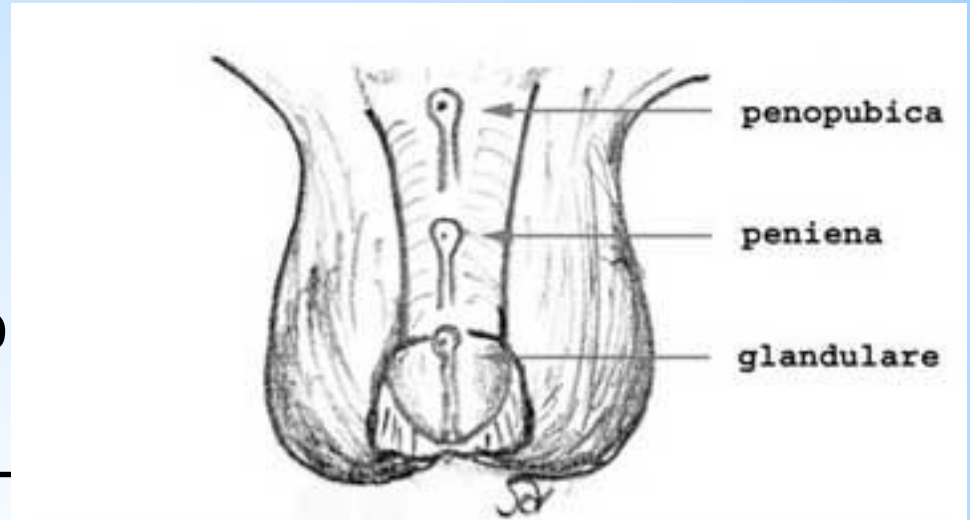
Гипоспадия

- — отсутствие дистальной части мужского мочеиспускательного канала. Встречают у 1 из 200—400 новорождённых.
- Отверстие мочеиспускательного канала может открываться у основания головки полового члена, в области его ствола или около мошонки.

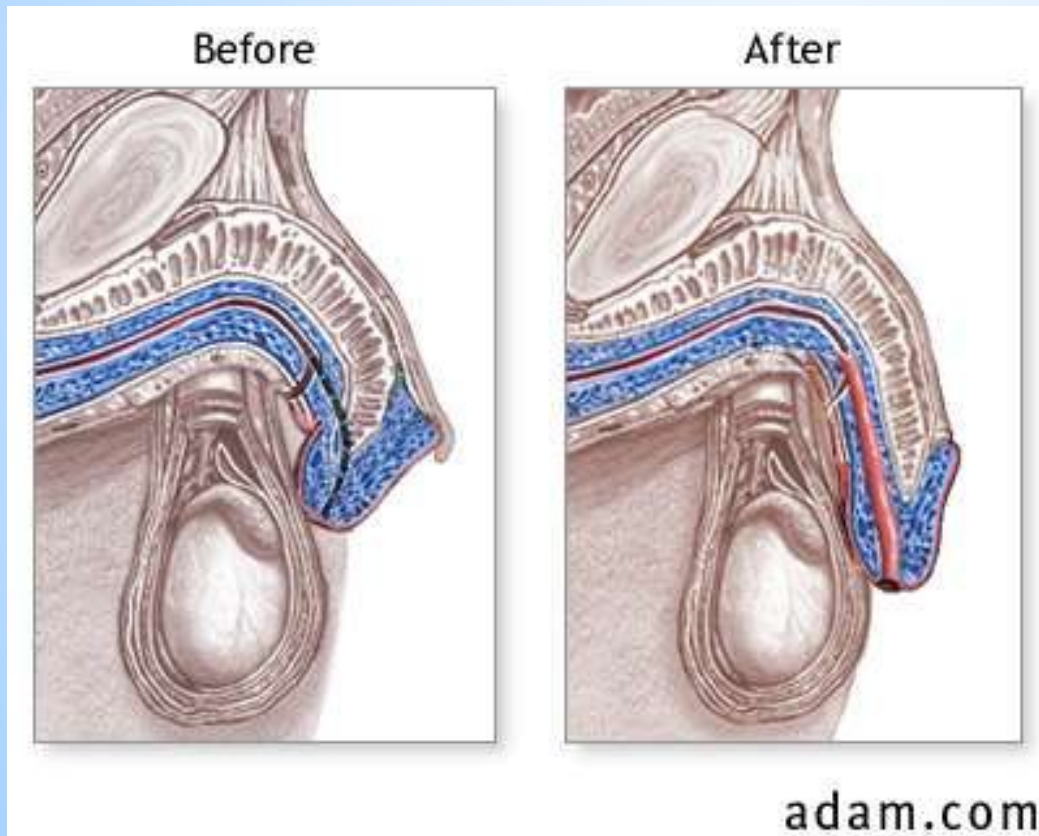


Эписпадия

- — незаращение передней стенки мочеиспускательного канала в дистальном отделе полового члена (частичное) или на всем его протяжении (полное).
- Частота - 1 случай на 50 000 новорождённых.
- При полной эписпадии отмечают недержание мочи.



- *Лечение* хирургическое — смещение отверстия мочеиспускательного канала, выпрямление кавернозных тел, пластика мочеиспускательного канала.



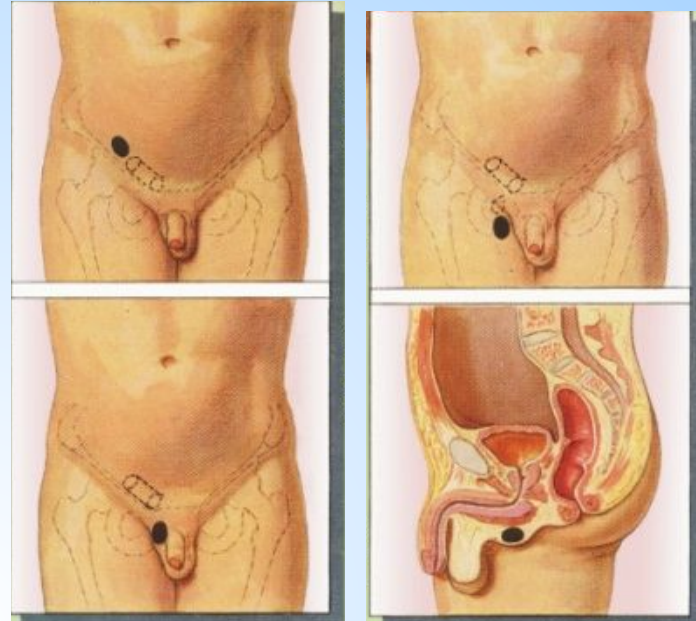
Экстрофия мочевого пузыря

- — отсутствие передней стенки мочевого пузыря и участка передней брюшной стенки. Встречают у 1 из 50 000 новорождённых. Мочевой пузырь вывернут наружу, его слизистая оболочка обнажена.
- *Лечение* хирургическое — пластика мочевого пузыря, пересадка мочеточников в прямую кишку.

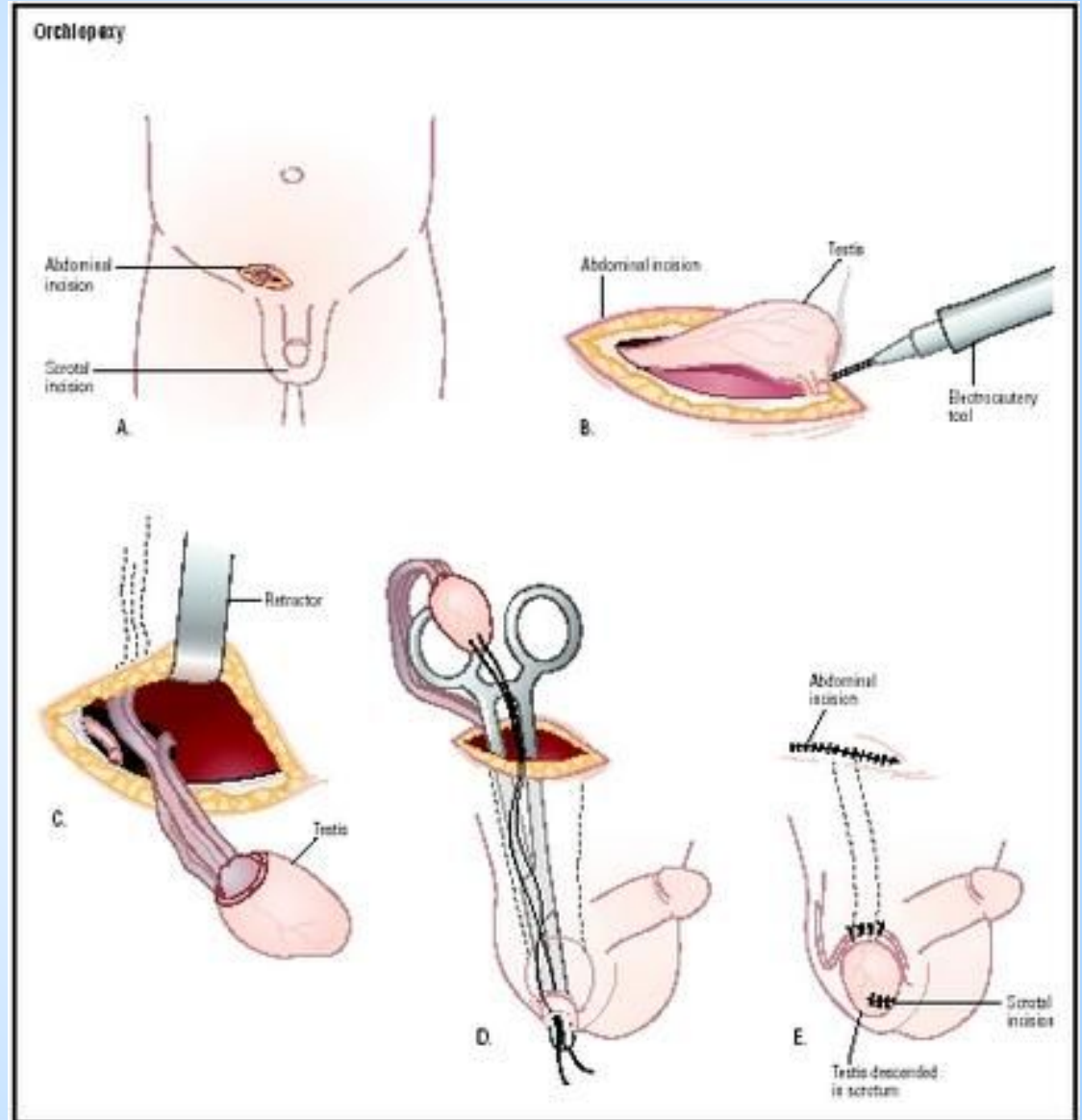


Крипторхизм

- — задержка внутриутробного перемещения в мошонку одного или обоих яичек, остающихся в забрюшинном пространстве или паховом канале.
- Диагноз ставят на основании отсутствия в мошонке одного или обоих яичек.

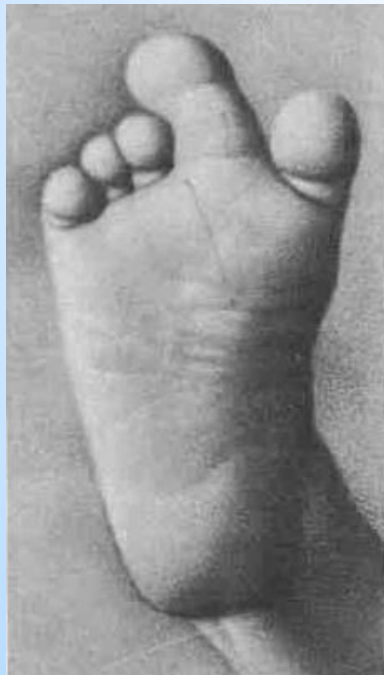


- *Лечение* оперативное — низведение яичка при паховом его расположении, гормональная терапия.



Пороки развития конечностей

- Нарушение развития конечностей может приводить к:
- увеличению длины конечности (*макромелия*) или отдельных пальцев (*макродактилия*) - связано с возможным нарушением кровообращения — наличием артериовенозных свищей;



- отсутствию одной или нескольких конечности (*эктромелия*) или отдельных пальцев (*эктродактилия*);



- отсутствию одной из конечностей или её части (*гемимелия*).



- отсутствию проксимальной части конечности (плеча, бедра) приводит к тому, что нормально развитые голени, предплечья, кисти или стопы начинаются от туловища (*фокомелия*).



Врождённый вывих бедра

- **Частота** — 1 случай на 1000 новорождённых.
- Выражается в нарушении положения головки бедренной кости: она смещается и располагается вне суставной впадины.
- Выявляют структурные изменения элементов тазобедренного сустава: головка бедренной кости недоразвита (гипоплазия), суставная впадина подвздошной кости утолщена.
- При своевременно диагностированном вывихе возможна полная коррекция.
- Если вывих вовремя не диагностирован, происходит дальнейшее смещение головки бедренной кости.
- Походка резко нарушается: ребёнок ходит, переваливаясь с ноги на ногу («утиная» походка), отмечают укорочение ноги.
- Характерен внешний вид больного: выраженный поясничный лордоз, деформация таза, укорочение конечности.
- Рентгенография позволяет уточнить диагноз, определить степень гипоплазии суставных поверхностей и положение бедренной кости.
- *Лечение* вывиха - устранение смещения головки — вправление головки и иммобилизацию конечности специальными ортопедическими аппаратами или гипсовой повязкой.



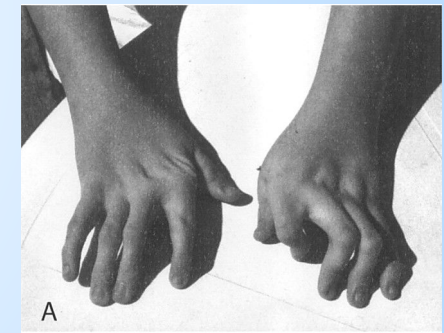
Врождённую косолапость стопы (*pes equinovarus congenitus*)

- встречаются у 1 из 1500 новорождённых. Диагноз легко устанавливают по форме и положению стопы.
- *Лечение* следует начинать как можно раньше. Оно включает ручное выпрямление стопы и её фиксацию, массаж и лечебную физкультуру. В поздние сроки используют оперативное лечение: пересечение связок, пересадку сухожилий или клиновидную резекцию костей стопы с установкой стопы в правильное положение и фиксацией гипсовой повязкой.



Артрогрипоз (*arthrogryposis*)

- — множественные контрактуры суставов вследствие недоразвитости мышц конечностей с симметричной локализацией.
- Тугоподвижность, ограничение движений приводят к необходимости консервативной терапии (массаж, лечебная физкультура, физиотерапевтическое лечение).



Синдактилия (*syndactylia*)

- выражается в наличии сращений между пальцами. Сращение пальцев может быть кожное или костное, простое или сложное.
- Порок обусловлен нарушением эмбриогенеза: до 2 мес внутриутробной жизни пальцы соединены перепонками, а потом разделяются.



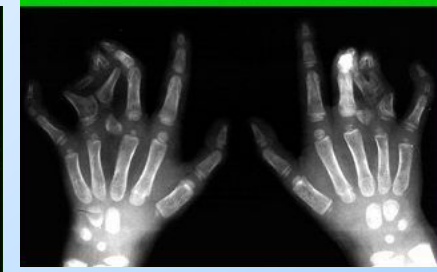
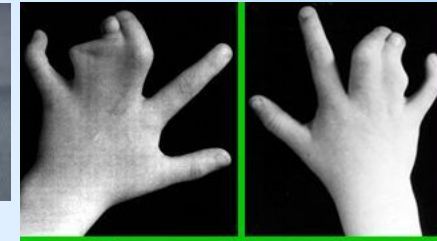
Кожная



костная



Б
Простая



сложная

- Разъединение пальцев проводят хирургическим методом в возрасте 2—3 лет.



Полидактилия (*polydactyly*)

- — увеличение количества пальцев. Встречают как на руках, так и на ногах, может сопровождаться нарушением функций кисти или стопы.
- Лечение хирургическое — удаление добавочных пальцев.



- **Макродактилия** (*macroactilia*) — увеличение объёма отдельных пальцев.
- Если порок приводит к нарушению функций кисти или стопы, выполняют ампутацию пальца.



- **Эктродактилия** (*ectrodactilia*) — уменьшение количества пальцев. Возможно отсутствие одного или нескольких пальцев на руке или ноге. Для восстановления функций кисти и устранения косметического дефекта прибегают к пересадке пальцев со стопы на кисть с использованием микрохирургической техники.

