

ЗАПОРОЖСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ И АНЕСТЕЗИОЛОГИИ

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ  
ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ  
(СИНДРОМ ВНЕШНИХ ДЕФОРМАЦИЙ).  
ОМФАЛОЦЕЛЕ. ГАСТРОШИЗИС.  
СИНДРОМ ВИЛЬЯМА-ОСЛЕРА**

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

для практических занятий и самостоятельной работы для  
студентов - иностранных граждан  
5-6 курсов медицинского факультета

Запорожье  
2016

УДК 617.555-007-53.31(075.8)

ББК 54.54я73

С 71

*Утверждено на заседании Центрального методического совета  
Запорожского государственного медицинского университета  
(протокол № 3 от 10.03.2016 г.)*

**Рецензенты:**

*Дмитряков В. А.* д. мед. н., профессор кафедры педиатрии ФПО

*Недельская С. Н.* д. мед. н., профессор, зав. кафедрой факультетской педиатрии

**Авторы сотрудники кафедры детской хирургии ЗДМУ:**

*Спахи О.В., Лятуринская О. В., Макарова М.А.*

**Спахи О. В.**

С 71

Врожденные пороки развития передней брюшной стенки (синдром внешних деформаций). Омфалоцеле. Гастрошизис. Синдром Вильяма-Ослера : учеб. пособие для практ. занятий и самостоятельной работы для студентов - иностранных граждан 5-6 курсов мед. фак. / О. В. Спахи, О. В. Лятуринская, М. А. Макарова. – Запорожье : ЗГМУ, 2016. – 70 с.

Учебное пособие посвящено врожденным порокам развития передней брюшной стенки их видам, а также принципам диагностики и лечения. Изложенный материал поможет при подготовке к практическим занятиям и самостоятельной работе учебной дисциплины "Детская хирургия", согласно тематическому плану практических занятий по модулю 5,6 для студентов V-VI курсов высших учебных заведений III-IV уровня аккредитации по кредитно-модульной системе обучения.

## СОДЕРЖАНИЕ

Вступление.....	4
I. Темы.....	5
1. Эмбриональная грыжа пупочного канатика (омфалоцеле).....	5
2. Гастрошизис.....	30
3. Синдром Вильяма-Ослера (Синдром prune-belly).....	48
II. Проверка начального уровня знаний .....	58
III. Перечень необходимых практических навыков .....	59
IV. Вопросы самостоятельной подготовки .....	60
V. Ситуационные задания .....	61
VI. Контрольные вопросы .....	66
VII. Литература .....	67

## Вступление

Многие заболевания периода новорожденности проявляют себя клиническими синдромами. Изменения конфигурации различных частей тела новорожденного определяют синдромом внешних деформаций (СВД). К ним относятся и такие пороки развития передней брюшной стенки, как грыжа пупочного канатика (омфалоцеле), гастрошизис, синдром Вильяма-Ослера. Наличие больших дефектов брюшной стенки, недоразвитая по объёму брюшная полость, отёк и воспаление эвентрированных органов (гастрошизис), перемещение кишечных петель, а нередко - и печени (омфалоцеле), остро текущая внутриутробная инфекция, сочетанные пороки развития обуславливают как трудности хирургической коррекции, так и проблемы выхаживания таких детей. Новорожденные с этой патологией требуют неотложной помощи и операции в первые часы жизни после рождения. Своевременно и квалифицированно оказанная врачебная помощь способствует снижению летальности у этой тяжелой группы больных.

По данным зарубежных [19] и отечественных авторов [5,6], в последние годы отмечен рост частоты гастрошизиса, достигнув в 1915 г. показателя 1:2900 новорождённых. Многие исследователи указывают на преобладание гастрошизиса над омфалоцеле в соотношении 2:1 или 3:1. Частота омфалоцеле колеблется от 1:3200 до 1:10000 новорождённых [19]. Возможность антенатальной диагностики, улучшение материальной базы реанимационных отделений, внедрение новых методов лечения позволили во многих странах снизить летальность при гастрошизисе до 8-10%, но в большинстве регионов она достигает 90-100%. Перспективность данной группы больных определяется отсутствием тяжёлых сопутствующих пороков других органов и систем. Что касается омфалоцеле, то сохраняющаяся высокая летальность обусловлена в большей степени тяжёлыми сопутствующими пороками.

## **Эмбриональная грыжа пупочного канатика (омфалоцеле)**

Эмбриональные грыжи пупочного канатика - это тяжелый врожденный порок развития передней брюшной стенки, при котором через дефект ее, расслаивая ткани начального отдела пупочного канатика, выпадают внутренности. Мышцы и кожа над опухолью отсутствуют, органы брюшной полости покрывает тонкая прозрачная или полупрозрачная оболочка, состоящая из амниона, вартонова студня и первичной примитивной брюшины. Эта оболочка переходит непосредственно в пупочный канатик [3].

### **Актуальность проблемы**

Эмбриональная грыжа пупочного канатика (омфалоцеле) является относительно редким заболеванием, и встречается приблизительно у каждого шеститысячного новорожденного. Несмотря на прогресс детской хирургии, многие предлагаемые методы лечения имеют существенные недостатки. Так, например, после операции по методике Гросса образуется огромная вентральная грыжа, которая влечет за собой трудности в выхаживании ребенка и зачастую пластика дефекта апоневроза осуществляется в несколько этапов. Пластические материалы, применяемые при операции Шустера, являются практически недоступными, в силу своей дороговизны.

### **Частота встречаемости**

Эмбриональная грыжа пупочного канатика принадлежит к числу относительно редких пороков развития и встречается приблизительно один раз на 5000-6000 родов [3,5,6].

### **Эмбриогенез**

Пороки развития брюшной стенки формируются на ранних стадиях эмбриогенеза, что определяет возникновение патоморфологических и патофизиологических изменений в организме плода. По данным различных авторов это происходит на 4-10 или 5-11 неделях [4,8, 28].

Ahlfeld (1882) причиной образования грыжи пупочного канатика считает несвоевременное обратное развитие желточного протока, в результате чего

первичная кишка удерживается в основании пупочного канатика препятствует нормальному смыканию передней брюшной стенки.

Дополняя и развивая эту теорию Ahlfeld (1896) и Neugebauer (1904) - предложили в случаях, когда грыжа пупочного канатика содержит печень, считать причиной ее возникновения неправильный рост органа в результате порочного расположения пупочных и печеночных сосудов, по которым осуществляется его формирование. Смещение печени в пуповину препятствует смыканию брюшной стенки.[2,8].

В. В. Преображенский считал вероятной причиной образования грыжи "фокусное" воспаление. Большое значение воспалительным процессам у матери и плода придавали также и другие зарубежные авторы [20]. В последующем все чаще называется мнение о нарушении координации роста брюшной стенки и органов брюшной полости, а также нарушении процессов ротации и развития кишечной трубки [21].

По мнению большинства современных авторов в генезе эмбриональной грыжи пупочного канатика основную роль играют три фактора: нарушение вращения кишечника в первом периоде поворота, недоразвитие брюшной полости, нарушение замыкания передней брюшной стенки.

Нарушение вращения кишечника проявляется в виде сохранения временной "физиологической" пупочной грыжи, образующейся у 5-недельного эмбриона из-за несоответствия темпов роста кишки и брюшной полости и самостоятельно исчезающей к 11-й неделе эмбрионального развития. Мышцы латеральной и вентральной стенок живота образуются из нижних грудных и верхних поясничных миотомов, которые растут в вентральном направлении и сливаются. Недоразвитие мышц передней брюшной стенки является неотъемлемым элементом патогенеза грыжи пупочного канатика.

Омфалоцеле возникает в результате нарушения внутриутробного поворота средней кишки. В связи с этим часть органов расположена вне брюшной полости и покрыта элементами пупочного канатика (амнион, вартонов студень,

первичная брюшина), образующими грыжевой мешок, который у верхнего полюса переходит в пупочный канатик.

В зависимости от срока возникновения порока различают три вида грыж: собственно эмбриональная, грыжи плода или пупочного канатика и смешанные формы. Если задержка развития кишечника и передней брюшной стенки наступает до 3-го месяца внутриутробной жизни, возникает собственно эмбриональная грыжа. У этих детей имеются, как правило, плотные сращения оболочек грыжевого мешка с печенью, так как мезобласт, из которого образуется глиссонова капсула печени, не успевает развиться, и примитивная оболочка сращена непосредственно с паренхимой печени. Знание этого факта важно в практическом отношении, ибо попытка удаления таких оболочек во время операции чревата повреждением паренхимы печени и кровотечением. Грыжа плода образуется в более поздние сроки и под оболочками имеется свободная брюшная полость, сращения оболочек с печенью отсутствуют. Сочетанные пороки наблюдаются при омфалоцеле в 40 - 60% наблюдений, а множественные в 14-20% (сердца, ЦНС, мочевыделительной системы), а также генетические заболевания (синдромы Дауна и др.) [10]. У 9-12% новорожденных с омфалоцеле имеются сопутствующие синдромы: Кантрелл-Равич-Халлера (наружная эктопия сердца, дефект диафрагмы, перикарда, грудины), Беквитт-Виemanна (ЕМО-синдром - омфалоцеле, экстрофия мочевого пузыря, эписпадия, аноректальная атрезия, кишечно-пузырная фистула) [9,14,17]. У 1-6% детей омфалоцеле входит в состав сложных "каскадных" монстроподобных аномалий - хромосомных aberrаций (трисомии по хромосомам поражающих почти все органы и системы эмбриона [13]. Кариотипирование показывает, что при хромосомных аномалиях грыжа содержит только кишечник [21]. При этом именно тяжесть сочетанных поражений и их курабельность определяют тяжесть состояния больных с омфалоцеле и прогноз. Раннее выявление омфалоцеле позволяет решить вопрос о сохранении или прерывании беременности, построить алгоритм ведения беременности и родов. Все исследователи признают курабельность

этого порока и, соответственно, рекомендуют прерывать беременность на ранних сроках только в тех случаях, когда при кариотипировании плода выявляется какое-либо генетическое заболевание или имеются сочетанные тяжёлые пороки развития других органов и систем. Разумеется, будущие родители должны решиться на этот шаг сознательно, будучи подробно информированы врачом о сути порока и возможностях его лечения.

### **КЛАССИФИКАЦИЯ**

В литературе приведено несколько классификаций грыж пупочного канатика, которые основаны на различных параметрах порока.

В зависимости от сроков возникновения[4,12]:

- эмбриональные грыжи;
- фетальные грыжи;
- смешанные грыжи;
- неполные грыжи.

В зависимости от формы:

- грыжи с ножкой;
- грыжи без ножки;
- эвентрации.

В зависимости от величины:

- небольшие - до 2-3 см;
- большие - до 12 - 15 см

Г.А. Баиров предлагает следующую клиническую схему разделения порока [4,12]:

- 1) небольшие грыжи (до 5 см в диаметре, для недоношенных - до 3 см);
- 2) средние грыжи (до 8 см в диаметре, для недоношенных - до 5 см);
- 3) большие грыжи (свыше 8 см в диаметре, для недоношенных - свыше 5 см).

По осложнениям:

- 1) Неосложненные грыжи (с неизменными оболочками);
- 2) Осложненные грыжи:



- а) внутриутробным разрывом оболочек (врожденные эвентрации);
- б) эктопией сердца;
- в) незаращением желточного протока (кишечный свищ), и другими сочетанными пороками;
- г) некрозом оболочек.

Такое деление помогает хирургу правильно оценить состояние ребенка, решить вопрос о выборе способа лечения, характере оперативного вмешательства, объеме предоперационной подготовки.

С. Я. Долецкий [5] предложил классификацию, предусматривающую разделение грыж на три группы, в зависимости от размеров грыжевого выпячивания и дефекта передней брюшной стенки:

- 1) небольшие грыжи (размер выпячивания до 5 см, диаметр дефекта передней брюшной стенки до 3-4 см);
- 2) грыжи средних размеров (размер выпячивания до 10 см, диаметр дефекта передней брюшной стенки до 7 см);
- 3) грыжи больших размеров (размер выпячивания более 10 см и диаметр дефекта передней брюшной стенки более 7 см).

## **Клиническая картина**

В зависимости от сроков возникновения порока различают три вида грыж: собственно эмбриональные, грыжи плода или пупочного канатика и смешанные формы. Если задержка развития кишечника и передней брюшной стенки наступает до третьего месяца внутриутробной жизни, возникает *собственно эмбриональная грыжа*. У этих больных, как правило, имеются плотные сращения оболочек грыжевого мешка с печенью, так как мезобласт, из которого образуется глиссонова капсула печени, к этому времени не успевает развиться, и примитивная оболочка сращена непосредственно с паренхимой печени. Знание этого фактора важно в практическом отношении, так как попытка удаления таких оболочек во время операции сопровождается разрывом печеночной паренхимы и массивным кровотечением, остановить которое чрезвычайно трудно. *Грыжа плода* образуется в более поздние сроки. При этой

форме под оболочками имеется свободная брюшная полость, грыжевой мешок выстлан изнутри брюшиной, сращения оболочек с печенью отсутствуют.

При *неосложненных грыжах* ребенок рождается с опухолевидным округлым или овальным образованием в области пупка размером от сливы до головки новорожденного и больше, покрытым гладкой блестящей, полупрозрачной или прозрачной белесоватой оболочкой, через которую видны подлежащие органы брюшной полости. Более детальное знакомство показывает, что образованию, кроме отсутствующего кожного покрова свойственны все составные элементы грыжи: грыжевые ворота, которыми является дефект кожи и апоневроза передней брюшной стенки, грыжевой мешок, состоящий из брюшины и оболочек пупочного канатика, и содержимое грыжи - внутренние органы брюшной полости. Толщина грыжевого мешка неодинакова. Местами оболочки очень тонкие, бесцветные и прозрачные, но могут иметь толщину до 1 см, причем здесь они беловато-зеленоватого цвета и опалесцируют. Такие различия обуславливаются неравномерным распределением вартонова студня, который обычно скапливается у места отхождения пупочного канатика и походу пупочных сосудов (пупочная вена обычно проходит в верхнем полюсе грыжи, а две пупочные артерии в нижнем). Дефект передней брюшной стенки может достигать 12 см в диаметре и более, и не всегда пропорционален размерам грыжевого выпячивания. На месте перехода кожи в оболочки грыжевого мешка образуется резко отграниченный край, эпителиальный венчик шириной до 2-3 мм в значительном числе случаев окрашенный в ярко-красный цвет за счет прерывающихся здесь кожных капилляров. Здоровая кожа может заходить на ножку мешка на 2-5 см. Форма грыжи может быть: полушаровидной, когда размеры выпячивания и дефекта совпадают (наиболее частая форма); шаровидной, при которой имеется узкое основание, а размеры выпячивания значительно превышают дефект; грибовидной, которая характеризуется высокой кожной "ножкой". Определенной зависимости между формой и размерами грыжи нет, зато постоянна и характерна зависимость размеров грыжи и объема брюшной

полости, причем соотношение их обратное, чем больше величина грыжи, а отсюда и больше количество органов, находящихся в ней, там меньше объем брюшной полости. Размеры грыжи существенно влияют на общее состояние ребенка.

При *небольших грыжах* пупочного канатика общее состояние детей обычно остается вполне удовлетворительным. Они громко кричат, активны. Характерно, что содержимым небольших грыж всегда являются только петли кишечника. Небольшой объем выпячивания и хорошо развитая брюшная полость позволяют свободно погрузить эвентрированные органы, не вызывая реакции со стороны ребенка.

*Грыжи средней величины* содержат значительное количество петель тонкой и толстой кишки и в 1/3 случаев часть печени. Охлаждение этих органов, а также массивное инфицирование, которое происходит при соприкосновении безсосудистых оболочек грыжевого мешка с окружающей средой, заметно ухудшает состояние ребенка. Такие дети поступают охлажденными, с выраженным цианозом кожных покровов. Живот при осмотре выглядит нормально развитым. Однако, несмотря на кажущийся достаточный объем живота, попытка погружения в него эвентрированных органов не происходит так беспрепятственно, как при грыжах небольших размеров. Это более отчетливо обнаруживается тогда, когда в грыжевом мешке находится часть печени.

Дети с большими грыжами пупочного канатика поступают в стационар почти всегда в тяжелом состоянии. Как правило, у этих детей выражен цианоз кожных покровов. Возможно повышение температуры тела. Дети вялые, адинамичные. При осмотре живота обращает внимание его небольшой объем, уплощение боковых поверхностей, втягивание эпигастральной области при дыхании. Большие грыжи всегда содержат, кроме кишечника, значительную часть печени. Наличие в грыжевом мешке этого малоэластичного, обладающего постоянным объемом органа затрудняет, а нередко делает невозможным погружение содержимого в недоразвитую, имеющую небольшой объем,

брюшную полость. При сопутствующих дефектах диафрагмы в грыжевом мешке могут оказаться даже сердце и легкие. В результате насильственного погружения резко возрастает внутрибрюшное давление, которое передается на эластичные и полые органы - диафрагму, сосуды, кишечник, вызывая сдавление их. Клинически это проявляется серьезными расстройствами дыхания (повышение давления в системах нижней полой и воротной вен, тахи-брадиаритмия, асистолия). Все эти явления проходят, как только прекращается насильственное погружение органов.

*Осложненные грыжи* пупочного канатика. Среди осложнений грыж пупочного канатика наиболее грозным и тяжелым является внутриутробный разрыв оболочек грыжевого мешка. Ребенок рождается с выпавшими из брюшной полости органами, которые не покрыты оболочками. Такие дети поступают в хирургический стационар обычно вскоре после рождения, в крайне тяжелом состоянии, с выраженными признаками охлаждения и интоксикации. Они очень вялые, адинамичные, слабо кричат. Кожные покровы бледны, синюшны, дыхание поверхностное, тоны сердца глухие, живот втянут, недоразвит. Дефект передней брюшной стенки, через который эвентрированы петли кишечника, обычно не превышает 5 см. Выпадение печени наблюдается чрезвычайно редко. Выпавшие петли кишки выглядят синюшными, серозная оболочка тусклая, шероховатая, с наслоением фибрина. Местами петли спаяны между собой в виде "двустволок". Стенки эвентрированной кишки и брыжейка отечны, сосуды их расширены, полнокровны. Нередко по краю дефекта сохранены обрывки оболочек грыжевого мешка и культи пупочного канатика, которая чаще расположена слева. Клиническая картина свидетельствует о тяжелом перитоните.

Незаращение желточного протока встречается только при небольших и средних грыжах пупочного канатика, содержащих кишечник. Общее состояние этих детей обычно неплохое, они активны, громко кричат, температура тела сохраняется нормальной.

При осмотре грыжевого выпячивания всегда справа и несколько выше вершины его определяется наличие кишечного свища, диаметр которого не превышает 1 см. Он имеет вид ярко-красной розетки с фестончатыми краями. Слизистая свища влажная и блестящая, выступает над уровнем оболочек на 0,2-0,3 см., она легко ранима и кровоточит даже при нежном прикосновении. Из свища периодически небольшими порциями отделяется меконий. Оболочки грыжи, окружающие его, загрязнены кишечным содержимым и спаяны с подлежащими органами, очевидно в результате развивающегося перитонита.

*Гнойно-некротический распад оболочек* неизбежно возникает при их соприкосновении с внешней средой и особенно при неблагоприятных условиях ухода за новорожденным. В таком состоянии поверхность грыжи представляет собой обширную гнойно-некротическую рану, наличие которой приводит к резкому ухудшению общего состояния ребенка. Отмечается тяжелое состояние с выраженными явлениями интоксикации и обезвоживания: общая вялость, плохой аппетит, повышение температуры до высоких цифр, кожные покровы ребенка бледны, тургор тканей дряблый, родничок западает. Несмотря на обширный воспалительный процесс оболочек грыжи, отчетливых признаков перитонита выявить, как правило, не удастся.

Визуально при гнойно-некротическом распаде оболочек, поверхность Грыжевого выпячивания представляет собой пеструю картину: участки некроза в виде струпов темно-бурого цвета чередуются с очагами изъязвления, дно которых выстлано зеленовато-серым гнойным налетом. Скудное отделяемое с поверхности раны имеет неприятный запах. В посевах - разнообразная кокковая флора.

Исследование крови и мочи у новорожденных с грыжами пупочного канатика не выявляет каких-либо отклонений от возрастной нормы. При осложнении гнойно-некротическим распадом оболочек грыжевого мешка в крови отмечается лейкоцитоз со значительным нейтрофильным сдвигом и гипохромная анемия.

## ***Влияние сочетанных пороков развития на клиническое течение омфалоцеле***

Некоторые сочетанные пороки развития влияют на клиническое течение грыжи пупочного канатика. К ним относится описанный выше незаращенный желточный проток, пороки развития сердца, а также экстрофия мочевого пузыря и различные виды кишечной непроходимости.

При наличии *врожденного порока* сердца у ребенка отмечается стойкий цианоз кожных покровов и слизистых, глухость сердечных тонов, вялость и адинамия. Тяжелые пороки сердца настолько ухудшают состояние новорожденных, что делает опасным хирургическое вмешательство.

При осмотре ребенка с *экстрофией* мочевого пузыря и грыжей пупочного канатика создается впечатление полной расщелины передней брюшной стенки. Дефект, прикрытый прозрачными оболочками в центре живота, лишь узкой (не более 0,5 см шириной) эпителиальной полоской ярко розового цвета отделяется от слизистой экстрофированного мочевого пузыря, которая расположена ниже грыжевого выпячивания. Отсутствие на значительном протяжении кожно-апоневротического покрова при больших грыжах пупочного канатика делает технически невозможным оперативное вмешательство у этих детей.

Диагностика *врожденной кишечной непроходимости* у детей с грыжами пупочного канатика в первые часы после рождения представляет большие трудности из-за отсутствия клинических проявлений ее. В более поздние сроки появление срыгиваний, рвоты, задержка отхождения мекония должны настораживать в отношении возможности сочетания этих пороков развития. Для своевременного выявления аномалий развития органов брюшной полости всем детям с грыжами пупочного канатика сразу после поступления в стационар следует производить безконтрастное рентгенологическое исследование брюшной полости (при вертикальном положении ребенка в двух взаимно перпендикулярных проекциях). Отсутствие горизонтальных уровней, равномерное распределение газа по кишечнику, находящемуся в брюшной

полости и в грыжевом выпячивании, позволяет исключить кишечную непроходимость.

## **Диагностика грыж пупочного канатика**

### ***Аntenатальная диагностика***

При ультрасонографии брюшную полость плода можно увидеть на 10-й неделе (считая от последней менструации у матери) [21]. К 13-й неделе кишечник плода должен в норме возвратиться в брюшную полость, поэтому именно на данном сроке можно выявить омфалоцеле. Повторные серийные УЗИ - наиболее информативный метод, позволяющий определить, как развивается ребенок.

Весьма информативен диагностический тест на содержание у матери альфа-фетопротеина (АФП), уровень которого повышается при омфалоцеле [22]. При повышении цифр АФП необходимо тщательно обследовать плод на наличие сочетанных аномалий [23].

В случае выявления омфалоцеле или иных "больших" врожденных аномалий, может быть показан амниоцентез, что позволяет получить наиболее полную и достоверную информацию и подготовиться соответствующим образом к дальнейшему ведению беременности, родов и лечению ребенка.

### ***Постнатальная диагностика***

Несмотря на некоторые особенности, свойственные отдельным группам грыж пупочного канатика, диагноз в большинстве случаев не представляет затруднений. Ошибки распознавания возможны как редкое исключение. Это прежде всего касается диагностики самых малых грыж, которые могут быть приняты за утолщенный пупочный канатик и поэтому вовремя не распознаны. Как следствие, при перевязке такой пуповины, или накладывании скобки Роговина пережимают содержимое грыжевого мешка, что вызывает непроходимость кишечника или образование кишечных свищей. Чтобы избежать подобных ошибок, необходимо внимательно осмотреть и пропальпировать основание пуповины. В случаях утолщения проксимального отдела пуповины следует накладывать лигатуру выше утолщения.

Окончательно установить диагноз помогает рентгенологическое исследование, при котором выявляется наличие газового пузыря в петле кишки, лежащей в пупочном канатике.

Кроме того, рентгенологическое обследование новорожденного с грыжей пупочного канатика проводят для уточнения характера содержимого грыжевого выпячивания и выявления сочетанных аномалий. На обзорных рентгенограммах, произведенных при вертикальном положении ребенка в двух взаимно перпендикулярных проекциях, отчетливо видны петли кишки и размер выступающего в грыжевое отверстие края печени. Равномерное заполнение газом кишечных петель исключает врожденную непроходимость. Выявленные горизонтальные уровни в желудке и двенадцатиперстной кишке дают основание диагностировать высокую врожденную непроходимость. Наличие широких множественных уровней позволяет заподозрить низкую непроходимость. Для уточнения диагноза проводят ирригографию.

## **Лечение омфалоцеле**

### **Исторический экскурс**

Считается, что первое описание омфалоцеле принадлежит Амбруазу Паре - известному в XVI веке французскому военному хирургу. В последующие годы сообщения об омфалоцеле были очень редки, равно как и случаи выхаживания детей с этой патологией.

Первое сообщение об успешном излечении грыжи пупочного канатика применением повязки относится к 1751 году [19].

Чревосечение при грыже пупочного канатика впервые произвел Berard в 1836 году. Лишь с конца XIX века операция, как метод лечения порока, стала широко внедряться в практику. Так, к 1889 году Lindfors сообщает же о 15 случаях грыж пупочного канатика, излеченных оперативно. Однако многие хирурги считали, что грыжи пупочного канатика с большой степенью эвентрации делают детей нежизнеспособными [23]. Первичная радикальная операция в таких случаях невыполнима, так как брюшная полость обычно



недостаточно развита, чтобы уместить все органы [24]. Даже если удастся выполнить такую операцию, то в результате "слишком тугого" ушивания брюшной стенки возникают осложнения: дыхательная недостаточность, нарушение оттока по системе нижней полой вены и снижение ренального артериального кровотока. С целью избегания повышения внутрибрюшного давления при больших грыжах пупочного канатика были предложены такие операции, как резекция части печени [23], вшивание поверхности печени в дефект средней брюшной стенки, резекция петли кишки [25]. Однако подобного рода вмешательства не давали благоприятных результатов. Лишь с внедрением в практику двухмоментной методики операции были достигнуты значительные успехи в хирургическом лечении больших грыж пупочного канатика. Еще в 1892 году Benedict - произвел операцию ушивания отсепарованных лоскутов кожи над грыжевым выпячиванием. В своей операции он использовал принцип Olshausen - частичное иссечение оболочек грыжевого мешка. Подобную операцию в 1921 году повторил Кюпп, однако эта методика длительное время не находила широкого применения. Только в 50-х годах XX века, в связи с работами Gross (1948) двухмоментная операция стала общепризнанной в лечении больших грыж пупочного канатика [25]. В Ленинграде подобная операция впервые была произведена в 1950 году и окончилась выздоровлением ребенка. Хотя этот метод и применялся в прошедшие годы, однако, при его использовании создается большая вентральная грыжа, требующая повторного вмешательства, которое само по себе может также потребовать этапной коррекции.

Концепция ликвидации дефектов брюшной стенки претерпела радикальные изменения в 1967 году, когда появилось сообщение об этапном хирургическом лечении больших грыж пупочного канатика с применением синтетических покрытий с целью увеличения брюшной полости [8].

S.R. Shuster подробно изучил взаимоотношения содержимого больших грыж с передней брюшной стенкой и выявил, что прямые мышцы живота располагаются не всегда с боков от грыжевого содержимого, а в ряде случаев

под ним [30]. При этом создаются неблагоприятные условия для вправления грыжевого содержимого вследствие перераспределения давления и значительного увеличения его в большом грыжевом мешке по сравнению с давлением в недоразвитой брюшной полости. Суть предложенного метода заключается в постепенном выравнивании давления за счет растяжения прямых мышц живота. С этой целью автор предложил подшивать к краям дефекта прямых мышц две полукружные тефлоновые мембраны, которые сшивают по средней линии погружают под кожу. При этом часть грыжевого содержимого сразу уходит в брюшную полость. Через 5-10 дней после первого этапа создаются условия для частичного иссечения тефлонового покрытия и избытка кожи. Дальнейшее оперативное лечение проводится поэтапно. По данным автора, в 2-3 этапа удается излечить самые большие грыжи. В последующем были предложены различные модификации методики Шустера с применением различных пластических материалов: сетчатого лавсана, викрила, силикона, деэпителизированных кожных лоскутов, Сис-Пур-Дерм, двухслойного протеза-мешка из дакрона-силастика с последующей его "этапной" редукцией, аллопластика твердой мозговой оболочкой [28,29].

Подобные пластики протезами-эксплантатами по Шустеру позволяют форсировать развитие брюшной полости, включает в акт дыхания мускулатуру передней брюшной стенки, не повышая внутри брюшного давления в послеоперационном периоде.

**Консервативный метод** нашел широкое применение в конце 50-60-х годов. Впервые методика консервативного лечения была применена в 1899 году. М. Grob [19] в 1957 году сообщил об успешном излечении 16 новорожденных с большими грыжами пупочного канатика.

Предоперационная подготовка состоит в следующем:

1. Создание оптимальных условий с учётом температуры и влажности окружающей среды.

2. Постоянная аспирация желудочного содержимого путём установки назогастрального зонда.

3. Высокая клизма для опорожнения толстой кишки и своевременной информации о возможном пороке ЖКТ.
4. Антибактериальная терапия антибиотиками широкого спектра действия.
5. Корректирующая инфузионная терапия (глюкоза, кристаллоиды, плазма).
6. Защита грыжевого выпячивания салфетками, смоченными раствором антисептика, поверх которых накладывают пластиковую плёнку и сухую ватно-марлевую повязку.

## **Лечение омфалоцеле на современном этапе**

### **Принципы лечения**

В настоящее время применяются четыре основных метода лечения омфалоцеле: радикальная операция - одномоментная пластика передней брюшной стенки после удаления грыжевого мешка, пластика лоскутами по методу Гросса, пластика синтетическими протезами-эксплантатами по методу Шустера, консервативный способ [8,28].

Помимо четырех основных методов лечения омфалоцеле в последние годы опубликованы различные модификации: аллопластика твердой мозговой оболочкой, пластика викриловым протезом без иссечения оболочек, подкожное сближение краев фасциального дефекта путем накожной фиксации полиамидной сетки (после пластики лоскутами кожи) с иссечением синтетического материала и радикальной операцией в раннем возрасте (при гигантском омфалоцеле) [29].

Различные авторы в силу собственного опыта и взглядов, а также в зависимости от материально-технических возможностей применяют те или иные методы лечения.

Сторонники оперативного метода считают, что отсутствие кровеносных сосудов в оболочках, покрывающих грыжевое выпячивание, быстро ведет к

некрозу их, инфицированию брюшной полости, и рекомендуют во всех случаях делать операцию в первые часы жизни ребенка, когда кишечник еще пуст, а оболочки не инфицированы. Попытки проведения операции у новорожденных старше суток со средними и большими грыжами при наличии гнойно-некротических изменений оболочек в большинстве случаев заканчиваются гибелью детей от перитонита, кровотечения или шока. Это послужило причиной изменения тактики лечения подобных больных.

В последние годы в связи с возможностью предупреждения перитонита с помощью современных антибиотиков и антисептиков большое внимание стали уделять консервативному методу, при применении которого выздоровление наступает после замещения оболочек грыжевого мешка грануляционной тканью, прорастающей с краев раны, с последующей эпителизацией ее. Выбор метода имеет первостепенное значение, от правильного решения этого вопроса в значительной степени зависят результаты лечения.

### **Показания к различным методам лечения**

Восточноевропейская школа детской хирургии предлагает следующие критерии [19].

Срочная операция показана при:

- 1) неосложненных грыжах, независимо от величины;
- 2) грыжах осложненных:
  - а) разрывом оболочек,
  - б) незаращением желточного протока;
- 3) сочетание грыжи пупочного канатика с врожденной кишечной непроходимостью.

Противопоказания к применению оперативного лечения являются показаниями к применению консервативного лечения. К ним относятся:

- 1) грыжи, осложненные гнойно-некротическим расплавлением оболочек мешка;
- 2) грыжи в сочетании с тяжелыми сопутствующими пороками развития, которые делают операцию технически невозможной или

угрожающей жизни ребенка (тяжелые пороки сердца, множественные пороки развития).

В зависимости от формы и, главное, размеров грыж пупочного канатика в каждом отдельном случае предлагаются различные варианты лечения.

1. Во всех случаях небольших грыж и средних, когда содержимым является только кишечник, применяется одномоментная радикальная операция. У этих детей брюшная полость развита достаточно для принятия пролабированных органов.

2. При всех больших грыжах и при средних, содержащих печень, показано выполнение первого этапа *двухмоментной операции*.

Объем хирургического вмешательства при грыжах пупочного канатика, осложненных *внутриутробным разрывом оболочек* (врожденные эвентрации), зависит от количества эвентрированных органов. Если объем их невелик, то применяют одномоментную радикальную операцию. В тех случаях, где погружение выпавших органов может вызвать повышение внутрибрюшного давления, следует оперировать по двухмоментной методике.

Такой сопутствующий порок развития, как *незаращение желточного протока*, наблюдается, как правило, у детей с небольшими и средними грыжами, не содержащими печень, что позволяет произвести одномоментную радикальную операцию с удалением желточного протока.

3. *Консервативное лечение*, как указывалось выше, показано при грыжах, оболочки которых подверглись гнойно-некротическому распаду, и при сочетании грыж пупочного канатика с такими пороками развития, при которых операция технически невозможна.

Консервативный метод включает в себя:

а) *местное лечение*, направленное на заживление раневой поверхности, которая образовалась в результате некроза и гнойного расплавления бессосудистых оболочек грыжевого мешка;

б) общее лечение, которое должно быть направлено на предупреждение раневого истощения, инфекции.

По данным зарубежных авторов лечение омфалоцеле осуществляется по следующим принципам [30].

1. При грыжах пупочного канатика малых и средних размеров почти всеми хирургами обычно производится и предпочитается радикальная операция с деликатным мануальным растяжением брюшной стенки.

2. При больших омфалоцеле применяется отсроченная радикальная операция, которой является современная модификация методики Шустера [27].

3. В тех случаях, когда по тем или иным причинам предполагается отложить оперативное вмешательство, некоторые хирурги проводят консервативное лечение омфалоцеле. Подобная тактика может быть использована при огромных грыжах пупочного канатика или при их сочетании с множественными тяжелыми пороками развития.

### **Оперативное лечение**

*Предоперационная подготовка.* Предоперационную подготовку следует начинать с момента рождения ребенка. Сразу после обычного туалета новорожденного на грыжевое выпячивание накладывают салфетки, смоченные теплым раствором антибиотиков. В случаях врожденного разрыва оболочек с эвентрацией внутренних органов последние закрывают многослойным марлевым компрессом, обильно смоченным теплым 0,5% раствором новокаина с антибиотиками. Ребенка заворачивают в стерильные пеленки и обкладывают грелками. Подкожно вводят витамин К и антибиотики. При поступлении в хирургическое отделение больного помещают в обогреваемый кувез с постоянной подачей увлажненного кислорода. Перед операцией через тонкий зонд промывают желудок. В прямую кишку вводят газоотводную трубку.

Длительность подготовки не должна превышать 1 - 2 часа. За это время проводят необходимые исследования, согревают больного, повторно вводят антибиотики, сердечные средства. Детей с грыжами, осложненными разрывом оболочек, или с выявленным каловым свищем необходимо немедленно доставить в операционную для срочной операции. Перед вмешательством всем

детям назначают соответствующую медикаментозную подготовку к анестезии и ставят систему для внутривенного капельного вливания.

У больных этой группы все внутривенные инфузии как во время операции, так и после нее следует проводить только в сосуды бассейна верхней полой вены в связи с тем, что в процессе вмешательства отток из нижней полой вены может нарушиться.

Обезболивание проводят по эндотрахеальному методу. Самые большие трудности возникают при ведении наркоза в период погружения грыжевого содержимого в брюшную полость. Попытка перехода на самостоятельное дыхание в момент повышения внутри брюшного давления при вправлении грыжи не должна предприниматься, так как это ухудшает состояние ребенка и не позволяет оценить его адаптацию к новой ситуации.

#### ***Техника одномоментной радикальной операции***

Обработку операционного поля осуществляют 3% спиртовым раствором йода и спиртом. Вначале обрабатывают грыжевые оболочки, затем кожу вокруг выпячивания. Производят окаймляющий разрез кожи, отступая 2-3 мм от перехода ее в амниотические оболочки .

Последние удаляют. Если имеется прочное сращение небольшой части амниотических оболочек с подлежащей петлей кишки, то полное удаление этих участков становится невозможным, и их оставляют . Пупочные сосуды препарируют до апоневроза, отдельно перевязывают шелковыми лигатурами и отсекают. Затем по краю грыжевого отверстия тщательно мобилизуют прямые мышцы и апоневроз, которые должны быть освобождены настолько, чтобы при легком подтягивании они встречались по средней линии. В брюшную полость вводят антибиотики и погружают пролабированные органы.

Если имеется шаровидная или грибовидная форма грыжи, то дефект брюшной стенки сравнительно невелик, и вправление содержимого в брюшную полость затруднено. Для уменьшения травматизации органов при вправлении следует расширить кожно-апоневротическое кольцо путем рассечения его сверху и книзу на 1-1,5 сантиметра. Дефект брюшной стенки зашивают

послойно: кетгутовым непрерывным швом - брюшину и заднюю стенку влагалища прямой мышцы живота ; шелковыми отдельными швами - передние листки. При грыжах среднего размера попытка полного сближения краев дефекта брюшной стенки иногда сопряжена с некоторым натяжением тканей. В таких случаях для уменьшения внутрибрюшного давления следует вшивать в дефект капроновую сетку. На подкожную клетчатку накладывают несколько тонких кетгутовых швов, шелковые швы на кожу.

### **Техника двухмоментной операции**

I этап - сшивание над грыжевым выпячиванием кожи. Производят "окаймляющий" разрез, отступая 2-3 мм от линии перехода кожи на грыжевое выпячивание. Затем остро и тупым путем удаляют амниотическую оболочку вместе с вартоновым студнем. Если часть амниотической оболочки удалить не удастся, то ее оставляют и несколько раз обрабатывают антибиотиками. Важно сохранить целостность внутренней оболочки (примитивная брюшина). Это предупреждает развитие спаек между органами брюшной полости и кожей, что очень важно для удачного проведения II этапа операции - ликвидации вентральной грыжи.

Пупочные сосуды лигируют и отсекают. Кожу с подкожной клетчаткой отсекают вокруг дефекта в апоневрозе во всех направлениях - от мечевидного отростка, боковых поверхностей живота и лобка. Мобилизацию проводят в таких пределах, чтобы кожа могла полностью закрыть грыжевое выпячивание. На края кожи накладывают узловатые шелковые швы. На кожных лоскутах делают мелкие разрезы - насечки (3 - 5 мм) в шахматном порядке на расстоянии 1,5 см друг от друга. Появившееся кровотечение из ран и нормализация окраски лоскутов говорят об эффективности примененного метода.

При огромных грыжах пупочного канатика (более 10 - 12 см в диаметре) выпячивание иногда невозможно закрыть при самой широкой мобилизации кожи. В таких случаях применяют частичное погружение грыжевого



содержимого в брюшную полость [4]. Это достигается путем осторожного надавливания на выпячивание и образование дубликатуры (складки) из амниотических оболочек по передней поверхности грыжи. Высота складки должна быть около 2-3 см, что приводит к уменьшению грыжевого выпячивания до 1/4-1/3 первоначальной величины.

Дубликатуру из оболочек удерживает пальцами ассистент, а хирург прошивает ее у основания непрерывным "скорняжным" лавсановым швом. Выше линии шва оболочки отсекают. После этого удается без осложнений сшить мобилизованную кожу над уменьшенным грыжевым выпячиванием.

II этап двухмоментной операции - ликвидацию дефекта брюшной стенки (вентральной грыжи) - проводят в возрасте после 1 года.

### **Техника отсроченной радикальной операции (по Шустеру)**

Для закрытия больших грыж пупочного канатика хирурги в основном используют силиконовое покрытие, подшивая его к краям фасциального дефекта и сшивая края самого покрытия таким образом, чтобы создать экстра абдоминальный мешок или ("башня", "бункер"). Мешок постепенно уменьшают в объеме путем ежедневного погружения его содержимого в брюшную полость с последующим первичным ушиванием фасции друга .

У большинства детей удается очень быстро, за 2-4 дня, погрузить содержимое грыжи в брюшную полость. Описаны многочисленные приспособления для уменьшения объема мешка. Один из них заключается в надавливании на мешок, во время чего содержимое погружается в брюшную полость; осуществляя эту манипуляцию, накладывают две или три стерильные скобки на обе стенки силиконового мешка (процедура очень похожа на выдаивание зубной пасты из тюбика) [31]. Данная процедура производится без наркоза в отделении интенсивной терапии. Окончательное ушивание фасции осуществляют в операционной.

## **Техника операции при внутриутробном разрыве оболочек грыжи и эвентрации**

После обычного туалета операционного поля и амниотических оболочек несколько раз промывают выпавшие петли кишечника раствором антибиотиков, производят блокаду брыжейки эвентрированных кишечных петель 0,25% раствором новокаина (5-7 мл) и имеющиеся остатки оболочек грыжевого мешка иссекают с каемкой кожи, отступая от края на 2-3мм. Дальнейший ход операции зависит от величины дефекта брюшной стенки и размеров эвентрации.

Наличие эвентрации "малых" размеров (выпадение петель тонкой кишки протяженностью до 20 - 25 см, дефект брюшной стенки до 5 см) является показанием к одномоментной радикальной операции (послойное ушивание дефекта).

При более "обширной" внутриутробной эвентрации или "акушерских" разрывах оболочек грыжи вправление выпавших петель тонкой и толстой кишки, желудка, печени невозможно. Операцию заканчивают сшиванием над эвентрированными органами отсепарованной кожи (I этап двухмоментной операции). Ликвидацию вентральной грыжи производят в обычные сроки.

**Техника операции при малых и средних грыжах, сочетающихся с неполным обратным развитием (незаращением) желточного протока.** После обработки операционного поля закрывают каловый свищ. Для этого края выступающего желточного протока отсепаровывают, смазывают свищевой ход спиртовым раствором йода и зашивают его просвет краевым непрерывным шелковым швом (атравматичной иглой 5/0), предупреждая выпадение кишечного содержимого. Производят смену белья и инструментов. Затем, после иссечения амниотических оболочек, последние отводят в сторону вместе с петлей кишки, имеющей свищ. Обычным способом резецируют желточный проток, зашивая тонкую кишку в поперечном направлении двухрядным швом.

Вновь производят смену белья и инструментов и заканчивают операцию пластикой дефекта брюшной стенки по изложенной выше методике.

### **Техника операции при грыжах, сочетающихся с кишечной непроходимостью**

При малых и средних грыжах ревизию кишечника проводят после рассечения грыжевого мешка. Если у ребенка имеется грыжа больших размеров, то вначале иссекают амниотические оболочки и вартонов студень, а затем параллельно наружному краю дефекта рассекают апоневроз, вскрывают брюшную полость и извлекают измененную петлю кишки. Восстанавливают проходимость кишечной трубки (выбор метода операции зависит от характера патологического состояния). Заканчивают операцию радикальным зашиванием грыжевых ворот (при малых и средних грыжах). При грыжах больших размеров производят I этап двухмоментной операции. Кишечные петли для предупреждения сращений изолируют от кожных лоскутов оставшимся брюшным листком грыжевого мешка.

В редких случаях, при больших грыжах пупочного канатика, встречаются множественные комбинированные пороки пищеварительного тракта, создающие крайние трудности в планировании хирургического вмешательства. Выбор метода операции осуществляется индивидуально, однако основным и обязательным принципом является первоочередное устранение порока развития, не совместимого с жизнью ребенка.

Отличительные особенности послеоперационного периода у детей с грыжей пупочного канатика связаны с тем, что органы брюшной полости не повреждены, кишечная стенка тонкая, не инфильтрирована, не воспалена. Поэтому восстановление пассажа по кишечнику не требует столь больших усилий. Как правило, проводят стимуляцию моторики по общепринятой схеме (коррекция дефицита калия и белка, глюкозо-новокаиновая смесь, церукал, МЛИ, высокая клизма, паравертебральный массаж) и на 3-4 сутки после операции начинают кормление через рот. Сроки ИВЛ при средних и больших грыжах пупочного канатика составляют в среднем 4-8 дней при отсутствии

тяжёлого порока сердца и при соблюдении хирургом главного правила пластики передней брюшной стенки - не превышать внутрибрюшное давление. Если для обеспечения хорошей периферической перфузии необходимо давление на вдохе более 40 см водного столба или невозможно сведение мышечно-апоневротических краев раны без выраженного усилия, то это является эквивалентом значительного повышения внутрибрюшного давления и является противопоказанием для выполнения пластики местными тканями.

При проведении антибактериальной терапии достаточно применять антибиотики широкого спектра действия, исключение составляют дети с остротекущим внутриутробным сепсисом или вируснобактериальной инфекцией, которым целесообразно сразу включить противовирусные препараты и антибиотики супер резерва.

### **Консервативное лечение**

Консервативная методика складывается из общеукрепляющих мероприятий и местного лечения.

**Общеукрепляющие мероприятия.** Кормление сцеженным грудным молоком строго по норме. С 8-10-го дня жизни, когда ребенок достаточно окрепнет, его прикладывают к груди матери (обязательны контрольные взвешивания). Если ребенок сосет вяло или бывает рвота, то дефицит жидкости восполняют внутривенным введением растворов глюкозы, плазмы, крови, альбумина, витаминов.

Со дня поступления начинают вводить антибиотики широкого спектра действия. Смена антибиотиков необходима через 6-7 дней в зависимости от результатов посева гнойного отделяемого и чувствительности микробов (начиная со второго курса проводят противогрибковую терапию). Антибиотики отменяют после появления грануляций и очищения раны от некротических налетов (15 - 20 дней).

**Местное лечение.** Ребенку ежедневно производят смену мазевых повязок и туалет грыжевого выпячивания. Снятие повязки и обработка раны требуют большой осторожности из-за опасности разрыва оболочек. Участки

поверхностного некроза амниотической оболочки отходят самостоятельно, и затем начинают появляться идущие от перфорации к центру. Очищению способствуют электрофорез с антибиотиками и облучение раны во время перевязок ультрафиолетовыми лучами

После появления грануляций (7-10-й день лечения) применяют ежедневные гигиенические ванны. Краевая эпителизация и рубцевание ведут к уменьшению выпячивания. Этому способствует тугое бинтование применяемое в процессе лечения. Рана заживает к 40-50-му дню после рождения ребенка.

Образовавшуюся в результате консервативного лечения вентральную грыжу ликвидируют оперативным путем так же, как при двухмоментной операции, в возрасте после 1 года.

Использование приведённой классификации даёт хирургу возможность определить показания к различным методам лечения, от правильного выбора которых в значительной степени зависит жизнь больного.

### **Ошибки при лечении омфалоцеле**

Диагноз эмбриональной грыжи пупочного канатика, как правило, не вызывает сомнения. Ошибки возможны при грыжах малого размера, когда незначительному утолщению основания пуповины не придают должного значения и при перевязке пуповины пережимают содержимое грыжевого мешка. Чтобы избежать подобных ошибок, необходимо тщательно осматривать основание пупочного канатика и при наличии утолщения его проксимального отдела следует наложить лигатуру выше утолщения на 4-5 см и консультировать ребёнка с хирургом. Диагноз омфалоцеле с разрывом оболочек ставится при наличии пупочного канатика, связанного с остатками грыжевого мешка. Разрыв оболочек чаще возникает при естественном родоразрешении у детей с гигантским омфалоцеле.

## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Тщательное соблюдение разработанной схемы лечения с учётом преморбидного фона каждого ребёнка значительно улучшило результаты лечения новорождённых с грыжей пупочного канатика. Грыжа пупочного канатика является курабельным пороком развития. Своевременная диагностика и квалифицированная врачебная помощь дают ребенку шанс на выживание и достойную социальную адаптацию в будущем.

## **Гастрошизис**

Гастрошизис представляет собой порок, при котором в процессе внутриутробного развития через дефект передней брюшной стенки обычно расположенный справа от нормально сформированной пуповины, эвентрируются органы брюшной полости.

При гастрошизисе множественные врождённые пороки развития встречаются значительно реже - в 21% случаев и, как правило, это, в основном, аномалии кишечной трубки - атрезия тонкой или толстой кишки, Дивертикул Меккеля. Пороки других органов и систем (чаще всего мочевыделительной - уретеро-гидронефроз, аплазия одной из почек) отмечаются при гастрошизисе лишь в 6% случаев, причем пороки сердца и ЦНС крайне редки - 1% [32].

## **Эмбриология**

Ещё в 19-м веке делались первые попытки объяснить механизм и причины возникновения врождённых уродств. Так, Окен (1810) обращал большое внимание на течение беременности и здоровье матери, особенно в первые 2-3 месяца беременности, когда “совершаются все превращения плода”, и считал необходимым профилактику заболеваний и травм в этот период [32]. Характер развивающегося порока определяется не столько специфичностью внешнего фактора, сколько стадией развития эмбриона, на которую пришлось воздейст-

вие внешнего фактора. Авторы при этом выделяют два критических периода в развитии эмбриона, т.е. периоды повышенной чувствительности к повреждающим факторам. Первый из них приходится на стадию имплантации (первые 14 дней внутриутробного развития), второй - на стадию плацентации (3 - 6-я неделя беременности). В развитии отдельных органов также имеются свои критические периоды. Это периоды их усиленной дифференцировки, когда они наиболее чувствительны к влиянию повреждающих факторов.

До сих пор представления об эмбриологии гастрошизиса остаются противоречивыми. В отношении патогенеза гастрошизиса высказано несколько разноречивых гипотез. На основании исследования нормального человеческого плода предполагается, что гастрошизис возникает в раннем эмбриогенезе, возможно, между 5-й и 8-й неделями гестации. По мнению В. Duhamel [3] условия для формирования гастрошизиса появляются в первые 3 недели гестации, когда под воздействием различных факторов может нарушаться дифференцировка мезенхимы. Замыкание тела эмбриона осуществляется посредством смыкания складок мезенхимы (цефальной, каудальной и двух латеральных), имеющих по 2 листка - соматотом и спланхнотом. Из соматического листка цефальной складки образуется грудная клетка и эпигастральный отдел передней брюшной стенки; из соматического листка каудальной складки-гипогастральный отдел, из листков боковых складок - латеральные поверхности брюшной стенки. Именно нарушение смыкания листков складок ведет к образованию дефектов передней брюшной стенки. В настоящее время более обоснованной считается теория внутриутробной сосудистой катастрофы. Н.Ноуме, М.Ниггенботтом, К. Уонес в 1981 г. [33] выдвинули теорию сосудистого генеза гастрошизиса. Возникновение этого порока они связывали с внутриутробным повреждением (тромбоз, аплазия, ранняя инволюция) одной из пупочных вен либо ветви омфаломезентериальной артерии. Человеческий эмбрион изначально имеет левую и правую пупочные вены. Инволюция правой вены происходит между 28-32-ми днями гестации. Преждевременная инволюция может привести к ишемии и, как результат, к

мезодермальным и эктодермальным дефектам. Спаренность омфаломезентериальных артерий возникает в раннем эмбриогенезе в виде сплетений маленьких сосудов из дорсальной аорты. За счёт процесса сосудистых преобразований левая омфаломезентериальная артерия регрессирует, правая остаётся, беря начало из аорты. Проксимальная часть правой артерии становится верхней мезентериальной артерией, а дистальная сопровождает омфаломезентериальный проток через пупочное кольцо и заканчивается в желточном мешке, располагаясь справа от плода.

При нарушении формирования дистального сегмента артерии возникает инфаркт и некроз параумбиликальной области справа, образуется параумбиликальный дефект, типичный для гастрошизиса, пролабирование кишки через него, заживление и резорбция тканей по краям дефекта ко времени рождения. Прерывание омфаломезентериальной артерии проксимально (верхняя мезентериальная артерия) приводит не только к развитию дефекта передней брюшной стенки, но и к обеднению кровоснабжения этим сосудом с формированием атрезии или стеноза кишечника.

“Мембрана”, или “кожура” (фиброзное покрытие), покрывающая кишечник у детей с гастрошизисом, представляет собой воспалительное образование с отложением коллагена, часто содержащее смазку и лануго. Образуется “футляр” от воздействия амниотической жидкости и особенно мочи после 30-й недели гестации.

Экспериментальное и клиническое изучение фиброзного покрытия пролабирующих кишечных петель и гистохимические исследования кишечной стенки выявили следующие изменения:

1. Значительное снижение в продольных и циркулярных гладких мышечных волокнах аденозинтрифосфатазы - специфического фермента, участвующего в энергетических процессах.

2. Значительное снижение митотической активности в крипах клеток (отношение митотических фигур в крипах клеток 1:8, в норме 1:3).

3. Снижение субмукозных фибробластов.



4. Снижение в нервных ганглиях количества ацетилхолинэстеразы - фермента, способствующего синтезу ацетилхолина.

5. Гипертрофию висцерального перитонеума.

Данные открытия подтвердили специфическую потерю тех витальных энзимов, которые необходимы для распространения моторного нервного импульса. Снижение митотического индекса криптальных клеток и задержка развития ворсинок и субмукозы обуславливают и функциональный дефицит, способствуя возникновению гипоперистальтики и мальабсорбции.

Фиброзное покрытие кишечных петель связано с изменением в составе амниотической жидкости после начала функционирования почек плода

### **Пренатальная диагностика**

С широким внедрением в акушерскую практику ультразвукового обследования беременных женщин большинство случаев гастрошизиса и омфалоцеле стали диагностироваться ещё внутриутробно. Брюшную полость плода можно увидеть на 10-й неделе беременности, а к 13-й - кишечник плода должен в норме возвратиться в брюшную полость, после чего возможно выявление данных пороков. Гастрошизис эхографически имеет неровные контуры, и расположен на некотором расстоянии от пупочного канатика.

Повторное серийное ультразвуковое исследование (во 2-м триместре - 1 раз в месяц, в 3-м триместре - еженедельно) - наиболее информативный метод, позволяющий определить, как развивается плод.

Важное значение имеет обследование беременных женщин на наличие внутриутробных инфекций, так как многие из них (цитомегаловирусная инфекция, токсоплазмоз, герпес, микоплазма и др.) оказывают повреждающее влияние на развитие плода. Наличие их у новорождённых с гастрошизисом часто определяет летальный исход. При выявлении внутриутробной инфекции необходимо проведение специфического лечения у беременных и новорождённых с первых дней жизни, что позволяет улучшить результаты лечения.

Многие исследователи приходят к выводу о необходимости раннего родоразрешения женщин, беременных плодами с гастрошизисом, для того, чтобы уменьшить интенсивность повреждения кишечника вследствие химического перитонита. Y. Molenaar и D. Tibboel (1993) [30] считают, что при быстром нарастании по данным УЗИ многоводия и патологических изменений со стороны эвентрированных органов (дилатация кишечных петель, увеличение их отёка) необходимо провести преждевременное родоразрешение кесаревым сечением или естественным путём на фоне стимуляции. Если же при динамическом наблюдении за плодом признаков ухудшения его состояния нет, то беременность желательно сохранить, роды должны происходить естественным путём.

### **КЛИНИКА**

Большое значение имеет правильный диагноз сразу после рождения, что зависит от знаний и опыта акушеров и педиатров-неонатологов, которые первыми видят новорожденного и оказывают ему помощь. При гастрошизисе имеется небольшой дефект брюшной стенки диаметром менее 4 см, прилежащий справа к пупочному канатику, нормальному во всех отношениях. Эвентрированные органы представлены различными отделами средней кишки, иногда желудком и другими органами. Печень всегда находится в брюшной полости, сформирована правильно. Выпавшие органы резко изменены - стенка их отёчна, гиперемирована, с фибринозными наложениями, средняя кишка резко укорочена, расширена, атонична.

Клинические проявления гастрошизиса настолько своеобразны и характерны, что диагноз ставится в первые минуты жизни новорожденного врачами акушерами и неонатологами. У детей имеется сквозной параумбиликальный дефект передней брюшной стенки, расположенный чаще справа от пуповины, через который эвентрированы органы брюшной полости. Пуповина нормально сформирована и располагается слева от дефекта. Дефект передней брюшной стенки размером от 1,5 до 5,5 см, прилегает

непосредственно к пуповине. Через дефект эвентрированы различные отделы желудочно-кишечного тракта (тонкая кишка, толстая кишка, 12-перстная кишка, желудок), редко - другие органы брюшной полости (придатки матки, желчный пузырь, мочевой пузырь, яичко). Клинически всегда имеет место абсолютное уменьшение объема брюшной полости, которое определяется количеством содержащихся в ней органов. Чем меньше органов находится в брюшной полости, тем меньше её объем. При эвентрации всех отделов желудочно-кишечного тракта объем брюшной полости в 1,5-2 раза меньше нормального, при эвентрации отдельных участков кишечника - приближается к нормальному. Изменения эвентрированных органов отражают выраженность внутриутробно перенесённого химического перитонита как результата действия амниотической жидкости, а именно креатинина мочи. У внутриутробно инфицированных новорожденных явления перитонита наиболее выражены. Кишечник и брыжейку в виде панциря охватывают фиброзные наложения различной плотности, которые и определяют окраску эвентрированных органов: от серо-зелёной до багровоцианотичной. Отмечается значительное, до 2 - 5 см, увеличение диаметра кишечника, утолщение и ригидность кишечной стенки, отсутствие видимой перистальтики, спяние кишечных петель в конгломерат, сосуды брыжейки с трудом визуализируются, и пульсация их резко снижена. Синтопия органов брюшной полости всегда нарушена: имеется незавершенный поворот кишечника и общая брыжейка, отсутствует четкая дифференциация на тонкую и толстую кишку, 12-перстная кишка располагается внутрибрюшинно, переходя в тощую справа от верхнебрыжеечных сосудов, отсутствует связка Трейтца, отмечается гипо- или аплазия большого сальника. Визуально всегда имеется укорочение кишечника, но оно не истинное, так как кишка гофрирована фиброзным футляром и после его рассасывания расправляется. Несмотря на укорочение кишечника, объем его за счёт отёка, инфильтрации и дилатации чаще всего значительно больше объема брюшной полости. Несоответствие объема эвентрированных органов

объёму брюшной полости определяет выраженность висцеро-абдоминальной диспропорции.

Выделяют три формы гастрошизиса в зависимости от количества эвентрированных органов и степени выраженности перитонита: тотальной, субтотальной и локальной.

Для **тотальной** формы характерны следующие признаки:

- 1) дефект передней брюшной стенки - более 3 см;
- 2) эвентрированы все отделы желудочно-кишечного тракта;
- 3) значительно уменьшен объём брюшной полости;
- 4) крайняя степень висцеро-абдоминальной диспропорции.

Для **субтотальной** характерно:

1. дефект передней брюшной стенки - 1,5 - 3 см;
2. эвентрирована тонкая и большая часть толстой кишки;
3. объём брюшной полости уменьшен;
4. выраженная висцеро-абдоминальная диспропорция.

И редкая форма - **локальная** - выделена в отдельную по следующим признакам:

- 1) дефект передней брюшной стенки - менее 1,5 см;
- 2) эвентрирован только участок тонкой или толстой кишки, который располагается на брыжейке, проходящей через дефект, а оба конца его часто атрезированы;
- 3) объём брюшной полости уменьшен незначительно;
- 4) висцеро-абдоминальная диспропорция не выражена.

Преобладают дети с тотальной формой, единичные случаи - с локальной.

Данные мировой литературы свидетельствуют о том, что дети с гастрошизисом рождаются у молодых женщин и чаще - от первой беременности. Более чем у половины женщин на ранних сроках беременности имеет место ОРВИ. Для новорождённых характерны недоношенность (средний гестационный возраст 37 - 38 недель) и внутриутробная гипотрофия (средняя

масса тела при рождении  $2471 \pm 430$  г), которые являются неблагоприятным фоном и требуют учёта при лечении порока.

**Аntenатальная диагностика** позволяет оптимально подготовиться к рождению детей с дефектами брюшной стенки. Когда диагноз гастрошизиса установлен антенатально, операция после рождения ребёнка должна быть экстренной.

При гастрошизисе и больших грыжах пупочного канатика обязательна предоперационная подготовка, начинать которую целесообразно уже **в родильном доме** с первых минут жизни ребёнка. Поскольку у этих детей, особенно при гастрошизисе, открыта большая теплоотдающая поверхность эвентрированных органов, не говоря уже об общей термоллабильности из-за морфологической и функциональной незрелости младенца, то одной из наиболее серьёзных задач остаётся предотвращение охлаждения новорожденного на догоспитальном этапе. Известно, что гипотермия вызывает у новорожденных тяжелые нарушения обмена веществ, метаболизма клеток и тканей, прогрессирующий метаболический ацидоз, ОПН, кровоизлияния в вещество и желудочки мозга [17]. Эти осложнения порой сводят на нет все усилия по лечению детей, поэтому в некоторых странах (США, Канада, Нидерланды, Германия) при антенатальной диагностике порока развития женщины направляются для родов в центры перинатальной патологии, где непосредственно проводится и лечение новорожденных. Там, где ребенка необходимо доставить из родильного дома в хирургическую клинику, для предотвращения охлаждения целесообразна транспортировка в кюветзах с обязательным укрытием эвентрированных органов (гастрошизис) стерильными салфетками, смоченными раствором антисептика (фурацилина) и ватномарлевой повязкой.

Важное значение имеет декомпрессия желудочно-кишечного тракта, что предотвращает его растяжение и служит профилактикой пневмонии. С этой целью в желудок вводят назогастральный или оральный зонд, через который

осуществляют пассивную аспирацию. Уже в роддоме необходимо введение антибиотиков широкого спектра действия, викасола, обезболивающих препаратов и проведение инфузионной терапии для коррекции гиповолемии.

Отсутствие корригирующей терапии всего за несколько часов приводит к развитию дегидратации и гиповолемии с нарушением гемодинамики и возникновением острой почечной недостаточности и шока. Состояние детей, не получавших в роддоме лечение или доставленных с нарушением правил транспортировки, при поступлении очень тяжелое, иногда крайне тяжелое. Многие дети доставляются охлажденными, с температурой тела 34,5-35,5° С. Именно гипотермия приводит к нарушениям тканевого дыхания и обмена веществ, развитию острой почечной недостаточности и может быть причиной летального исхода. При наличии признаков сердечной и дыхательной недостаточности (брадикардия, брадипноэ, акроцианоз, метаболический ацидоз и др.) больного интубируют и начинают ИВЛ. Характерны признаки гиповолемии (олигоанурия, нарушение микроциркуляции) и гемоконцентрации (НЬ - 220-270 г/л, Нт - 65-80%), а также гипопроотеинемия. Общий белок крови колеблется от 30,5 до 65,3 г/л (в среднем - 45,64±6 г/л). Наличие внутриутробного перитонита и внутриутробной инфекции объясняет гипопроотеинемию, причем, чем ниже общий белок крови, тем более выражены проявления перитонита и инфекции при рождении.

Степень тяжести новорождённых с гастрошизисом поступающих из родильного дома в отделение реанимации стационара, зависит также от формы порока, преморбидного фона (сопутствующие пороки, недоношенность, незрелость, персистирующая внутриутробная инфекция, сепсис, НМК и др.).

## Предоперационная подготовка

1. Согревание в кювезе или под лампой лучистого тепла.
2. Интубация и проведение ИВЛ.
3. Эвентрированные органы укрывают салфетками, смоченными раствором фурацилина и стерильной полиэтиленовой плёнкой, фиксируют несколькими турами бинта для устранения избыточной подвижности и перегибов содержимого.
4. Обезболивание наркотическими анальгетиками (промедол, фентанил).
5. Декомпрессия желудка и кишечника.
6. Инфузионная терапия для борьбы с гиповолемией -15-20 мл/кг/ч (5% глюкоза, свежезамороженная плазма, 5% альбумин).
7. Допамин от 1,5 до 2,5 мкг/кг/мин для улучшения почечного кровотока, с целью коррекции сердечнососудистых нарушений дозы увеличивают до 3-6 мкг/кг/мин.
8. Антибактериальная терапия проводится антибиотиками резерва (тиенам, меронем, ципробай).
9. Гемостатическая терапия (викасол, свежезамороженная плазма).

В зависимости от тяжести состояния ребёнка при поступлении предоперационная подготовка продолжается от 3 до 12 часов (в среднем 6,5 часа). Эффективность подготовки определяется по стабилизации центральной и периферической гемодинамики, появлению адекватного диуреза, повышению температуры тела, уменьшению гемоконцентрации и ацидоза.

## ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

Вопрос оптимальной хирургической коррекции до сих пор остаётся спорным, но предпочтение отдаётся радикальной одномоментной пластике местными тканями с репозицией эвентрированных органов после растяжения брюшной стенки и удаления кишечного содержимого [33]. Однако из-за висцеро-абдоминальной диспропорции после погружения измененных органов резко повышается внутрибрюшное давление. Последнее ведет к сдавлению нижней полой вены, уменьшению сердечного выброса, дыхательным расстройствам, острой почечной недостаточности, нарушению микроциркуляции стенки кишечника и даже тромбозу сосудов брыжейки и является причиной осложнений и летальных исходов. Избежать повышения внутрибрюшного давления возможно за счёт увеличения объёма брюшной полости и уменьшения объёма эвентрированных органов, что может быть достигнуто различными способами. Наиболее простыми являются пальцевое растяжение брюшной стенки и опорожнение кишечника, которыми далеко не всегда удается достичь желаемого результата.

В последние годы хирурги для пластики передней брюшной стенки стали широко применять различные пластические материалы: биологические - твердая мозговая оболочка, амниотическая мембрана, синтетические - лавсановая и тефлоновая сетки, силластиковые мешки и пластины [14] силластикдакроновые протезы, коллагеново-викриловые ткани [20], успешно используются силластиковые мешки [32].

Во многих клиниках имеется успешный опыт применения ксеноперикардальных пластин для пластики дефектов брюшной стенки у детей с гастрошизисом. Он изготавливается из перикарда теленка или свиньи, проходит длительную многоступенчатую обработку, позволяющую лишить биологическую ткань видоспецифичности. Основными преимуществами ксеноперикарда являются нулевая хирургическая порозность, хорошее



моделирование в месте имплантации, устойчивость к инфекции, способность к эндотелизации, отсутствие кальциноза и спонтанной коллагеновой дегенерации в отдаленные сроки после операции. Он эластичен, не вызывает деформации окружающих тканей, обладает минимальной адгезивностью. Это сочетается с отсутствием антигенности. Имплантация ксеноперикарда вызывает реакцию окружающих тканей, характерную для инертных пластических материалов, пластина покрывается тонкой соединительнотканной капсулой, способной к инволюции в сроки до 6 месяцев, и мезотелием.

Исходя из различных форм гастрошизиса разработан алгоритм хирургической тактики

При тотальной форме гастрошизиса, когда эвентрированы все отделы желудочно-кишечного тракта, а брюшная полость резко недоразвита, после погружения эвентрированных органов невозможно выполнение пластики передней брюшной стенки местными тканями без значительного повышения внутрибрюшного давления, необходимо применение пластины ксеноперикарда. При субтотальной форме несоответствие объёмов эвентрированных органов и брюшной полости зависит от количества пролабирующих кишечных петель и выраженности висцерального перитонита.

Пластикой передней брюшной стенки местными тканями при данной форме возможно выполнить только при отсутствии выраженных изменений кишечника. При локальной форме эвентрированные органы всегда можно погрузить в брюшную полость и выполнить пластику местными тканями.

**Операция** выполняется в специально оборудованной для новорождённых операционной, на столе с нижним обогревом. Дефект передней брюшной стенки расширяется вверх и вниз по средней линии и проводится тщательная ревизия эвентрированных органов для выявления сочетанных пороков развития кишечника. При сочетании с атрезией кишечника при низкой атрезии выводится двойная петлевая кишечная стома, при высокой - U-образная. Проведение зондов в тощую и толстую кишку позволяет удалить из них содержимое и значительно уменьшить объём эвентрированного кишечника, а

пальцевое растяжение брюшной стенки - увеличить объём брюшной полости. Это способствует уменьшению висцеро-абдоминальной диспропорции, но далеко не всегда позволяет погрузить эвентрированные органы без повышения внутрибрюшного давления. Всегда имеется диастаз между краями прямых мышц живота. Размер диастаза, остающийся после погружения эвентрированных органов в брюшную полость, определяет размер пластины ксеноперикарда, подшиваемой к мышечно-апоневротическому краю узловыми швами. Далее по краям дефекта производится мобилизация кожных лоскутов вместе с подкожной клетчаткой на расстояние, позволяющее выполнить ушивание кожи над пластиной ксеноперикарда без натяжения.

Применение пластины ксеноперикарда дает возможность одновременно увеличить объём брюшной полости и закрыть мышечно-апоневротический дефект, не повышая внутрибрюшного давления. Пластина образует преграду между органами брюшной полости и подкожной клетчаткой. Внутренняя сторона пластины ксеноперикарда гладкая, напоминает брюшину, к ней не припаиваются кишечные петли. Это способствует быстрой ликвидации покрывающего и “сковывающего” кишечника мощного фиброзного футляра, восстановлению перистальтики и функции кишечника. Кроме того, наличие зонда в тощей кишке позволяет рано начать энтеральное кормление расщепленными смесями до восстановления моторики желудка, а через зонд в толстой кишке удаётся выполнять высокие сифонные клизмы для лучшего опорожнения кишечника.

## ПРИНЦИПЫ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ

Проведение патогенетической интенсивной терапии новорождённых с гастрошизисом в послеоперационном периоде имеет не меньшее значение для благоприятного прогноза, чем сама операция. Применение дополнительного согревания в операционной и использование транспортных кювезов при перевозке новорожденных позволяют поддерживать температуру тела не ниже 36,0- 36,5°C. После операции младенцы находятся в отделении реанимации в специально оборудованной палате. Для поддержания функций жизненно важных органов всем детям проводится искусственная вентиляция лёгких. Продолжительность последней у выживших новорожденных с гастрошизисом колеблется от 2 - 3 суток до 25 дней при осложнённом послеоперационном периоде (в среднем - 8 дней).

Для улучшения микроциркуляции постоянно вводят дофамин в дозе 5мкг/кг/мин, для снижения давления в легочной артерии -раствор сернокислой магнезии в дозе 15-25 мг/кг/ч. Учитывая явления гиповолемии и невозможность энтерального кормления в первые 2-4 дня после операции, всем детям проводится инфузионная терапия с элементами парентерального питания. Для коррекции волевических нарушений применяются кристаллоидные растворы (60-80 мл/кг) и свежезамороженная плазма (20 мл/кг). Объём инфузионной терапии рассчитывается индивидуально, в зависимости от суток жизни и имеющих потерь, нарушений гемодинамики и явлений почечной недостаточности. Для коррекции имеющейся гипопроотеинемии переливают 10% раствор альбумина (10 мл/кг). Для парентерального питания используют растворы аминокислот (аминостерил, валин, альвезин, нефрамин и др.) и жировые эмульсии (липофундин, интралипид и др.).

Наличие признаков внутриутробной вирусно-бактериальной инфекции и перитонита, а также активация после операции флоры кишечника с присоединением флоры окружающей среды определяют тяжесть состояния новорождённых с гастрошизисом. Практически все они переносят

остротекущий сепсис. Трудно переоценить значимость правильно выбранной схемы антибактериальной терапии. С 1999 г. учитывая изменения выделяемой микрофлоры в материалах крови и мокроты из трахеи и изменение её чувствительности к антибиотикам, изменена тактика антибактериальной терапии. В повседневную практику введены антибиотики “глубокого резерва” (имипенемы и ципрофлоксацин), назначаемые с момента поступления монотерапией или в сочетании с аминогликозидами [5]. Использование комбинации тиенама с амикацином позволяет достичь быстрого бактерицидного эффекта со значительным снижением степени инфекционного токсикоза, быстрее восстановить функцию лёгких и уменьшить степень и число осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта.

Иммунокорригирующая терапия - второй чрезвычайно важный компонент противосептической терапии, позволяющей быстро вывести младенца из острого сепсиса, а иногда и оборвать сам процесс. С этой целью назначают в качестве заместительной терапии иммуноглобулины (пентаглобин, интраглобин) внутривенно сразу после операции в течение 3-5 дней, затем - иммунофан внутримышечно, арбидол перорально, свечи “виферон” ректально.

Восстановление пассажа по кишечнику позволяет начать энтеральное питание и уменьшить объём инфузионной терапии. Перистальтика кишечника восстанавливается обычно на 4-5-е сутки параллельно с купирующимися на фоне антибактериальной терапии явлениями перитонита. По мере рассасывания “сковывающего” кишечник фиброзного футляра исчезает отек, восстанавливается сократительная способность и увеличивается его длина. Для ускорения этих процессов используют физиотерапию (МЛИ) и местное применение на переднюю брюшную стенку повязок с раствором димексида. Не меньшее значение имеет механическое удаление содержимого кишечника, что достигается ежедневными (2-3 раза) высокими очистительными клизмами и промыванием желудка и тонкой кишки растворами с ацетилцистеином и ферментами. Кроме того, со 2-х суток после операции через зонд, проведенный интраоперационно в тощую кишку, начинают капельное введение 5% глюкозы,

затем применяют препараты для стимуляции перистальтики кишечника (сернокислая магнезия, касторовое масло и др.) и молочные смеси (с 4-6-х суток). Наличие зонда в тощей кишке позволяет начать внутрикишечное введение расщепленных смесей ещё до восстановления моторики желудка. Это дает возможность уменьшить объём инфузионной терапии, а использование полурасщеплённых смесей - и сроки парентерального питания. Параллельно проводят медикаментозную (прозерин, убретид, церукал) стимуляцию и паравертебральный массаж. С началом энтерального питания целесообразно назначение ферментов (мезим форте, фестал, панкреатин, креон). Принимая во внимание характерную для новорожденных с гастрошизисом внутриутробную гипотрофию, для кормления, особенно в первые 2-3 недели жизни, используют расщеплённые (прогестимил, альфаре и др.) или специальные для маловесных детей смеси (альпрем, энфалак, пептиюниор и др.), доводя объём кормления до возрастной нормы. Это позволяет достичь постоянной прибавки массы тела.

Не меньшее значение имеет профилактика дисбактериоза: Для этого используем бифидумбактерин, примадофиллюс, ацепол в среднетерапевтических дозах.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Тщательное соблюдение разработанной схемы лечения с учётом преморбидного фона каждого ребёнка значительно улучшило результаты лечения новорождённых с гастрошизисом. Предложенная хирургическая тактика, позволяющая избежать выраженного повышения внутрибрюшного давления (основной причины послеоперационных осложнений и летальности), обеспечивает более гладкое течение послеоперационного периода. Быстрое удаление содержимого кишечника через интраоперационно проведённые зонды в тощей и толстой кишке также способствует восстановлению перистальтики и пассажа по кишечнику.

Осложнения у новорождённых, оперированных по поводу гастрошизиса подразделяют на ранние и поздние. К ранним относят сепсис, язвенно-некротический энтероколит и частичное обнажение пластины ксеноперикарда, к поздним - позднюю спаечную кишечную непроходимость. Основной причиной осложнений послеоперационного периода и летальности у новорожденных с гастрошизисом является наличие внутриутробной генерализованной инфекции, которая при присоединении бактериальной флоры усугубляет течение сепсиса и способствует развитию деструктивной пневмонии и язвенно-некротического энтероколита. По данным К. У. Ашкрафта, Т. М. Холдера [9] 20% детей с гастрошизисом переносят язвенно-некротический энтероколит. При этом многие авторы подчеркивают фатальную роль вирусной инфекции (вирус Коксаки, коронавирусы) в возникновении этого тяжёлого осложнения. Доказано, что ушивание перфорационного отверстия неэффективно, так как оно производится на изменённой кишечной стенке в условиях перитонита и пареза кишечника. Считается более рациональным выполнение резекции изменённого участка кишечника с формированием двойной кишечной стомы. При возникновении перфорации в тощей кишке оправдано наложение У-образного анастомоза.

Для профилактики данных осложнений большое значение имеет отмывание содержимого кишечника растворами ацетилцистеина и ферментов с

первых дней после операции, раннее начало энтерального питания, проведение рациональной антибактериальной и иммунокорректирующей терапии, физиотерапевтического лечения, направленного на уменьшение отёка и улучшение микроциркуляции стенки кишечника.

Значительное улучшение результатов лечения наглядно демонстрируют новорождённые с гастрошизисом. Так, использование предложенной хирургической тактики, эффективной антибактериальной и иммунозаместительной терапии, стимуляции моторики и профилактики дисбактериоза способствовало сокращению сроков пребывания в отделении реанимации и стационаре, уменьшению числа осложнений и снижению летальности с 86,7% в 1990-1995 гг. до 6,5% в 1999-2000 гг. Отсутствие признаков отторжения пластины ксеноперикарда и образования вентральной грыжи позволяет не производить удаления пластины. Показанием к удалению являются местные осложнения или повторные операции (закрытие стом, спаечная непроходимость и т.п.).

В заключение ещё раз отметим, что гастрошизис является курабельным пороком развития. Своевременная диагностика и квалифицированная врачебная помощь дают ребенку шанс на выживание и достойную социальную адаптацию в будущем.

## Синдром Вильяма-Ослера (Синдром prune-belly)

Вскоре после первого описания в 1895 году этого синдрома Вильям Ослер (William Osier) предложил для его обозначения термин prune-belly syndrome (PBS), что в дословном переводе обозначает «синдром черносливового живота». Данный синдром включает в себя триаду компонентов:

1. Врожденное отсутствие, недостаточность или гипоплазия мышц брюшной стенки;
2. Аномалии мочевого тракта в виде большого гипотоничного мочевого пузыря (мегацистис), а также расширения мочеточников и простатического отдела уретры;
3. Двусторонний крипторхизм.

Проявления prune-belly синдрома (как и любого другого синдрома) не всегда ограничиваются только классическими обязательными компонентами. Часто имеются также сочетанные аномалии почек, легких, сердца, конечностей и желудочно-кишечного тракта. Разнообразные синонимы используются для обозначения PBS: синдром Игла-Барретта (Eagle-Barrett), мезенхимальной дисплазии, недостаточности абдоминальной мускулатуры (AMD-синдром - abdominal musculature deficiency).

Хотя термин «черносливовый живот» очень точно определяет внешний вид живота при данном синдроме, однако, к сожалению, подобное «фривольное» название («кличка») этой тяжелой патологии очень негативно воспринимается ребенком (когда он уже осознает наличие у него аномалии) и его родителями (семьей). Именно поэтому, стремясь по возможности снизить негативное эмоциональное воздействие на пациента и его родственников термина «черносливовый живот», Nunn и Stephens ввели еще одно название для этой патологии — синдром триады. Как бы то ни было, но термин prune-belly синдром (синдром черносливового живота) по-прежнему до настоящего времени наиболее широко применяется в клинической практике. Если исходить из самого определения (а как было указано, в триаду обязательных



компонентов входит крипторхизм), то становится ясно, что классический («полноценный») PBS встречается исключительно у мальчиков. Однако у девочек иногда отмечается недостаточность мышц брюшной стенки, которая фенотипически и гистологически аналогична PBS у мальчиков. И в крайне редких случаях данная патология у девочек может сочетаться с тяжелой степенью расширения мочевых путей. Те варианты данной аномалии у девочек и у мальчиков, когда имеется неполный комплекс компонентов PBS, например только изолированная (без других пороков) недостаточность абдоминальной мускулатуры или эта недостаточность в сочетании либо с крипторхизмом, либо с эктазией мочевых путей, скорее всего более правильно обозначать термином *pseudoprune disorder* (то есть не «синдром», а просто «псевдочерносливовый живот»)





## Частота и генетические аспекты

### Распространенность синдрома сливового живота

1: 40 000 новорожденных, крайне редко в виде неполного синдрома у девочек (менее чем в 3% случаев).

Определить истинную частоту PBS чрезвычайно трудно, но скорее всего этот показатель имеет примерно такие же цифровые значения, как и при экстрофии мочевого пузыря (1 на 35 000-50 000 новорожденных). Несмотря на относительную редкость данного синдрома, некоторые региональные крупные центры имеют большой опыт лечения значительного числа пациентов с PBS и его неполными вариантами. Очень тщательные исследования проводились для выяснения генетических аспектов этой патологии. В результате не выявлено никаких достоверных данных, которые подтверждали бы аутосомно-рецессивный или доминантный тип наследования данного синдрома, хотя и известны случаи PBS у сиблингов. Наследование, сцепленное с полом, по-видимому, является наиболее достоверным объяснением значительного преобладания синдрома у мальчиков, однако сцепление X-хромосомы никогда не было выявлено. С учетом этого преобладания было высказано предположение о более сложном генетическом механизме, а именно — о аутосомно-доминантной мутации, имеющей связанное по полу выражение, имитирующее сцепление по X-хромосоме.

В литературе имеются сообщения о мозаицизме, выявленном у двух сиблингов с PBS, а также о случаях сочетания prune-belly синдрома с хромосомными аномалиями (трисомия 13, 18 и 45X0). Однако эти виды хромосомных аномалий при PBS скорее являются исключением, чем правилом. В настоящее время большинство случаев PBS не связываются с генетической этиологией.

**Этиология. Эмбриология.** В результате образования целомической полости латеральная мезодермальная пластинка развивающегося эмбрионального диска расщепляется на висцеральный слой (мышечное покрытие кишечника) и париетальный или соматический (стенка туловища)

эмбриона). В каудальную область целом не распространяется, и латеральная пластинка здесь не расщепляется. Нерасщепленная латеральная пластинка окружает в этой зоне аллантаис и клоаку и в конце концов дает начало развитию мышечного слоя мочевого пузыря, мочеточников и предстательной железы. Более поверхностные слои латеральной пластинки мезодермы необходимы для закрытия (смыкания) передней брюшной стенки. Нарушение соединения этих слоев по средней линии лежит в основе этиологии грыжи пупочного канатика и экстрофии мочевого пузыря. Однако в основном образование мышц брюшной стенки происходит из нижних торакальных сомитов, которые должны мигрировать в латеральную пластинку после того, как она подверглась дифференциации.

Предполагаются самые разнообразные причины возникновения комплекса проявлений PBS и существует множество теорий, объясняющих этиологию, однако истинная и достоверная причина аномалии так и остается до сих пор неизвестной. Теория влияния желточного мешка, предложенная Стефенсом (Stephens), подразумевает нарушение взаимодействия брюшной стенки и желточного мешка в процессе их эволюции. В норме желточный мешок сжимается (сокращается) по мере того, как латеральные складки эмбриона увеличиваются и в результате их дифференциации образуется передняя брюшная стенка. Персистенция желточного мешка может задержать этот процесс, и, как следствие, брюшная стенка оказывается недоразвитой. Данная (современная, новая) теория может объяснить аномалии урахуса, мочевого пузыря и простатической части уретры, которые встречаются при PBS, но не объясняет крипторхизма и пороков развития мочеточников.

Согласно теории мезодермального дефекта, порок развития (неизвестный) латеральной пластинки мезенхимы прерывает миграцию и/или дифференциацию торакальных сомитов, нарушая развитие миобластов. Сторонники данной теории считают, что подтверждением ее является обнаруживаемая у пациентов с PBS гистологическая картина дистрофии мышц брюшной стенки, замещенных фиброзной тканью, окруженной фасцией.

Выявляемое при электронной микроскопии беспорядочное расположение обедненных мышечных волокон и фрагментация Z-полосок в сакромерах также, по мнению приверженцев этой теории, больше согласуется с предположением о нарушении развития, чем о поражении в результате мышечного удлинения или атрофии, которые могут возникнуть в процессе растяжения брюшной стенки при обструкции мочевого пузыря.

Клинически теория мезодермального дефекта подтверждается более высокой (в 4 раза) частотой близнецов среди пациентов с PBS, чем в общей популяции (соответственно 1:23 и 1:80). Каждый описанный случай PBS у близнецов не согласуется с теоретическим положением о том, что при изначальном разделении эмбриона и его примитивной полоски только один плод должен получать адекватную мезенхиму. Поэтому данная теория не объясняет аномалий мочевого тракта, крипторхизма и преобладания порока у мальчиков. Однако вполне правдоподобно, что первичное повреждение мезодермы может вовлечь и подлежащую парааксиальную, промежуточную и латеральную мезодермальную пластинку, имеющую важное (основное) значение в развитии нормального мочеполового тракта.

Утрата мезенхимальными дериватами губернакулума и предстательной железы способности давать соответствующую реакцию на гормональное воздействие также играет роль в этиологии крипторхизма и гипоплазии предстательной железы, что позднее явилось основой для объединения теории мезодермального дефекта с теорией инфравезикальной обструкции.

Теория инфравезикальной обструкции и растяжения мочевого пузыря имеет наибольшее число сторонников, поскольку объединяет в себе данные обширных и серьезных как клинических, так и экспериментальных обоснований. Согласно этой теории, в период критического «окна» во внутриутробном развитии возникает уретральная обструкция, в результате чего значительно растягиваются мочевой пузырь и мочеточники, что в свою очередь приводит к дегенерации (от давления) брюшной стенки. Данная гипотеза подтверждается тем, что у пациентов с PBS при гистологическом исследовании

абдоминальной мускулатуры выявляется в большей степени ее атрофия, чем наличие примитивных мышечных волокон. Обструкция и растяжение мочевого пузыря объясняют как изменения брюшной стенки, так и расширение мочеточников и незаращение урахуса.

Ранняя инфравезикальная обструкция должна также, несомненно, оказывать влияние на развитие почек и в целом плода, что способно привести к ренальной дисплазии, маловодию, легочной гипоплазии. Теоретически и опускание яичек может быть заблокировано растянутым мочевым пузырем или наличием слабой брюшной стенки с пониженным внутрибрюшным давлением, которое в норме стимулирует процесс опускания яичек. Точный механизм обструкции остается неясным. Критика данной теории преимущественно основывается на том факте, что у большинства детей с PBS при рождении нет очевидных признаков инфравезикальной обструкции. Кроме того, тяжесть поражения брюшной стенки не имеет при рождении четкой корреляции со степенью расширения мочевых путей. С другой стороны, у большинства грудных детей с клапанами уретры или другими видами инфравезикальной обструкции нет PBS. Однако в настоящее время известно, во время внутриутробного развития может возникать значительная по степени выраженности, но преходящая обструкция любой локализации, при этом решающее, критическое значение имеют сроки возникновения обструкции.

Непостоянные складки или гипоплазия предстательной железы, как правило, имеющиеся у пациентов с PBS, по-видимому, как раз и являются проявлением внутриутробно возникающей, но преходящей обструкции. Установлено, что ослабленные стенки, не имеющие гладкомышечной «поддержки» предстательной железы (при ее дисгенезии) растягиваются дорсально и каудально. В результате мембранозная часть уретры на границе с простатическим ее отделом поворачивается («закручивается») кпереди. Таким образом возникает препятствие в виде клапана для тока мочи. В любом случае, обструкция задней уретры объясняет преобладание prune-belly синдрома у

мальчиков. В возникновении PBS может также играть роль значительное интраабдоминальное растяжение, не связанное с обструкцией мочевого тракта.

Транзиторный фетальный асцит, megacystis-microcolon синдром и кистозные удвоения кишечника встречаются при этом синдроме. Эти виды сочетаний могут играть роль в этиологии слабости брюшной стенки в случаях псевдосиндрома дряблого живота, но они не объясняют происхождения тех форм PBS, при которых имеется урологическая патология. Дети, у которых отмечаются перечисленные причины интраабдоминального растяжения, обычно не имеют недостаточности мышц брюшной стенки. Проявления со стороны мочеполовой системы. Брюшная стенка. Патофизиология. При prune-belly синдроме степень поражения брюшной стенки может очень широко варьировать.

В типичных случаях косая и прямая мышцы живота лучше развиты, в то время как латеральные и вентральные мышцы диффузно недоразвиты, распределены беспорядочно, обеспечивая ассиметричную конфигурацию брюшной стенки. Другие мышцы в порядке снижения частоты их поражения распределяются следующим образом: поперечная, прямая мышца ниже пупка, внутренняя косая, наружная косая и прямая выше пупка. В периферических отделах брюшной стенки мышцы имеют нормальный или почти нормальный вид, а гистологическое исследование пораженных отделов показывает беспорядочное распределение мышечной ткани с вкраплениями коллагеновой ткани. Иногда нижние медиальные отделы брюшной стенки состоят только из кожи, жира и отложений фиброзной ткани на брюшине, затрудняющих дифференциацию мышечных слоев.

Тщательное изучение иннервации мышц брюшной стенки и кожи не выявило никаких отклонений. Однако сопоставление с данными электромиографического исследования показало, что в нижнесрединных отделах брюшной стенки функционирующих мышц очень мало либо они вообще полностью отсутствуют.

**Синдром сливового живота** (prune-bellysyndrome) - аплазия мышц передней брюшной стенки в сочетании с дисплазией почек и мочевыводящих путей и двусторонним крипторхизмом).

### **Патогенез синдрома сливового живота**

Синдром сливового живота возникает в результате задержки дифференциации мезенхимы на втором месяце эмбриогенеза. Причины развития данного синдрома неизвестны, не удается связать его и с генетическим фактором.

### **Клиника синдрома сливового живота**

Отставание ребенка в физическом развитии. При осмотре: распластаный лягушачий живот с контурами кишечных петель. Частые пневмонии, запоры, задержка остаточной мочи, развитие пиелонефрита. Тяжесть заболевания обусловлена изменениями в мочевых путях, при которых ослаблена перистальтика мочеточников способствует застою мочи, инфицированию и развитию камней в почках. Терминальная почечная недостаточность у пациентов с данной патологией обусловлена почечной дисплазией и вышеупомянутыми осложнениями уростазом.

### **Диагностика синдрома сливового живота**

Радиологическая диагностика настолько типична, что почти однозначно указывает на синдром сливового живота. Данные диагностики следующие:

1. Грудная полость - легкие гипоплазированные, часто уменьшен объем грудной полости.
2. Брюшная полость - расширенные фланки брюшной полости. Сквозь тонкий живот рельефно выделяются гидронефротическими мочеточники.
3. Почки - имеют расширенные и диспластические чашечки. Почечная паренхима (при УЗИ) слабо дифференцирована и неразвита.



4. Мочеточники - заметно расширены и извилистые). Часто отмечается рефлюкс мочи в мочеточники, наблюдается мегалоуретер) брюшной стенки

5. Крипторхизм - яички находятся либо в брюшной полости или в паховых каналах, как правило - недоразвиты.

### **Лечение синдрома сливового живота**

#### **Консервативное**

Пока нет данных за то, что реконструктивная хирургия продлевает или улучшает жизнь пациентов. Поэтому чаще применяют консервативного метода лечения, особенно направленные на борьбу с мочевой инфекцией. Возможно применение бандажа на живот, уроантисептиками.

#### **Хирургическое**

Оперативное лечение, прежде всего, касается лечения крипторхизма. Дренирование мочевого пузыря используется у пациентов с наличием задержки мочи. Реконструкция мочевого тракта с сужением и реимплантации мочеточников может улучшить результаты лечения при наличии выраженных изменений в мочевыводящих путях.

#### **Прогноз синдрома сливового живота**

Определяется скоростью развития почечной недостаточности.

## **II. Проверка начального уровня знаний**

1. Какие состояния относятся к врожденной непроходимости?
2. С какой частотой встречаются врожденные пороки развития передней брюшной стенки?
3. С какими заболеваниями следует дифференцировать врожденные пороки развития передней брюшной стенки?
4. Каковы характерные рентгенологические признаки врожденные пороков развития передней брюшной стенки?
5. На каких данных основывается диагноз гастрошизис, омфалоцеле?
6. Какие осложнения при врожденных пороках развития передней брюшной стенки?
15. Назвать показания к операции при врожденных пороках развития брюшной стенки?

### **III. Перечень необходимых практических навыков**

1. Провести макродиагностику емкости с донорской кровью, определение группы крови.
2. Перкуссия грудной клетки.
3. Особенности осмотра и пальпация брюшной полости при гастрошизисе и омфалоцеле.
4. Ректальное исследование.
5. Катетеризация мочевого пузыря, прямой кишки, пищевода, желудка.
6. Очистительная, гипертоническая, сифонная клизмы. Показания, техника проведения. Осложнения.
7. Первична обработка эвентрированных петель кишечника при гастрошизисе.

#### **IV. Вопросы самостоятельной подготовки**

1. Анатомо-физиологические особенности строения брюшной полости у детей.
2. Клинико-биохимические критерии активности воспалительного процесса: ЛИИ, СМ, ЦИК, АЛТ, АСТ, коагулограмма.
3. Анатомия передней брюшной стенки у новорожденных детей.
4. Основные этапы оперативного лечения омфалоцеле больших размеров по методике Шустера.
5. Какие нарушения эмбрионального развития приводят к образованию пороков, проявляющихся «синдромом рвоты»?
6. Назовите клинические различия «синдрома рвоты» при органических поражениях и функциональных состояниях.
7. Каковы особенности поворота кишечника, развития передней брюшной стенки, диафрагмы во внутриутробном периоде?
8. Этиология, микробиология воспалительных, нагноительных заболеваний у детей.
9. Особенности патогенеза воспаления при консервативном (местном) лечении омфалоцеле.
10. Особенности лечения гнойной инфекции у новорожденных?
11. Каковы особенности диспансерного наблюдения детей с гастрошизисом и омфалоцеле.
12. Критерии инвалидизации детей с гастрошизисом и омфалоцеле.
13. Показания для консервативного лечения при омфалоцеле.
14. Методика чтения рентгенограмм при кишечной непроходимости.
15. Методика Бианки при лечении гастрошизиса у детей.

## V. Ситуационные задания

1. Какая патология требует после рождения ребенка, неотложного перевода в хирургическое отделение, при пороке развития, который диагностировали перед родами при ультразвуковом исследовании.

- A. Гастрошизис
- B. Асимметрия лица
- C. Деформация хребта
- D. Полидактилия
- E. Отсутствие одной почки

2. Каждое из следующих положений об эмбриональной грыже пупочного канатика верно, кроме:

- A. Грыжа должна быть обязательно закрыта мышцами брюшной стенки и кожей.
- B. Грыжевой мешок состоит из брюшины и амниотических тканей
- C. В состав грыжевого содержимого может входить печень
- D. Требуется неотложной хирургической помощи
- E. В некоторых случаях может лечиться консервативно

3. Укажите, к возникновению какого из следующих патологических состояний приводит многоводие у матери.

- A. Ничего из сказанного
- B. Врожденное заболевание сердца
- C. атрезия желчных ходов
- D. кистозный фиброз поджелудочной железы

Е. гидроцефалия

4. У новорожденного с весом 2150 г. справа от пуповины, через дефект передней брюшной стенки (до 3 см), эвентерация петель тонкого и толстого кишечника. Стенка кишки розовая, с незначительным отеком, местами покрытая фибрином. Какой достоверный диагноз?

А. Гастрошизис

В. Омфалоцеле

С. Травматический разрыв брюшной стенки

Д. Пупочная грыжа.

5. У новорожденной девочки с весом 3200 г отмечается расширение пупочного кольца до 5 см, в оболочках пуповины просвечиваются петли кишок, край печенки. Какой вероятный диагноз?

А. Омфалоцеле

В. Гастрошизис

С. Пупочная грыжа

Д. Удваивание кишки.

6. Грыжевой мешок при грыже пупочного канатика представлен:

А. Растянутыми амниотическими оболочками

В. Растянутой брюшиной, кожей и апоневрозом

С. Амниотическими оболочками, расщепленными мышцами передней брюшной стенки, брюшиной

Д. Первичной брюшиной, амниотическими оболочками, вартоновым студнем

Е. Брюшиной, амниотическими оболочками, кожей

7. Возникновение грыжи пупочного канатика связано:

А. С нарушением координации роста брюшной полости, роста кишечной трубки и поворота кишечника

В. С повышенным давлением в брюшной полости

С. С короткой пуповиной

Д. С патологией родов

Е. С необлитерацией желточного протока

8. У новорожденных с эмбриональной грыжей часто встречается синдром:

А. Поланда

В. Каудальной регрессии

С. Видемана-Беквита

Д. Эллерса-Данлоса

Е. Опица-Смита-Лемли

9. Для фунгуса пупка является характерным:

А. Серозные выделения из пупочной ямки

В. Разрастание грануляционной ткани на дне пупочной ямки

С. Наличие опухоли красного цвета

Д. Положительный симптом Краснобаева

Е. Наличие свищевого хода

10. Непроходимость кишечника у детей с грыжей пупочного канатика малых размеров чаще связана:

А. С нарушением нормального поворота средней кишки

В. С ущемлением кишки в грыжевых воротах

С. Со случайной перевязкой кишки у основания пуповины

Д. Сращением петли кишки с грыжевым мешком

Е. Со всем вышеперечисленным

11. К осложнениям грыжи пупочного канатика относятся все, кроме:

- A. Разрыва грыжевых оболочек
- B. Инфицирования грыжевого мешка
- C. Эвентрации кишок
- D. Кровотечения из области грыжевых ворот и грыжевых оболочек
- E. Контактного перитонита

12. Перед транспортировкой новорожденного с грыжей пупочного канатика необходимо выполнить все манипуляции, кроме:

- A. наложения на грыжевое выпячивание асептических салфеток с раствором антибиотика и фиксирования салфеток стерильным бинтом
- B. парентерального введения антибиотика
- C. создания оптимальных условий (транспортный кювез, кислородотерапия)
- D. парентерального введения викасола
- E. обеспечения дозированного зондового питания

13. Определяющим в выборе лечения при грыже пупочного канатика является все, кроме:

- A. Размеров грыжи
- B. Состояния грыжевых оболочек
- C. Наличия необлитерированного желточного протока
- D. Сочетанных пороков органов и систем
- E. Состояния грыжевых ворот

14. На выбор тактики при грыже пупочного канатика влияют:

- A. Сопутствующие тяжелые пороки развития
- B. Размеры грыжи и сопутствующие тяжелые пороки развития
- C. Пол ребенка



D. Размеры пупочного кольца

E. Возраст

15. Наиболее частой причиной летального исхода при эмбриональной грыже пупочного канатика является:

A. Перитонит;

B. Сепсис;

C. Тяжелый сочетанный порок развития;

D. Пневмония;

E. Нарушение гемостаза.

Правильные ответы: 1-а, 2-а, 3-а, 4-а, 5-а, 6-д, 7-а, 8-а, 9-в, 10-с, 11-d, 12 –е, 13-е, 14-в

## **VI. Контрольные вопросы**

1. Дайте определение понятия омфалоцеле.
2. Этиология и патогенез болезни омфалоцеле.
3. Клиническая картина у детей раннего возраста при тотальной форме болезни гастрошизиса.
4. Тактика лечения врожденных пороков развития передней брюшной стенки.
5. Показания хирургическому лечению омфалоцеле.
6. Особенности предоперационной подготовки и послеоперационного лечения гастрошизиса.
7. Диспансерные наблюдения детей, перенесших операции по поводу врожденных пороков развития передней брюшной стенки.
8. Виды оперативных вмешательств при омфалоцеле.
9. Показания и противопоказания для назначения энтерального питания.

## Литература

1. Арапова А.В., Карцева Е.П., Кузнецова Е.В., Бармотин А.В. Применение ксеноперикарда в абдоминальной хирургии у новорожденных. Детская хирургия №2,1998.
2. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия.- СПб, Пит-Гал, 1997. С.234-246
3. Баиров Г.А. Хирургия пороков развития у детей. Л., 1968. С.247-267.
4. Вопросы пренатального консультирования при гастрошизисе. Клинические наблюдения, обзор литературы / Гусева О.И., Шапова Ю.А., Платонова О.А. и др. //Ультразвук, диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. - 2000.-Т. 8, №1,-С. 30-37.
5. Врачебная ташка на этапах лечения гастрошизиса и омфалоцеле у детей / Москаленко В.З., Перунский В.П., Веселый С.В. и др. // Вестник неотложной и восстановительной медицины. - 2003. - Т. 4, № 2. - С. 13-217.
6. Грыжа пупочного канатика и гастрошизис у новорожденных / Карцева Е.В., Щетинин В.В., Арапова А.В. и др. // Акушерство и гинекология. - 2001. - № 1. - С. 50-52.
7. Долецкий С. Я., Гаврюшов В. В., Акопян В. Г. Хирургия новорожденных// М.: Медицина, 1976.-С. 157-161.
8. Караваева С. А. Лечение гастрошизиса: Диссертация на соискание учёной степени кандидата медицинских наук - Санкт-Петербург, 1997.
9. Красовская Т. В., Голоденко Н. В., Кучеров Ю. И., Харламов С. Ю., Кобзева Т. Н. Гастрошизис: новые аспекты этиологии, патогенеза и лечения //Детская хирургия. - 1997. - №1. - С. 40-42.
10. Лікування та реабілітація дітей з природженими дефектами передньої черевної стінки / Москаленко В.З., Веселый С.В., Сопов Г.О. та и. // Львів. Мед. часопис. - 2003. - Т. 9, № 4. - С. 77-81.

11. Лятуринська О.В., Курочкін М.Ю. Лікування новонароджених дітей с гастрошизисом // Клінічна хірургія. - 2001. - № 9. - С. 48-50.
12. Шабалов Н. П. Неонатология // СПб.: Специальная литература, 1996.- С. 334.
13. Allen R. Y., Wrenn E. L. Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis // J. Pediatr. Surg. -1969. No4. - P. 3-8.
14. Axt R., Quijano F., Boos H. J. et al. Omphalocele and gastroschisis prenatal diagnosis and peripartal management. A case analysis of the years 1989-1997 at the Departament of Obstetrics and Gynecology, University of Homburg / Saar. // Eur. J. Obstet. Gynecol.Reprod. Biol. - 1999. - V.87. - Nel. - P. 47-54.
15. By Pieter A., de Tries. The Patogenesis of Gastroschisis and Omphalocele // J. Pediatr. Surg. - 1980. - V.15. - N°3 - P.245 - 251.
16. Carachi R., Audsy G., Ranke A. et al. Collagen - coated vicryl mesh: a new bioprosthesis in pediatric surgical practic// J. Pediatr. Surg. - 1995. - V.30. - N9 - P. 1302-1305.
17. Di Lorenzo M., Yazbeck S., Ducharme J. Gastroschisis: 15-year experiens // J. Pediatr. Surg. - 1987. - V.22. - N8. - P.710-712.
- 18.Eggink B.H., Richardson C.J., Malloy M.H. et at. Out-come of gastroschisis: a 20-year case review of infants with gastroschisis born in Galveston, Texas//J. Pediatr. Surg. — 2006. — Vol. 41.-№ 6. — P. 1103—1108.
19. Fischer J. D., Chun K., Moores D. C., Andrews H. G. Gastroschisis: a simple technique for staged silo closure // J. Pediatr. Surg.- 1995. - V.30. - Ne8. - P. 1169-1171.
20. Gross R. E. A new metod for surgical treatment of large omfalocele // Surgeri. - 1948.- V. 24. - P. 277-292.
21. Hutson J. M., Azmy A. F. Preserved Dura and Pericardium for Closure of Large Abdominal Wall, and Diaphragmatic Defects in Children // Ann.Poy. Coll. Engl. - 1985. - Vol. 67. N2. - P. 107-108.

22. Hoyme H., Higginbottom ML, Jones K. The vascular pathogenesis of gastroschisis: intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery // J. Pediatrics. - 1981. - V.98.- №2. - P.228 - 231.
23. Khalil B.A., Baath M.E., Baillie C.T. et al. Infections in gastroschisis: organisms and factors. //Pediatr. / Surg. Int. — 2008. — Vol. 24. — P. 1031—1035.
24. Komuro H., Imaizumi S., Hirata A., Matsumoto M. Staget silo repair of gastroschisis with preservation of the umbilical cord. // J. Pediatr. Surg. - 1998.- V.33. -№3.- P. 485-488.
25. Moore Th., Nur K. An international survey of gastroschisis and omphalocele (490 cases). 3. Factors influencing outcome of surgical management//J. Pediatr. Surg. Int. - 1987. - V.2. - P.27-32.
26. Moore T. C., Nur C. An Internatonal Surwvey of gastroschisis and Omphalocele (490 cases); II. Relative Incidence, Pregnancy and Enviromental Factors // Pediatr. Surg. Int. - 1986 - Vol. 1. - P. 105-109.
27. Moore T. C., Nur C. An Internatonal Surwvey of Gastroschisis and Omphalocele (490 cases); I. Nature and Distribution of Additional Malformations // Pediatr. Surg. Int. - 1986 - Vol. 1. - P. 46-50.
28. Moore Th. Elective preterm section for improved primary repar of gastroschisis // J. Pediatr. Surg. Int. - 1988. - V.4. - P.25-26.
29. Molenaar J., Tibboel D. Gastroschisis and Omphalocele // World J. Surg. Int. - 1993. - V.17. - P.337-341.
30. Oldham K., Coran A., Drongowski R. et al. The development of necrotizing enterocolitis following repair of gastroschisis: a suprisinglyhigt incidence // J. Pediatr. Surg. - 1988. - V.23. - №10. - P945-949.
31. Pistor G., Marzheuser-Brandas S., Weber G., Streich R Intraoperative vascular assessment for estimation of risk in primary closure of omphalocele and gastroschisis // J. Pediatr Surg. Int. - 1996. - V. 11. - P. 86-90.

32. Rankin J., Dillon E., Wright C. Congenital anterior abdominal wall defects in the north of England, 1986-1996: occurrence and outcome. // Prenat. Diagn. - 1999. - V. 19. - N7. - P. 662-668.
33. Schwartz M. Z., Tyson KR. T., Milliron K., et al.: Staged reduction using. J. Pediatr. Surg. 18: 713-717, 1983.
34. Schuster S. A new method for the staged repair of large omfaloceles // Surg. Gynec. Obstet. - 1967. - N25. - P.837-850.
35. Schuck R., Sturm B., Deeg K., Hummer P. Infra-abdominal pressure monitoring in newborns with gastroschisis, omphalocele and diaphragmatic hernia// J. Pediatr. Surg. Int. - 1989. - V. 4. - P.245-248.
36. Suita S., Okamoto T., Yamamoto T. et al Changing profile of abdominal wall defects in Japan: results of a national survey // J. Pediatr. Surg. - 2000. - V. 35. - N6. - P. 66-72.
37. Suita S., Okamoto T., Yamamoto T. et al Changing profile of abdominal wall defects in Japan: results of a national survey // J. Pediatr. Surg. - 2000. - V. 35. - N6. - P. 66-72.
38. Yazbeck S., Ndoye M., Khan A. N. Omphalocele: A 25- year Experience // J. Pediatr. Surg. - 1986 -Vol. 21, N 9. - P. 761-763.