

СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию

Кафедра госпитальной педиатрии с ЛФК и ВК

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент Бораева Т.Т.
Преподаватель: к.м.н. Хетагурова Ю.Ю.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ.

Выполнили студенты 501 группы пед.фака:
Печников Т., Сергеева О., Танделова А.

Незаращение верхней губы (хейлосхизис)



Причины хейлосхизис

- ❖ *тяжелый токсикоз;*
- ❖ *частые стрессы;*
- ❖ *прием сильнодействующих медицинских препаратов (в том числе не рекомендуемых к использованию в период беременности);*
- ❖ *алкоголь;*
- ❖ *употребление наркотических веществ;*
- ❖ *курение;*
- ❖ *радиационное воздействие;*
- ❖ *различные инфекции, перенесенные во время беременности;*
- ❖ *возраст матери (чем старше мать, тем выше риск появления генетически обусловленных болезней – заячьей губы в том числе).*

Основным признаком заячьей губы является отсутствие полного сращения тканей верхней челюсти с носовой полостью, иными словами – губа расщеплена надвое.



Лечение

Устранение такого дефекта, как заячья губа, проводится с помощью пластической хирургии.

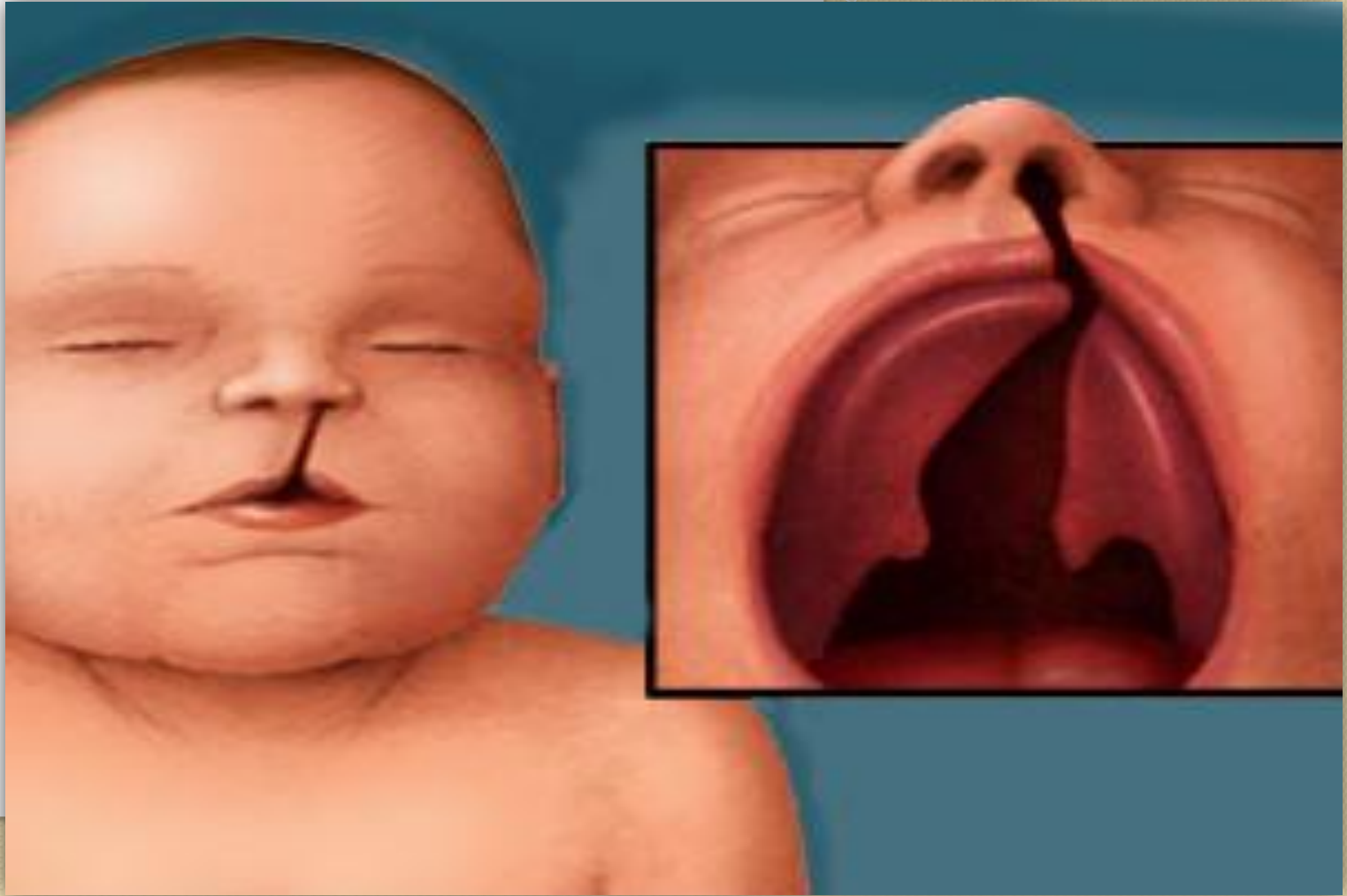


Выделяют следующие типы оперативного хирургического вмешательства, применяемые для лечения заячьей губы:

- хейлопластика;
- ринохейлопластика;
- ринохейлогнатопластика.



Незаращение неба (волчья пасть)



Волчья пасть — врождённый порок развития, заключающийся в незаращении верхней челюсти и твёрдого нёба, в результате чего получается расщелина, соединяющая полости рта и носа.



Волчья пасть вызывает нарушение питания (попадание пищи в дыхательные пути, в полость носа), дыхания и речи (гнусавость, искажённое произношение звуков «к», «п», «т»). Часто сочетается с расщелиной в верхней губе.



Лечение

Хирургическая операция и протезирование; диспансерное наблюдение (смена лечебных аппаратов) до 16 лет.



До операции



Через год после операции

Полидактилия

- Полидактилия - многопалость, наличие лишних пальцев на кисти или стопе. Наиболее частый из врожденных пороков развития; чаще всего встречается в форме шестипалости, обычно на одной конечности.
- Хирургическое лечение.



ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Гемодинамика

Без цианоза

С цианозом

Обогащение малого круга кровообращения

Дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, открытый атриовентрикулярный канал

Транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол, главный лёгочный ствол, единственный желудочек сердца

Комплекс Эйзенменгера

Обеднение малого круга кровообращения

Стеноз лёгочной артерии

Тетрада Фалло, атрезия трёхстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом лёгочной артерии, ложный общий артериальный ствол, болезнь Эбштейна

Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения

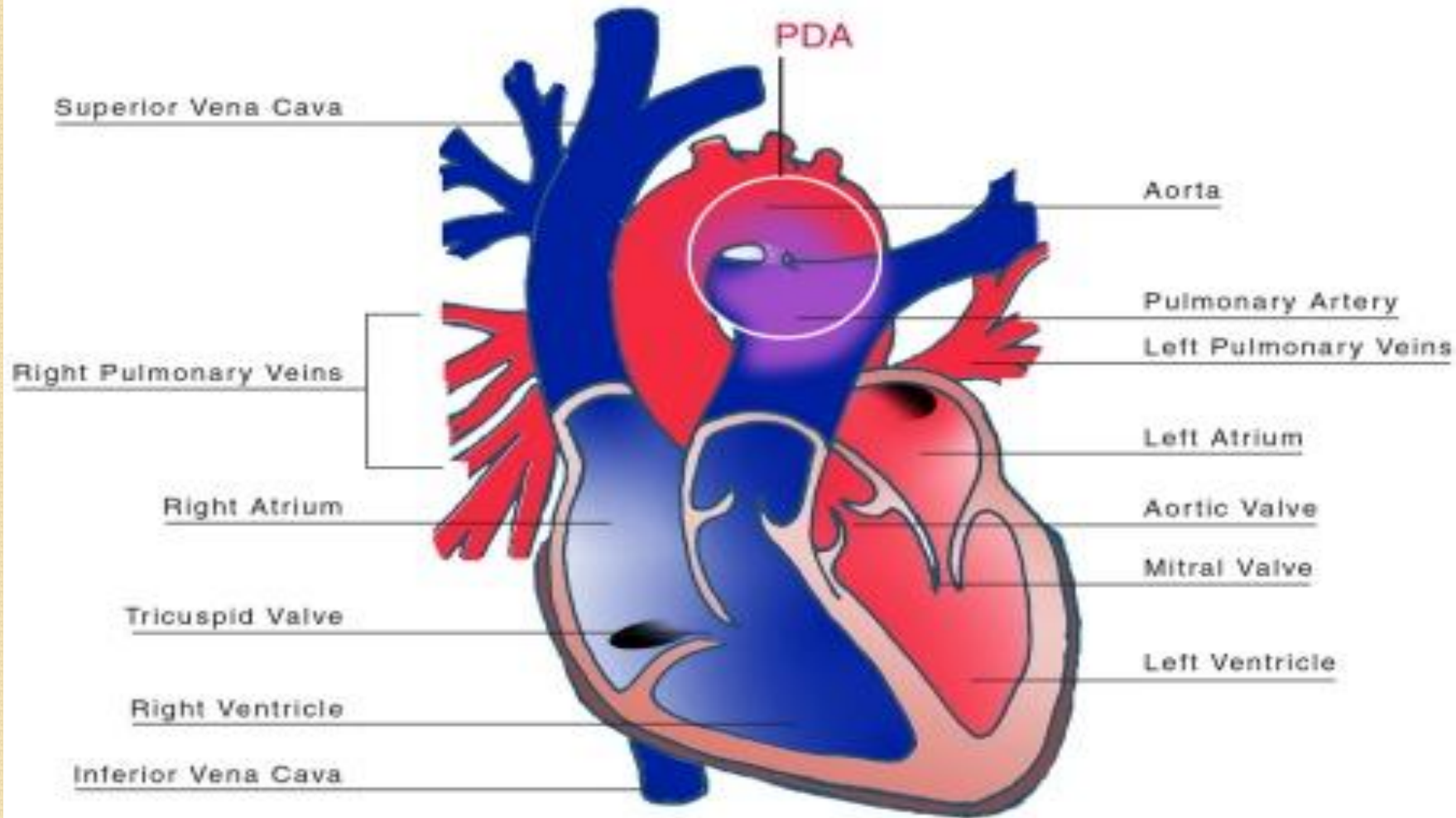
Стеноз устья аорты, коарктация аорты

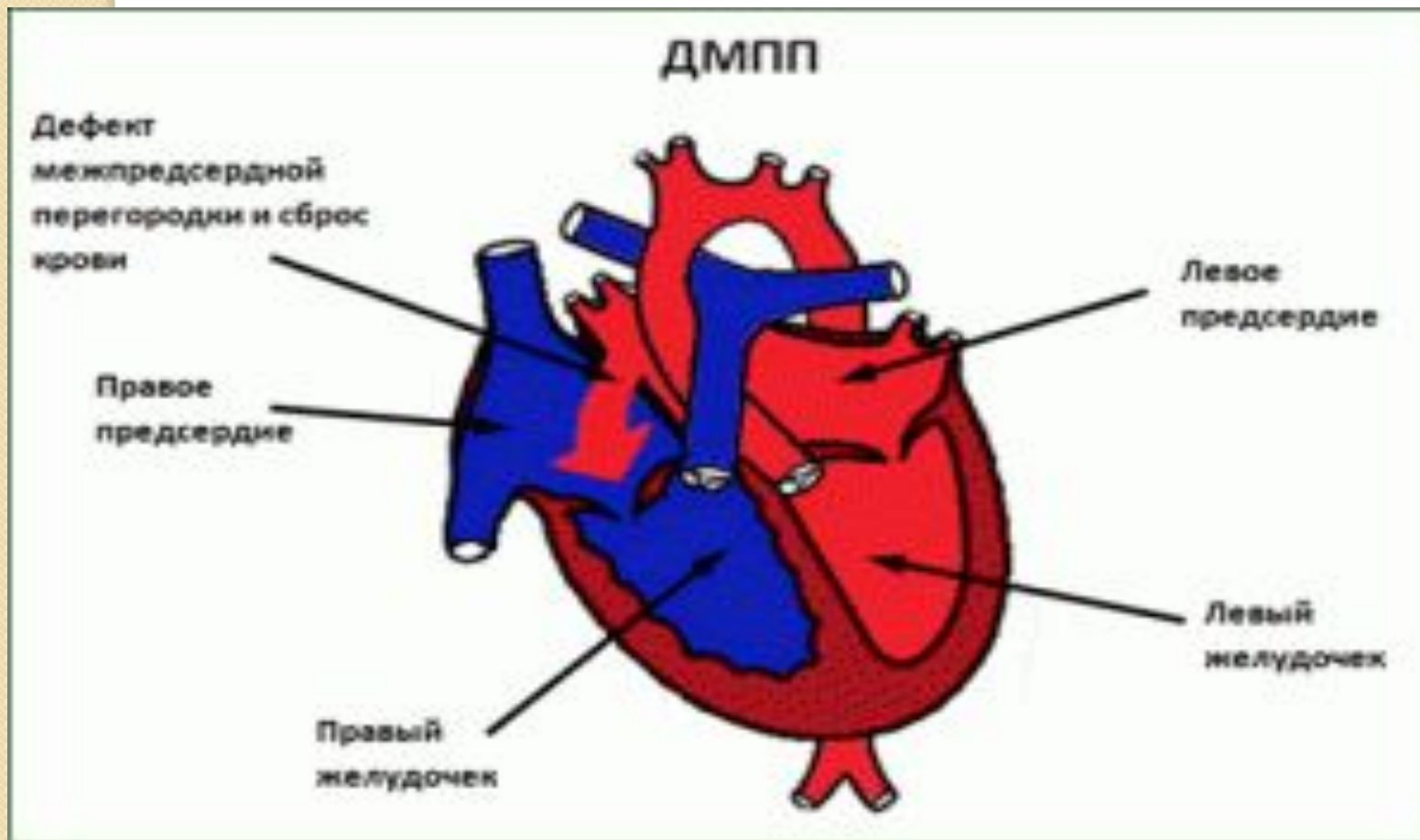
Без нарушений гемодинамики

Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты и её ветвей, небольшой дефект межжелудочковой перегородки в мышечной части (болезнь Толочинова – Роже)

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

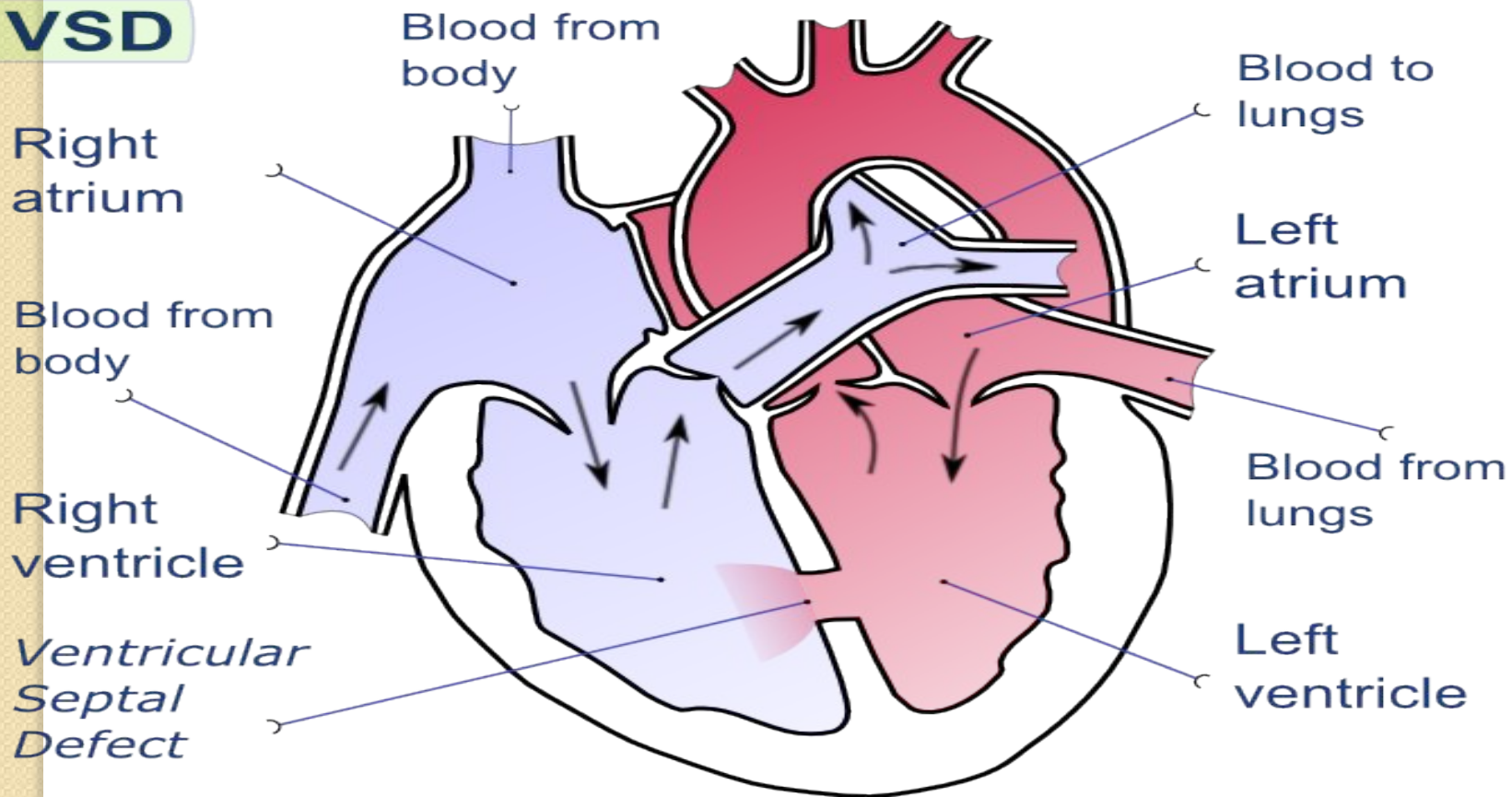
Heart Cross Section with Patent Ductus Arteriosus



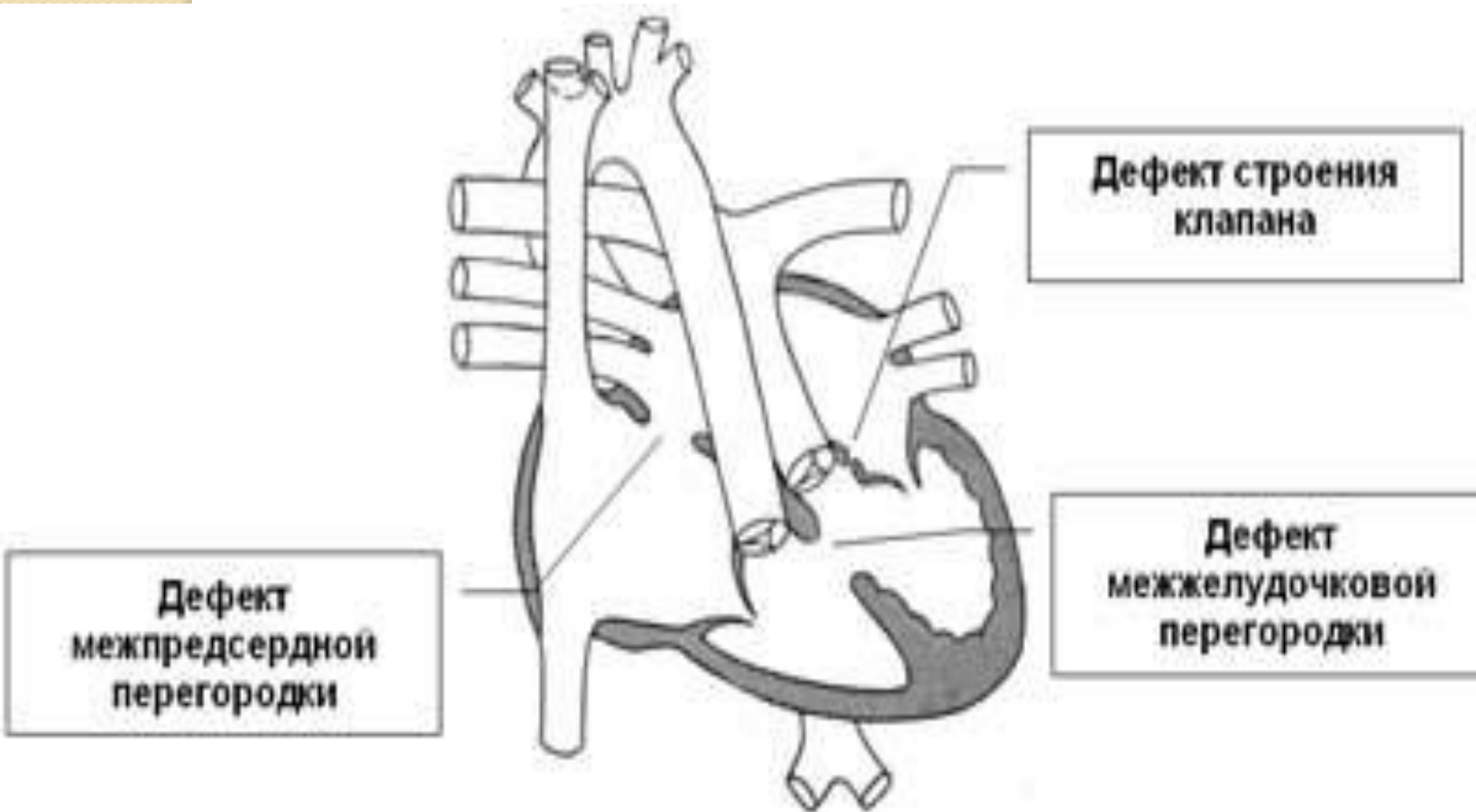


Дефект межпредсердной перегородки – постоянное сообщение между двумя предсердиями, явившееся результатом патологического развития вторичной межпредсердной перегородки или первичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков.

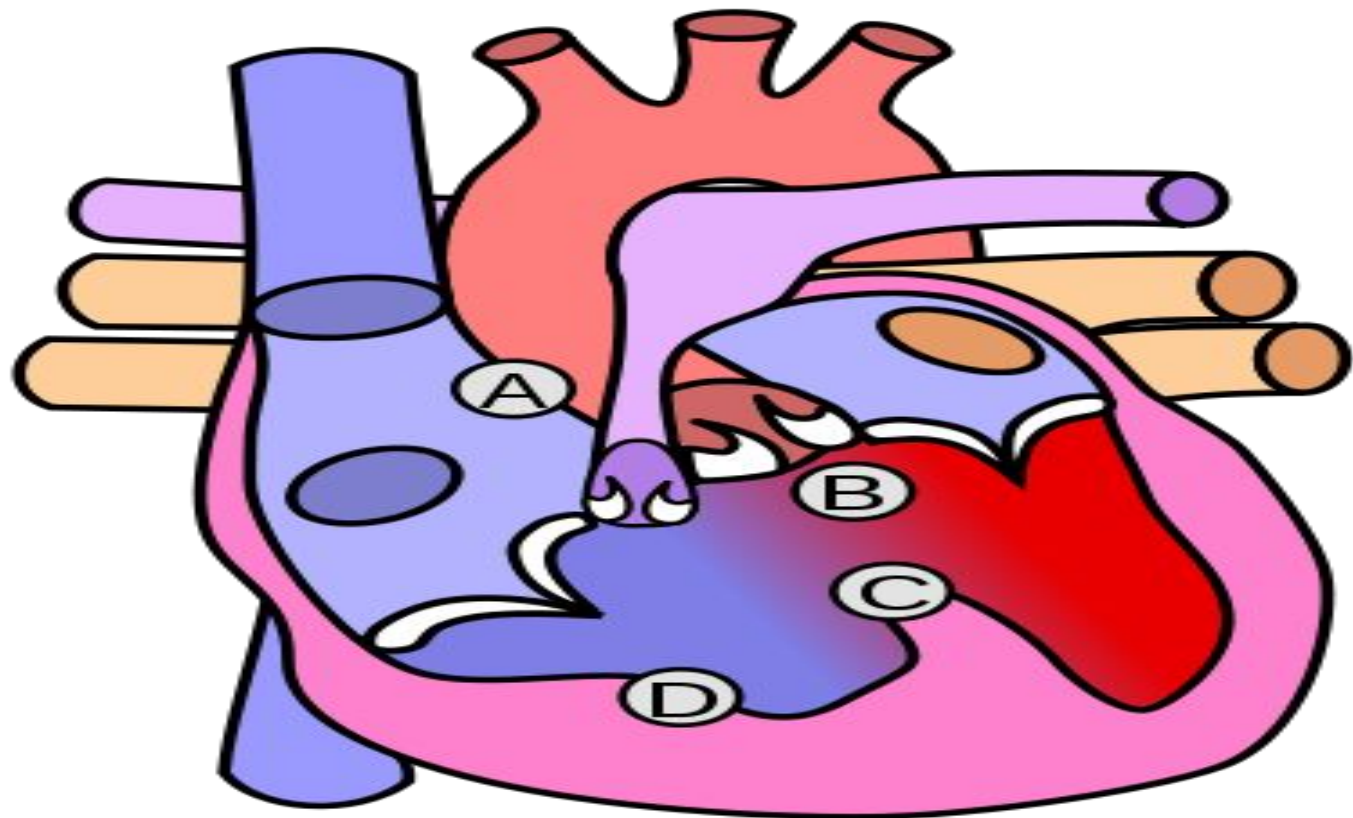
VSD



Дефект межжелудочковой перегородки –
*постоянное сообщение левого и правого
желудочков через аномальное отверстие в
недоразвившейся межжелудочковой перегородке.*



Открытый атриовентрикулярный канал – ВПС, при котором существует аномальное сообщение между желудочками и предсердиями через общий атриовентрикулярный канал, возникающий вследствие дефекта развития эндокардиальных валиков.



Тетрада Фалло:

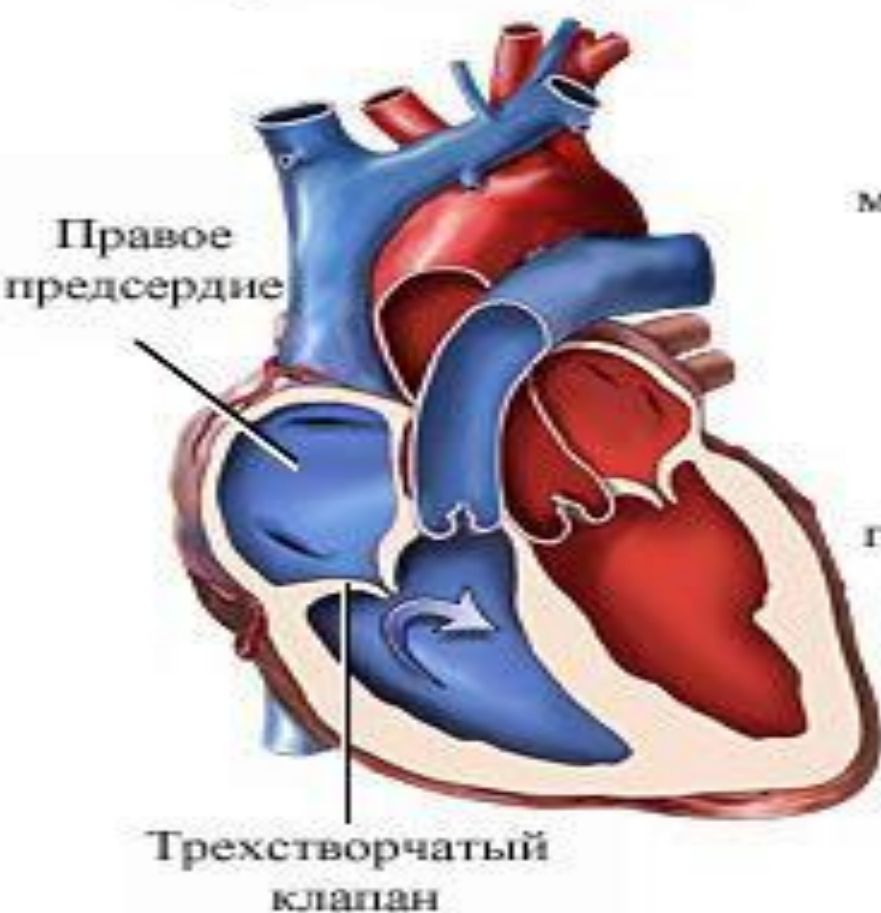
А) Обструкция исходящего отдела правого желудочка — происходит за счет одного или комбинации анатомических компонентов. К ним относятся инфундибулярный стеноз исходящего отдела правого желудочка, клапанный стеноз легочной артерии, обструкция за счет гипертрофированного миокарда правого желудочка, гипоплазия ствола и/или ветвей легочной артерии

В) Декстрапозиция аорты;

С) Дефект межжелудочковой перегородки соединяет между собой правые и левые отделы сердца. ДМЖП при Тетраде Фалло всегда большой и нерестриктивный.

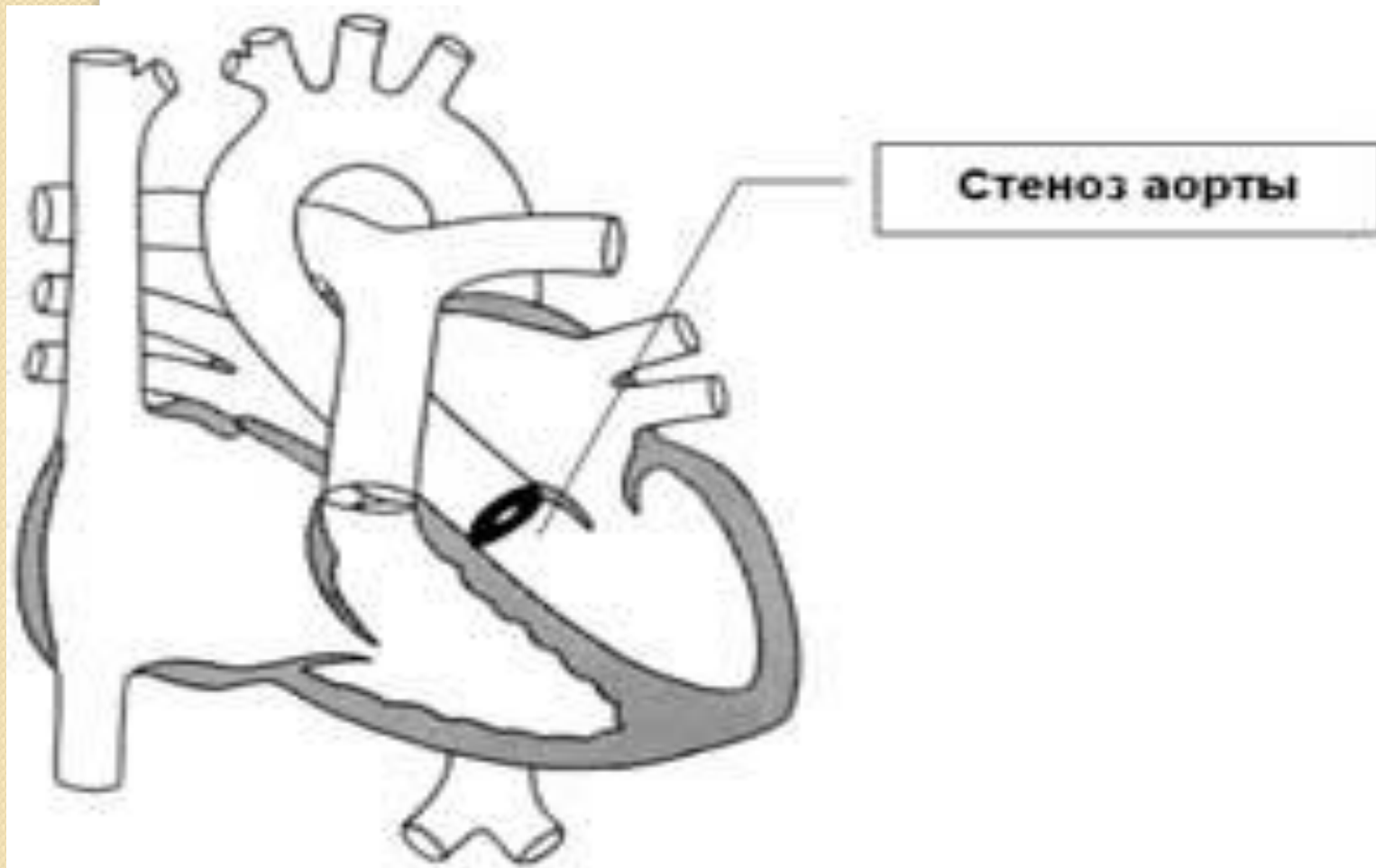
Д) Гипертрофия правого желудочка (как следствие затрудненного оттока крови из желудочка).

Нормальное сердце

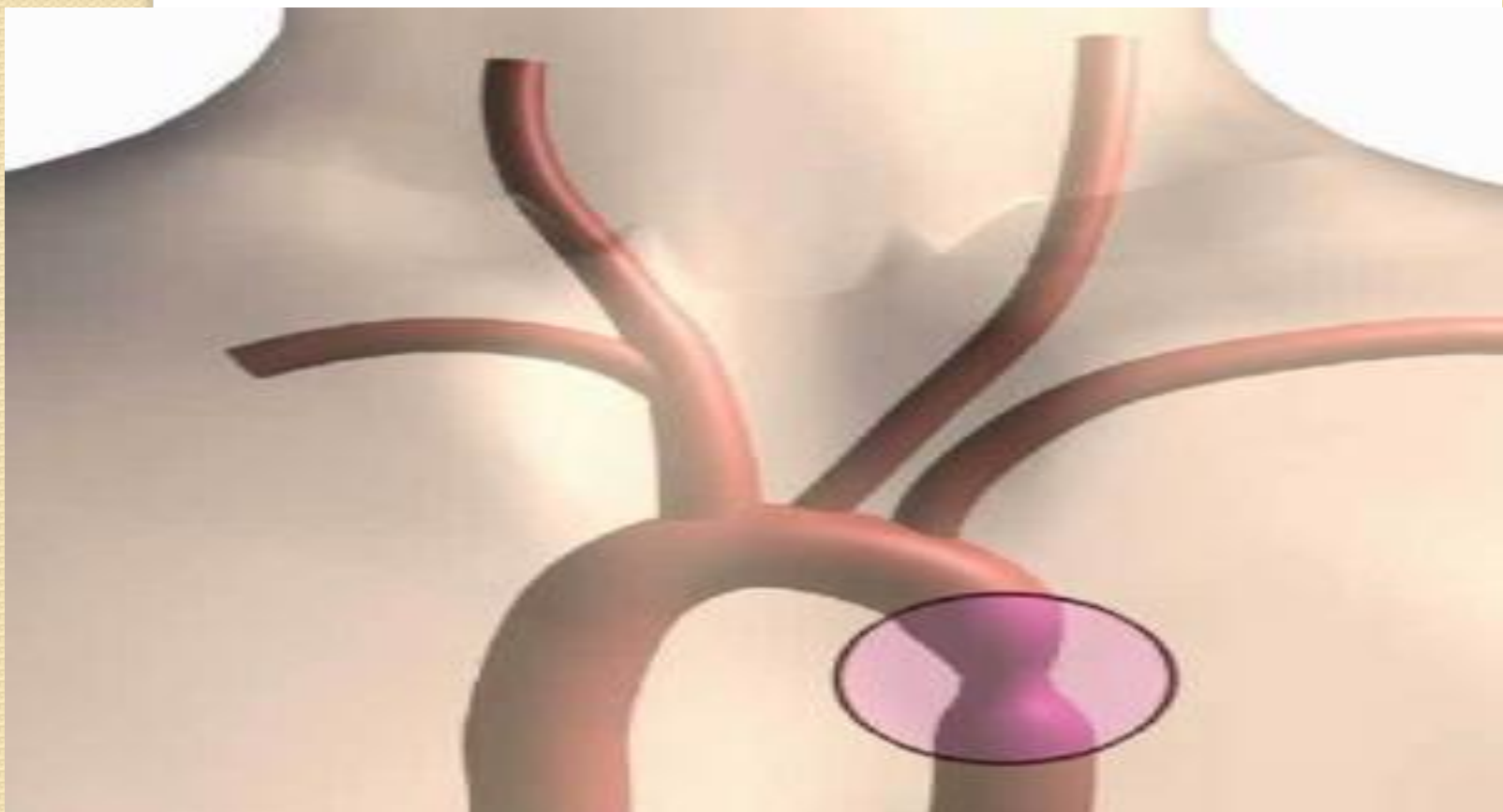


Аномалия Эбштейна





Стеноз устья аорты — сужение отверстия аортального клапана, препятствующее нормальному току крови из левого желудочка в аорту.



Коарктация аорты — врождённый порок сердца, проявляющийся сегментарным сужением просвета аорты.



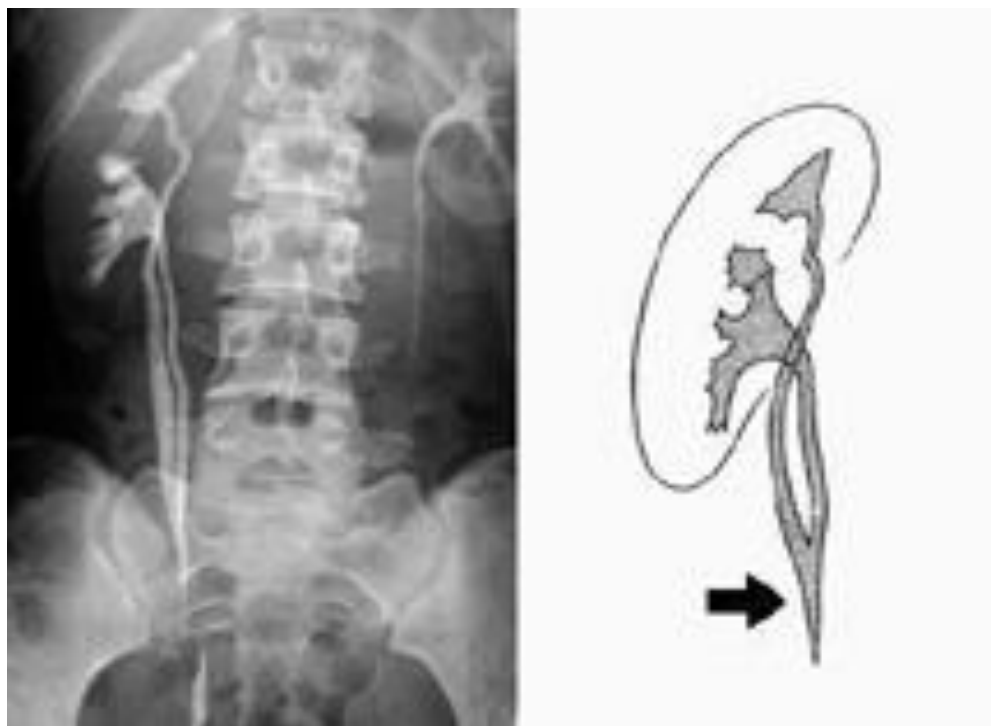
***ВРОЖДЕННЫЕ
АНОМАЛИИ
РАЗВИТИЯ ПОЧЕК***

КЛАССИФИКАЦИЯ

- 1) **Аномалии количества:** агенезия, удвоение (полное и неполное) и третья добавочная почка.
- 2) **Аномалии положения** представлены различными видами дистопии почек (высокая, низкая, перекрестная).
- 3) **Аномалии взаимоотношения** (сращение почек): **симметричные** формы сращения (подково- и галетообразная почка) и **асимметричные** формы (S-, L- и I-образные почки).
- 4) **Аномалии величины:** гипоплазия
- 5) **Аномалии структуры:** кистозные дисплазии

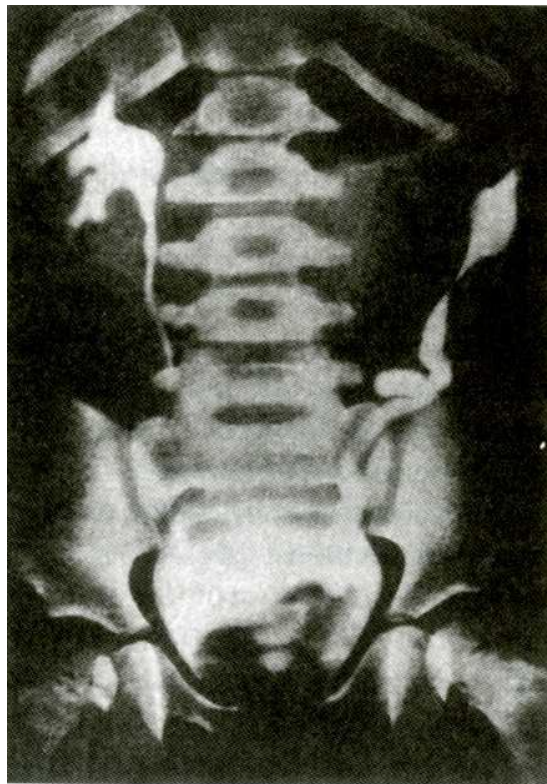
I. Аномалии количества

Неполное удвоение коллекторной системы почки и мочеточников справа

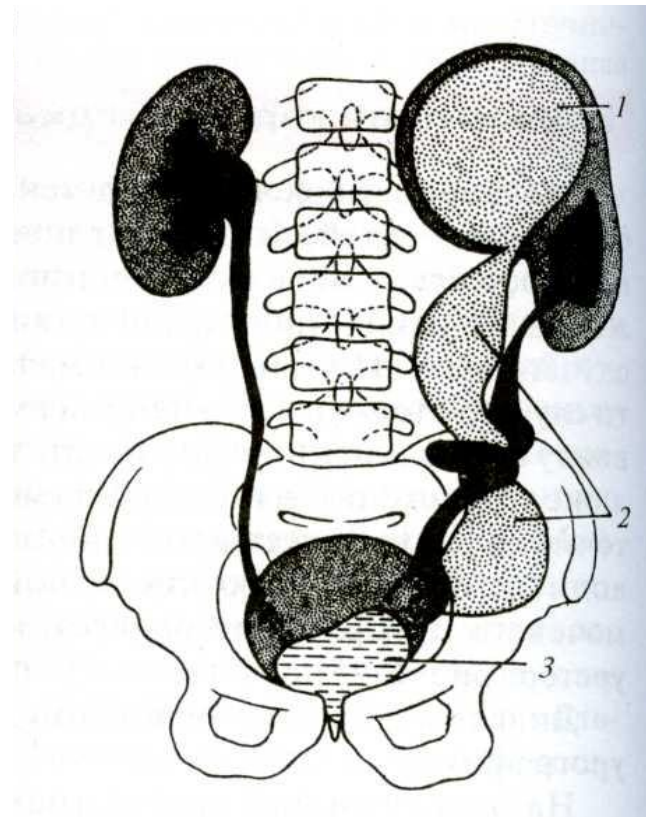


урограмма

Удвоение левой почки и мочеточника, стадия осложнений



Экскреторная урограмма

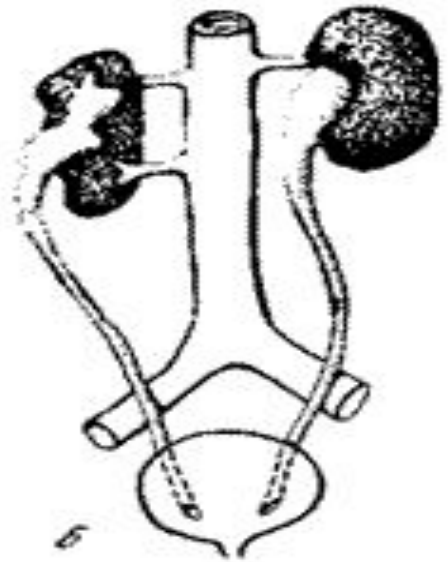
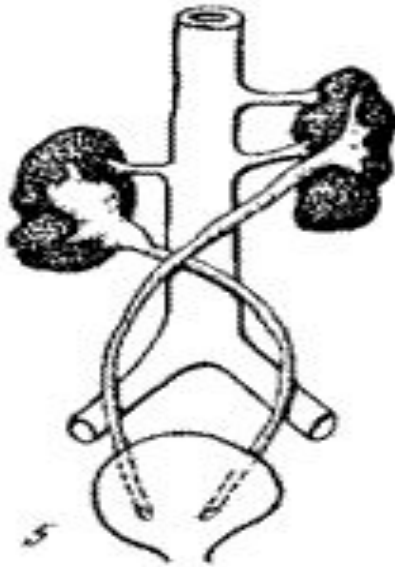
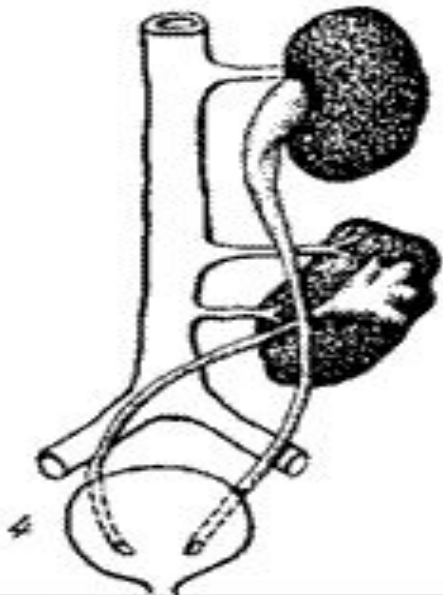
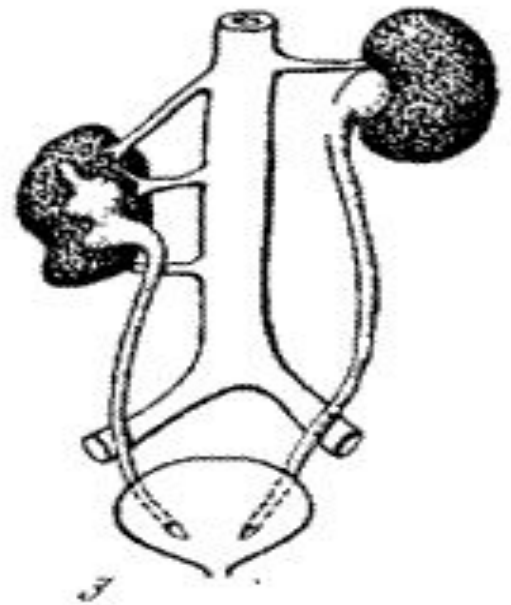
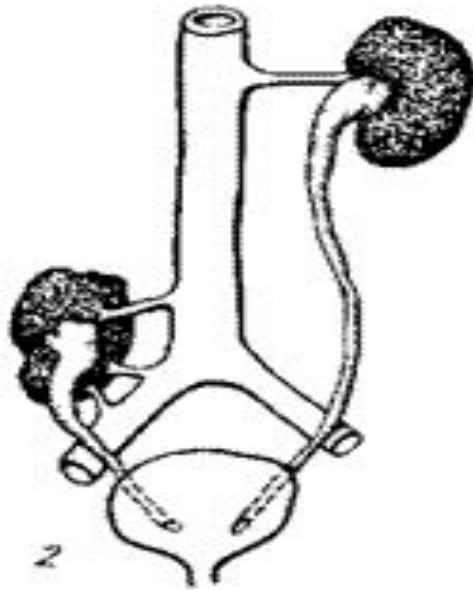
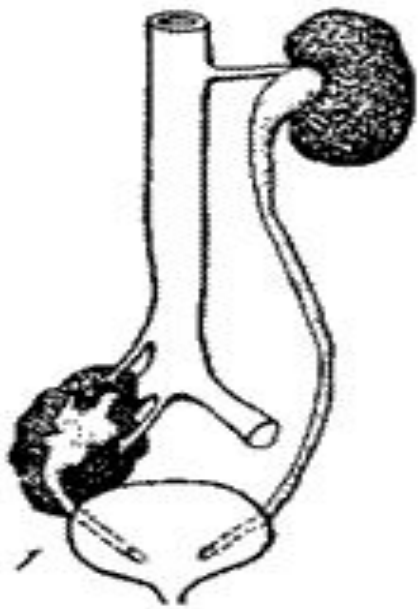


Схема

2. Аномалии положения

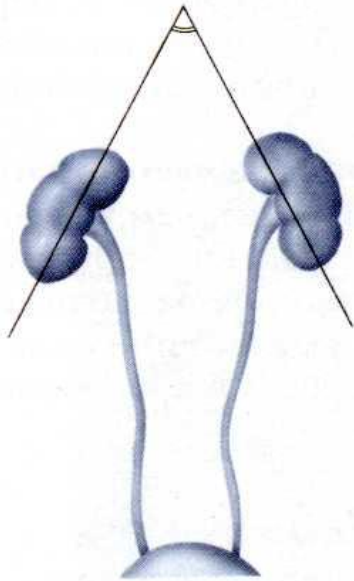
Различают высокую, низкую и перекрестную дистопию.

- К **высокой дистопии** относится *внутригрудная почка*.
- Разновидностями **низкой дистопии** являются *поясничная, подвздошная и тазовая*.

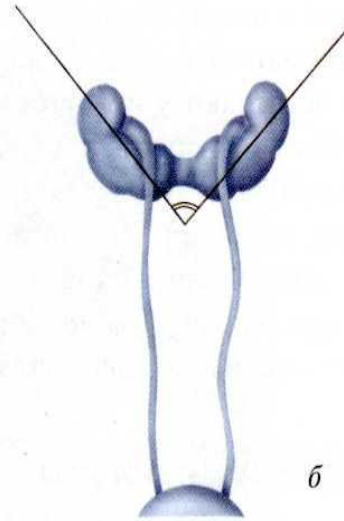


3. Аномалии взаимоотношения

Симметричные формы сращения: подковообразная и галетообразная



В норме

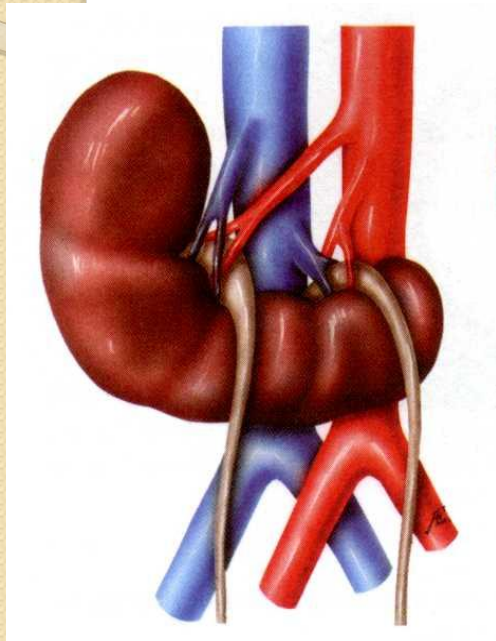


При подковообразной
почке



При галетообразной
почке

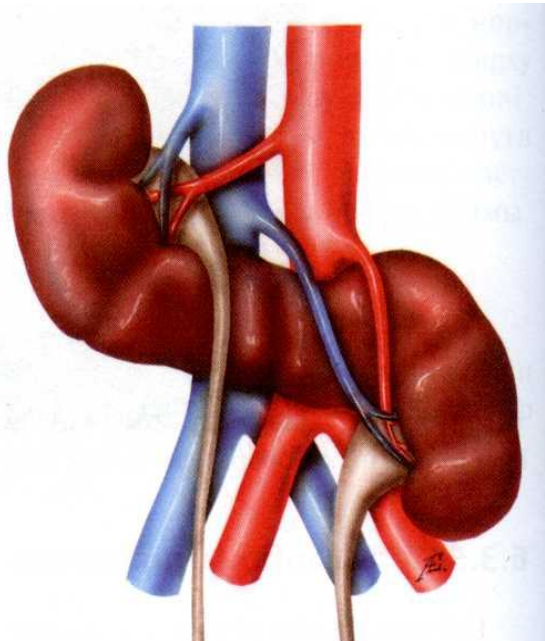
Асимметричные формы сращения



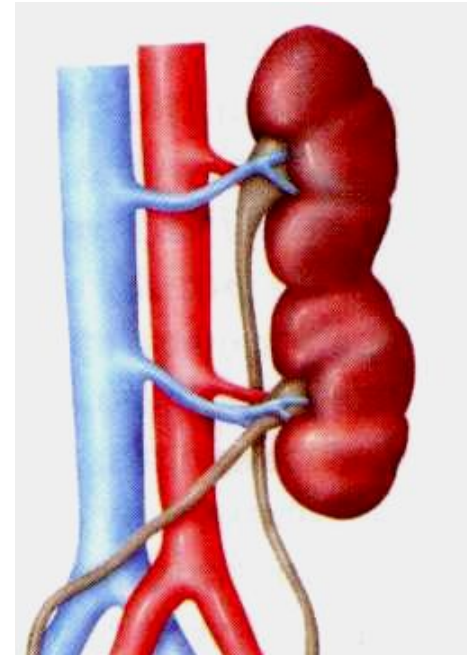
*L-образная
образная*

почка

почка



S-образная



I-

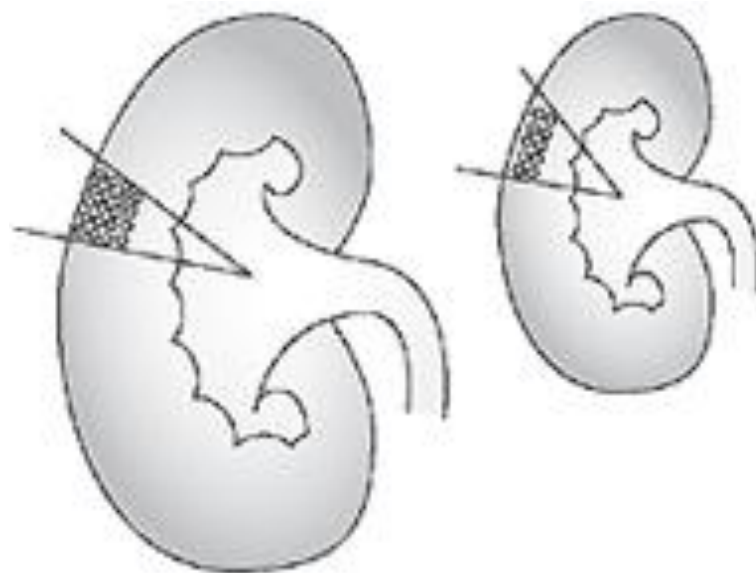
почка

4. Аномалии величины

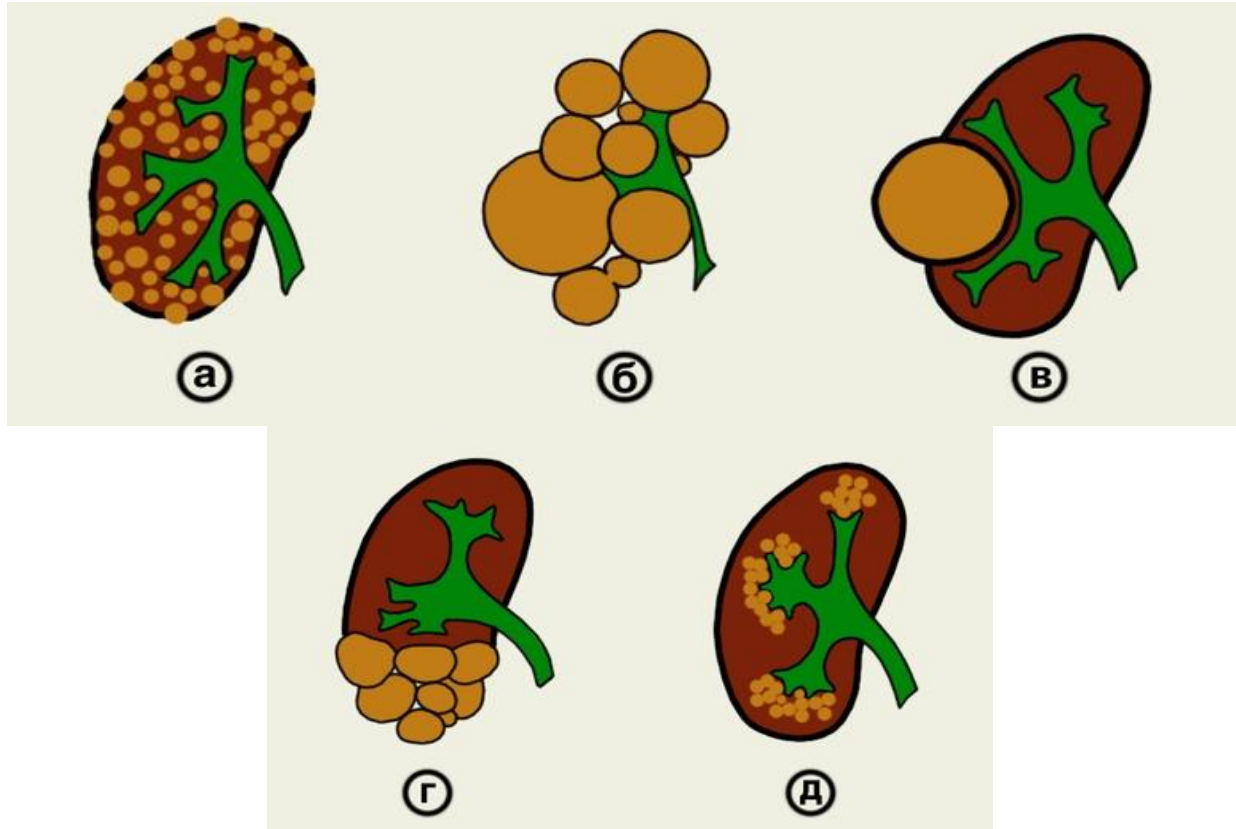
При этой аномалии почка нормальной формы и структуры, но меньшего размера. Функция почки нормальная. Проявления гипоплазии обычно встречаются при присоединении к ней инфекции, когда развивается пиелонефрит.

Три формы гипоплазии:

- *Простая форма;*
- *Гипоплазия с олигонефрией;*
- *Гипоплазия с дисплазией.*

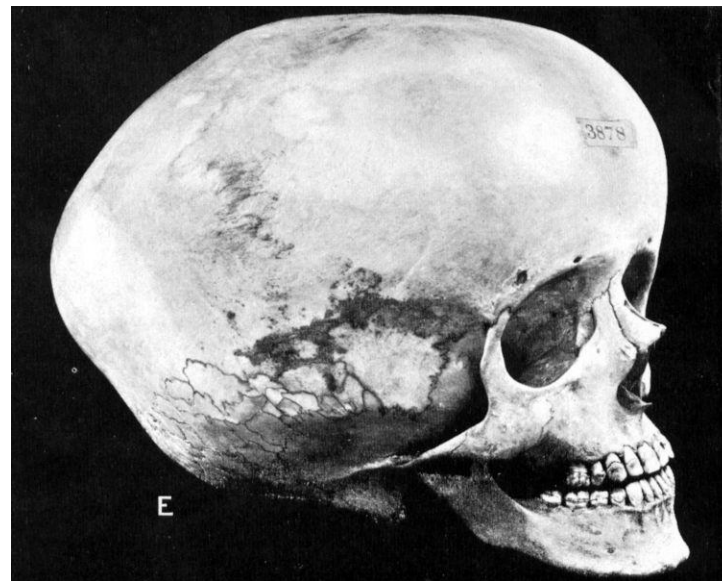


5. Аномалии структуры



а — поликистоз; б — мультикистоз;
в — солитарная киста; г — мультилокулярная киста; д — губчатая почка

*Врожденные пороки развития
центральной нервной системы.*



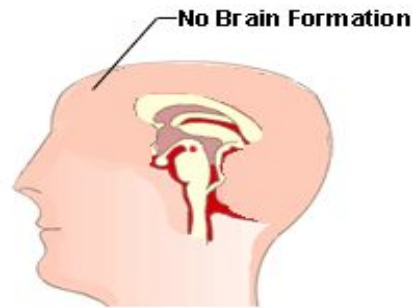
Anencephalus.

- При этом врожденном пороке отсутствуют оба полушария головного мозга, а продолговатый и спинной мозг нормально развиты. При таком пороке нет черепного покрова и голова таких новорожденных похожа на голову жабы или кошки. Часто этот порок сочетается с другими врожденными пороками. Дети нежизнеспособны и погибают в первые часы или дни после рождения, но они могут глотать, плачут и реагируют на кожные раздражения.

Normal

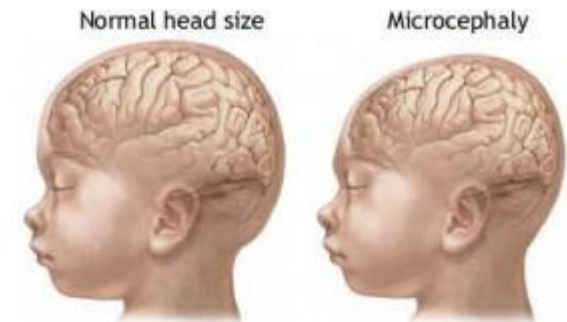
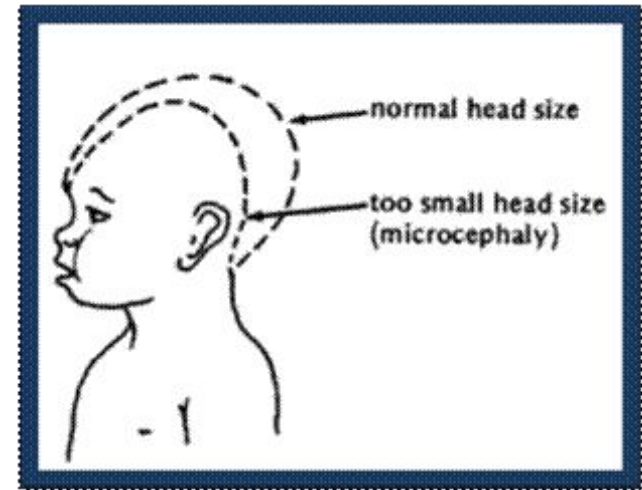


Anencephaly



Microencephalus.

- Речь идёт о недоразвитии головного мозга с последующей микроцефалией. Черепная часть головы мала, а лицевая - нормально развита. Средняя часть лица несколько выдается вперед. Голова напоминает голову птицы.
- Клинические симптомы зависят от степени недоразвития головного мозга. Мышечный тонус конечностей, как правило, повышен, сухожильные рефлексы оживленные, у таких детей нередко наблюдаются судороги. Мочеиспускание и дефекация нормальны. Дети значительно отстают в умственном развитии.
- Лечение безрезультатно.



Megalencephalus.

Врожденный порок, при котором наблюдается, общее увеличение мозга по форме и величине. Голова такая же, как при гидроцефалии. Дети слабоумные.

Другие аномалии мозга:

- *микрогирия (microgyria)* - мозг с малым количеством извилин,
- *агирия* - отсутствует извилин.
- *может отсутствовать мозолистое тело (corpus callosum).*

Эти аномалии сопровождаются судорогами, олигофренией.

Клинически они не разграничиваются.



Encephalocele.

Речь идет о выбухании мозга и мозговых оболочек через черепные щели. В зависимости от содержания различают:

- *Meningocele* - выпячивание только мозговых оболочек со спинномозговой жидкостью.
- *Encephalomeningocele* - выбухание мозга и мозговых оболочек.
- *Encephalocystocele* - выбухание мозговой субстанции, оболочек мозга и части мозгового желудочка. Встречается в сочетании со всеми другими формами.



Для этих врожденных пороков характерно:

- 1) расположение между двумя костями;
- 2) изменение величины при плаче;
- 3) безболезненность при плаче;
- 4) пульсации;
- 5) тенденция к быстрому росту;
- 6) нередко у детей наблюдаются судороги как следствие сопутствующей гидроцефалии.

Небольшие пороки могут протекать совсем бессимптомно, а большие сопровождаются тяжелыми мозговыми явлениями и параличами, приводящими иногда к смерти. Если кожный покров над ними тонкий, может наступить прободение и дополнительное инфицирование, вызывающее гнойный менингит. Прогноз при таком осложнении очень плохой.

Лечение:

- Лечение хирургическое.
- При небольших, хорошо покрытых кожей энсепhalocele оперативное лечение предпринимают в конце первого года жизни ребенка.
- При больших, быстро растущих кистообразных опухолях на тонкой ножке, при узком отверстии и тонкой коже в случае опасности прободения и при неудобстве правильного ухода за новорожденным оперативное лечение может быть проведено еще в первые недели после рождения.
- После таких операций часто развивается вторичная гидроцефалия, приводящая к смерти.

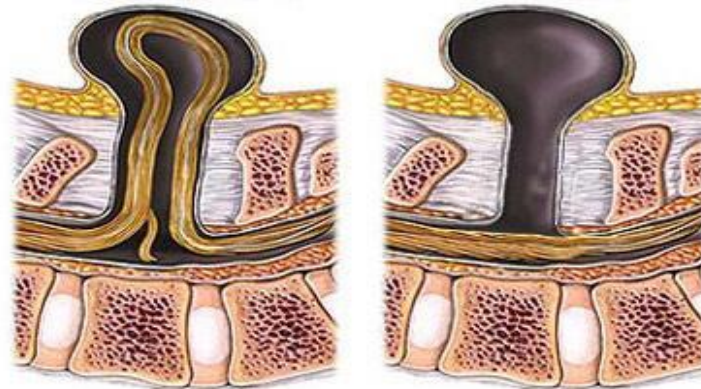
Spina bifida -

- врожденный порок, при котором существует расщелина дужек одного или нескольких позвонков с выпадением наружу мозговых оболочек и мозгового вещества.



В зависимости от содержания и здесь различают три формы:

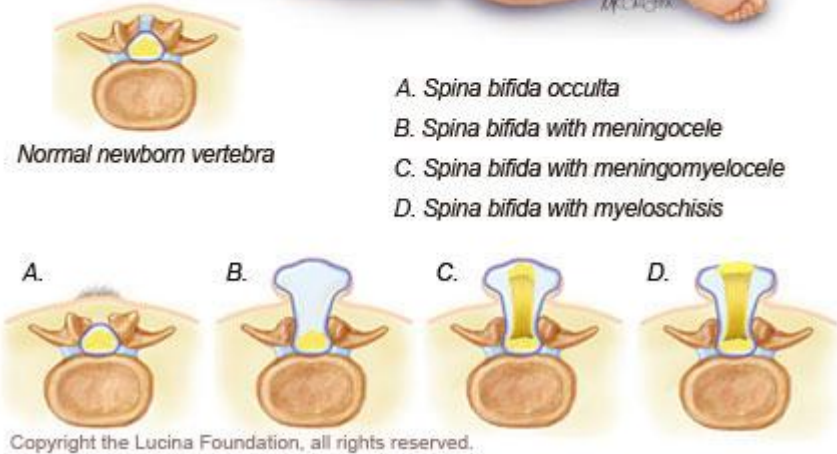
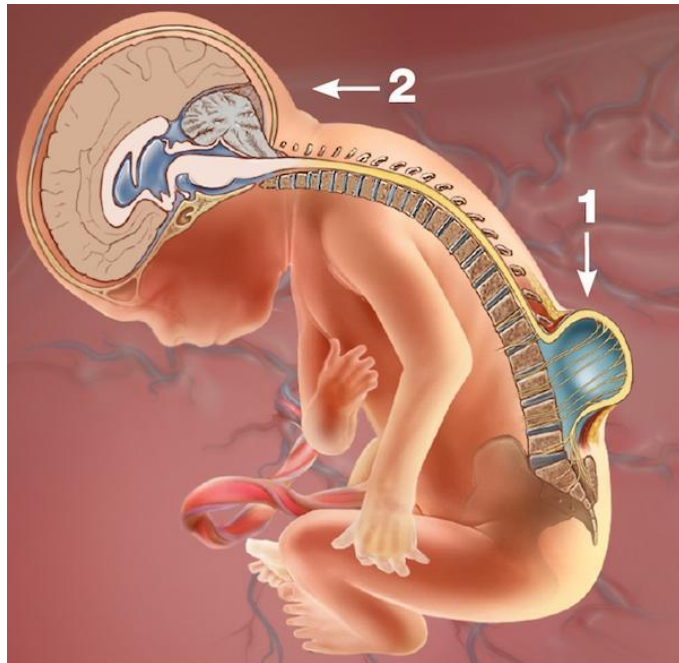
- 1. Meningocele, при котором выпадают только мозговые оболочки. Кистозная опухоль содержит спинномозговую жидкость. Стенка ее образована *ра mater* и покрыта кожей. Менингоцеле может быть на ножке и на широком основании. Кожа около менингоцеле обычно покрыта густым волосяным покровом. Нервные нарушения отсутствуют.
- 2. Myelomeningocele - здесь опухоль содержит не только мозговые оболочки, но и мозговое вещество.



Миеломенингоцеле

Менингоцеле

- 3. Myelocystocele - наиболее тяжелая форма, при которой центральный канал открыт и дорсальная часть спинного мозга выступает наружу.



- Последние две формы сопровождаются парезами и параличами нижних конечностей, паралитическими деформациями, деформациями стоп, расстройствами дефекации и мочеиспускания, выпадением прямой кишки или матки, нарушениями чувствительности, трофическими язвами и др. В большинстве случаев кожа при этих формах совсем тонкая и через нее просвечивается содержимое кистозной опухоли, существует ясно выраженная флюктуация. Практически эти формы почти всегда сопровождаются и гидроцеле.

Лечение:

- Лечение состоит в наложении сухих стерильных повязок, предохраняющих от травм и инфекций. При чистом менингоцеле показано хирургическое лечение. При разрыве грыжевого мешка или при опасности прободения тонкой стенки его оперативное лечение может быть проведено еще в первые дни после рождения. С операцией не следует спешить при менингоцеле, покрытом нормальной кожей, а также при менингоцеле без ясно выраженных параличей и при отсутствии инконтиненции. В этих случаях оперативное лечение может быть предпринято не ранее конца первого года жизни. В этот период ожидается и меньше осложнений, так как уменьшается опасность ранения нервов. Локализация менингоцеле также имеет значение. После операции нередко развивается гидроцефалия.

Spina bifida occulta.

- Эта аномалия сопровождается расщеплением дужек позвонков, но без выпячивания опухоли наружу. Наиболее характерная локализация - пояснично-крестцовая область. На этом месте кожа утолщена, покрыта густым волосяным покровом, западает в виде ямочки и окружена плоскими родимыми пятнами. Этот врожденный порок иногда сопровождается деформацией конечностей. Клинически проявляется незначительными парезами нижних конечностей, а позднее слабостью сфинктеров с ночным недержанием мочи.

