МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра детской хирургии

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРЮШНОЙ СТЕНКИ. ОМФАЛОЦЕЛЕ

Минск, БелМАПО
2022

УДК 617.55-007-053.1(075.9)
ББК 54.57+57.33я73
В 82

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия НМС Государственного учреждения образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования»
протокол № 9 от 29.12.2021

Авторы:

Троян В.В., заведующий кафедрой детской хирургии БелМАПО, д.м.н., доцент

Новицкая С.К., старший преподаватель кафедры детской хирургии БелМАПО,

Воронецкий А.Н., доцент кафедры детской хирургии БелМАПО, к.м.н.

Дергачев А.В., профессор кафедры детской хирургии БелМАПО, д.м.н., профессор

Рецензенты:

Свирский А.А., заместитель директора ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», к.м.н., доцент

Кафедра детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

В 82 **Врожденные** пороки развития брюшной стенки. Омфалоцеле : учеб.-метод. пособие / В.В. Троян [и др.] – Минск : БелМАПО, 2022. – 28 с. : ил.

ISBN 978-985-584-704-6

В учебно-методическом пособии представлены современные данные о этиологии, клинике, диагностике и лечении порока развития брюшной стенки - омфалоцеле. Особое внимание уделено способам ранней диагностики и лечения у новорожденных детей. Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по специальности «Детская хирургия» (дисциплина «Абдоминальная хирургия новорожденных и детей старшего возраста»), а также слушателей повышения квалификации из числа врачей-педиатров, врачей-детских хирургов, врачей-педиатров-неонатологов.

УДК 617.55-007-053.1(075.9)
ББК 54.57+57.33я73

ISBN 978-985-584-704-6

© Троян В.В. [и др.], 2022
© Оформление БелМАПО, 2022

ВВЕДЕНИЕ

Омфалоцеле (omphalocele), эмбриональная грыжа, грыжа пупочного канатика, плодная грыжа, exomphalus – это тяжелый врожденный порок развития, который возникает в результате нарушения внутриутробного поворота средней кишки и замыкания передней брюшной стенки.

Впервые патология была описана в 16 веке французским военным хирургом Амбруазом Паре.

Для омфалоцеле характерны центральный дефект в области пупочного кольца, грыжевой мешок в виде пуповинных оболочек, переходящих в пупочный канатик и грыжевое содержимое в виде различных органов брюшной полости. В зависимости от размеров грыжи и сроков ее возникновения, в грыжевом мешке могут находиться петли тонкой и толстой (средней) кишки, желудок, печень. Следует отметить, что содержимым грыжевого мешка могут быть практически все органы брюшной полости.

Порок встречается с частотой примерно 1 на 5000 новорожденных, несколько чаще у мальчиков. Тип наследования предположительно аутосомно-доминантный и сцепленный с Х-хромосомой.

Омфалоцеле часто, более чем в 50% случаев, сочетается с другими серьезными пороками пищеварительного тракта, сердечно-сосудистой системы, мочеполовой сферы, скелетной мускулатуры и центральной нервной системы (S. Shuster 1995). Это сильно влияет на результаты лечения.

Пренатальная диагностика омфалоцеле в настоящее время возможна при ультразвуковом исследовании (УЗИ) плода, обычно с 16-18 недели гестации. Пренатальная диагностика заболевания и сопутствующей патологии позволяет выбрать правильную тактику ведения беременности и родов.

Лечение омфалоцеле может быть консервативным или оперативным, проходить в один или несколько этапов. Следует отметить, что порок считается курабельным. При правильно и своевременно проведенном лечении, отсутствии тяжелой сопутствующей патологии обычно наступает полное выздоровление. Летальность при омфалоцеле прямо зависит от доношенности ребенка, размеров грыжи, разрыва оболочек, сопутствующих хромосомных заболеваний и пороков развития и составляет 30-40%. Дети, которые не имеют этих проблем, как правило, хорошо растут и не отстают в своем развитии от сверстников.

Таким образом, ранняя диагностика и правильно выбранный способ лечения, своевременная коррекция сопутствующих пороков, позволяют значительно улучшить исходы этого заболевания.

Этиология и патогенез

Для омфалоцеле характерны центральный дефект в области пупочного кольца, грыжевой мешок в виде пуповинных оболочек, переходящих в пупочный канатик и грыжевое содержимое в виде различных органов брюшной полости.

Рис.1. Омфалоцеле

Оболочки грыжевого мешка состоят из амниона, Вартонова студня и первичной недифференцированной брюшины. В зависимости от размеров грыжи и сроков ее возникновения, в грыжевом мешке могут находиться петли тонкой и толстой (средней) кишки, желудок, печень. Следует отметить, что содержимым грыжевого мешка могут быть практически все органы брюшной полости, а при сопутствующих дефектах диафрагмы даже сердце и легкие. Всегда имеется несостоявшийся поворот кишечника. Мышцы живота обычно сформированы правильно, но недоразвиты. Объем брюшной полости снижен.

Возникновение омфалоцеле связывают с двумя моментами. Это нарушение процесса внутриутробного вращения кишечника, задержки его на стадии «физиологической пуповинной грыжи», образующейся на 5 неделе гестации и нарушения процесса замыкания брюшной стенки в области пупочного кольца (Рис. 2). Эти нарушения происходят на 2-м этапе внутриутробного поворота кишечника, когда он возвращается в брюшную полость, обычно между 6 и 10 неделями гестации, то есть до 3 месяцев внутриутробного развития. В этих случаях формируется эмбриональная грыжа. Для нее характерно плотное сращение первичной брюшины с глиссоновой капсулой печени. В более поздние сроки образуются так называемые плодные грыжи, когда грыжевой мешок уже выстлан изнутри сформированной брюшиной и не имеет сращений с печенью. Описаны и смешанные формы эмбриональных и плодных грыж. Таким образом, у ребенка с омфалоцеле к моменту рождения часть органов располагается вне брюшной полости, в оболочках пупочного канатика.

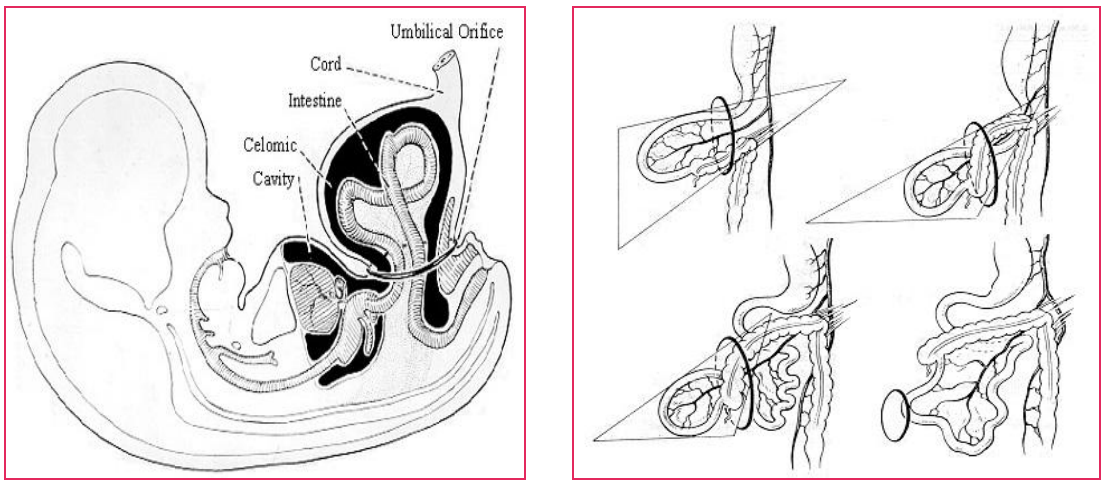


Рис. 2. Внутриутробный поворот кишечника (пояснения в тексте)

Брюшная стенка формируется из 4 складок мезенхимы, цефальной, каудальной и двух латеральных, которые смыкаются в области пупочного кольца. При задержке развития цефальной складки возникают эпигастральные грыжи, каудальной – грыжи гипогастральные. Эти грыжи различают по месту отхождения пупочного канатика – ниже или выше грыжевого выпячивания.

Порок встречается с частотой примерно 1 на 5000 новорожденных, несколько чаще у мальчиков. Тип наследования предположительно аутосомно-доминантный и сцепленный с Х-хромосомой. У первенцев омфалоцеле наблюдается редко, чаще у детей от 2–3-й беременности. Недоношенными дети бывают реже, чем при гастрошизисе.

Сопутствующие заболевания и пороки развития.

Омфалоцеле часто, более чем в 50% случаев, сочетается с другими серьезными пороками пищеварительного тракта, сердечно-сосудистой системы, мочеполовой сферы, скелетной мускулатуры и центральной нервной системы (S. Shuster 1995), что сильно влияет на результаты лечения.

У детей омфалоцеле возможны тяжелые хромосомные нарушения, такие как трисомии 13-15, 16-18 и 21 пар хромосом, болезнь Дауна. Эмбриональная грыжа входит в состав хромосомного синдрома Видемана-Беквита или синдрома EMG, включающего омфалоцеле, иногда пупочную грыжу, макроглоссию, висцеромегалию (Рис. 3). У новорожденных часто развивается гипогликемия вследствие гиперплазии клеток поджелудочной железы, а в последующем они склонны к злокачественным заболеваниям: опухоли Вильмса, нейробластоме, адренокортикальным опухолям.

Рис. 3. Синдром Видемана-Беквита

Хромосомные нарушения чаще встречаются при омфалоцеле малых размеров, которые не содержат в грыжевом мешке печень.

Характер сопутствующих пороков развития во многом зависит от вида грыжи.

При эпигастральных грыжах или синдроме «верхней срединной линии» встречаются пороки развития верхних отделов брюшной полости, диафрагмы, грудины и грудной клетки – диафрагмальные грыжи, расщелины грудины, врожденные пороки сердца, обычно дефекты перегородок и другие. Может иметь место пентада Кантрелла - тяжелый порок развития, который включает в себя эпигастральное омфалоцеле, переднюю диафрагмальную грыжу, расщелину дистального сегмента грудины, дефект диафрагмального сегмента перикарда, смещение сердца книзу, врожденные сердечные аномалии, обычно дефекты межжелудочковой перегородки (Рис. 4). Может иметь место дивертикул левого желудочка, который иногда свисает в грыжевой мешок. Летальность при этом пороке достигает 75-90 %.

Рис. 4. Пентада Кантрелла

При гипогастральной грыже или синдроме «нижней срединной линии», могут иметь место пороки мочеполовой системы, атрезия ануса, толстой кишки, клоака, удвоение аппендикса и толстой кишки, липоменингоцеле или менингомиелоцеле, экстрофия мочевого пузыря, дефекты крестца. У мальчиков часто наблюдается недоразвитие наружных половых органов, что может вызвать ошибки при определении пола новорожденного. Дети с гипогастральной грыжей редко имеют пороки сердца или диафрагмальные грыжи, а миеломенингоцеле редко осложняется гидроцефалией.

Рис. 5. Синдром «нижней срединной линии». Синдром OEIS

Гипогастральная грыжа является составной частью, так называемого синдрома OEIS, который включает в себя омфалоцеле, экстрофию мочевого пузыря, атрезию ануса и спинальные дефекты.

Пренатальная диагностика.

Пренатальное обследование должно включать в себя подробное выяснение семейного и акушерско-гинекологического анамнеза.

Омфалоцеле следует подозревать в случае повышения уровня альфафетопротеина в сыворотке крови беременной женщины. Во время второго триместра альфафетопротеин повышается в 2 раза у 80 % этих женщин. Но это меньше, чем при гастрошизисе, при котором альфафетопротеин повышается в 2 раза у 99 % женщин. По-видимому, это связано с тем, что оболочки омфалоцеле ограничивает диффузию фетального альфафетопротеина в кровь матери.

Пренатальная диагностика омфалоцеле в настоящее время осуществляется при ультразвуковом исследовании (УЗИ) плода. Брюшную полость плода можно увидеть на УЗИ уже на 10-й неделе беременности, а к 13-й неделе кишечник в норме должен возвратиться в брюшную полость. После этого, обычно с 16-18 недели гестации, возможна дородовая УЗИ

диагностика порока. Повторные УЗИ проводят во 2-м триместре 1 раз в месяц, в 3-м триместре – еженедельно. Это наиболее информативный метод, позволяющий контролировать развитие плода.

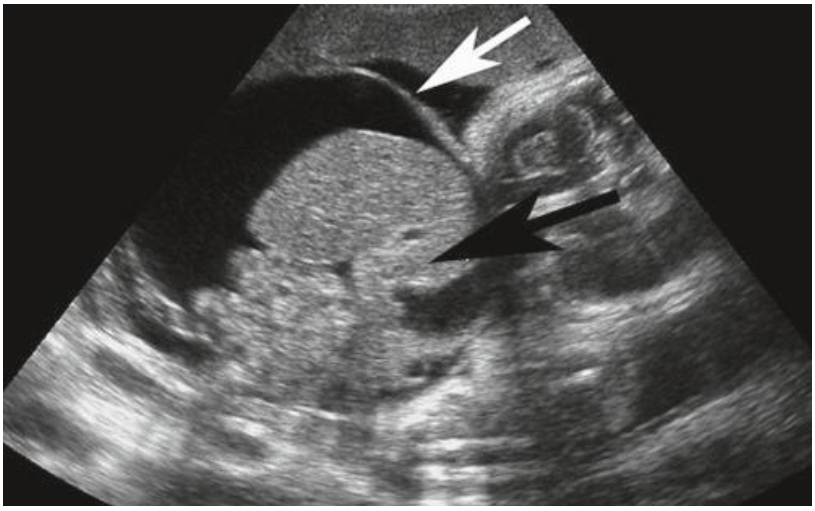


Рис. 6. Пренатальное УЗИ плода при омфалоцеле больших размеров. Внебрюшное расположение печени отмечено черной стрелкой. Покрывающая омфалоцеле мембрана обозначена белой стрелкой.

Главным признаком омфалоцеле на УЗИ является расположение кишечных петель плода вне его брюшной полости. Омфалоцеле определяется как образование, расположенное в центре и кпереди от фасции брюшной стенки. Образование состоит из мешка или мембраны, которое содержит кишечные петли, иногда желудок и печень (Рис. 6). Мешок состоит из внутреннего перитонеального слоя и наружного амниотического, между которыми расположен Вартонов студень. Пупочный канатик, который может определяться при допплеровском исследовании, соединен с грыжевым мешком. Большой считается грыжа более 5 см. в диаметре, и которая содержит печень. В мешке может определяться внутрипеченочный отдел пупочной вены. Если в грыжевом мешке, вне брюшной полости определяется печень, это значит, что грыжа имеет большие размеры и матери может потребоваться кесарево сечение.

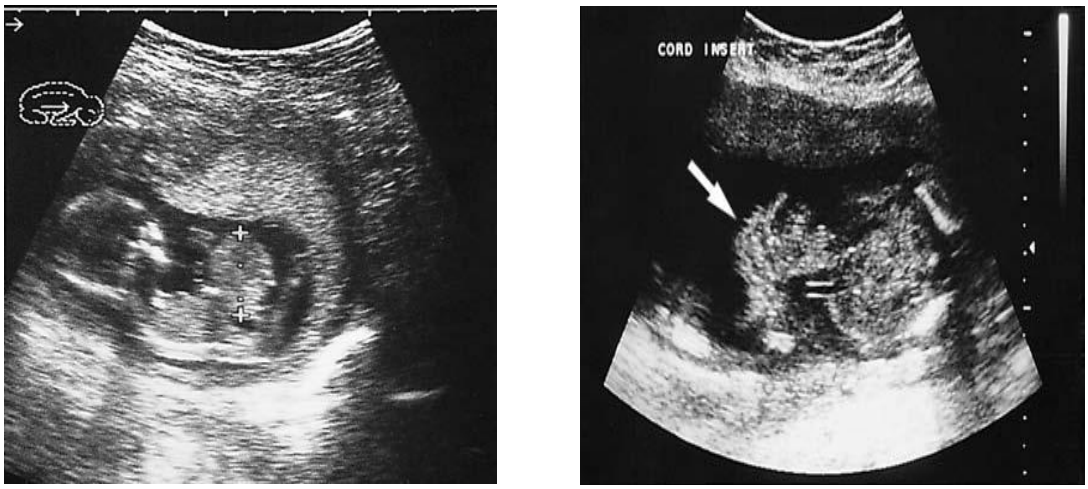
При установлении или подозрении на омфалоцеле, особенно если грыжа большая, необходимо обследование на другие пороки развития. Сопутствующие пороки можно выявить на УЗИ, в частности УЗИ сердца плода показано для выявления значительных кардиальных пороков.

В дополнение к УЗИ плода, может быть рекомендован амниоцентез и исследование амниотической жидкости на альфафетопротеин. Повышенное содержание альфафетопротеина может иметь место при омфалоцеле даже при отсутствии дефектов ЦНС. При фетоскопии производят забор крови

плода для исследования на хромосомную патологию. Это особенно показано, если матери более 35 лет. В этом возрасте риск трисомии плода в 2-3 раза выше, чем у молодых женщин.

Ранее выявление омфалоцеле позволяет решить вопрос о сохранении или прерывании беременности. Следует отметить, что данный порок считается абсолютно курабельным. Поэтому прерывание беременности можно рекомендовать, только если имеются тяжелые сочетанные пороки других органов и систем, или при кариотипировании выявляется тяжелая генетическая патология.

Омфалоцеле можно дифференцировать от гастрошизиса по локализации дефекта и наличии грыжевого мешка. Для омфалоцеле характерны гладкие контуры, покрывающего грыжу, эхогенного мешка, от которого отходит пупочный канатик. При гастрошизисе имеются эхографически неровные контуры кишечных петель, расположенных на некотором расстоянии от пупочного канатика (Рис. 7). Однако при внутриутробном повреждении грыжевого мешка омфалоцеле трудно отличить от гастрошизиса. Дифференциальной УЗИ диагностике, в данном случае, может помочь определение места внедрения пупочного канатика, расположения печени и внутрипеченочного отдела пупочной вены.



а). б).

Рис 7. а). Омфалоцеле и б). Гастрошизис при ультразвуковом исследовании плода

Ценным дополнением УЗ-исследованию является МРТ плода, которое дает лучшую визуализацию структур и помогает в диагностике сопутствующих аномалий (Рис. 8).

Рис. 8. Пренатальное МРТ с высоким разрешением. Омфалоцеле больших размеров.
Покрывающая омфалоцеле мембрана обозначена белой стрелкой.
На внебрюшное расположение печени указывает черная стрелка.

Клиническая картина

Диагностика омфалоцеле после рождения ребенка не вызывает затруднений. Определяется грыжевое выпячивание строго в области пупка. Через прозрачные белесые оболочки грыжевого мешка видны органы брюшной полости, обычно петли кишечника и часть печени. Дефект брюшной стенки у основания грыжи может быть небольшим, до 1 см или достигать 10 см и более. Размеры дефекта не всегда пропорциональны грыжевому выпячиванию. По границе грыжевого мешка и передней брюшной стенкой имеется выраженный кожный валик. Кожа иногда может заходить на грыжевое выпячивание и частично покрывать его.

Ошибки диагностики возможны при грыжах малых размеров, когда утолщению основания пуповины не придают должного значения и при ее перевязке пережимают содержимое мешка, обычно кишечную петлю. Поэтому после рождения ребенка следует внимательно осмотреть пуповину и при утолщении ее основания накладывать лигатуру или скобку на 4-5 см выше утолщения (Рис. 10).

Повреждения мешка, оболочек пуповины, описаны в 10-15 % случаев. Это может произойти внутриутробно, во время или после рождения. Чаще разрыв происходит при естественном родоразрешении у детей с большими или гигантскими омфалоцеле. В этом случае, в отличие от гастрошизиса, дефект брюшной стенки расположен строго в пупке, имеются остатки

грыжевого мешка, связанные с пупочным канатиком, петли кишечника изменены мало.

Классификация омфалоцеле

Существуют несколько классификаций омфалоцеле:

1. По размерам грыжевого выпячивания;
2. По размерам дефекта брюшной стенки;
3. По находящимся в омфалоцеле органам.

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

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

Согласно *классификации* С.Я. Долецкого, омфалоцеле могут быть следующих размеров:

• *Малые* – дефект до 4 см; выпячивание до 5см.;
• *Средние* - дефект 4-7 см; выпячивание 5-10 см.;
• *Большие* – дефект 7-10 см; выпячивание больше 10 см.

Омфалоцеле *малых* размеров или грыжа пупочного канатика (Рис.9):

1. Размер дефекта менее 4 см в диаметре;
2. Грыжевое выпячивание до 5см.;
3. В оболочках находятся 1-2 петли кишки;
4. Относительно часто сочетается с незараще нным желточным протоком.

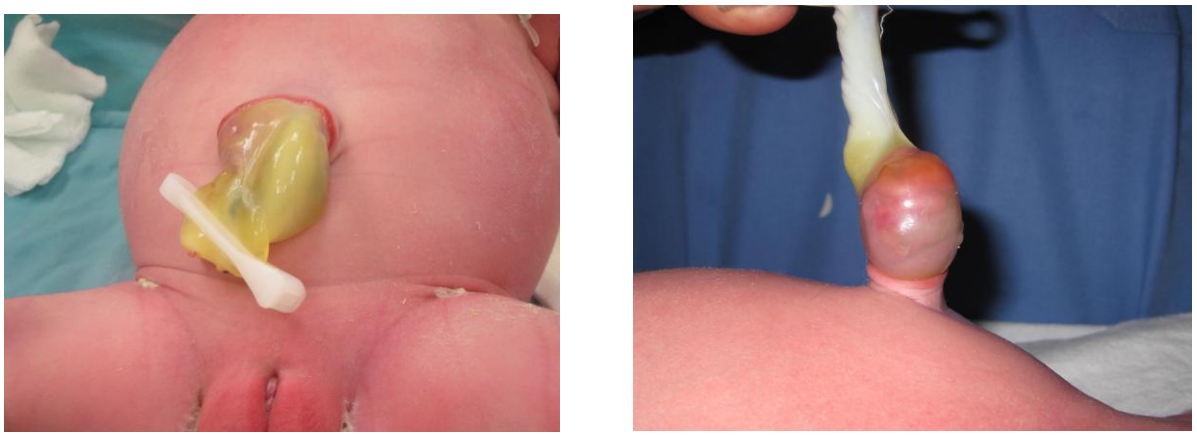


Рис. 9. Омфалоцеле малых размеров

Именно при этом пороке возможна ошибочная перевязка вместе с пуповинным грыжевым мешком кишечных петель. (Рис.10).

Рис. 10. Повреждение стенки кишки при низкой перевязке пуповины

Омфалоцеле *средних* размеров (Рис. 11, 12):

1. Размер дефекта 4-7 см.;
2. Грыжевое выпячивание 5-10 см.;
3. В оболочках пуповины находятся только полые органы.

Рис. 11. Омфалоцеле средних размеров.

Рис. 12. Омфалоцеле средних размеров. Через оболочки мешка видны только кишечные петли.

Омфалоцеле *больших* размеров (Рис. 13-15):

1. Размер дефекта брюшной стенки более 7 см.;
2. Грыжевое выпячивание более 10 см.;
3. В оболочках находятся полые органы и печень.

Рис. 13. Омфалоцеле больших размеров.

Рис. 14. Гигантское омфалоцеле при относительно малом дефекте брюшной стенки (по типу «песочных часов»)

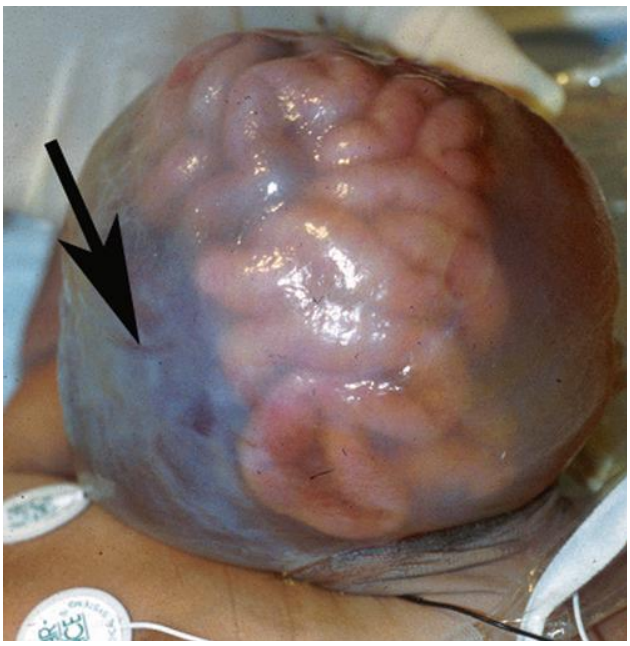


Рис. 15. Гигантское омфалоцеле. Через оболочки мешка видны кишечные петли и печень (черная стрелка).

Предоперационная подготовка.

При установлении порока пренатально мать должна быть изначально госпитализирована для родоразрешения в специализированный центр, имеющий в своем составе родильное отделение, отделения неонаталогии и детской хирургии. Родоразрешение следует проводить как можно ближе к сроку физиологических родов. Это нужно для того, чтобы дать больше возможностей для развития плода и, особенно, его легких. Метод родоразрешения выбирается индивидуально. При больших омфалоцеле рекомендуется кесарево сечение во избежание повреждения оболочек грыжевого мешка.

Если имели место преждевременные роды, или диагноз не был установлен пренатально, ребенок, после стабилизации состояния, должен быть переведен в учреждение здравоохранения, имеющее в своем составе отделение детской хирургии. Перевозку ребенка осуществляют в транспортном кювезе с температурой 37^{o}, влажность 100% и соблюдением всех правил транспортировки новорожденных.

Сразу после рождения ребенку устанавливают назогастральный зонд для профилактики аэрофагии и декомпрессии желудка. При необходимости выполняют интубацию трахеи. Назначают обезболивание, вводят витамин К и начинают инфузионную терапию.

При целых грыжевых оболочках выпячивание покрывают стерильной повязкой. Повязка не должна быть мокрой, чтобы не вызвать переохлаждения ребенка из-за испарения жидкости. При большом

выпячивании и относительно малом дефекте (грыжа по типу «песочных часов»), имеется опасность сдавления содержимого мешка в грыжевых воротах (Рис. 14). Такую нестабильную и подвижную грыжу следует фиксировать повязкой Kerlix или свернутой пеленкой, обернутой у основания грыжи и завязанной на спине ребенка.

Примерно 10-15 % детей с омфалоцеле рождается с поврежденными, разорванными оболочками. Эти больные очень чувствительны к гипотермии и гиповолемии. Имеются значительные потери жидкости вследствие испарения и опасность сепсиса вследствие обнажения кишечника. Ведение этих детей такое же, как и при гастрошизисе. Сразу после рождения нижнюю половину тела ребенка, вместе с выпавшим кишечником, следует поместить в стерильный пластиковый мешок. Можно использовать стерильную алюминиевую фольгу. Это позволяет снизить испарение жидкости, потери тепла и риск септических осложнений (Рис. 16).

Рис. 16. Пластиковый мешок при разрыве оболочек омфалоцеле

Потребности жидкости у детей с разрывом оболочек примерно в 2,5-3 раза выше, чем у нормальных новорожденных и составляют 60-80 мл/кг/сутки в первые 24 часа. Начинают инфузионную терапию в объеме 20 мл/кг 10% декстрозой и раствором Рингера в течение 30 мин. Затем назначают протеиновые фракции плазмы (10 мл/кг) и лактат Рингера в объеме 150-200 мл/кг/сутки. Эффективность инфузионной терапии оценивают по восстановлению сердечного ритма и нормальному мочеотделению. Для профилактики инфицирования назначают антибиотики.

После стабилизации состояния всем детям проводят полное обследование. Выполняют определение кариотипа, если это не было сделано ранее, и осуществляют консультацию генетика. Выполняют эхокардиографию и рентгенографию грудной клетки. Рентгенография, кроме

сопутствующих пороков, позволяет выявить удлиненную и узкую грудную клетку (“dog chest” deformity), что является признаком гипоплазии легких (Рис. 17). Для диагностики синдрома Видемана-Беквита немедленно выполняют анализ крови на глюкозу, который позже часто повторяют.

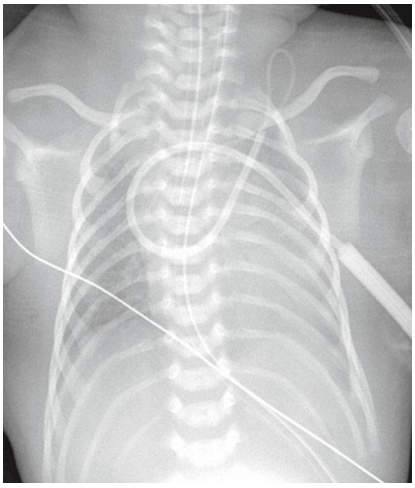


Рис. 17. Обзорная рентгенография грудной клетки у ребенка с большим омфалоцеле.
Определяется удлиненная и узкая грудная клетка, «dog chest deformity», что указывает на гипоплазию легких.

Лечение омфалоцеле.

Выбор метода лечения зависит от размеров омфалоцеле, состояния больного и возможностей того лечебного учреждения, где находится ребенок. Лечение может быть консервативным или оперативным, проходить в один или несколько этапов.

Выделяют следующие способы лечения омфалоцеле:

1. Хирургическое лечение:
   а) Радикальное закрытие дефекта;
   б) Этапные операции:
- Наложение заплаты на дефект апоневроза;
- Кожная пластика по Гроссу
- Использование мешка «Silo». Силопластика;
- Поэтапная перевязка грыжевого мешка;

2. Консервативное лечение омфалоцеле.

Хирургическое лечение.

Радикальное закрытие дефекта

Радикальному оперативному вмешательству, обычно на 2 сутки после рождения, адаптации и предоперационной подготовки, подлежат новорожденные с малыми и средними грыжами при хорошо сформированной

брюшной полости и отсутствии отягчающих факторов, таких как глубокая недоношенность, родовая травма, сепсис. Раннему вмешательству подлежат так же дети с нестабильными грыжами по типу «песочных часов». При разрыве оболочек ребенок нуждается в экстренной операции, опять же после стабилизации состояния.

При омфалоцеле малых и средних размеров, как правило, возможно оперативное лечение в один этап с иссечением оболочек, полным погружением органов в брюшную полость и пластикой дефекта передней брюшной стенки собственными тканями (Рис. 17, 19).

Рис. 18. До операции

Рис. 19. После операции

В этих случаях грыжевой мешок иссекают, проводят ревизию брюшной полости и коррекцию мальротации. Иногда при ревизии обнаруживают дивертикул Меккеля, который удаляют. Резецируют, если имеется, желточный проток. Производят деликатное мануальное растяжение брюшной стенки, погружение внутренних органов в брюшную полость и радикальное ее ушивание.

Если в грыжевом выпячивании находится печень, то внутренний слой грыжевого мешка обычно интимно связан с ее капсулой. Этот участок должен быть оставлен на месте, его не следует отделять от печени, а осторожно иссечь вокруг.

Этапные операции

При омфалоцеле больших размеров закрытие дефекта в один этап может быть затруднительным из-за значительных размеров грыжевого выпячивания и малого объема брюшной полости. В этих случаях погрузить органы в брюшную полость невозможно в связи с несоответствием объема брюшной полости размерам эвентрированных органов (висцеро-абдоминальная диспропорция). При насильственном погружении грыжевого содержимого создается высокое давление в брюшной полости и возникает синдром сдавления внутренних органов или «abdominal compartment syndrome». В результате нарушается подвижность диафрагмы и возникает дыхательная недостаточность, нарушается кровоток в сосудах, прежде всего венах,

брюшной полости, снижается венозный возврат к сердцу. Это приводит к олигурии, нарушению мезентериального кровотока и ишемии кишечника, цианозу и отеку нижних конечностей вследствие так называемого «синдрома нижней полой вены». Все это быстро приводит к необратимым изменениям в организме и летальному исходу. Контролировать изменения внутрибрюшного давления можно используя желудочный зонд или мочевой катетер. Давление в брюшной полости не должно превышать 15-20 мм. Hg, (около 18 см. H_2O), а центральное венозное давление 4 мм. Hg. Признаком высокого внутрибрюшного давления также является необходимость проводить ИВЛ с давлением более 40 мм. Hg на вдохе. Во время погружения органов необходимо следить за изменением цвета нижних конечностей ребенка. При появлении тревожных признаков следует распустить уже наложенные швы и отказаться от радикальной пластики брюшной стенки. В этом случае показана этапная пластика передней брюшной стенки и отсроченная радикальная операция.

Наложение заплаты на дефект апоневроза

После иссечения оболочек омфалоцеле, некоторые хирурги предпочитают наложить на апоневроз заплату и выполнить кожную пластику. Для пластики дефекта можно использовать искусственные материалы Гортекс, Мартекс, консервированную твердую мозговую оболочку и т. д. В последнее время с этой целью часто применяют пластину ксеноперикарда (Щитинин В.Е. и др., 2008). Пластину ксеноперикарда удаляют через 3-6 мес. К этому времени под пластиной формируется плотная фиброзная капсула. Мышцы и кожу ушивают над фиброзной капсулой. Недостатком метода является относительная высокая частота септических осложнений. Часто наблюдается расхождение кожных швов, обычно в зоне наибольшего натяжения, в середине раны (Щитинин В.Е. и др., 2008).

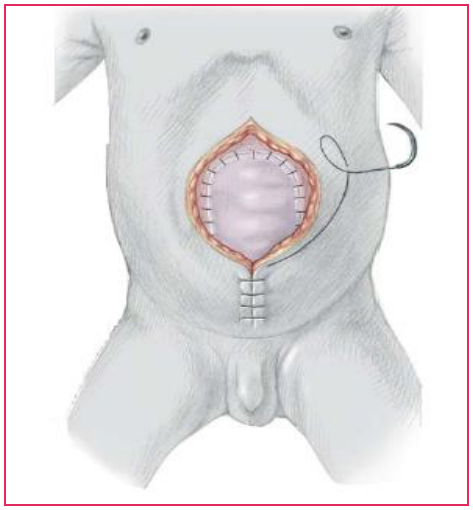


Рис. 20. Пластика дефекта апоневроза пластиной ксеноперикарда.

Кожная пластика по Гроссу

При больших дефектах, когда сделать пластику апоневроза невозможно, но кожи достаточно, чтобы ушить ее над грыжевым выпячиванием, выполняют операцию Гросса (Gross). Эта техника была описана в 1948 году.

Оболочки удаляют с иссечением гипертрофированного кожного валика. Некоторые хирурги предпочитают оставлять оболочки на месте, а после иссечения кожного валика отсепаровывают кожу от края оболочек как можно дальше, латерально, иногда плоть до позвоночника. На коже можно выполнить насечки в шахматном порядке, что позволяет увеличить размеры кожных лоскутов. Кожу ушивают над органами брюшной полости по возможности с минимальным натяжением. При небольшом дефекте брюшной стенки (грыжа по типу «песочных часов), дефект в апоневрозе следует расширить до размеров, достаточных для свободного погружения органов.

После подобной кожной пластики, у детей образуются вентральные, обычно довольно большие грыжи (Рис. 21). Эти грыжи оперируют позже, в возрасте после 1 года, после формирования достаточно большой брюшной полости.

Рис. 21. Послеоперационные вентральные грыжи после кожной пластики по Гроссу.

Использование мешка «Silo». Силопластика

В 1967 году Шустер (Schuster) предложил временное закрытие омфалоцеле у детей пластиковым материалом.

В 1969 году Аллен (Allen) и Вренн (Wrenn) начали использовать для этих целей специальный мешок «Silo».

Мешок «Silo» это пластиковый контейнер с силастиковым покрытием, укрепленным дакроновой сеткой. Он используется для временного закрытия внутренних органов и постепенного их погружения в брюшную полость.

Обычно это происходит в течение от нескольких дней до одной недели, после чего апоневроз и кожа окончательно ушиваются (Рис. 22).

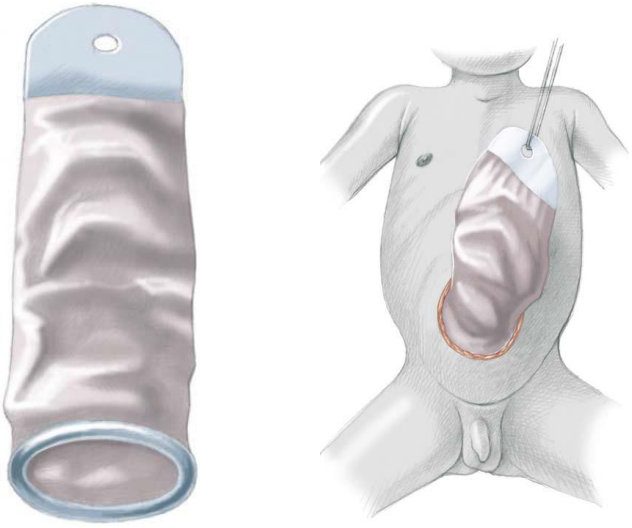


Рис. 22. Мешок «Silo»

После иссечения оболочек омфалоцеле, мешок подшивается к краям апоневроза и фиксируется вертикально над дефектом. Мешок постепенно закручивается или поэтапно перевязывается. Органы постепенно погружаются в брюшную полость и через некоторое время, обычно одну неделю, создаются условия для закрытия дефекта (Рис. 23-25).

Рис. 23. До операции

Рис. 24. Силопластика

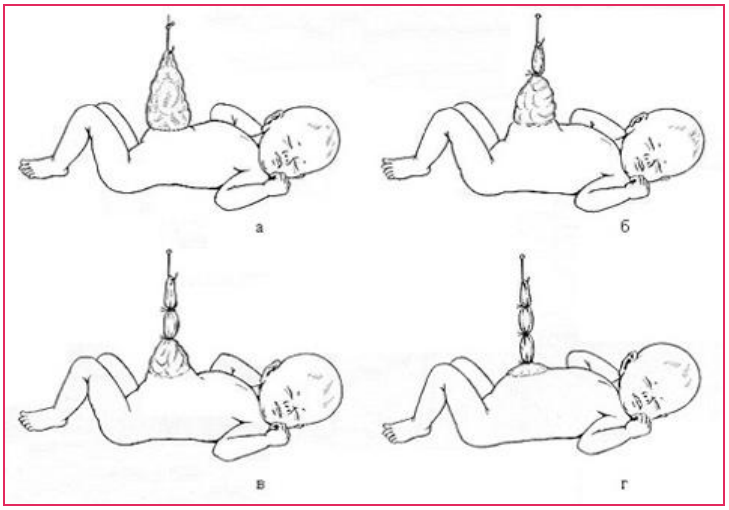


Рис. 25. Схема силопластики

При использовании мешка «Silo», как и других пластических материалов, возможны септические осложнения.

Поэтапная перевязка грыжевого мешка;

Сравнительно недавно описана методика, позволяющая вместо мешка «Silo» использовать собственный грыжевой мешок (A.R. Hong e.a. 1994, R.J. Hendrickson e.a. 2004). Методика применяется при достаточно крепких оболочках мешка. Относительно трудно ее использовать в случаях, когда печень занимает большую часть мешка и сращена с ним. Преимуществом метода является то, что лечение можно осуществлять прямо в палате, при минимальной седатации ребенка.

Рис. 26. Поэтапная перевязка грыжевого мешка

Техника заключается в осторожном массаже грыжевого мешка. Это необходимо для того, чтобы разъединить мелкие сращения между мешком и грыжевым содержимым. Затем выполняют тракцию за пупочный канатик и постепенно, медленно погружают органы брюшной полости, насколько возможно, в брюшную полость. Далее мешок закручивается и клипируется. После нескольких дней или недель такого лечения, когда органы полностью погружены в брюшную полость, выполняют радикальную операцию (Рис. 26)

Послеоперационное лечение

В послеоперационном периоде ребенка помещают в отделение интенсивной терапии. При закрытии больших дефектов обычно требуется искусственная вентиляция легких в течение несколько дней или недель в зависимости от состояния легких. Это особенно актуально у недоношенных детей, у которых сравнительно часто имеет место гипоплазия легких. После закрытия больших дефектов необходимо внимательно следить за признаками повышения давления в брюшной полости, такими как олигурия, ацидоз, ишемия кишечника и печеночная дисфункция. Для этого проводится мониторинг внутрижелудочного давления и центрального венозного давления (ЦВД). Повышение давления в брюшной полости более 15-20 мм. Hg и ЦВД более 4 мм. Hg, указывает на ишемию внутренних органов.

В послеоперационном периоде почти у всех детей имеется парез кишечника. И хотя функция кишечника у них восстанавливается раньше, чем при гастрошизисе, все они нуждаются парентерального питания. После ликвидации пареза дети переводятся на питание энтеральное. Проводится инфузионная и антибактериальная терапия.

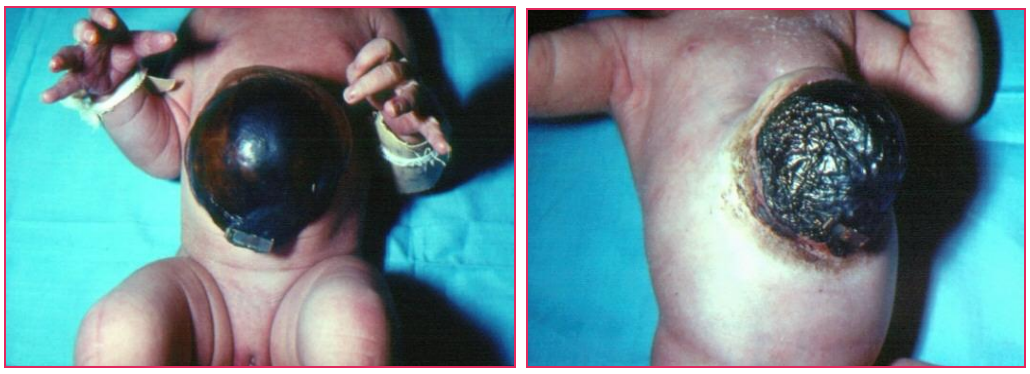
При использовании мешка «Silo» или других пластических материалов, длительном консервативном лечении, возможны септические осложнения.

Больные требуют поэтапного обследования на другие возможные аномалии, и по необходимости, их коррекции.

Исход во многом зависит от срока гестации, наличия хромосомных заболеваний и других пороков развития, наличия или отсутствия гипоплазии легких и размеров дефекта.

Консервативное лечение омфалоцеле

Консервативное лечение показано детям при больших размерах грыжи, недоразвитой брюшной полости и тяжелой сопутствующей патологией. Сразу после рождения оболочки омфалоцеле обрабатывают дубящее - дезинфицирующими растворами, такими как 2% настойка йода, 10% бетадин, спирт, 5% $KMnO_4$, или 0,5% $AgNO_3$ с последующим наложением стерильных повязок. За рубежом часто используют 0,25% Меркурохром. Следует отметить, что эти вещества обладают некоторой токсичностью и могут абсорбироваться ребенком. Поэтому применять следует как можно менее токсичные препараты. В последнее время за рубежом для этого используют сульфадиазин серебра (silver sulfadiazine) (P. Puri, M.E. Hollwarth, 2006).



а) б)

в)

Рис. 27. Этапы консервативного лечения омфалоцеле

а) б)

Рис. 28. Исход гигантского омфалоцеле, леченного консервативно у недоношенного ребенка с гипоплазией легких.
а) Полная эпитализация омфалоцеле. б) Брюшная стенка после радикальной коррекции вентральной грыжи

В результате ежедневных перевязок оболочки превращаются в плотный струп черного цвета, непроницаемый для инфекции (Рис. 27, а,б). В дальнейшем на месте струпа появляются грануляции (Рис 27, в), которые постепенно эпителизируются (Рис 28, а). На этой стадии, для ускорения

эпитализации используют мазевые повязки. В результате образуется вентральная грыжа.

Процесс этот длительный, несколько месяцев уходит на покрытие грыжи грануляциями и еще несколько месяцев – на эпителизацию.

Образовавшаяся в результате такого лечения вентральная грыжа, требует оперативного лечения в отдаленном периоде (Рис 28, б), в ряде случаев через несколько лет.

К недостаткам консервативного лечения относят возможность разрыва грыжевого мешка и местной инфекции, длительная госпитализация и формирование большой вентральной грыжи.

Прогноз

Летальность при омфалоцеле прямо зависит от доношенности ребенка, размеров грыжи, разрыва оболочек, сопутствующей патологии и составляет 30-40%. Это выше, чем при гастрошизисе. Дети, которые не имеют этих проблем, как правило растут хорошо и не отстают в своем развитии от сверстников.

При сочетанных пороках развития в послеоперационном периоде возникает вопрос о лечении этих врожденных аномалий. Для этого необходимы консультации у различных смежных специалистов.

В отдаленные сроки после операции возможно появление гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ) и/или паховых грыж вследствие повышенного внутрибрюшного давления. Могут иметь место мальабсорбция и спаечная кишечная непроходимость. Часть этих проблем, как и имевшиеся ранее некоторые сердечные и легочные расстройства, с течением времени могут проходить.

После оперативного или консервативного лечения омфалоцеле больших размеров у многих детей формируются вентральные грыжи (Рис. 21, 28). Хирургическую коррекцию их проводят после развития брюшной полости до размеров, достаточных для свободного погружения внутренних органов. Операцию выполняют в возрасте 2-5 лет, иногда позже. Для постепенного погружения выпячивания в брюшную полость рекомендуют постоянное ношение бандажа. Решать вопрос о радикальной операции следует только тогда, когда в положении на спине грыжа свободно погружается в брюшную полость. Перед операцией ребенку выполняют функциональные пробы, позволяющие выяснить степень повышения внутрибрюшного давления при вправлении грыжи. Если частота пульса и дыхания, показатели газового состава крови остаются в пределах нормы, назначают радикальную

операцию. При учащении пульса и одышке, операцию откладывают до тех пор, пока брюшная полость не разовьется до необходимых размеров.

Заключение

Таким образом, омфалоцеле является тяжелым врожденным пороком развития передней брюшной стенки у детей. Успешное лечение этой патологии во многом зависит от ранней пренатальной диагностики, правильного ведения беременности и родов, адекватной предоперационной подготовки и анестезиологического обеспечения и полноценно и по показаниям проведенного хирургического или консервативного лечения.

Выбор метода лечения, консервативный или оперативный, радикальная или этапная операция, в многом зависит от размера дефекта, наличия и степени висцеро-абдоминальной диспропорции, целости оболочек грыжевого мешка, сопутствующих заболеваний. Снижению числа осложнений и летальности во многом способствует правильное понятие патофизиологических процессов при этом заболевании, своевременная, в том числе пренатальная диагностика, грамотное ведение беременности и родов, своевременная коррекция сопутствующих заболеваний у этих пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ашкрафт, К.У., Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – СПб., Хардфорд, 1996. – 384 с.
2. Щитинин, В.Е. Гастрошизис и грыжа пупочного канатика у детей / В.Е. Щитинин, А.В. Арапова, Е.В. Карцева. - М., 2008.- 39 с.
3. Complications in pediatric surgery / M.G. Caty // Informa Healthcare. - 2009. – 450 c.
4. Hendrickson, R.J. Management of giant omphalocele in a premature low birth weight neonate utilizing a bedside sequential clamping technique without prosthesis / R.J. Hendrickson, R.J. Patrick, J.S. Janik // Pediatr. Surg., 2003. - v. 38. - p. E14–E16.
5. Hong, A.R. Sequential sac ligation for giant omphalocele / A.R. Hong [et al.] // Pediatr. Surg., 1994. - v. 29. - p. 413–415.
6. Mattei, P. Fundamentals of pediatric surgery // New York, Heidelberg, London : Springer, 2011. – 921 c.
7. Puri, P. Pediatric surgery / P. Puri, M.E. Hollwarth // Springer, 2006. – 632 c.
8. Ziegler, M.M Operative pediatric surgery / M.M. Ziegler, R.G. Azizkhan, T.R. Weber. – McGraw-Hill Companies, 2003. – 1339 c.

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Введение 3
2. Этиология и патогенез 4
3. Сопутствующие заболевания и пороки развития 5
4. Пренатальная диагностика 7
5. Клиническая картина 10
6. Классификация омфалоцеле 11
7. Предоперационная подготовка 14
8. Хирургическое лечение омфалоцеле: 16
   а. Радикальное закрытие дефекта; 16
   б. Этапные операции: 17
   - Наложение заплаты на дефект; 18
   - Кожная пластика по Гроссу; 19
   - Использование мешка «Silo». Силопластика; 19
   - Поэтапная перевязка грыжевого мешка; 21
9. Послеоперационное лечение 22
10. Консервативное лечение омфалоцеле 22
11. Прогноз 24
12. Заключение 25
13. Литература 26
14. Оглавление 27

Учебное издание

Троян Василий Васильевич
Новицкая Светлана Константиновна
Воронецкий Александр Николаевич
Дергачев Александр Васильевич

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРЮШНОЙ СТЕНКИ. ОМФАЛОЦЕЛЕ

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 29.12.2021. Формат 60х84/16. Бумага «Discovery».
Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».
Печ. л.1,75. Уч.- изд. л. 1,9. Тираж 100 экз. Заказ 61.
Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя, распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя, распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.
220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра детской хирургии

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРЮШНОЙ СТЕНКИ. ОМФАЛОЦЕЛЕ

Минск, БелМАПО
2022