

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации
Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Зав. Кафедрой: КМН, доцент Портнягина Э.В.
Руководитель ординатуры: КМН, доцент Портнягина Э.В.

Реферат.

Тема: Пороки развития грудной клетки.

Выполнил: ординатор кафедры детской хирургии
с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской
Братковский Д.А.

Красноярск 2019 г.

Эмбриогенез.

Грудная клетка образуется из мезенхимальных клеток сомита, которые на 6-й недели развития плода мигрируют к средней линии и скапливаются вокруг хорды. Из этих скоплений формируются позвонки. От центра позвонка в дорсальную и латеральную стороны распространяются клетки мезенхимы и образуют зачатки дужек и ребер. На следующих этапах в зачатках позвонков, сначала в теле, а затем и в реберных отростках, появляются центры хондрафикации и развивается хрящевая основа. В бугорках и головках ребер после рождения ребенка появляются вторичные эпифизарные центры, отделенные от костной части ребра хрящевыми пластинками. За счет этих центров происходит рост ребер на протяжении периода развития всего скелета. Грудина формируется по иному. Вначале возникают два лентовидных скопления мезенхимных клеток по обеим сторонам средней линии, в которых появляются зачатки хрящевой ткани. В дальнейшем тяжи сходятся к средней линии и срастаются. Ребра, разрастаясь от позвонков, достигают грудины. К 9-й неделе этот процесс заканчивается, грудина полностью становится хрящевой, а позвоночной части ребер начинается окостенение. В дальнейшем происходит поперечное разделение грудины с образованием точек окостенения в ее рукоятке. Окончательное окостенение происходит к после рождения и заканчивается к моменты половой зрелости. Нарушение закладки реберных компонентов в грудном отделе может привести к отсутствию части ребер, раздвоению грудинного конца. Остановка эмбриогенеза в период хондрофикации приводит к развитию воронкообразной и килевидной деформации грудной клетки. Запаздывание в появление хрящевой ткани грудины обуславливает задержку миграции парных зачатков к средней линии и расщепление грудины, появление зазубренного мечевидного отростка или возникновение грудины с отверстием.

Ребра у детей частично хрящевые, гибкие, эластичные. С ростом ребенка постепенно происходит перихондральное окостенение, дифференцируется компактный слой и губчатый вещество. У детей уже к 3-5 годам ребра становятся костными, а в головках и бугорках хрящевая ткань сохраняется до 20-25 лет. Грудина у детей раннего возраста имеет хрящевую структуру, что также обуславливает подвижность грудной клетки. На первом году жизни появляется 6-7 точек окостенения в теле грудины и на 6-12-м году - в

мечевидном отростке. К 15 годам срастаются нижние отделы грудины, к 25-летнему возрасту — верхние. Мечевидный отросток срастается с телом грудины после 30 лет, а рукоятка — в 35. Собственная фасция у новорожденных очень тонкая, межфасциальные пространства выражены слабо, в них много рыхлой клетчатки. С ростом ребенка происходит утолщение фасциальных листов, разрастание рыхлой клетчатки и жировой капсулы. Мышцы грудной стенки недоразвиты. Большая грудная мышца начинает расти у детей после 5 лет. Межреберные мышцы слабо дифференцированы, волокна их тонкие, но к 12 годам объем мышц увеличивается в 5 раз. Внутригрудная фасция у маленьких детей тонкая, она утолщается после 5 лет. Параплевральная клетчатка рыхлая без жировых включений. Эти включения появляются к 7 годам по ходу ребер и в области куполов плевры.

Врожденные пороки развития ребер и грудины, а также последствия травмы или заболеваний могут сопровождаться различными деформациями и вызывать нарушения функции органов грудной полости. Среди деформаций наиболее часто встречается воронкообразная и килевидная грудь, реже наблюдается врожденное расщепление грудины, отсутствие части ребер, добавочные или расщепленные ребра.

ВОРОНКООБРАЗНАЯ ГРУДЬ

Воронкообразная деформация грудной клетки является врожденным пороком. Реже она наблюдается после перенесенных тяжелых плевритов или развивается вследствие системного поражения скелета. В образовании воронкообразной деформации участвуют ребра, грудина, диафрагма и прямые мышцы живота.

Этиология

В основе заболевания лежит нарушение процесса соединения обеих половин грудины в период эмбрионального развития (между 6-й и 9-й неделями). Некоторые авторы связывают деформацию с избыточным ростом грудины в длину, неравномерным ростом ребер, укорочением грудино-диафрагмальной связки. В последнее время большое значение придается наследственному фактору.

Классификация.

Н.И. Кондрашин предлагает классификацию, предусматривающую клиническое течение заболевания, форму деформации и степень ее выраженности:

1. По клиническому течению различают:

-компенсаторную (имеется только косметический эффект, жалобы и функциональные нарушения отсутствуют)

-субкомпенсированную (не резко выраженные функциональные нарушения со стороны сердца и легких)

-декомпенсированная стадия (резко выраженная деформация со значительными функциональными нарушениями)

2. По внешнему виду различают:

-симметричную

-ассимметричную

-плоско-вороночную

3. В зависимости от глубины воронки и степени смещения сердца выделяют следующие степени:

- I- глубина воронки в пределах 2 см, смещение сердца не наблюдается

- II- глубина деформации не более 4 см, смещение сердца в пределах 2-3 см

- III- глубина деформации более 4 см, сердце смещено более, чем на 3 см.

Клиническая картина.

У детей с воронкообразной деформацией грудная клетка изменяет свою конфигурацию, объем и обычные размеры. Характерной особенностью является вдавление грудины и ребер в сагиттальной плоскости, что значительно уменьшает грудино-позвоночное расстояние, уплощает грудную клетку. Ребра заметно деформированы и имеют косое направление, вследствие чего изменяется положение мышц передней грудной стенки. По характеру воронкообразной деформации мы различаем симметричные и асимметричные формы с различной степенью вдавления. Асимметричные пороки встречаются более редко они связаны с S-образным искривлением деформированной части грудины или с торсией этого участка. Вдавления могут быть *плоскими* (грудина и ребра западают равномерно почти на всем протяжении), *щелевидными* (узкое, глубокое вдавление расположенное в сагиттальном направлении) и конусовидными (равномерное овальное или округлое западение грудины и прилегающих ребер). Воронкообразная деформация грудной клетки сопровождается рядом вторичных изменений осанки и функции внутренних органов. Длительное наблюдение за течением

заболевания у 290 детей различного возраста (от месяца до 14 лет) позволяет отметить некоторые особенности клинической картины, характерные для различных возрастных групп.

Клиническая картина воронкообразной деформации у детей грудного возраста .

Деформация чаще проявляется вскоре после рождения в виде малозаметного вдавления. Характерным признаком воронкообразной груди у детей этой возрастной группы является симптом «парадокса вдоха» (западение грудины и ребер при вдохе) у ребенка грудного возраста трудно определить, будет ли прогрессировать замеченная деформация и усиливаться симптом. В половине случаев с ростом ребенка западение увеличивается. «Ямка» на груди становится более заметной. В этот период начинают обращать на себя внимание выступающие вперед края реберных дуг и образующаяся над ними поперечная борозда. Приподнимаясь, края реберных дуг отодвигают вперед прямые мышцы живота, создавая впечатление его увеличения (особенно заметного при осмотре сбоку). Указанные изменения часто ошибочно трактуют как проявления рахита. Увеличение деформации, которая постепенно приобретает более выраженный характер, уже в первое полугодие может привести к нарушению функции органов грудной полости, склонности к катарам верхних дыхательных путей, пневмониям, стридорозному дыханию. У детей с выраженной деформацией и резким симптомом «парадокса вдоха» рано развиваются хронические пневмонии, с трудом поддающиеся обычной терапии. У детей грудного возраста изменений со стороны сердца, кроме некоторого смещения его влево, обычно не отмечается.

Клиническая картина воронкообразной груди детей дошкольного возраста .

В этот возрастной период обычно заканчивается постепенный переход к фиксированному искривлению грудины и ребер. Внешний облик и осанка больного изменяются, принимая типичный для воронкообразной груди вид). Грудной кифоз усиливается, несколько реже отмечается его сглаживание. Намечаются боковые искривления позвоночника. По мере роста ребенка эти изменения осанки принимают более выраженный характер. При осмотре сбоку хорошо видны выступающий живот, уплощение грудной клетки и приподнятые края реберных дуг. Над ними четко вырисовывается борозда Гаррисона. Симптом «парадокса вдоха» обычно выражен при глубоком дыхании. При незначительной по величине деформации этот симптом часто отсутствует. Вдавление грудины и ребер чаще бывает симметричным,

конусовидным. В тяжелых случаях искривление грудины начинается в области *angulus Lindovici* (между II и III ребром), а при незначительной деформации — на уровне IV—V ребра. Боковые стенки вдавления образованы углообразно искривленными ребрами. Уже в этом возрасте при тяжелых деформациях начало искривления ребер может достигать сосковой линии. Нижней границей деформации служит эпигастральная область с выступающим вперед мечевидным отростком. Вершиной искривления всегда является место соединения мечевидного отростка с грудиной. Это наиболее глубокая часть воронкообразного вдавления. Ее глубина (расстояние от плоскости, соединяющей оба края вдавления, до вершины «воронки») у этой группы детей достигает 3—4 см, а объем воронкообразного вдавления может колебаться от 15 до 100 см³. В этом возрасте воронкообразная грудь не является еще серьезным косметическим недостатком. Однако изменения со стороны сердца и легких начинают проявляться более отчетливо. У детей чаще отмечается склонность к бронхитам, воспалению легких, ангинам. Наблюдается сравнительно быстрая утомляемость, особенно при подвижных играх. Более старшие дети этой группы иногда отмечают неопределенные болевые ощущения в области вдавления. У детей с выраженными деформациями и симптомами «парадокса вдоха» нередко определяются сухие хрипы и участки ослабленного дыхания. Жизненная емкость легких у детей редко бывает сниженной. Наблюдаемое у части пациентов затрудненное дыхание иногда связано с заболеваниями носоглотки или гипертрофией миндалин. Чем значительнее деформация, тем отчетливее смещение сердца влево и кзади. Его положение изменяется постепенно, по мере роста ребенка. Компенсаторные возможности еще не исчерпаны, и в этой возрастной группе серьезных нарушений сердечной деятельности обычно не отмечается. Лишь у некоторых больных с быстро прогрессирующей деформацией можно услышать акцент II тона. Артериальное давление не изменено. У ряда детей отмечается склонность к учащению пульса. Венозное давление, по данн, остается в пределах нормы, но при тяжелых воронкообразных деформациях у детей старше 5 лет отмечают его повышение, что является одним из проявлений нарушения гемодинамики. По данным ЭКГ не удается обнаружить серьезных изменений в этом возрасте. Наблюдения показывают, что при симметричной деформации возникает смещение электрической оси сердца влево, а при асимметричных ось может быть не изменена или отклоняться вправо. Ритм синусовый, обычно не изменен, иногда отмечается тахикардия. У одного ребенка мы выявили неполный блок правой ножки пучка Гиса.

Клиническая картина воронкообразной грудной клетки в школьном возрасте

:

Изменения, вызванные деформацией, с возрастом становятся более выраженными. Ребенок начинает сознавать свой косметический недостаток и старается скрыть его. Чем старше ребенок, тем сильнее развивается сознание физической неполноценности, что при определенных условиях может вести к изменению психики. Это обстоятельство нередко является единственным показанием к оперативному лечению воронкообразной груди. Нарушение осанки усиливается, отчетливее выражен грудной кифоз, реже его сглаженность. У ряда больных отмечается значительное боковое искривление позвоночника, требующее в ряде случаев специального лечения. Дети с резко выраженными деформациями обычно пониженного питания, с бледными кожными покровами. В этом возрасте уже сам больной начинает отмечать быструю утомляемость, появление одышки и тахикардии при подвижных играх или физических усилиях. Часты катары верхних дыхательных путей и пневмонии. Отдельные больные предъявляют жалобы на постоянную боль за грудиной, усиливающуюся во время приема пищи. У большинства больных отмечаются ангины, увеличение небных миндалин, нередко с гнойными пробками. У детей старшего школьного и юношеского возраста деформация становится фиксированной, симптом «парадокса вдоха» обычно не наблюдается, перкуссия и аускультация изменений со стороны легких обычно не обнаруживают. Определение окружности грудной клетки при вдохе и на выдохе показывает отчетливое уменьшение ее экскурсии. Нарушение функции внешнего дыхания приводит к изменениям окислительно-восстановительных процессов в организме ребенка: нарушение углеводного, белкового, водно-солевого обменов, кислотно-щелочного равновесия крови. Смещение сердца влево зависит от выраженности и характера воронкообразного вдавления. При тяжелых деформациях левая граница сердца может заходить за переднюю подмышечную линию. Сердечный толчок разлитой и хорошо виден на боковой стенке вдавления. У детей старшего возраста и особенно у юношей могут наблюдаться приступы пароксизмальной тахикардии. Артериальное давление обычно не изменено. Рентгенологическое исследование больных с воронкообразной грудной клеткой позволяет выявить характер изменений органов грудной полости. У большинства детей с деформацией II степени и во всех случаях деформации III степени отмечается смещение сердца влево и у некоторых больных — поворот по часовой стрелке. Правую границу сердца отметить не удастся ввиду наложения ее на ткань позвоночника. Некоторое увеличение поперечного диаметра сердца является результатом его

смещения. Изменений со стороны легких у большинства больных не наблюдалось. У некоторых старших детей отмечались участки эмфиземы или пониженной пневматизации. При наличии хронической пневмонии рентгенологические изменения соответствуют степени поражения легких. Исследование пищевода и желудка с контрастным веществом необходимо только в тех случаях, когда ребенок предъявляет жалобы на затруднение глотания или боли в эпигастральной области.

Показания к операции.

Воронкообразная грудь является не только значительным косметическим недостатком, но и ведет к изменению осанки и серьезным нарушениям со стороны сердца, легких и заметному снижению трудоспособности. Мнение о возможном консервативном лечении деформации ошибочно. В настоящее время считают, что операция является единственным методом полного устранения воронкообразной груди.

Различают следующие показания к операции.

1. Косметические, которые связаны с наличием физического недостатка. Чем старше ребенок, тем больше ему приносит огорчений и страданий воронкообразное вдавление грудной клетки, которое часто не удается скрыть одеждой.
2. Ортопедические, вызываемые необходимостью корригировать измененную осанку и искривления позвоночника, что возможно лишь после устранения основной деформации.
3. Функциональные, так как только устранение воронкообразной груди ведет к ликвидации вызванных ею изменений со стороны сердца и легких.

Относительные показания к оперативной коррекции воронкообразной груди возникают при наличии у детей школьного возраста фиксированной деформации I — II степени при отсутствии жалоб или функциональных нарушений со стороны внутренних органов грудной полости.

Хирургическое лечение.

Наиболее распространенным методом является поднадхрящичная резекция ребер и T-образная остеотомия грудины. Достигнутую коррекцию фиксируют путем введения за грудину металлических конструкций, костных ауто- или гомо- трансплантатов с фиксацией их к ребрам.

Послеоперационное лечение.

Особое внимание обращают на эффективное обезболивание и кислородотерапию. Наряду с постоянным клиническим контролем за частотой и глубиной дыхания, окраской кожных покровов периодически производится исследование параметров КЩС и газового состава крови. Также возможны сердечно-сосудистые расстройства, связанные в основном с нарушением дыхания. Поэтому постоянно необходим контроль пульса, артериального давления, ЭКГ. Через 6—8 ч после операции ребенку придают возвышенное положение. Первые сутки каждые 2 ч измеряют артериальное давление, частоту пульса, дыхания и температуру тела. Производят повторное исследование крови, определяя количество гемоглобина и эритроцитов (возможность скрытого кровотечения в за грудинном пространстве и в плевральную полость). Спустя 3—4 ч после операции, когда у ребенка восстанавливается сознание и ликвидируются клинические признаки посленаркозной депрессии дыхания. Капельное введение жидкости, начатое во время операции, продолжают в течение суток. В это время больной получает увлажненный кислород, по показаниям—сердечные средства. В послеоперационном периоде не исключена возможность развития пилоторакса и пневмоторакса. В связи с этим необходим клинический и рентгенологический контроль за состоянием легких. Лечебную гимнастику начинают на следующий день после операции. Вначале проводят наиболее простые упражнения, затем переходят к более сложным, направленным на восстановление дыхания и стимуляцию кашлевого толчка. При полном заживлении раны и расправлении легких режим движений расширяют.

Килевидная деформация грудной клетки

В большинстве случаев является следствием врожденного порока развития ребер и грудины. Некоторые авторы считают, что грудинная часть диафрагмы вследствие порока развития резко истончена, бедна мышечными волокнами, иногда претерпевает жировое перерождение, в то время как несколько гипертрофированная реберная часть ее, вызывая западение ребер, тем самым выталкивает грудину вперед. В ряде случаев прослеживается наследственный фактор.

Деформация грудной клетки обычно становится заметной вскоре после рождения. Выступающая вперед грудина и западающие по ее краям ребра (чаще с IV по VIII) придают грудной клетке характерную килевидную форму. Дугообразное искривление грудины может быть то более острым, то

покатым. Хорошо виден выступающий кпереди мечевидный отросток. Края реберных дуг несколько приподняты. Значительно увеличен передне-задний размер грудной клетки, который при вдохе заметно не изменяется. У детей дошкольного возраста отмечается западение при вдохе втянутых частей ребер. Изменения осанки наблюдаются нечасто. В первые годы жизни деформация мало беспокоит ребенка. Увеличиваясь с ростом ребенка, она становится косметическим недостатком. Нарушения со стороны сердца и легких встречаются редко и в основном у детей старшего (12—14 лет) возраста. Обычно они предъявляют жалобы на быструю утомляемость, появление одышки и сердцебиение при физических усилиях (бег, игры и т. д.).

Рентгенологическое исследование позволяет оценить состояние легких, сердца, и выраженность самой деформации. Отмечается резкое увеличение ретростернального пространства. Сердце часто имеет капельную форму. Пневматизация легких несколько усилена. В боковой проекции грудина хорошо прослеживается на всем протяжении и представлена в виде отдельных четко отграниченных сегментов.

Лечение.

Показания к операции возникают в основном у детей старше 3 лет при выраженном косметическом дефекте или наличии функциональных нарушений. Оперативное вмешательство по методу Равича: производят дугообразный субмаммарный разрез. Субперихондрально резецируют реберные хрящи с обеих сторон от грудины в области деформации с последующим наложением стягивающих швов на оставшуюся надкостницу. Края верхнего резецированного ребра сшивают.

Послеоперационный период.

Такой же как и при воронкообразной деформации.

Аномалии ребер.

Аномалии ребер могут заключаться в увеличении их количества, отсутствии одного или нескольких ребер, сращении. Увеличение числа, раздвоение грудинного конца и сращение клинически обычно не проявляются. В некоторых случаях отмечается умеренно выраженное локальное утолщение. Обычно данные аномалии выявляются на рентгенограмме как рентгенологические находки. Лечение не требуется.

Врожденное отсутствие ребер.

Наиболее часто отсутствует хрящевая часть II-IV ребра с одной стороны, этот порок развития выражается уплощением или умеренным западением передней поверхности грудной клетки со стороны поражения. В этой области отмечается недоразвитие подкожного жирового слоя, малой грудной мышцы и реберной части большой грудной мышцы. Возможно сочетание дефекта с аномалией развития позвоночника, килевидной деформацией грудной клетки. Обычно функциональных нарушений грудной клетки не отмечается, но при широком дефекте может быть парадоксальное дыхание. Некоторые авторы наблюдали образование легочной грыжи из-за выпячивания легкого в дефект. Поскольку деформация может прогрессировать показано хирургическое лечение в раннем возрасте.

Операция заключается в том, что на противоположной стороне поднадкостнично резецируют участок одного или двух ребер и вставляют их в имеющийся дефект путем подшивания к грудины и ребрам, сверху дефект прикрывают мышцей.

Полное отсутствие нескольких ребер, включая и костную часть, характеризуется более выраженным западением грудной клетки, сколиозом и наличием легочной грыжи.

Грыжи можно устранить путем остеотомии двух ребер, выше и ниже дефекта, и их сшиванием. При сопутствующей деформации других ребер операция дополняется субперихондральным иссечением деформированных хрящей.

Расщепление грудины.

Врожденное расщепление грудины- редкий порок развития, характеризующийся наличием щелевидного костного дефекта в области грудины.

Клиника, диагностика.

Выявляется в раннем грудном возрасте. При осмотре и пальпаторно выявляется продольно расположенная срединная щель, идущая от яремной вырезки через тело грудины к мечевидному отростку. Последний обычно не расщеплен. Диаметр костного дефекта различен и с возрастом увеличивается. Наряду с анатомическими проявлениями отмечаются и функциональные расстройства: парадоксальное западение грудины на этом участке на вдохе, возможны нарушения дыхания, вплоть до приступов цианоза. В области дефекта под кожей определяется визуально и

пальпаторно пульсация сердца. Дети обычно отстают в физическом развитии.

Лечение.

Подлежит раннему оперативному лечению, которое целесообразно производить в грудном возрасте, когда дефект может быть закрыт местными тканями. Операция заключается в освобождении краев дефекта и их освежения с помощью скальпеля или ложечки. Края грудины сближают и сшивают на всем протяжении отдельными узловыми капроновыми швами. При этой операции целесообразно использовать ультразвуковую сварку грудины.

Послеоперационное лечение

Обычное для детей грудного возраста после торакальной операции. Кожные швы снимают на 10—12-й день. Выписывают домой к концу 3-й недели. Необходимо длительное диспансерное наблюдение для своевременного выявления возможного осложнения — деформации грудины.

Литература:

- 1) Исаков Ю.Ф. и др. «Руководство по торакальной хирургии у детей»
- 2) Детская хирургия - Исаков Ю.Ф. - Национальное руководство
- 3) Стручков «Детская торакальная хирургия»
- 4) Баиров Г.А. «Неотложная хирургия детей»