

СОЧЕТАННЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Е.С.Околокулак, М.С.Краева, Ф.Г.Гаджиева

*Гродненский государственный медицинский университет
(Беларусь)*

Сложные социально-экономические условия, экологические катастрофы, наркотики, бесконтрольное употребление алкоголя, возрастающий поток различных химических ингредиентов, катастрофы на объектах атомной энергетики, сопровождающиеся повышенной радиацией, способствуют увеличению частоты генетических и тератогенных заболеваний. По современной международной номенклатуре болезней количество их составляет более 5000. Многие из них сопровождаются аномалиями и пороками развития.

Нами выявлен сочетанный порок развития в виде полидактилии и грыжи пупочного канатика. Полидактилия наиболее частый из врожденных пороков развития (по данным ВОЗ, 0,3-6,0 на 1000 новорожденных). Состояние обычно наследуется по аутосомно-доминантному типу, но некоторые формы наследуются по аутосомно-рецессивному типу. В нашем случае полидактилия отмечалась в виде шестипалости на двух верхних конечностях с локтевой стороны. Добавочные пальцы сформированы нормально и ничем не отличались от основных. Кроме того, полидактилия была и на левой ноге в виде маленького кожного пальцевидного придатка, который располагался позади V пальца. Грыжи пупочного канатика возникают вследствие нарушения поворота средней кишки и процесса замыкания передней брюшной стенки. При нормальном развитии к концу 2-го мес. внутриутробной жизни желточный проток и урахус облитерируются, а брюшная стенка в начале 3-го мес. закрывается с сохранением небольшого пупочного отверстия. Если происходит остановка в нормальном процессе замыкания брюшной стенки, то часть внутренностей оказывается вне брюшной полости в оболочках пупочного канатика, образуя эмбриональные грыжи. Обнаруженная нами грыжа снаружи покрыта обычной гладкой сероватой блестящей пленкой, представляющей собой растянутую амниотическую оболочку пупочного канатика. Основание грыжи прикрыто кожей в виде плотного кольца высотой 1,5 см. Следующей оболочкой грыжи являлся вартоньев студень, затем внутренняя оболочка канатика – париетальная брюшина (истинный грыжевой мешок). Последнее свидетельствует, что пупочная грыжа возникла у плода после 3-х мес. внутриутробной жизни. Указанные оболочки плотно прилегали одна к другой и не поддавались разделению. Содержимым грыжевого мешка являлись петли тонкой кишки и слепая кишка с червеобразным отростком.

Частота аномалий развития сердца и крупных сосудов неодинакова в разных регионах. В среднем они наблюдаются у 7-ми из 100 живых новорожденных. Нами исследован труп новорожденного мальчика, у которого сердце располагалось в правой половине грудной клетки. Декстрокардия сочеталась с инверсией предсердий и желудочков (ее называют истинной или зеркальной), которая может быть одним из проявлений полного обратного расположения внутренних органов. В данном случае органы брюшной полости находились в нормальном положении. Вместе с тем имелось сближение ушей и даже слияние слуховых проходов в один, лежащий на передней поверхности шеи. Очень часто отоцефалия сочетается с циклоцефалией, но в нашем случае подобного не отмечалось.