

Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова

Кафедра интернатуры и резидентуры по
педиатрии № 2
Кафедра детской хирургии



ЭЛЕКТИВ

«Врожденные пороки развития
у детей: современные
технологии диагностики,
лечения и профилактики»

Алматы 2014 год

Структура дисциплины

Кафедра: Кафедра:	Интернатуры и резидентуры по педиатрии № 2 Детской хирургии
Специальность:	051301 – Общая медицина
Учебные часы:	90 часов
Практические занятия:	30 часов
Самостоятельная работа студента:	30 часов
Самостоятельная работа студента с преподавателем:	30 часов
Курс:	5
Семестр:	10,11
Форма контроля:	Экзамен

Введение. Актуальность.

- Ребенок с врожденными пороками развития (ВПР) – это самостоятельный раздел медицинских знаний, относится к блоку медико-биологических дисциплин и блоку дисциплин, обеспечивающих фундаментальные теоретические знания, на базе которых строится вся подготовка будущего врача-специалиста.
- В связи с этим актуальность изучения врожденных пороков развития у детей сомнений не вызывает. Дисциплина изучает многообразные клинические проявления ВПР, общие и специальные лабораторно-инструментальные диагностические методы, особенности психики больного и его семьи, а также обеспечение оптимальной системы эффективных мер терапевтической и хирургической коррекции и реабилитационных мероприятий.
- Формирование знаний основных закономерностей развития ВПР в свете естественно-научных представлений о строении и функции органов и систем детского организма в целом, дает возможность использовать полученные знания при изучении других фундаментальных и медицинских дисциплин, успешного усвоения клинических специальностей, а так же в практической деятельности врача-педиатра и детского хирурга.
- Основными разделами являются изучение клинической картины и хирургии врожденных пороков развития (ССС, бронхолегочной системы, ЖКТ, мочеполовой системы). В лечении данной категории пациентов участвуют врачи нескольких специальностей.



Цель элективного цикла

- формирование ясных представлений у студента четких взаимосвязей между клиникой и анатомией при врожденных пороках развития и их хирургической коррекции в свете полученных знаний о функции органов и систем детского организма и для успешного усвоения на последующих курсах будущих специальностей врача, важнейшей профессии педиатра

В процессе обучения на элективе студент будет знать

- **Закономерности формирования врожденных пороков развития органов и систем**
- **Методы ранней (пренатальной) диагностики ВПР**
- **Методы постнатальной диагностики ВПР**
- **Варианты ВПР органов и систем (сердца, легких, ЖКТ, почек и мочевой системы)**
- **Роль врача-педиатра в ранней диагностике ВПР у детей и его дальнейшая тактика**
- **Роль врача-педиатра в профилактике и восстановительной терапии ВПР у ребенка**
- **Современные методы оперативной коррекции ВПР**

Конечные результаты обучения

Студент должен уметь

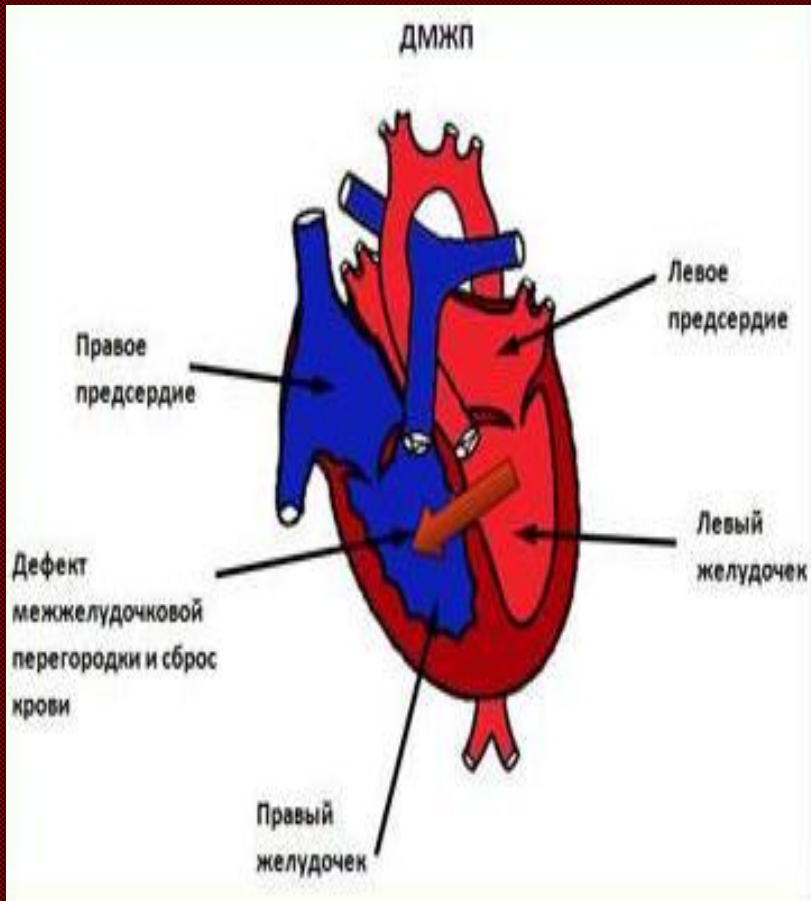
- пользоваться глоссарием, разработанным для врожденных пороков развития у детей
- ориентироваться в отклонениях строения органов, закономерностях нарушений их функции, последствиях и исходах на основе знания анатомии и функции органов и систем при врожденных пороках развития
- дифференцировать варианты нормы и патологии во внешних признаках врожденных пороков развития у детей с заболеваниями со схожей симптоматикой
- определять тактику дальнейшего ведения и хирургической коррекции больного с врожденным пороком развития

Формируемые компетенции

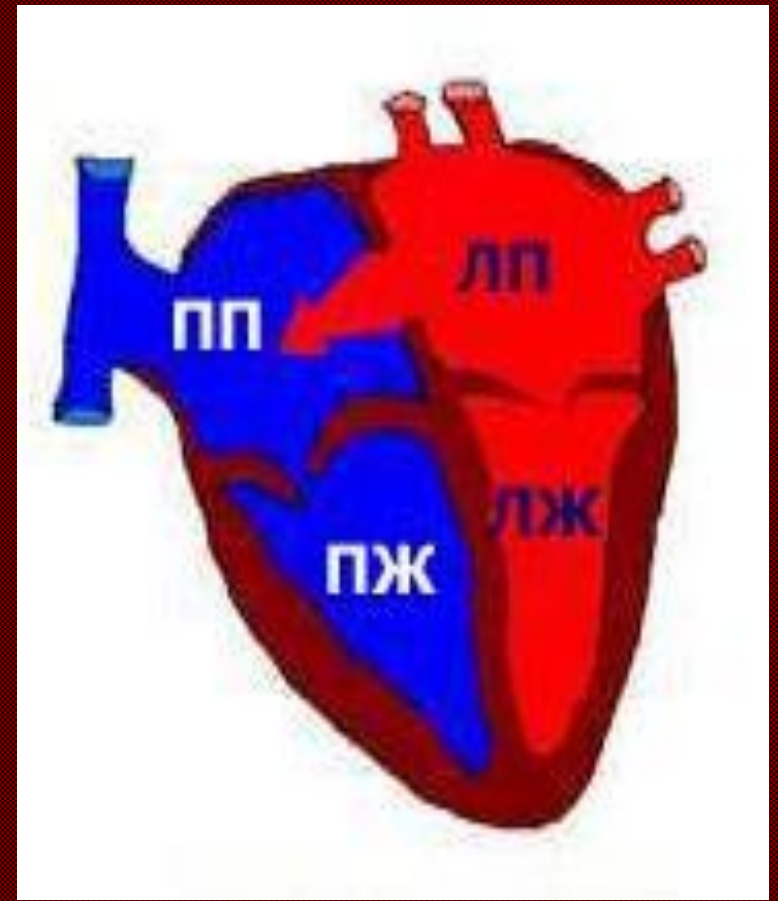
Знания	Практические навыки	Коммуникативные навыки	Правовая компетенция	Саморазвитие
<p>Изучить этиопатогенез, клинические проявления, современные методы диагностики, алгоритм обследования и лечения врожденных пороков развития у детей.</p>	<p>Освоить навыки применения информативных методов диагностики и современных методов оперативной коррекции ВПР у детей.</p>	<p>Освоить и закрепить навыки межличностного общения и доверительного контакта с пациентами, их родителями, коллегами.</p>	<p>Этические нормы при обследовании и лечении ребенка в свете конвенции о правах ребенка, закона РК об охране здоровья матери и ребенка</p>	<p>Самостоятельное изучение медицинской литературы, интернет ресурсы и т.д</p>

Пороки:

1. Дефект межжелудочковой перегородки

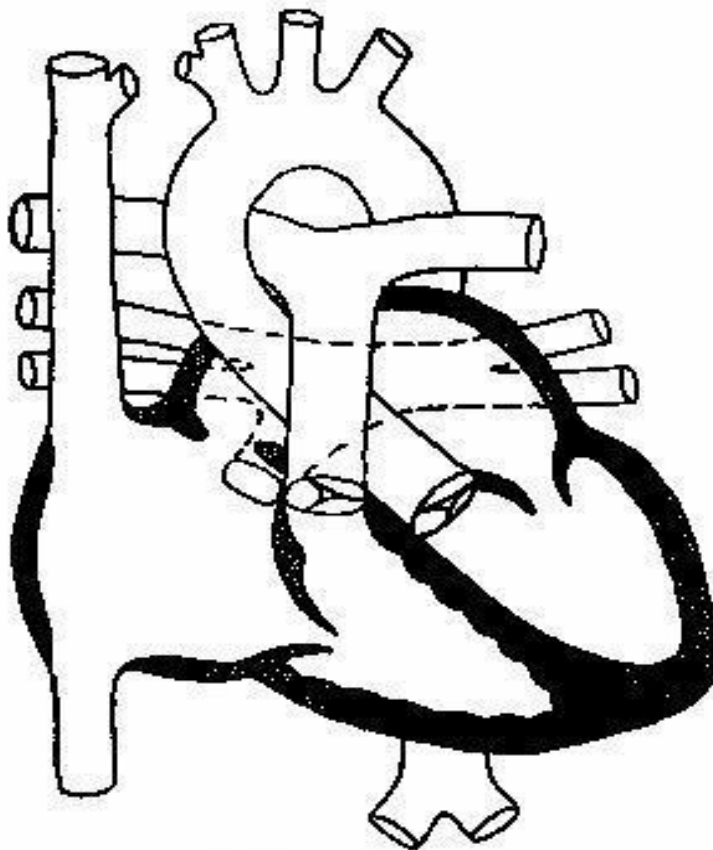


2. Дефект межпредсердной перегородки

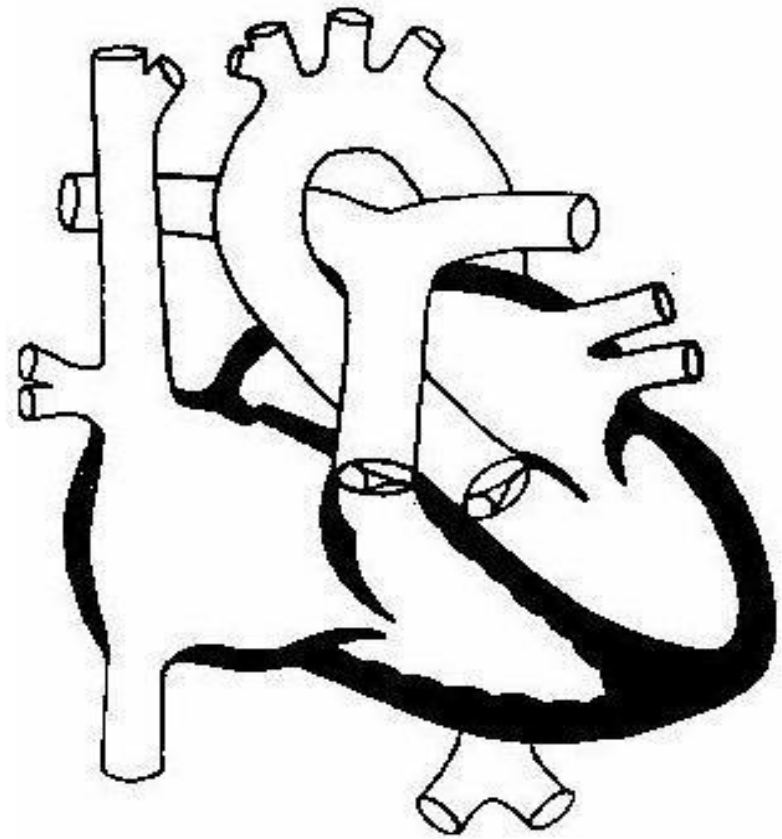


Пороки:

- 3. Аномальный дренаж легочных вен

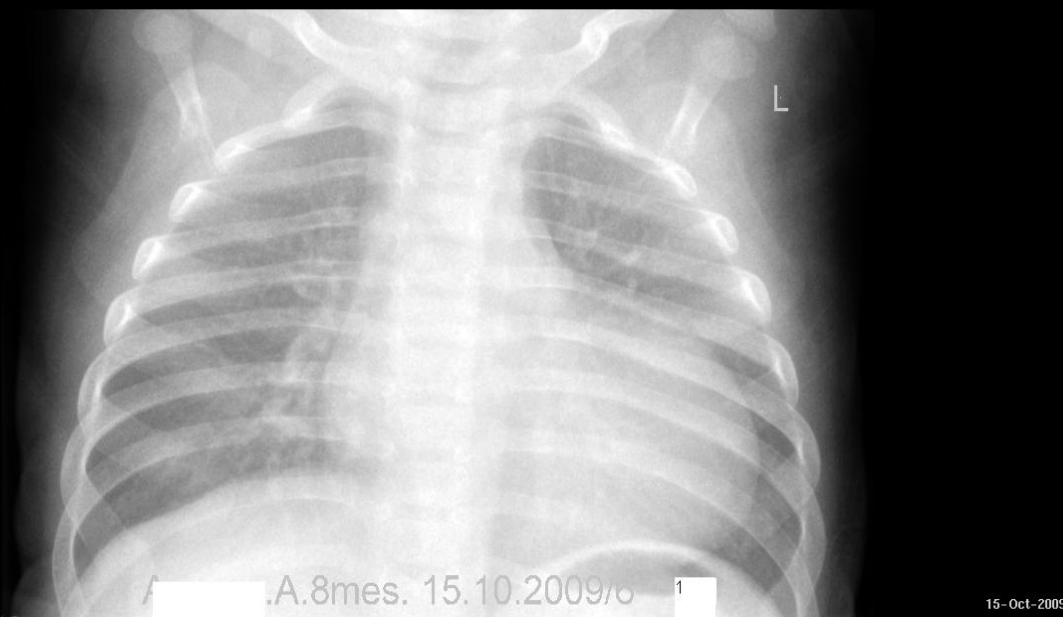


тотальный

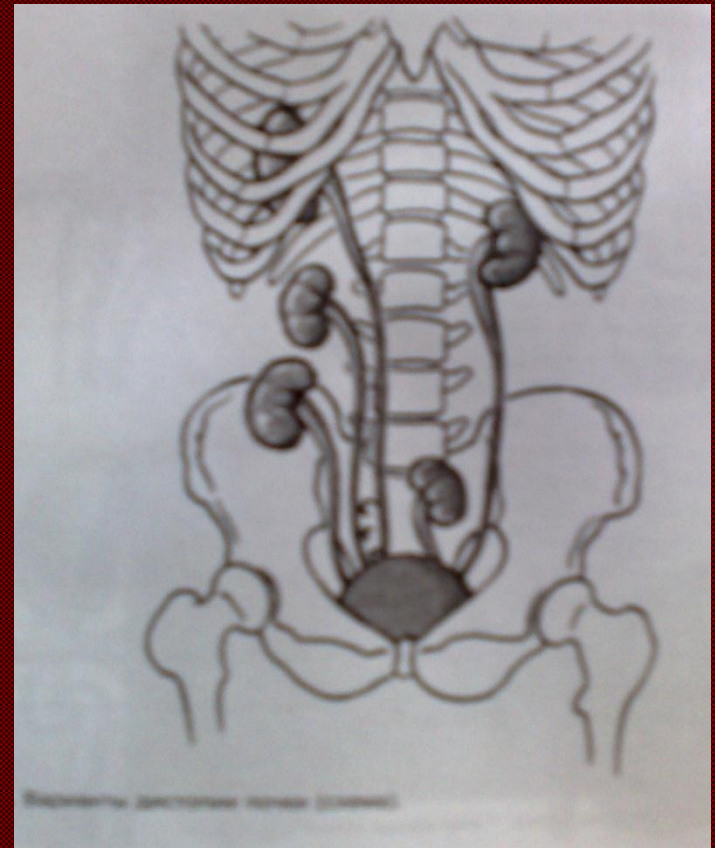
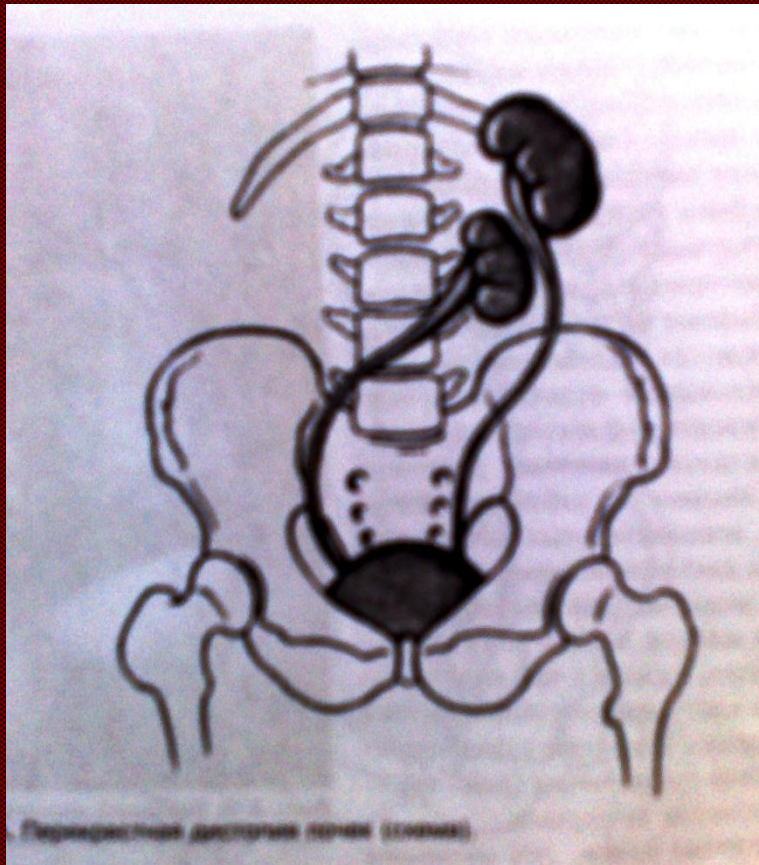


частичный

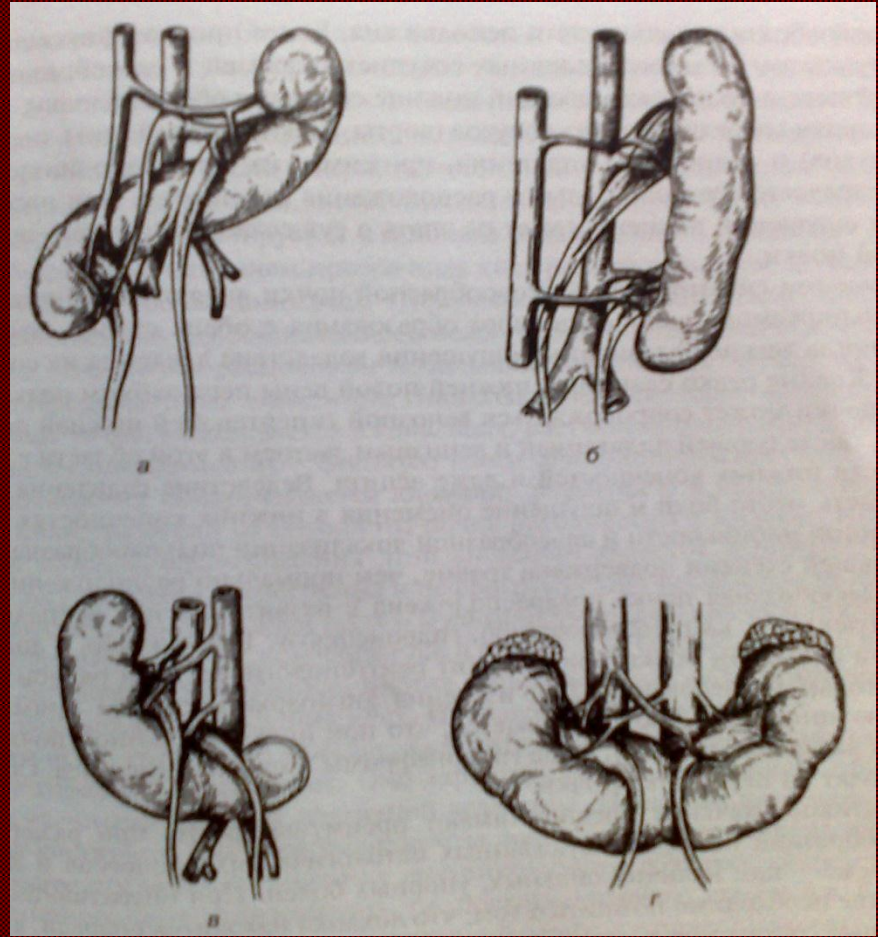
Тетрада Фалло



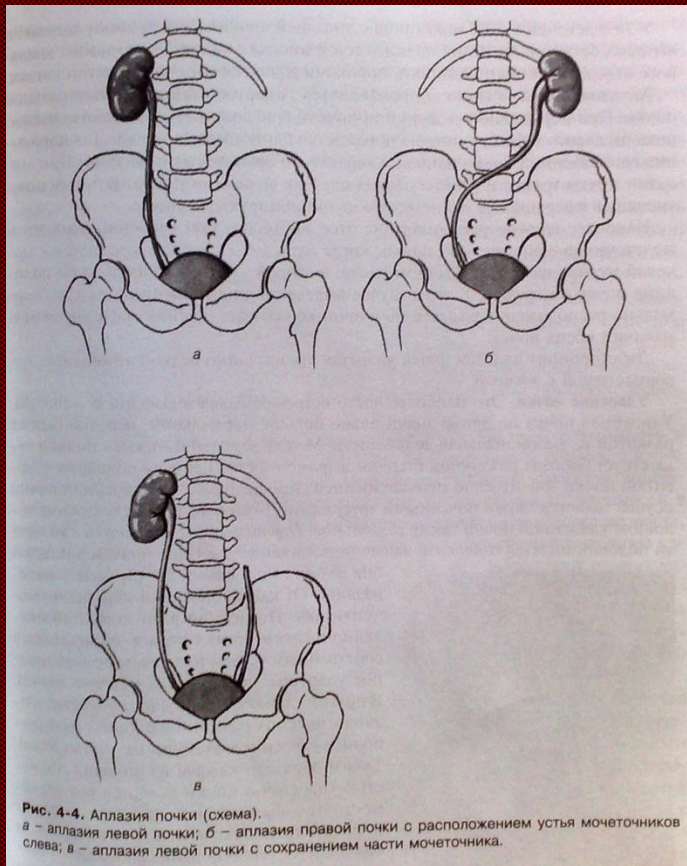
Аномалии расположения почек



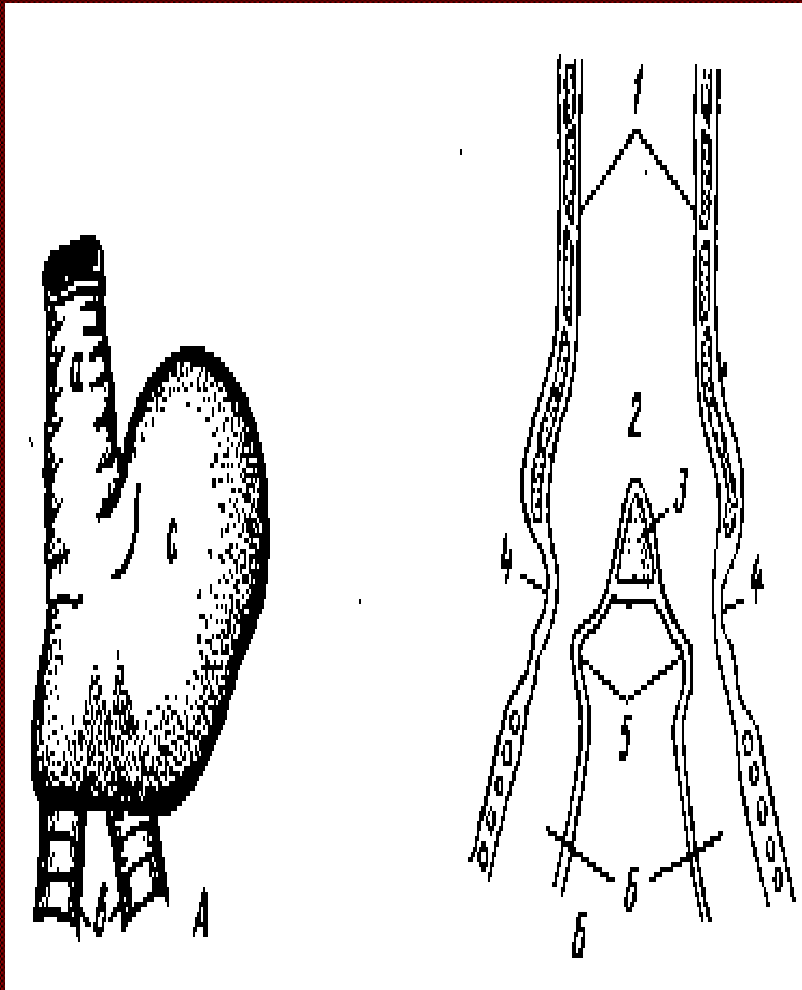
Аномалии расположения почек



Аномалии расположения почек

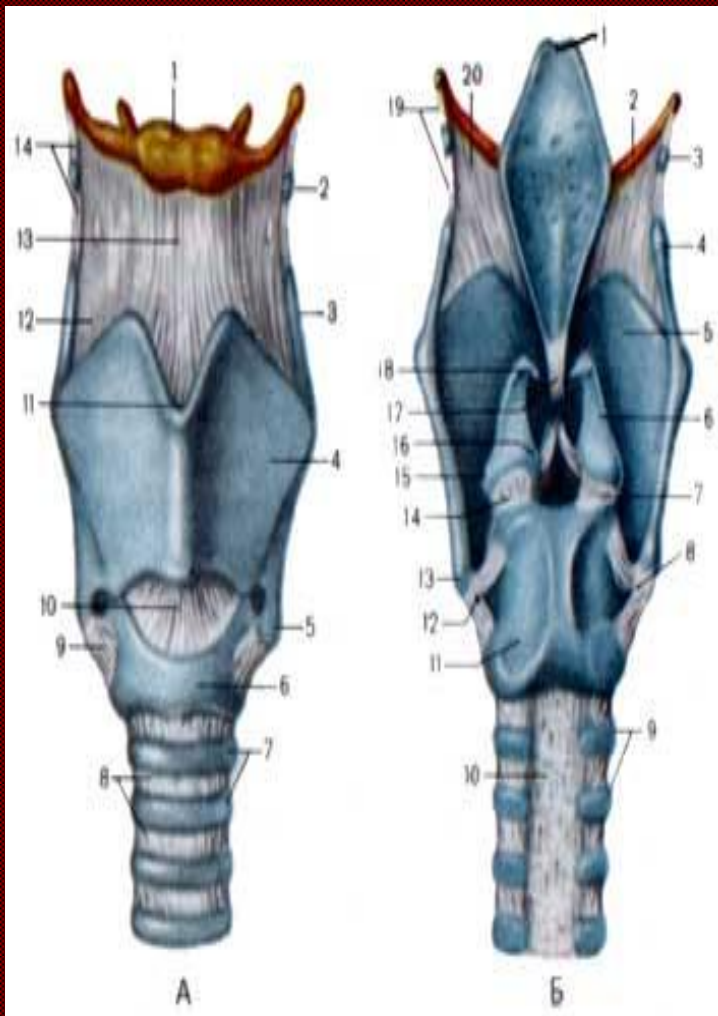


ДИВЕРТИКУЛЫ ТРАХЕИ И БРОНХОВ



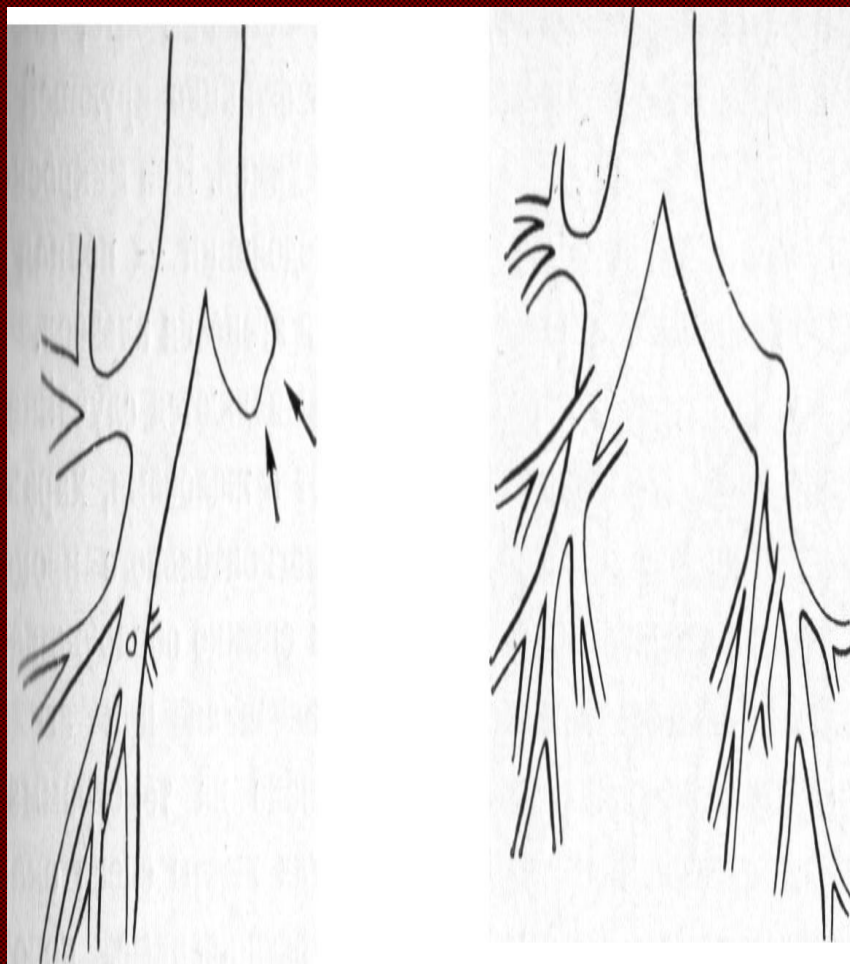
Редко встречающийся порок развития, в основе которого лежит врожденное недоразвитие эластических и мышечных волокон трахеи и крупных бронхов. Характерно расширение просвета трахеи и бронхов, наличие мешковидных дивертикулоподобных выпячиваний в мембранозной части трахеи и бронхов

Стенозы трахеи



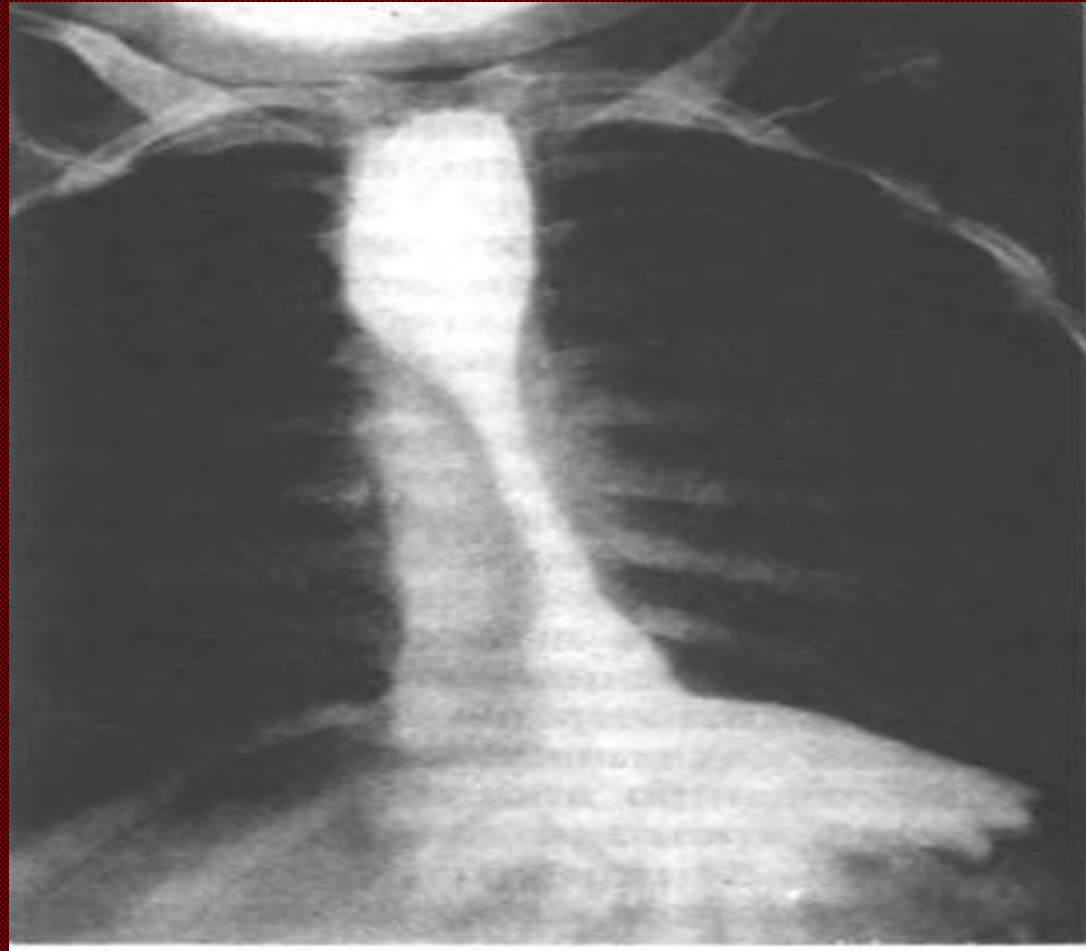
сужение происходит, как правило, за счет недоразвития мембранозной части, в результате чего хрящевые кольца оказываются полностью или частично замкнутыми, а просвет - суженным

Агенезия (аплазия) легких или их долей



- **Агенезия** легкого – это отсутствие легкого вместе с главным бронхом.
- **Аплазия** легкого – отсутствие легкого с сохранением культи главного бронха.

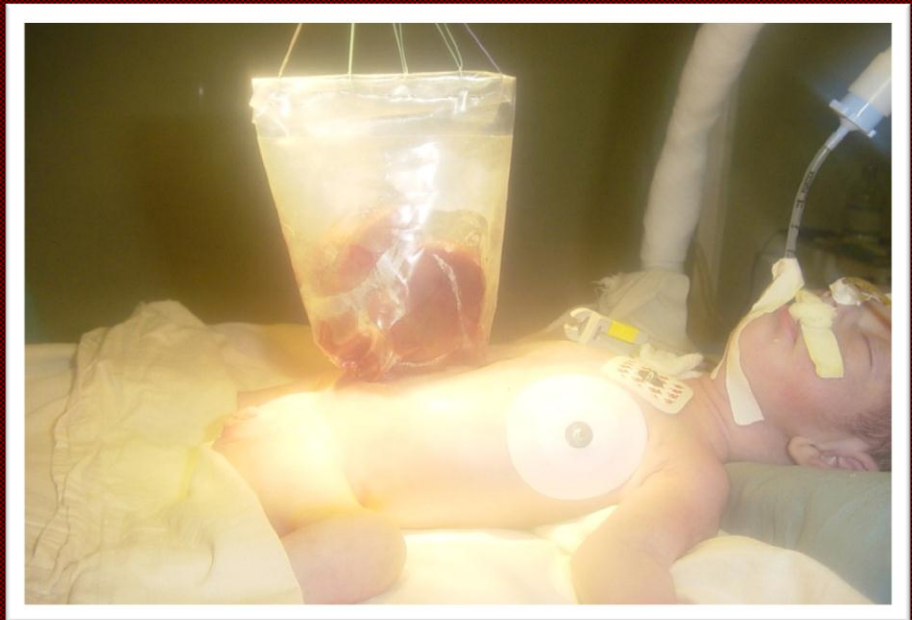
**ВРОЖДЕННЫЙ КОРОТКИЙ ПИЩЕВОД,
ОСЛОЖНЕННЫЙ СТЕНОЗОМ НА
ГРАНИЦЕ СРЕДНЕЙ И НИЖНЕЙ ТРЕТИ**



Гастрошизис -
врожденная
эвентерация органов
брюшной полости.

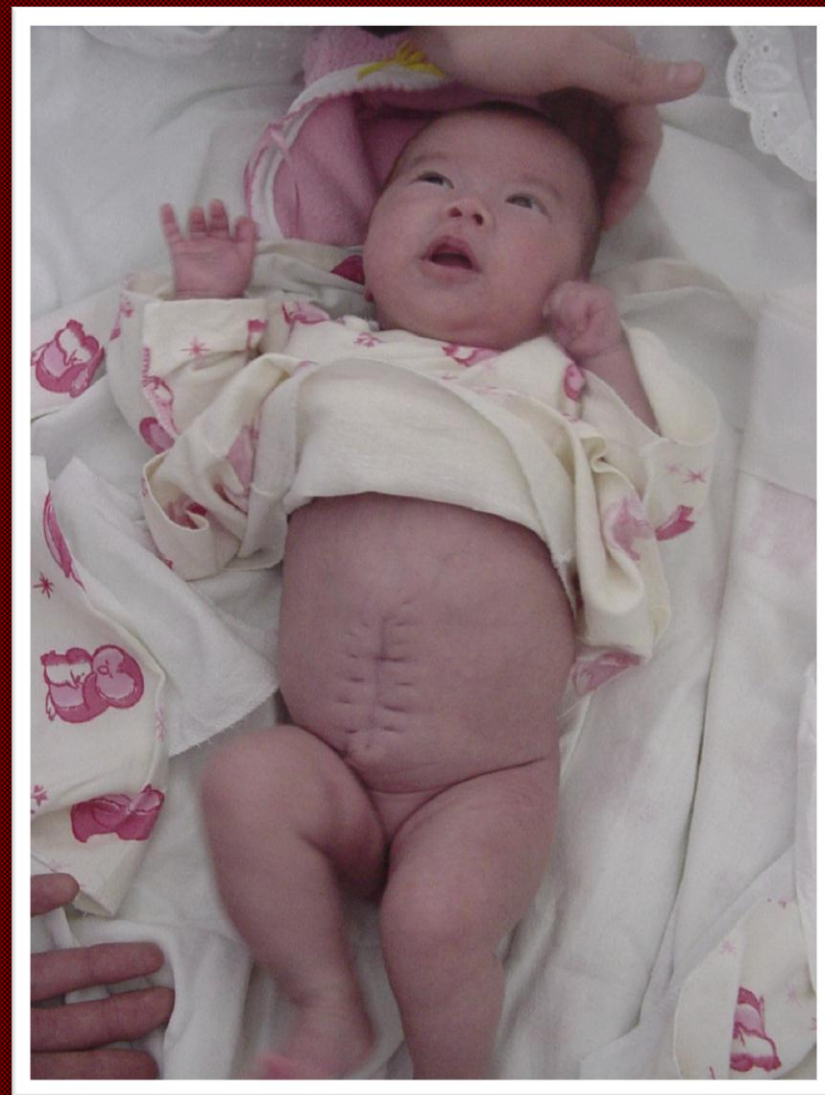


Хирургическая
коррекция –
Силопластика
передней брюшной
стенки по Шустеру.

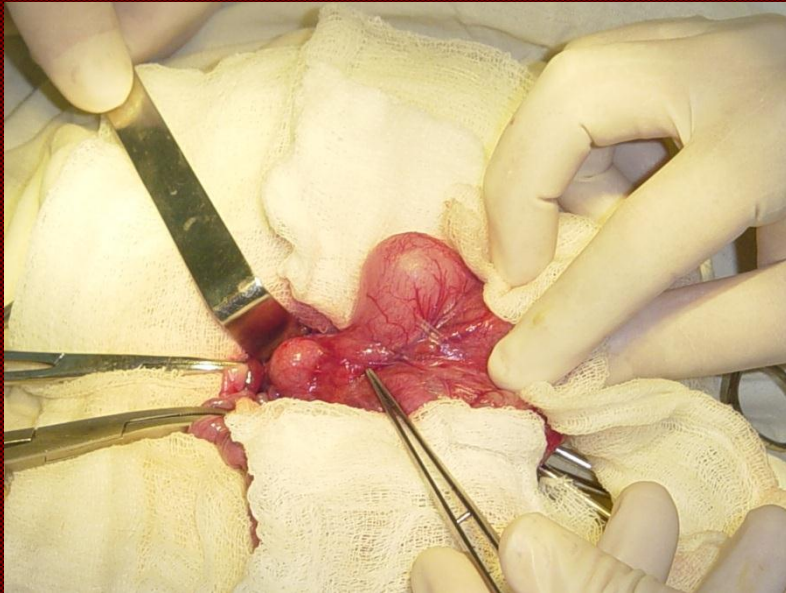


Результаты
хирургического
лечения

- ✓ Радикальная коррекция ВПР передней брюшной стенки.
- ✓ Ребенок в психо-физическом развитии соответствует возрасту.
- ✓ Полностью восстановлена функция желудочно-кишечного тракта.

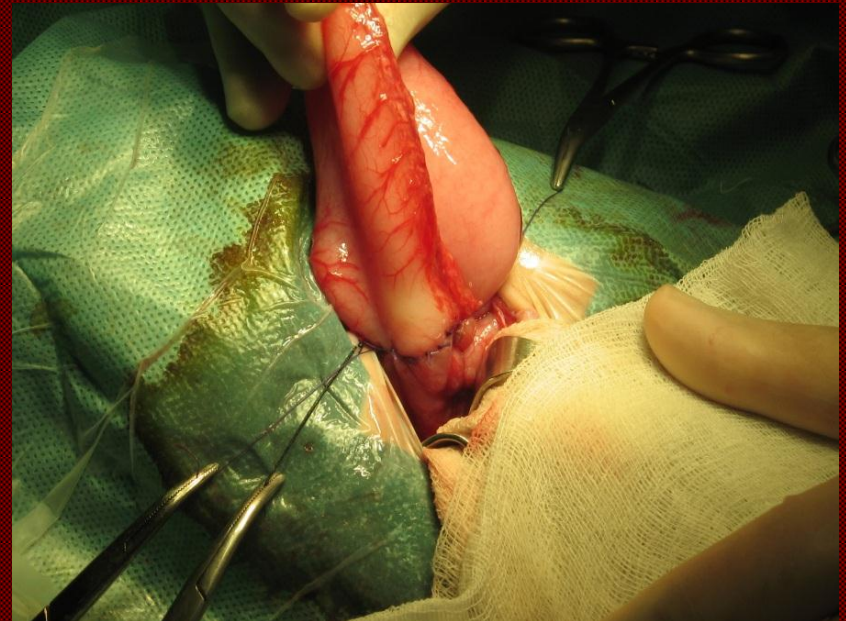


Врожденная высокая кишечная непроходимость.

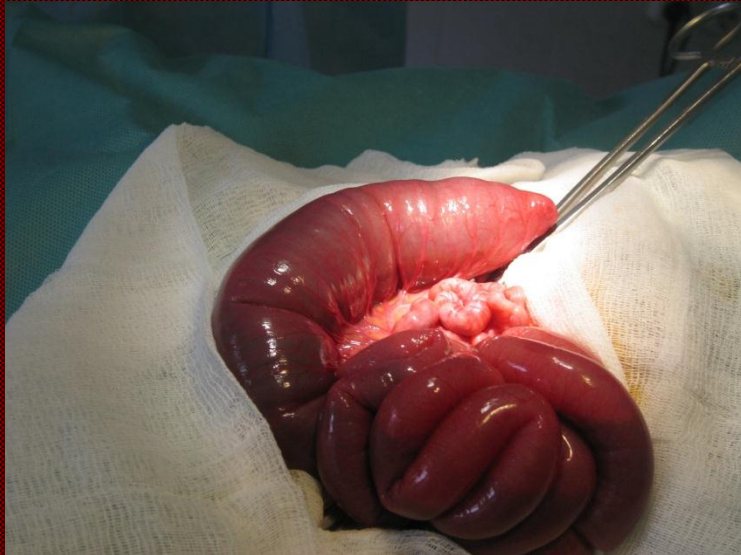


- Кольцевидная поджелудочная железа

- Бриллиантоподобный дуодено-дуоденоанастомоз по Kimura

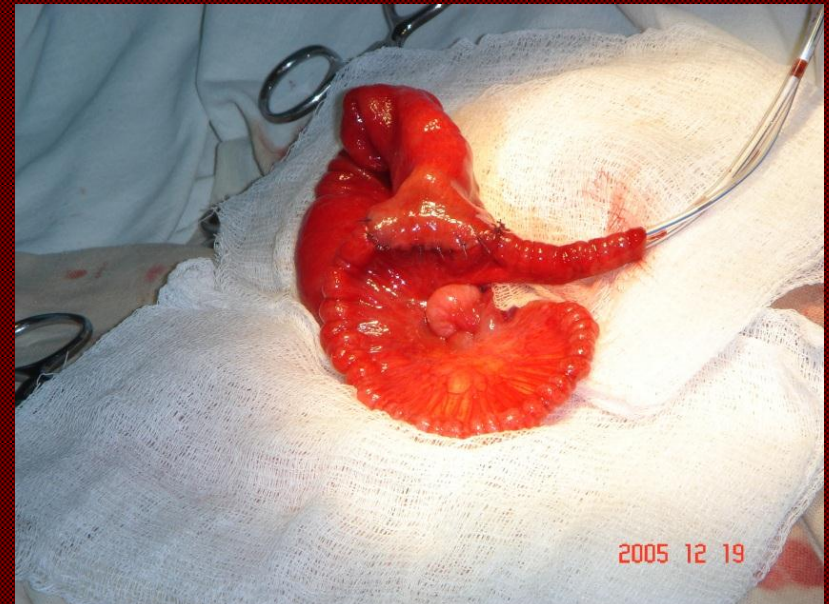


Врожденная низкая кишечная непроходимость



- Атрезия тонкой кишки
3 «А» тип

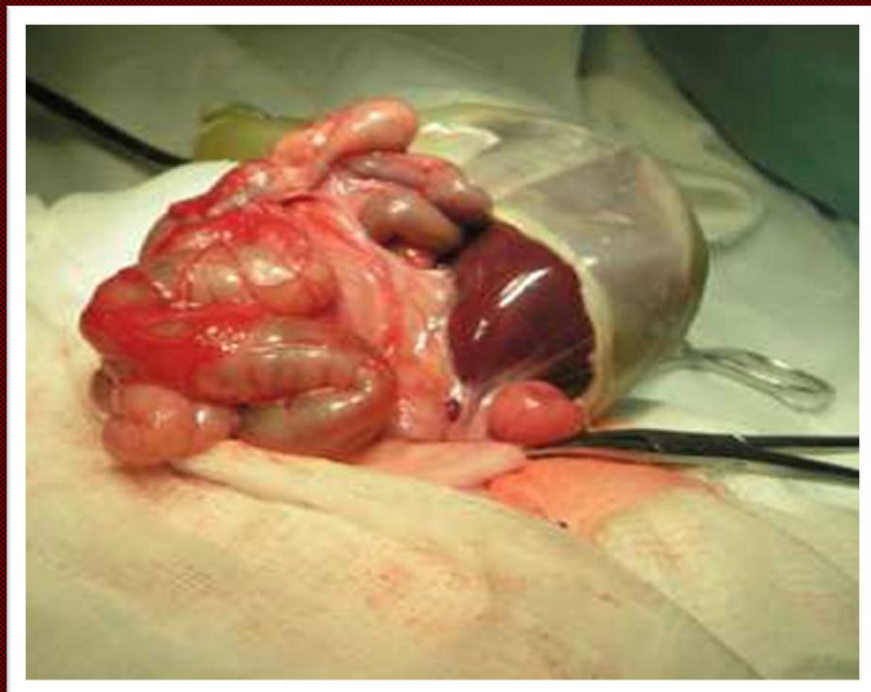
- Т-образный тонкокишечный анастомоз по типу «конец в бок» Bishop-Cooper.





Эмбриональная грыжа
пупочного канатика
(омфалоцеле) -
характеризуется наличием
выпячивания органов
брюшной полости в
эмбриональные оболочки
пуповины.

Оперативная коррекция –
устранение
эмбриональной грыжи
пупочного канатика.

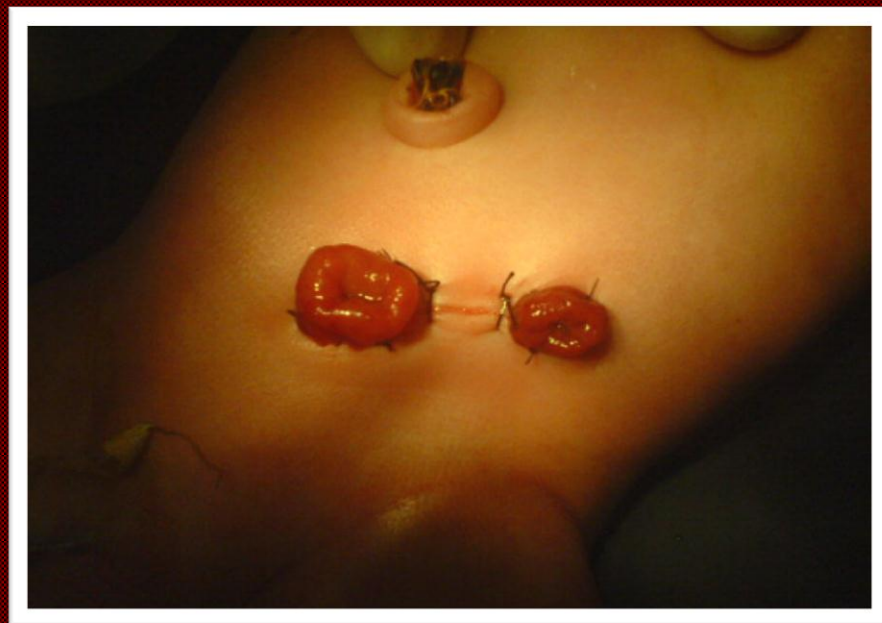


Аноректальные пороки развития



- Атрезия ануса и прямой кишки

Операция -
Раздельная
сигмостомия по Пенья



Тератомы крестцово-копчиковой области



- Операция –
Экстирпация
тератомы.





СПАСИБО!

