

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ

Для студентов медицинских учреждений
высшего образования

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ

Допущено
Министерством образования Республики Беларусь
в качестве учебного пособия
для студентов учреждений высшего образования
по специальности «Педиатрия»

Под редакцией М.К. Недзьведа



Минск
«Вышэйшая школа»
2012

УДК 616-053.2(075.8)

ББК 57.3я73

П20

Авторы: *М.К. Недзьведь, Е.Д. Черствый, З.Н. Брагина, Д.Г. Григорьев, С.К. Клецкий, Г.И. Лазюк, Т.А. Летковская, А.М. Неровня, И.В. Новикова, А.С. Портянко, П.П. Солдатенко, И.А. Швед*

Рецензенты: кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины учреждения высшего образования «Гомельский государственный медицинский университет» (заведующая кафедрой кандидат медицинских наук, доцент *Л.А. Мартельянова*); заведующий кафедрой патологической анатомии с курсом судебной медицины учреждения высшего образования «Гродненский государственный медицинский университет» доктор медицинских наук, профессор *В.А. Басинский*

Все права на данное издание защищены. Воспроизведение всей книги или любой ее части не может быть осуществлено без разрешения издательства

Перинатальная патология : учеб. пособие / М. К. Недзьведь [и др.] ; под ред. М. К. Недзьведя. – Минск : Вышш. шк., 2012. – 575 с. : ил.
ISBN 978-985-06-2082-8.

Изложены вопросы по общей и частной перинатальной патологии (особенности аутопсии эмбрионов, плодов и умерших новорожденных, синдромы множественных пороков развития, опухоли, патология перинатального периода, родовые травма и повреждния, патология последа, врожденные инфекционные болезни), патологическая анатомия всех органов и систем.

Студентам педиатрических и лечебных факультетов медицинских учреждений высшего образования, практикующим врачам.

УДК616-053.2(075.8)

ББК 57.3я73

ISBN 978-985-06-2082-8

© Оформление. РУП «Издательство
“Вышэйшая школа”», 2012

ПРЕДИСЛОВИЕ

Снижение внутриутробной смертности и смертности новорожденных является актуальной задачей современной медицины и демографической безопасности. Современный уровень знаний требует от будущего врача, особенно неонатолога и педиатра, больших знаний в области перинатальной патологии, которая включает нарушения гамет, бластопатии, эмбриопатии и фетопатии.

Настоящее пособие представляет собой результат длительной работы коллектива кафедры патологической анатомии Белорусского государственного медицинского университета по проблеме перинатальной патологии – научному направлению, основоположником которого являлся замечательный ученый и человек профессор, член-корреспондент Академии медицинских наук СССР Ю.В. Гулькевич. Приехав в Минск в 1955 г. на заведование кафедрой патологической анатомии МГМИ, он начал активно создавать школу врачей-патологоанатомов в области детской патологии. Стали разрабатываться вопросы перинатальной патологии и тератологии, благодаря чему кафедра патологической анатомии заняла видное место в Советском Союзе. Профессор Ю.В. Гулькевич создал республиканское общество врачей-патологоанатомов; в 1969 г. он избирается членом-корреспондентом АМН СССР и получает почетное звание заслуженного деятеля науки БССР. В 1967 г. на кафедре создается лаборатория медицинской генетики, которая со временем преобразуется в НИИ наследственной и врожденной патологии Минздрава Республики Беларусь. Руководил этим институтом ученик Ю.В. Гулькевича член-корреспондент АМН России и Академии наук Республики Беларусь профессор Г.И. Лазюк.

Под руководством Ю.В. Гулькевича защищено 11 докторских и 29 кандидатских диссертаций, в основном посвященных вопросам перинатальной патологии и тератологии: черепная родовая травма (Т.С. Рабцевич), родовая травма позвоночника (А.Ф. Гузов), гемолитическая болезнь новорожденных (Э.Е. Штыцко), патология последа (Б.И. Никифоров, М.Ю. Маккавеева, Г.И. Кравцова, Л.Г. Кулаженко), врожденный листериоз (М.Д. Агейченко), респираторно-вирусные заболевания новорожденных (В.П. Кулаженко), врожденная

гидроцефалия (М.К. Недзведь), анэнцефалия (Е.Д. Черствый), заболевания кишечника у новорожденных (И.Н. Мирончик). Эти работы стали основой преподавания тем «Перинатальная патология» и «Врожденные пороки развития», которые вошли в учебную программу. Настольной книгой студентов и врачей-патологоанатомов стали монографии Ю.В. Гулькевича «Перинатальные инфекции» (Минск, 1966), «Патология последа человека и ее влияние на плод» (Минск, 1968). В дальнейшем научные идеи продолжали разрабатывать его ученики. Так, научное направление по тератологии возглавил Г.И. Лазюк (докторская диссертация по патологической анатомии врожденных пороков развития). Под его руководством защищены докторские диссертации по патологической анатомии blastopatii (В.П. Кулаженко), врожденным нарушениям центральной нервной системы при хромосомных болезнях (М.К. Недзведь), врожденным порокам мочеполовой системы (Г.И. Кравцова), генным синдромам множественных пороков развития (Е.Д. Черствый), врожденным нарушениям опорно-двигательного аппарата (И.А. Швед). Общий итог этих исследований нашел отражение в коллективной монографии «Тератология» (Москва, 1979), которая была переиздана в 1991 г. В 1991 г. сотрудники кафедры патологической анатомии МГМИ подготовили справочное пособие «Болезни плода, новорожденного и ребенка (нозология, диагностика, патологическая анатомия)».

Настоящее учебное пособие подготовлено по инициативе профессора Г.И. Кравцовой. В его написании приняли участие специалисты-патологоанатомы, работающие в области перинатальной и детской патологии. При этом использованы как личный опыт и результаты научной работы, так и современные достижения отечественной и мировой патологической анатомии.

Главы «Особенности вскрытия эмбрионов, плодов и умерших новорожденных» и «Болезни органов чувств» написаны кандидатом медицинских наук С.К. Клецким; «Пренатальная диагностика. Морфологические изменения у абортусов» – кандидатом медицинских наук И.В. Новиковой и профессором Г.И. Лазюком; «Синдромы МВПР. Хромосомные и генные синдромы» – профессором Г.И. Лазюком; «Болезни органов мочевой системы», «Болезни органов половой системы», «Болезни органов пищеварения» – доцентом Т.А. Летковской; «Врожденные инфекционные болезни» и «Болезни желез внут-

ренной секреции» – профессором Е.Д. Черствым; «Опухоли перинатального периода» – профессором Е.Д. Черствым и доцентом А.С. Портянко; «Патология последа», «Патология перинатального периода» – доцентом З.Н. Брагиной; «Метаболические болезни» – кандидатом медицинских наук С.К. Клецким и профессором М.К. Недзьведем; «Родовая травма и родовые повреждения» – доцентом П.П. Солдатенко; «Болезни иммунной системы» – доцентом А.С. Портянко; «Болезни системы крови» – доцентом Д.Г. Григорьевым; «Заболевания сердечно-сосудистой системы» – доцентом А.М. Неровней; «Болезни центральной нервной системы» и «Болезни органов дыхания» – профессором М.К. Недзьведем; «Врожденные аномалии, воспалительные и дистрофические болезни скелета» – профессором И.А. Шведом.

Авторы надеются, что книга будет полезна не только студентам педиатрических факультетов медицинских учреждений высшего образования, но и врачам различных специальностей.

Авторы признательны рецензентам – члену-корреспонденту Национальной академии наук Республики Беларусь доктору медицинских наук, профессору Ф.И. Висмонту, доктору медицинских наук, профессору Л.А. Пашкевич, доктору медицинских наук, профессору В.А. Басинскому и кандидату медицинских наук, доценту Л.А. Мартемьяновой за критические замечания, устранение которых позволило значительно улучшить содержание данной книги.

Авторы будут благодарны читателям за замечания и учтут их в дальнейшей переработке учебного пособия.

Профессор М.К. Недзьведь

ГЛАВА 1. ОСОБЕННОСТИ ВСКРЫТИЯ ПЛОДОВ И УМЕРШИХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Труп младенца в прозектуре взвешивают, измеряют длину тела и окружность головы, взвешивают все внутренние органы. Первоочередной задачей патологоанатома является оценка роста и развития плода и новорожденного.

Известно, что в фетальном и неонатальном периодах продолжается развитие органов и тканей вначале путем деления клеток (гиперплазия), затем – увеличения размеров отдельных клеток (гипертрофия). Рост органов происходит быстро, носит линейный характер во 2-м и 3-м триместрах, несколько замедляясь с 38-й недели. Рост и развитие отдельных органов взаимосвязаны, происходят одновременно (синхронно), хотя темпы их различаются. Вместе с тем они могут нарушаться одновременно или независимо друг от друга.

Учет критериев степени зрелости и нормальных показателей нормального роста, т.е. установление соответствия плода или новорожденного стандартным показателям для данного срока гестации, необходим для правильной интерпретации секционных данных. Конкретные виды отклонений от нормальных показателей могут ориентировать в отдельных патологических состояниях и необходимости дополнительных исследований.

Это приобретает особое значение в связи с переходом на новые критерии живо- и мертворожденности, включения в статистические разработки плодов и детей с массой 500 г и выше в соответствии с приказом Минздрава Республики Беларусь № 264 от 1993 г. Выживаемость в этой группе детей зависит от степени незрелости и задержки развития, что является дополнительным стимулом для адекватной оценки их гестационного возраста.

На массу тела при рождении влияют как конституциональные, так и средовые факторы. Последние могут непосредственно влиять на плод, плаценту или мать. Новорожденные с задержкой внутриутробного развития (ЗВУР) также обозначаются, как и маловесные для срока дети (плоды). Их масса тела не достигает 10-го перцентиля (в сроке 40 недель 10-й перцентиль равен 2800 г) для данного срока гестации. Различают 2 типа ЗВУР: 1) симметричный (гипопластический) тип, когда происходит задержка роста вследствие воздействия на плод в первые 16 недель беременности, что приводит к общему сни-

жению количества клеток; 2) асимметричный тип, когда имеются признаки недостаточности, уменьшение массы тела при нормальной для данного срока гестации окружности головы и длины тела. В этих условиях повреждающее воздействие имеет место в 3-м триместре беременности. В большинстве случаев ЗВУР является не нозологической формой, первоначальной причиной смерти, а фактором вторичным, способствующим ее наступлению. Дети с асимметричным типом ЗВУР характеризуются определенными метаболическими и иммунологическими нарушениями. У этих детей имеется тенденция к тахикардии, внутриутробному ацидозу, низким баллам по шкале Апгар при рождении. Чаще, чем у нормовесных новорожденных, у таких детей встречаются хроническая гипоксия, гиперкапния, ацидоз/гиперлактатемия, гипогликемия, повышенная вязкость крови, гипотермия, ДВС. Возможны также снижение содержания иммуноглобулинов, нарушение клеточного иммунитета, изменения со стороны вилочковой железы в виде ее гипоплазии. Иммунологический дефицит делает таких детей более чувствительными к инфекциям. В некоторых случаях эти факторы имеют решающее значение в летальном исходе. Возможен промежуточный, или комбинированный, тип ЗВУР.

Часть ЗВУР обусловлена хромосомными аномалиями, внутриутробными инфекциями, токсическим действием лекарств, радиацией или возникает вследствие внешних по отношению к плоду воздействий: маточно-плацентарная недостаточность при заболеваниях матери (преэклампсия, гипертоническая болезнь, гестозы и др.). Примерно в 50% случаев имеет место сочетание как внутренних (недостаток питания у матери, курение, злоупотребление алкоголем или наркотиками), так и внешних факторов (инфаркты плаценты, частичная отслойка плаценты, повторные роды). Почти в половине случаев ЗВУР этиология остается неустановленной. Обусловленная внутренними факторами ЗВУР, как правило, относится, к симметричному типу, внешними и неизвестными факторами – чаще является асимметричной, а вызванная сочетанным действием тех и других – относится, в основном, к промежуточному типу, что составляет примерно 40% всех случаев.

Асимметричный тип ЗВУР. Встречается более часто (75%), время воздействия патологического фактора – после 28 недель. Длина тела и окружность головки нормальные. Размеры и масса печени, тимуса уменьшены (отношение мозг/печень равно 6, в норме – до 4,5), отмечаются нарушения питания (атрофия

мышц, отсутствие подкожно-жировой клетчатки). Врожденные пороки развития редки, имеется связь с маточно-плацентарной недостаточностью (токсикозы, гипертоническая болезнь, врожденные пороки сердца у матери). В 40% случаев этиология остается неизвестной. Постнатальное развитие хорошее.

Симметричный тип ЗВУР. Встречается реже (25%), время воздействия патологического фактора – до 28 недель. Характеризуется микроцефалией, уменьшением массы печени и тимуса, нормальным коэффициентом отношения массы головного мозга к массе печени, уменьшением длины тела, отсутствием нарушения питания. Часто встречается при ВПР, внутриутробных инфекциях. Постнатальное развитие плохое.

Для оценки развития плода масса тела, измерения теменно-копчиковой и теменно-пяточной длины, длины стопы регистрируются и сравниваются со стандартами, установленными для соответствующего срока гестации. Обязательно отмечается окружность головки, которая примерно равна теменно-копчиковой длине во 2-м и 3-м триместрах. При определении срока гестации следует учитывать время появления следующих ядер окостенения: в пяточной кости, 1-е и 12-е ядра грудины – 25-я неделя, 3-е ядро грудины – 26-я неделя, 4-е ядро грудины – 32-я неделя, ядро Беклара – 36-я неделя, ядро головки большеберцовой кости – 41-я неделя.

Наружный осмотр

При *наружном осмотре* до начала вскрытия следует обращать внимание на наличие дисморфий, состояние и развитие лица, рта, ушей, глаз, конечностей, естественных отверстий. Осмотр проводится внимательно и последовательно, начиная с головки каудально. На рис. 1, 2 показаны правила измерения лица и расположения ушных раковин.

Тщательное документирование внешних дисморфий позволяет с учетом ВПР внутренних органов установить синдромальный диагноз и тем самым оценить риск при повторных родах.

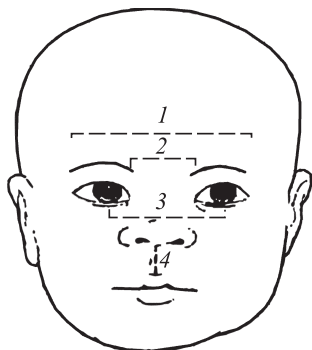


Рис. 1. Измерения лица:
1 – наружный кант; 2 – внутренний кант; 3 – межзрачковое расстояние; 4 – длина филтра

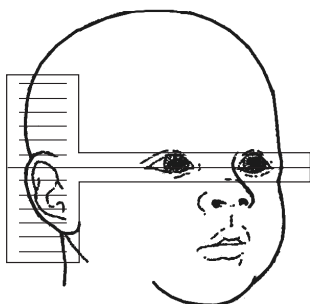


Рис. 2. Определение низкорасположенных ушных раковин. Длина ушной раковины – максимальное расстояние от верхнего до нижнего края (пинна). Часть ушной раковины над линией глаза – расстояние от верхней границы ушной раковины до уровня внутреннего канта

сдавленную при родах шейкой матки. Отмечаются механические повреждения, связанные с применением аппаратуры для мониторинга, катетерами, иглами. При длительной интубации возможна травматизация рта и десен. Оценка степени зрелости плода проводится с учетом эластичности ушной раковины, состояния кожи, наличия складок на подошвах и т.д.

Твердое и мягкое нёба осматриваются, проверяются с помощью зонда для выявления расщелин. Зонд вводится в носовые отверстия на 1 см в направлении затылка, затем – резко вниз в носоглотку. Если атрезия хоан отсутствует, то зонд легко смещается более чем на 2 см. Зонд поочередно вводится в анальное отверстие и влагалище для проверки их проходимости.

Деформации конечностей, аномальное строение ручек и ножек свидетельствуют о сдавлении их при длительном маловодии или как проявление нейромышечных заболеваний.

Посмертное рентгенологическое исследование весьма полезно для диагностики скелетных дисплазий и ряда МВПР, оценки состояния точек окостенения, документирования пневмоторакса и пневмоперикарда.

Внешние дисморфии, нарушение дерматоглифики служат показанием к проведению кариотипирования.

Обязательно отмечаются места расположения дренажных трубок, катетеров, хирургические разрезы, признаки повреждения во время родов и при проведении интенсивной терапии в неонатальном периоде.

Вид и цвет кожи могут помочь установлению времени смерти (при мацерации), степени зрелости (ярко-розовый цвет у глубоко-недоношенных детей, сморщенная и складчатая кожа – у переносенных). Резко выраженная бледность указывает на возможность анемии, желтухи, окрашивание меконием – на перенесенную внутриутробную гипоксию. Локализация кровоизлияний в коже может указать на предлежащую часть,

Нарушения питания, внешние признаки травмы, асфиксии, инфекции в сочетании с результатами антропометрии позволяют сделать предварительную оценку развития плода и новорожденного, сопоставить их с клиническими данными и результатами вскрытия.

Исследование полостей тела

Перед вскрытием серозных полостей необходимо провести водную пробу на наличие пневмоторакса, что осуществляется помещением тела под воду и прокалыванием правой и левой половины грудной клетки по среднеключичной линии. При наличии пневмоторакса из места разреза появится цепочка пузырей газа. Другим вариантом является использование стерильного шприца, частично заполненного физиологическим раствором. Игла втыкается в боковую часть грудной клетки справа и слева, при потягивании поршня и наличии газа его пузырьки появляются в шприце. Этот метод позволяет производить в последующем бактериологическое исследование содержимого плевральных полостей.

Кожа разрезается по средней линии, обходя пупок слева. Кожа и подкожно-жировая клетчатка отслаиваются к краям грудной клетки, одновременно отмечается выраженность подкожно-жировой клетчатки, цвет и степень развития мышц. Кивательные мышцы перерезаются и удаляются, осматриваются и берутся для гистологического исследования подчелюстные слюнные железы, расположенные за ними под углом нижней челюсти в виде дольчатых плотных образований.

Осмотр и исследование *in situ*. Грудина удаляется после пересечения ребер на уровне переднеаксиллярной линии, что позволяет сохранить костно-хондральные сочленения и использовать их для дальнейших гистологических исследований. Для определения количества и размеров ядер окостенения рюкотьку и тело грудины разрезают парасагитально по длине.

Отмечается соотношение размеров сердца, легких и диаметра грудной клетки, наличие содержимого в плевральных полостях и полости перикарда.

Необходим тщательный осмотр пупочного кольца, оценка состояния пупочной ямки, осмотр пупочной вены и артерий, взятие материала для бактериологического исследования. При наличии катетера в пупочных сосудах он не извлекается.

Шея и грудная клетка

Кожа и мягкие ткани отсепааровываются, мышцы шеи перерезаются, после чего открываются трахея, щитовидная железа, тимус. При наличии подкожной эмфиземы обнаруживаются пузырьки газа. Затем удаляется тимус. При этом стараются не повредить глубже расположенную безымянную вену, так как излившаяся из нее кровь затрудняет дальнейший осмотр и уменьшает количество крови в правом предсердии, необходимое для взятия гемокультуры. Тимус обычно достаточно крупный, занимает переднее средостение. Его уменьшение и кровоизлияния в капсулу указывают на перенесенную асфиксию. Эмфизема средостения может распространяться на его капсулу.

При отсутствии тимуса в типичном месте следует тщательно осмотреть шею и верхнюю часть грудной клетки (аплазия тимуса встречается при синдроме Ди-Джорджи).

После обнаружения диафрагмальных нервов осматриваются легкие, оцениваются их размеры, цвет, блеск плевральных поверхностей, число долей. Макроскопически можно диагностировать петехиальные кровоизлияния, субплевральную эмфизему, бронхолегочную дисплазию, субплевральные абсцессы и др. При интерстициальной эмфиземе видна сеть из мелких субплевральных пузырьков газа диаметром до 1 мм, четко очерчивающих контуры легочных долек. При наличии дренажных трубок отмечается положение каждой из них с учетом возможного повреждения ими легочной паренхимы.

Если в плевральных полостях обнаруживается жидкость, то отмечается ее количество, цвет, прозрачность. Затем осматриваются непарная и полунепарная вены, их размеры и ход, а также симпатические нервные ганглии.

Полость перикарда вскрывается путем удаления париетального листка у корня легких. Затем при необходимости производится взятие крови из полости правого предсердия. Если количества крови недостаточно, то приподнимают головку или нижние конечности. Обращается внимание на присутствие в сердечной сорочке избытка жидкости, наличие крови, спаек.

После осмотра сердца переходят к крупным сосудам: окружающие ткани очищают от крови, дистальный отдел дуги аорты осматривается в поисках коарктации, которая обычно выглядит как западение глубиной не менее 1–2 мм непосредственно у места впадения артериального протока.

Затем переходят к осмотру органов шеи. Проверяется наличие обеих боковых долей щитовидной железы, их симметрия, наличие персистирующей срединной пирамидальной доли, исходящей из перешейка. Обращают внимание на шейные лимфоузлы, их увеличение, наличие эктопированных латерально смещенных узлов тимической ткани.

Органы брюшной полости и малого таза

Сразу же после вскрытия брюшной полости она должна быть осмотрена от диафрагмы до малого таза и от правого до левого бокового канала для выявления увеличенных органов, асцита, перитонита, пневмоперитонеума, признаков инфекции и некротического энтероколита. При обнаружении последнего брыжейку в этих участках не пересекают для оценки состояния сосудов.

Следует отличать посмертные изменения от некротических. В первом случае имеется окрашивание одной, чаще двух прилежащих петель кишечника в цвет от зеленого до черного, вызванное освобождающимися из содержимого кишки соединениями серы или желчи, при этом серозная оболочка остается блестящей; во втором – кишка становится тусклой и легко рвется.

При наличии фибринозно-гнойного экссудата эти и прилежащие участки кишки осматриваются для обнаружения перфорации или другого источника перитонита. Измеряется количество свободной жидкости. Отмечается наличие, локализация фибриновых налетов и фибринозных спаек.

Принято начинать исследование органов брюшной полости с диафрагмы и продолжать в каудальном направлении. Высота стояния и целостность куполов диафрагмы проверяется введением указательного пальца правой руки в свод, смещая его вниз. Одновременно используют большой палец левой руки для подсчета нижерасположенных межреберных промежутков. В перинатальном периоде высота стояния правого купола выше левого.

Затем осматривается печень. Определяется ее симметричность, наличие субкапсулярных гематом, абсцессов. Нижняя граница печени, т.е. расстояние между нижним ее краем и правым подреберьем, измеряется по передней аксиллярной линии. Приподняв правую долю печени, проверяют наличие желчного пузыря, устанавливают его размеры и локализацию.

Далее осматривается селезенка, в норме находящаяся высоко в левом верхнем квадранте над левым подреберьем. Если она спускается ниже его, то это расстояние должно быть отмечено. Почти всегда можно обнаружить еще одну добавочную маленькую селезенку, имеющую диаметр 2–3 мм, округлой формы, темно-красную. Реже их несколько, располагаются они в основном вблизи ворот селезенки.

Отмечаются форма и размеры желудка, расстояние между малой и большой кривизной, состояние серозной оболочки.

В перинатальном периоде сальник практически лишен жировой клетчатки, имеет вид прозрачной вуали, прикрывающей петли кишечника.

Неизменный тонкий кишечник в виде тесно прилежащих небольших петель диаметром 0,5–0,8 см бледно-розового цвета находится в центре живота. Цвет, диаметр, ряд аномалий (сужения, атрезии, эктопии, кольцевидная поджелудочная железа, незавершенный поворот и нарушения фиксации) устанавливаются по его ходу от трейцевой связки к слепой кишке. Далее осматривают толстую кишку (в том числе прямую), отмечают ее расположение, цвет, диаметр.

Отбросив петли тонкой кишки вправо и вверх, их осторожно удерживают, проверяют линию прикрепления корня брыжейки. При незавершенном повороте он может быть узким. Здесь же отмечается состояние мезентериальных лимфоузлов. Не меняя положение кишечника и двигаясь каудально, можно осмотреть надпочечники, почки, мочеточники, мочевой пузырь, паховые каналы, яички, а у девочек – матку, яичники, маточные трубы.

Нормально сформированные почки, мочеточники, мочевой пузырь обеспечивают проходимость мочевыводящих путей. Обструкция уретры задними клапанами, стриктурами, агенезией вызывает перерастяжение мочевого пузыря, его гипертрофию, гидронефроз, дисплазию почек. Другие макроскопические изменения почек включают их увеличение, кисты, агенезию, инфаркты, абсцессы, венозное полнокровие. У доношенных новорожденных величина надпочечника составляет около трети почки.

Эвисцерация

Общепринято удаление органов грудной клетки и брюшной полости единым блоком, что сохраняет топографические взаимоотношения между ними. Оно начинается с освобождения

органов шеи путем перерезания мягких тканей в области диафрагмы рта вдоль ветвей нижней челюсти, отделяя язык и прилежащие ткани. Разрез продолжается до дуги между твердым и мягким нёбом, последнее вместе с миндалинами остается в связи с языком.

Указательный палец вводится между нижней челюстью и языком, последний выводится вниз. Используя язык как рукоятку, продолжают эвисцерацию, смещая блок к диафрагме. Листки и ножки диафрагмы пересекают, затем разрезают париетальную брюшину латеральнее почек в направлении паховых каналов, не перерезая подвздошных сосудов. Тяга блока продолжается к тазу.

Для выделения органов малого таза блок откидывается назад, органы малого таза выделяются тупым путем до дна таза, уретра пересекается ниже предстательной железы (у мальчиков), влагалище и анальное отверстие пересекаются как можно ниже.

При подозрении на ВПР мочеполовой системы и/или аноректальной области важно удаление их единым блоком, включая промежность и анальный отдел. Для этого вначале рассекается лонная кость по сочленению, органы таза отделяются от окружающей соединительной ткани.

После выделения блока повторно осматриваются шея, грудная и брюшная полости.

Вскрытие черепа

При вскрытии черепа новорожденного нужно:

- тщательно осмотреть мозжечковый намет и серповидный отросток, которые часто повреждаются в родах при изменениях конфигурации головки плода;
- предохранить их от посмертных надрывов и разрывов при вскрытии черепа (такие повреждения могут сопровождаться отделением небольшого количества жидкой крови, что может создать трудности в их отличии от прижизненных изменений);
- предохранить от посмертных повреждений головной мозг, часто имеющий у плода и новорожденного студенистую консистенцию;
- осмотреть вены мягкой мозговой оболочки выпуклой поверхности мозга при их впадении в продольный синус, а также большую вену Галена (короткий ствол, расположенный впереди от места соединения серповидного отростка с мозжечковым наметом), нередко служащие источником субдуральных кровоизлияний.

Груп младенца укладывают лицом вниз на столик для органов так, чтобы головка, поддерживаемая левой рукой прозектора, свисала с края столика. Проводится обычный фронтальный разрез кожи с апоневрозом от одного сосцевидного отростка до другого. При отделении апоневроза следует провести рассечение родовой опухоли для определения степени ее выраженности и тщательно осмотреть кости свода черепа на предмет наличия кефалогематомы, вдавлений, трещин, переломов, роднички, швы (их размеры, кровоизлияния).

Последовательность вскрытия полости черепа: 1) разрез мягких тканей свода черепа; 2) надсечение твердой мозговой оболочки; 3) разрезы костей и твердой мозговой оболочки; 4) отворот фрагментов костей свода черепа в стороны для осмотра мягкой мозговой оболочки и головного мозга; 5) удаление костной пластинки с сагиттальным синусом для последующего извлечения головного мозга.

В большом родничке острием скальпеля делается небольшой разрез, в который вставляется бранша ножниц, и делается разрез с обеих сторон вдоль сагиттального шва с отступом от него на 0,5–1 см. Затем разрез идет вдоль лямбдовидного шва и по венечному шву по направлению к основанию черепа. После этого теменная кость и часть чешуи височной кости свободно отвертываются кнаружи. Через образовавшиеся «окна» осматриваются боковые поверхности больших полушарий. Путем наклона головки в разные стороны осматривается мозжечковый намет. При наклоне головки большие полушария, придерживаемые рукой, отстают в силу тяжести от серповидного отростка, что и позволяет тщательно его исследовать. Затем на всем протяжении вскрывается продольный синус, исследуется его содержимое (обычно жидкая кровь). После осмотра мозжечкового намета последний скальпелем отсекается по верхнему краю пирамид височных костей на всем протяжении и пересекается большой серповидный отросток в области большого родничка. Головку оттягивают назад, причем полушария головного мозга отходят от основания черепа, что позволяет осмотреть черепные нервы, внутренние сонные артерии, артерии основания черепа. Под визуальным контролем черепные нервы и сонные артерии перерезают, после чего пересекают верхнюю часть шейного отдела спинного мозга и позвоночные артерии.

Головной мозг извлекается целиком, осматривается и взвешивается. Желательно после извлечения фиксировать головной мозг в 10% растворе нейтрального формалина не менее

3–4 дней. После фиксации головной мозг тщательно осматривается. Отмечают наличие субарахноидальных кровоизлияний, вид и расположение основных извилин больших полушарий, наличие и состояние мозолистого тела (последнее при пороках развития может отсутствовать полностью, или его задняя спайка). После осмотра головной мозг вскрывается горизонтальным разрезом по Флексигу. Этот разрез позволяет более полно оценить состояние коры и белого вещества, подкорковых ядер и системы желудочков мозга, точную локализацию различных патологических процессов (кровоизлияния, опухоли, размягчения и т.д.). Затем производятся фронтальные разрезы верхней и нижней половин головного мозга по Фишеру. Полученные срезы позволяют детально исследовать стволую часть головного мозга, состояние сильвиева водопровода, варолиев мост, продолговатый мозг, его оливы. После осмотра мозжечка и его взвешивания (могут быть гипоплазия мозжечка, аплазия червячка) он разрезается одним горизонтальным срезом через полушария и червячок, на котором оценивают состояние зубчатых и других ядер, наличие заметных невооруженным глазом очагов гетеротопии серого вещества коры мозжечка в белое вещество и в область ядер. Обращают внимание на состояние эпендимальной выстилки боковых желудочков (гладкая, блестящая) и сосудистых сплетений боковых 3-го и 4-го желудочков (размеры, цвет, наличие кист).

После извлечения головного мозга следует проводить вскрытие среднего уха, что особенно важно при септических состояниях. Для этого с передней поверхности пирамид височных костей срезают (если это возможно) или скальпуют долотом верхнюю крышку барабанной полости. При этом барабанная полость открывается и можно оценить состояние слуховых косточек и содержимое среднего уха (гной, кровь, миксоидная ткань). При наличии гноя необходимо сделать мазки или взять материал для бактериологического исследования.

Исследование костно-суставной системы, мышц и лимфоузлов

Костно-суставная система. Обычно для гистологического исследования достаточно взятия двух сегментов ребер в области костно-хондрального соединения, а также тел двух позвонков. При поражении костей берутся и другие участки таким образом, чтобы не вызвать косметического дефекта.

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|--|-----------|
| Предисловие | 3 |
| Список сокращений | 6 |
| Глава 1. Особенности вскрытия плодов и умерших новорожденных | 9 |
| Наружный осмотр | 11 |
| Исследование полостей тела | 13 |
| Шея и грудная клетка | 14 |
| Органы брюшной полости и малого таза | 15 |
| Эвисцерация | 16 |
| Вскрытие черепа | 17 |
| Исследование костно-суставной системы, мышц и лимфоузлов | 19 |
| Осмотр позвоночника | 20 |
| Исследование внутренних органов | 21 |
| Взятие материала для гистологического исследования | 26 |
| Взятие материала для бактериологического, бактериоскопического, вирусологического, цитологического и биохимического исследований | 27 |
| Мацерированный плод | 28 |
| Глава 2. Пренатальная диагностика. Морфологические изменения у абортусов | 32 |
| Виды абортусов и методы их забора | 34 |
| Определение возраста абортуса | 35 |
| Особенности морфологического исследования абортусов | 39 |
| Гистологическое и цитогенетическое исследования | 42 |
| Основные нарушения развития, выявляемые при исследовании абортусов | 43 |
| Пороки развития у абортусов 1-го триместра, не наблюдаемые у более поздних плодов и новорожденных | 43 |
| Врожденные пороки ЦНС | 46 |
| Врожденные пороки сердечно-сосудистой системы | 47 |
| Врожденные пороки передней брюшной стенки | 47 |
| Врожденные пороки желудочно-кишечного тракта | 48 |
| Врожденные пороки мочевой системы | 49 |
| Врожденные пороки скелета | 50 |
| Глава 3. Синдромы МВПР. Хромосомные и генные синдромы | 52 |
| Классификация МВПР | 52 |
| Хромосомные и генные синдромы | 53 |
| Моногенные синдромы МВПР | 61 |

| | |
|--|-----|
| Глава 4. Опухоли перинатального периода | 67 |
| Тератомы | 69 |
| Нейробластома | 71 |
| Опухоли мягких тканей | 74 |
| Врожденный лейкоз | 75 |
| Опухоли печени | 76 |
| Опухоли почек | 78 |
| Опухоли ЦНС | 79 |
| Глава 5. Патология перинатального периода | 80 |
| Гипоксия плода (внутриутробная) | 81 |
| Асфиксия новорожденного | 83 |
| Болезнь гиалиновых мембран | 85 |
| Глава 6. Родовая травма и родовые повреждения. | 87 |
| Родовая травма мягких тканей. | 87 |
| Родовые травмы костей | 88 |
| Родовая травма внутренних органов. | 89 |
| Родовая травма центральной и периферической нервной системы | 90 |
| Внутричерепные кровоизлияния. | 90 |
| Травма спинного мозга. | 95 |
| Травма периферической нервной системы | 96 |
| Глава 7. Патология последа | 100 |
| Эмбриогенез | 100 |
| Строение последа | 102 |
| Аномалии формы, инвазии и локализации | 108 |
| Патология, обусловленная нарушением маточно-плацентарного кровообращения | 110 |
| Патология, обусловленная нарушением плодово-плацентарного кровообращения | 113 |
| Нециркуляторные повреждения | 116 |
| Изменения в ворсинах | 116 |
| Нарушение процессов созревания ворсин | 121 |
| Патология пуповины | 125 |
| Патология оболочек | 128 |
| Воспаление последа | 133 |
| Патология последа при патологии беременности и заболеваниях матери | 144 |
| Изменение плаценты при вредных привычках матери. | 146 |
| Изменения последа при некоторой патологии плода | 147 |
| Глава 8. Врожденные инфекционные болезни. | 151 |
| Цитомегаловирусная инфекция. | 159 |
| Герпетическая инфекция | 162 |
| Врожденная ветряная оспа | 164 |
| Парвовирусная инфекция плода | 166 |
| ВИЧ-инфекция | 170 |
| Врожденная и неонатальная корь | 171 |

| | |
|--|------------|
| Перинатальный эпидемический паротит | 172 |
| Энтеровирусная и полиовирусная инфекция | 173 |
| Врожденная краснуха | 174 |
| Врожденный листериоз | 176 |
| Врожденный сепсис | 178 |
| Врожденный сифилис | 181 |
| Врожденные микоплазмоз и уреоплазмоз | 182 |
| Врожденный хламидиоз | 183 |
| Токсоплазмоз | 186 |
| Глава 9. Метаболические болезни | 189 |
| Нарушения углеводного обмена | 193 |
| Лизосомные болезни | 197 |
| Мукополисахаридозы | 198 |
| Муколипидозы | 201 |
| Гликопротеинозы | 202 |
| Нарушения обмена липидов | 205 |
| Нарушения обмена липопротеинов | 210 |
| Нарушения обмена аминокислот | 214 |
| Болезни пуринового и пиримидинового обмена | 216 |
| Заболевания, обусловленные дефектами β-окисления жирных кислот | 216 |
| Нарушения обмена цикла мочевины | 217 |
| Пероксисомные болезни | 219 |
| Митохондриальные болезни | 221 |
| Органические ацидурии | 225 |
| Нарушения обмена металлов | 228 |
| Болезни транспорта метаболитов | 230 |
| Глава 10. Болезни иммунной системы | 233 |
| Иммунодефицитные состояния | 233 |
| Комбинированные иммунодефициты | 235 |
| Иммунодефициты, связанные с дисфункцией гранулоцитов и макрофагов | 241 |
| Вторичные иммунодефициты | 243 |
| Аутоиммунные заболевания | 244 |
| Глава 11. Болезни системы крови | 245 |
| Гемолитическая болезнь плода и новорожденного | 245 |
| Геморрагические диатезы | 248 |
| ДВС-синдром | 252 |
| Глава 12. Заболевания сердечно-сосудистой системы | 256 |
| Врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы | 259 |
| Аномалии положения сердца | 259 |
| Аномалии развития перегородок сердца | 260 |
| Аномалии развития приносящих отделов желудочков сердца | 271 |
| Аномалии выносящего тракта желудочков | 275 |
| Аномалии выходного тракта левого желудочка и аорты . . . | 277 |
| Аномалии коронарных артерий | 281 |

| | |
|--|------------|
| Инфекционные и бактериальные заболевания сердечно-сосудистой системы | 283 |
| Эндокардиты | 283 |
| Миокардиты | 285 |
| Кардиомиопатии | 289 |
| Глава 13. Болезни органов дыхания | 294 |
| Врожденные пороки развития и наследственные болезни | 296 |
| Врожденные пороки гортани и трахеи | 296 |
| Врожденные пороки развития бронхов | 299 |
| Врожденные пороки развития легких | 303 |
| Болезни легких перинатального периода | 314 |
| Болезнь гиалиновых мембран | 314 |
| Врожденный ателектаз легких | 316 |
| Аспирационные синдромы | 317 |
| Бронхолегочная дисплазия | 318 |
| Эмфизема | 320 |
| Пневмония | 321 |
| Интерстициальные болезни легких | 323 |
| Глава 14. Болезни центральной нервной системы | 325 |
| Эмбриогенез нервной системы | 325 |
| Врожденные пороки развития ЦНС | 330 |
| Врожденные пороки вследствие несмыкания нервной трубки | 330 |
| Пороки прозенцефалической группы | 335 |
| Пороки ЦНС вследствие нарушения миграции и дифференцировки нервных клеток | 337 |
| Нарушения развития обонятельного анализатора, ствольных отделов и мозжечка | 341 |
| Пороки развития спинного мозга | 343 |
| Врожденные нарушения развития вентрикулярной системы | 344 |
| Воспалительные (инфекционные) заболевания ЦНС | 350 |
| Наследственно-дегенеративные заболевания ЦНС | 352 |
| Глава 15. Болезни органов пищеварения | 364 |
| Болезни пищевода | 364 |
| Врожденные пороки развития | 364 |
| Опухоли | 368 |
| Воспалительные заболевания | 368 |
| Болезни желудка | 371 |
| Врожденные пороки развития | 371 |
| Воспалительные заболевания | 374 |
| Болезни кишечника | 377 |
| Врожденные пороки развития | 377 |
| Нарушения поворота кишечника | 382 |
| Аномалии иннервации желудочно-кишечного тракта | 384 |
| Энтеропатии новорожденных и детей 1-го года жизни | 386 |

| | |
|--|------------|
| Меконий и связанные с ним нарушения | 390 |
| Воспалительные заболевания толстой кишки | 392 |
| Болезни печени | 395 |
| Краткие сведения об эмбриогенезе печени, ее гистологические особенности у новорожденных. | 395 |
| Врожденные пороки развития печени и желчных протоков | 395 |
| Портальная гипертензия | 403 |
| Желтухи новорожденных. | 405 |
| Цирроз печени | 417 |
| Медикаментозные поражения печени | 418 |
| Гепатостеатоз | 419 |
| Синдром Рейе | 419 |
| Стеатоз печени при заболеваниях, обусловленных дефектами β -окисления жирных кислот | 421 |
| Поражение печени при наследственных болезнях обмена веществ. | 421 |
| Глава 16. Болезни органов мочевой системы. | 429 |
| Врожденные пороки развития почек | 430 |
| Аномалии количества. | 431 |
| Аномалии положения и формы. | 433 |
| Аномалии дифференцировки (структуры). | 435 |
| Кистозная болезнь почек. | 446 |
| Врожденный гидронефроз. | 452 |
| Врожденные пороки развития мочеточников | 454 |
| Врожденные пороки развития мочевого пузыря | 457 |
| Врожденные пороки развития уретры | 459 |
| Врожденные и наследственные гломерулопатии. | 461 |
| Врожденные и наследственные тубулопатии. | 467 |
| Пузырно-мочеточниковый рефлюкс и рефлюкс-нефропатия. | 469 |
| Инфекция мочевой системы | 471 |
| Реноваскулярные болезни | 474 |
| Острая почечная недостаточность | 477 |
| Прочая патология | 481 |
| Глава 17. Болезни органов половой системы. | 483 |
| Эмбриогенез половой системы | 483 |
| Врожденные пороки развития мужских половых органов. | 485 |
| Врожденные пороки развития наружных половых органов | 485 |
| Врожденные пороки развития внутренних половых органов | 485 |
| Врожденные пороки развития женских половых органов | 488 |
| Врожденные пороки развития наружных половых органов | 488 |
| Врожденные пороки развития внутренних половых органов | 489 |
| Интерсексуальные состояния | 491 |
| Воспалительные заболевания половых органов | 492 |
| Глава 18. Болезни желез внутренней секреции | 493 |
| Гипофиз | 493 |
| Врожденные пороки развития. | 495 |

| | |
|---|------------|
| Щитовидная железа | 495 |
| Врожденные пороки развития | 497 |
| Функциональные заболевания | 499 |
| Околощитовидные железы | 502 |
| Врожденные пороки развития | 503 |
| Функциональные аномалии | 503 |
| Надпочечники | 505 |
| Врожденные пороки развития | 507 |
| Адренолейкодистрофия | 514 |
| Кровоизлияния в надпочечники | 515 |
| Глава 19. Врожденные аномалии, воспалительные и дистрофические болезни скелета | 517 |
| Системные врожденные дисплазии скелета | 518 |
| Точечная (пятнистая) хондродисплазия | 521 |
| Ахондрогенез | 522 |
| Ахондроплазия | 523 |
| Гипохондроплазия и псевдоахондроплазия | 523 |
| Спондилоэпифизарная дисплазия | 524 |
| Мезомелическая дисплазия | 525 |
| Акрomezомелическая дисплазия и дисхондроостеоз | 525 |
| Метафизарные хондродисплазии | 526 |
| Спондилометафизарная и множественная эпифизарная дисплазии | 527 |
| Спондилоэпиметафизарная дисплазия | 528 |
| Парастремматическая и гемимелическая эпифизарная дисплазии | 528 |
| Костно-хрящевые экзостозы, энхондроматоз | 529 |
| Фиброзная дисплазия | 530 |
| Несовершенное костеобразование | 530 |
| Остеопетроз | 531 |
| Пикнодизостоз, остеопойкилоз, остеопатия полосатая | 532 |
| Локальные пороки | 532 |
| Воспалительные заболевания костей | 541 |
| Остеодистрофии и остеохондропатии | 543 |
| Глава 20. Болезни органов чувств | 546 |
| Орган зрения | 546 |
| Врожденные пороки развития | 548 |
| Аномалии (дисгенезии) передней камеры (синдромы мезодермальной дисгенезии) | 551 |
| Врожденные пороки развития сетчатки | 553 |
| Факоматозы с поражением органа зрения | 554 |
| Воспалительные заболевания | 555 |
| Инфекционные поражения | 555 |
| Орган слуха | 558 |
| Врожденные пороки развития | 562 |
| Инфекционные поражения | 565 |
| Литература | 569 |
| | 575 |

Учебное издание

Недзьведь Михаил Константинович
Черствый Евгений Давыдович
Брагина Зоя Николаевна и др.

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ

Учебное пособие

Редактор *В.В. Такушевич*
Художественный редактор *В.А. Ярошевич*
Технический редактор *Д.И. Дыбовский*
Корректоры *Т.К. Хваль, Е.З. Липень*
Компьютерная верстка *Ю.Н. Трусевич*

Подписано в печать 20.04.2012. Формат 84×108/32. Бумага офсетная. Гарнитура «Таймс». Офсетная печать. Усл. печ. л. 30,24. Уч.-изд. л. 30,49. Тираж 800 экз. Заказ 996.

Республиканское унитарное предприятие «Издательство “Вышэйшая школа”».
ЛИ № 02330/0494062 от 03.02.2009. Пр. Победителей, 11, 220048, Минск.
e-mail: market@vshph.com <http://vshph.com>

Филиал № 1 открытого акционерного общества «Красная звезда».
ЛП № 02330/0494160 от 03.04.2009. Ул. Советская, 80, 225409, Барановичи.