

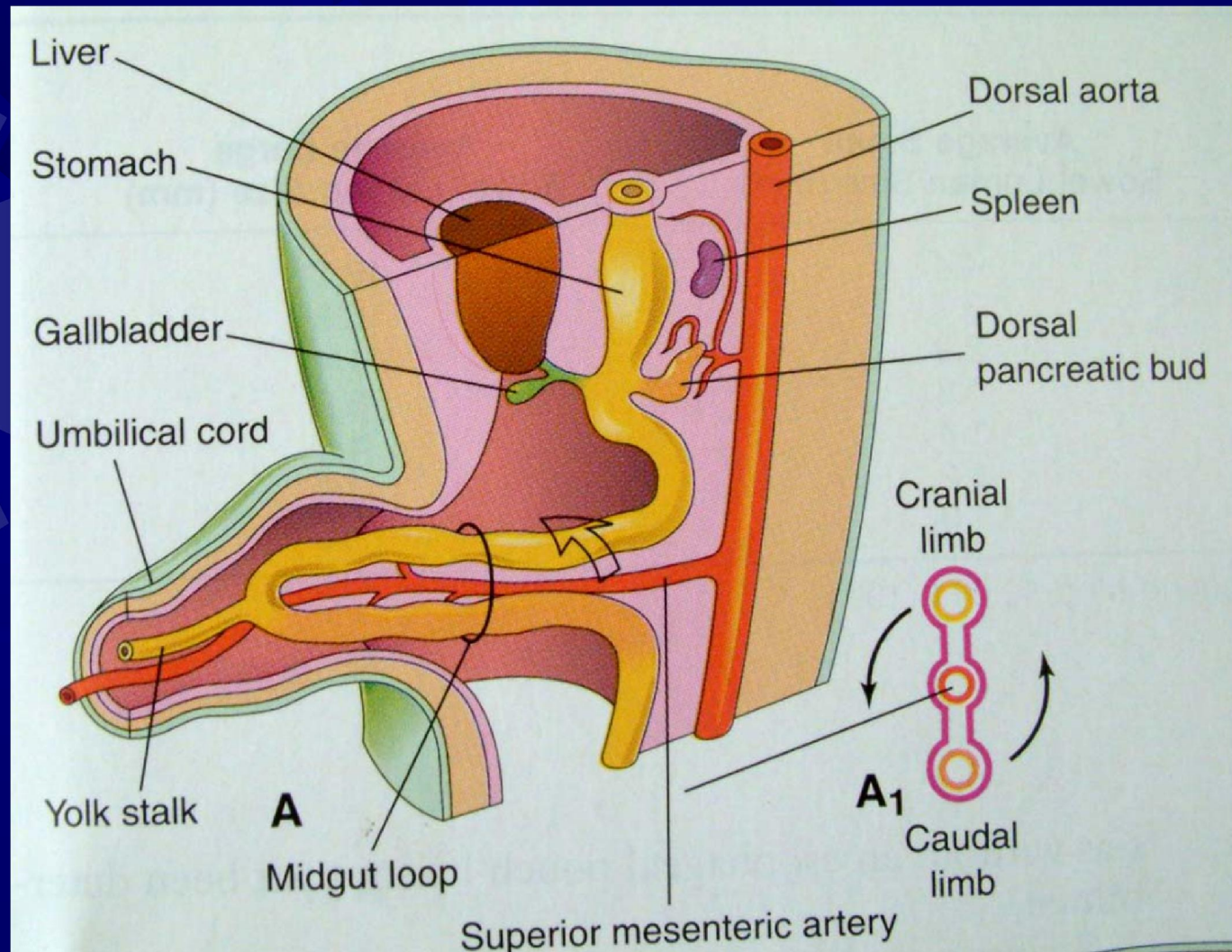
khiếm khuyết ở thành bụng trước

Th.S BS. Hà Tổ Nguyên
Khoa CĐHA-BV Từ Dũ

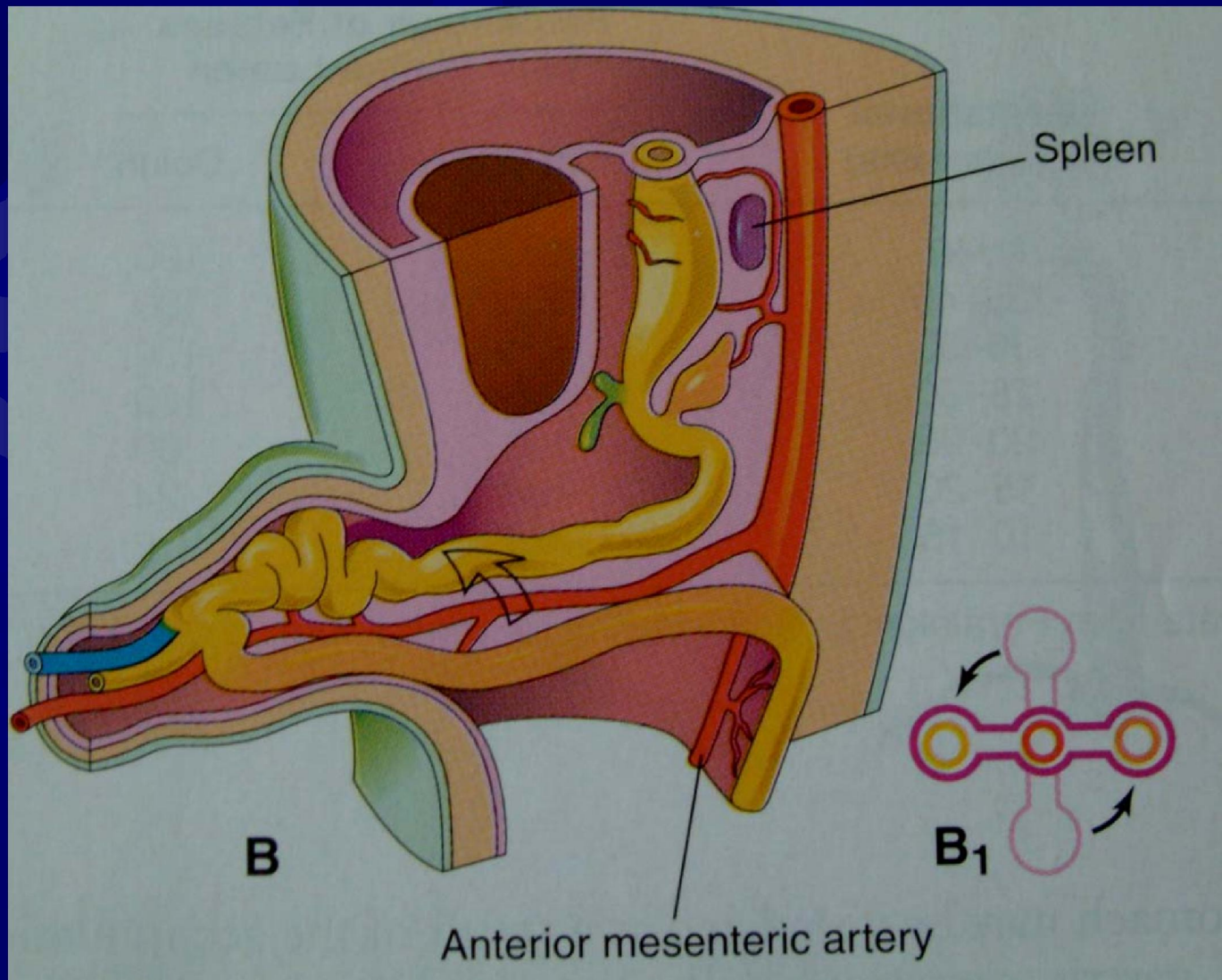
Mở đầu

- ✱ Hay gặp, thường làm tăng α FP
- ✱ Cần khảo sát ở hai mặt cắt ngang và dọc
- ✱ Khi SA: Cần lưu ý
 - ✱ sự nguyên vẹn của thành bụng
 - ✱ dây rốn cắm vào thành bụng
 - ✱ sự hiện diện của BQ
- ✱ Lưu ý: Ở tuần thứ 12 ruột đã trở về trong bụng.
- ✱ Tiên lượng tốt nếu đơn độc hoặc phải chấm dứt thai kỳ nếu kèm theo nhiều dị tật khác.
- ✱ Phải chuẩn bị trước sanh.

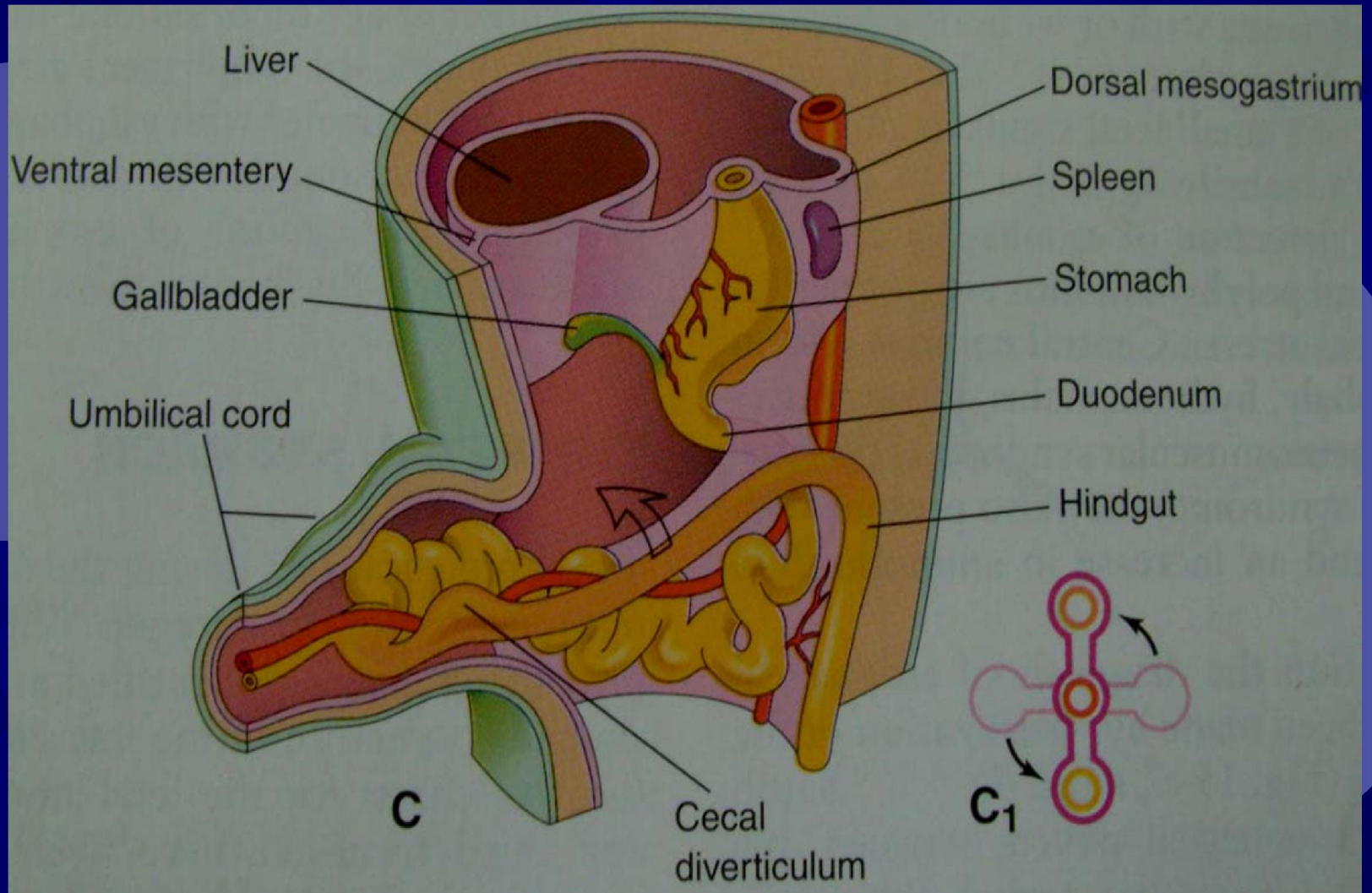
Mô học



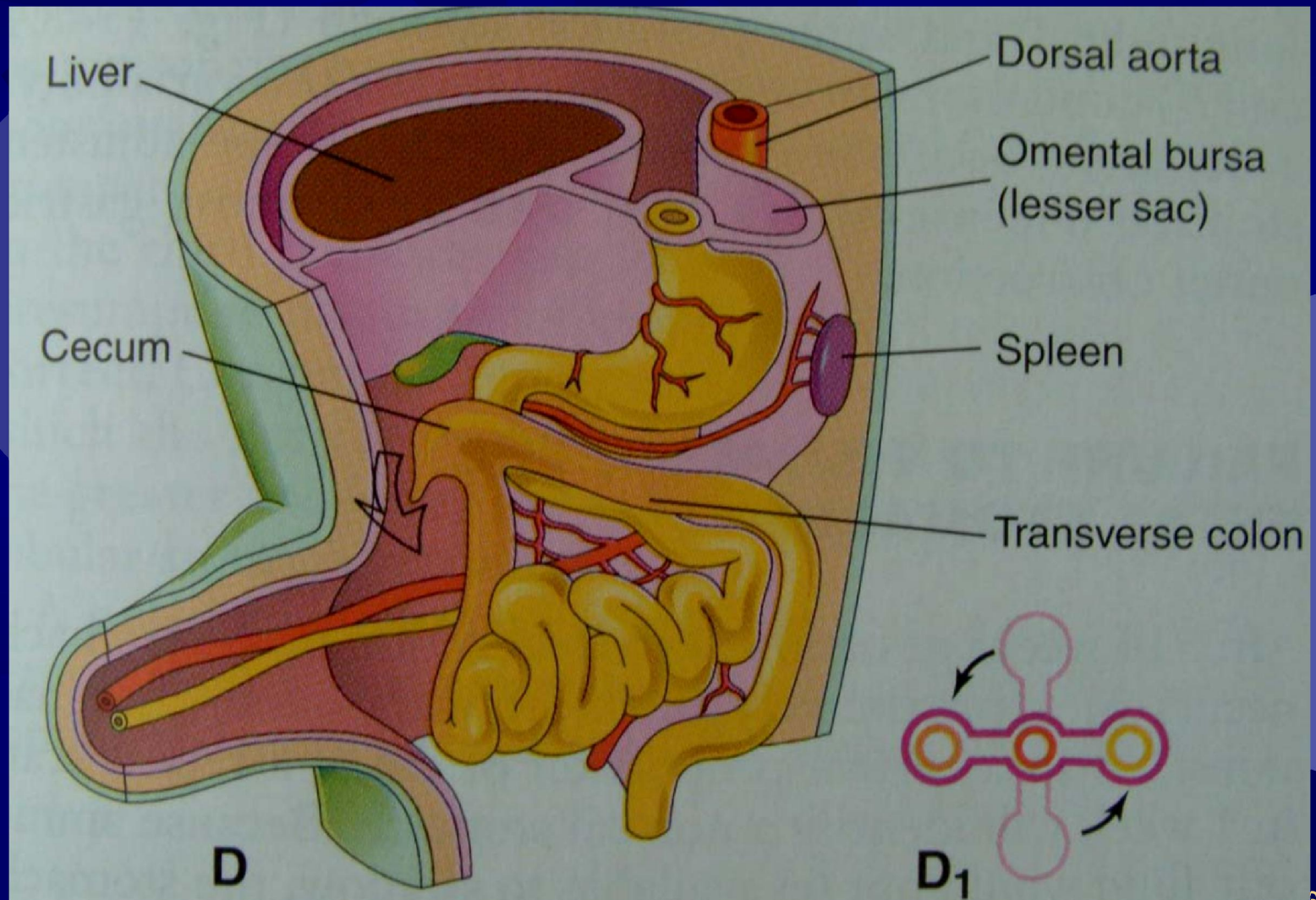
Mô học



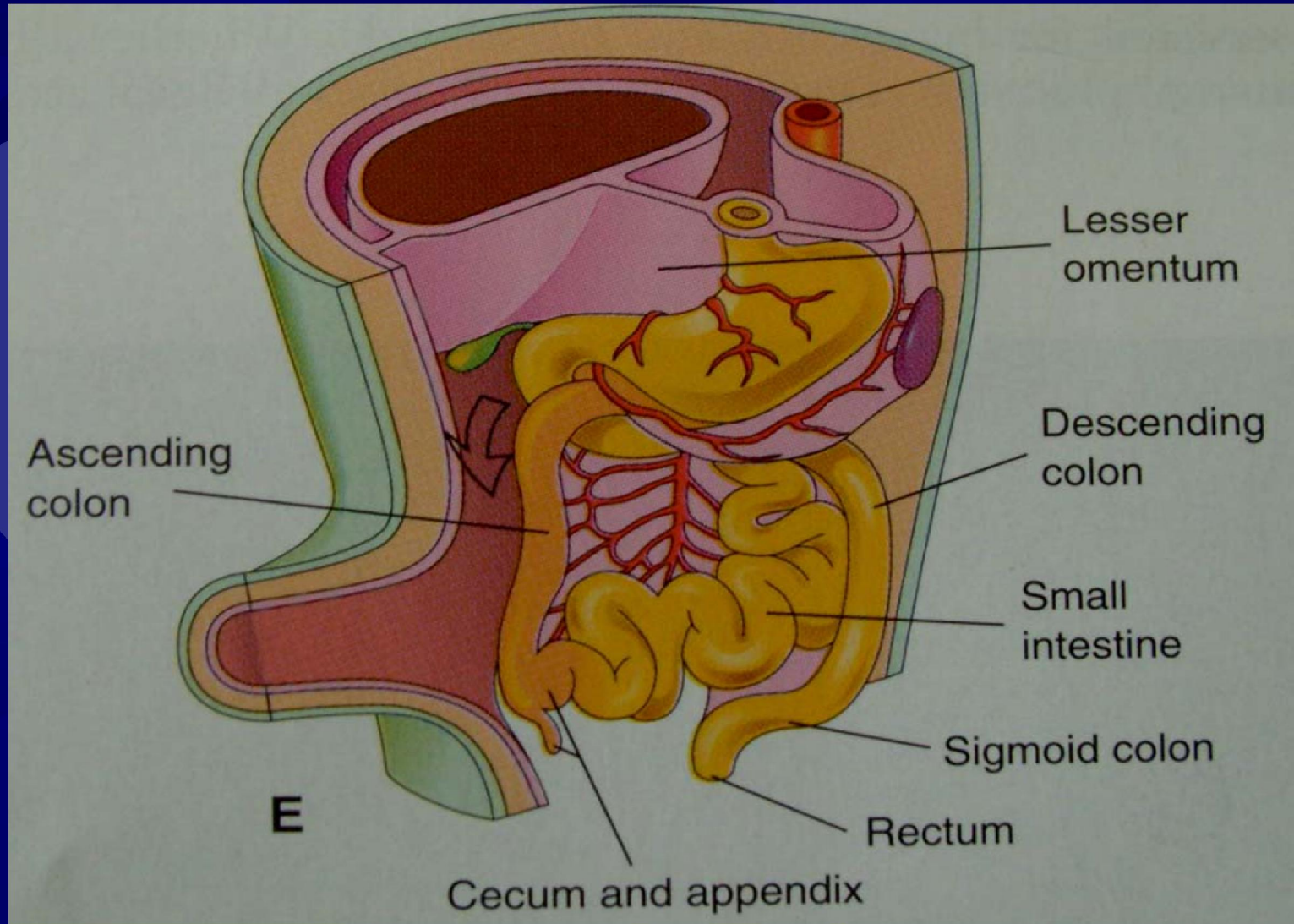
Mô học



Mô học



Mô học



Hở thành bụng (Gastroschisis)

- ☀ Tần suất: 1.75-2.5/10.000
- ☀ Đa số ở bên phải cuống rốn.
- ☀ Không liên quan đến DT=> không khảo sát NST
- ☀ Sinh bệnh học : do thoái hoá TM rốn sớm, khiếm khuyết nguyên phát ở thành bụng, vỡ túi thoát vị rốn...
- ☀ SA: không có màng bao quanh và tạng thoát vị thường là ruột non. Thành ruột thường dày do ruột tiếp xúc trực tiếp với nước ối. Các quai ruột bị hẹp thứ phát do thiếu máu nuôi được báo cáo đến 30%.

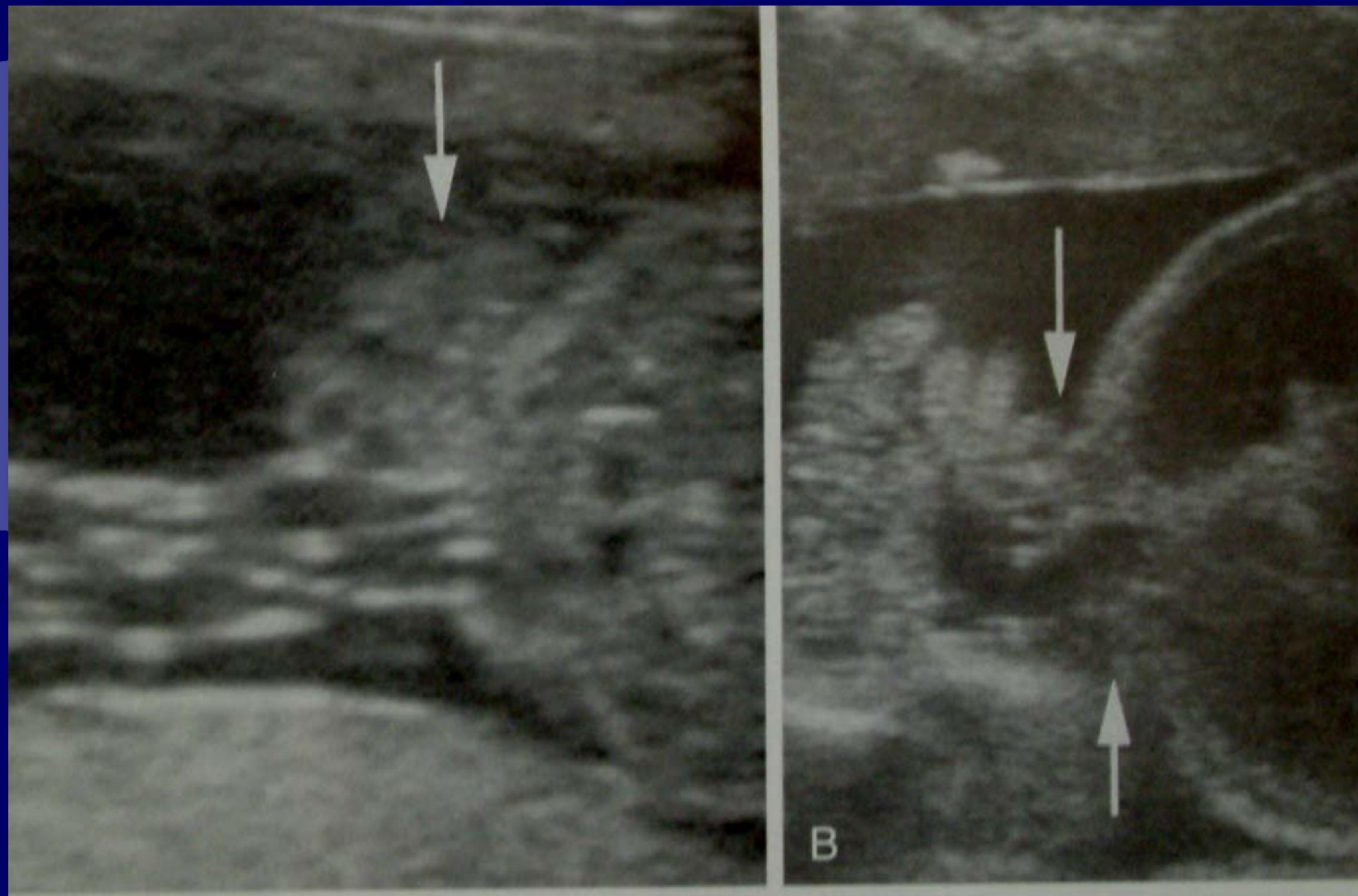
Hở thành bụng (Gastroschisis)

- ✱ Bất thường phối hợp: 7%-30%
- 1. Liên quan đến thoát vị: giảm nhu động ruột, ruột không cố định vào thành bụng lưng, thiếu máu . .
- 2. Không liên quan đến thoát vị: vô sọ, chẻ mặt, thoát vị hoành, gù, đa ngón, HC giải sợi ối. . .
- ✱ Theo dõi phát hiện TCTTTTC và dấu hiệu thủng ruột: thành ruột dày, đa ối, vô hoá thành bụng, nang dạng nhầy.
- ✱ Tiên lượng tốt nếu đơn thuần, sanh AĐ không khác biệt MLT.

Hở thành bụng (Gastroschisis)

- ☀ Điều quan trọng: phải giữ ẩm các quai ruột bằng “clingfilm” và chuyển ngay đến khoa phẫu thuật nhi để đóng lại.
- ☀ Tuy nhiên các quai ruột thường bị viêm dày và hẹp do thiếu máu nuôi do đó thường phải nuôi ăn bằng tĩnh mạch trong một thời gian dài.
- ☀ Tỷ lệ tử vong chu sinh đến 10% và thường liên quan đến các vấn đề thiếu máu nuôi ruột, ruột ngắn và biến chứng do nuôi ăn bằng tĩnh mạch.
- ☀ Nếu SA thấy quai ruột dẫn $>18\text{mm}$: thời gian phải nuôi ăn bằng TM rất dài đến hàng tháng.

Hở thành bụng



Hở thành bụng



thoát vị rốn (Omphalocele)

- ☀ Tần suất: 1-3/10.000
- ☀ Khác với HTB, TVR liên quan đến yếu tố tuổi mẹ và bất thường NST.
- ☀ Túi thoát vị được bao bọc bởi màng phúc mạc và màng ối, giữa có thạch Wharton.
- ☀ Sinh bệnh học: do sự trở về khoang bụng không hoàn toàn của các thành phần trong bụng.
- ☀ SA: Khối ở thành bụng trước ở vị trí của cuống rốn, có màng bao. Doppler xác định mạch máu rốn tại đỉnh khối TV.

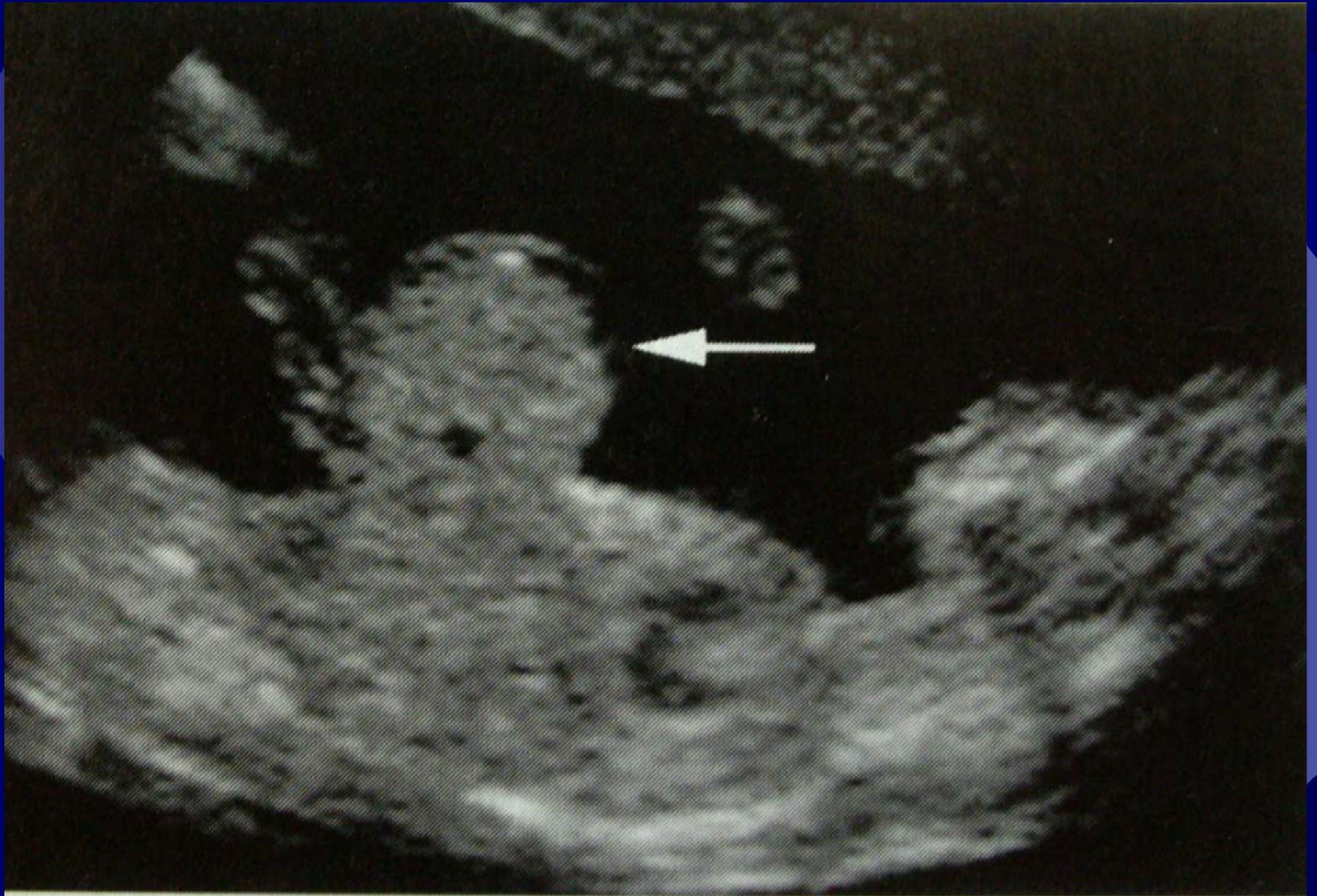
Thoát vị rốn (Omphalocele)

- ✱ Bất thường phối hợp: 50%-88%.
- ✱ Bất thường NST từ 40%-60%, đặc biệt các trường hợp TV thể nhẹ chỉ chứa ruột (67% so với 16% trong TV chứa gan)
- ✱ Tiên lượng: tốt nếu đơn độc. Vì túi TV thường nguyên vẹn do đó không cần thiết PT ngay sau sinh và trong các thể nhẹ thì có thể trì hoãn.
- ✱ Có thể đa ối hoặc thiếu ối và TL luôn xấu.
- ✱ Xử trí: cần khảo sát kỹ tìm dị tật tim và chọc ốt thử NST.

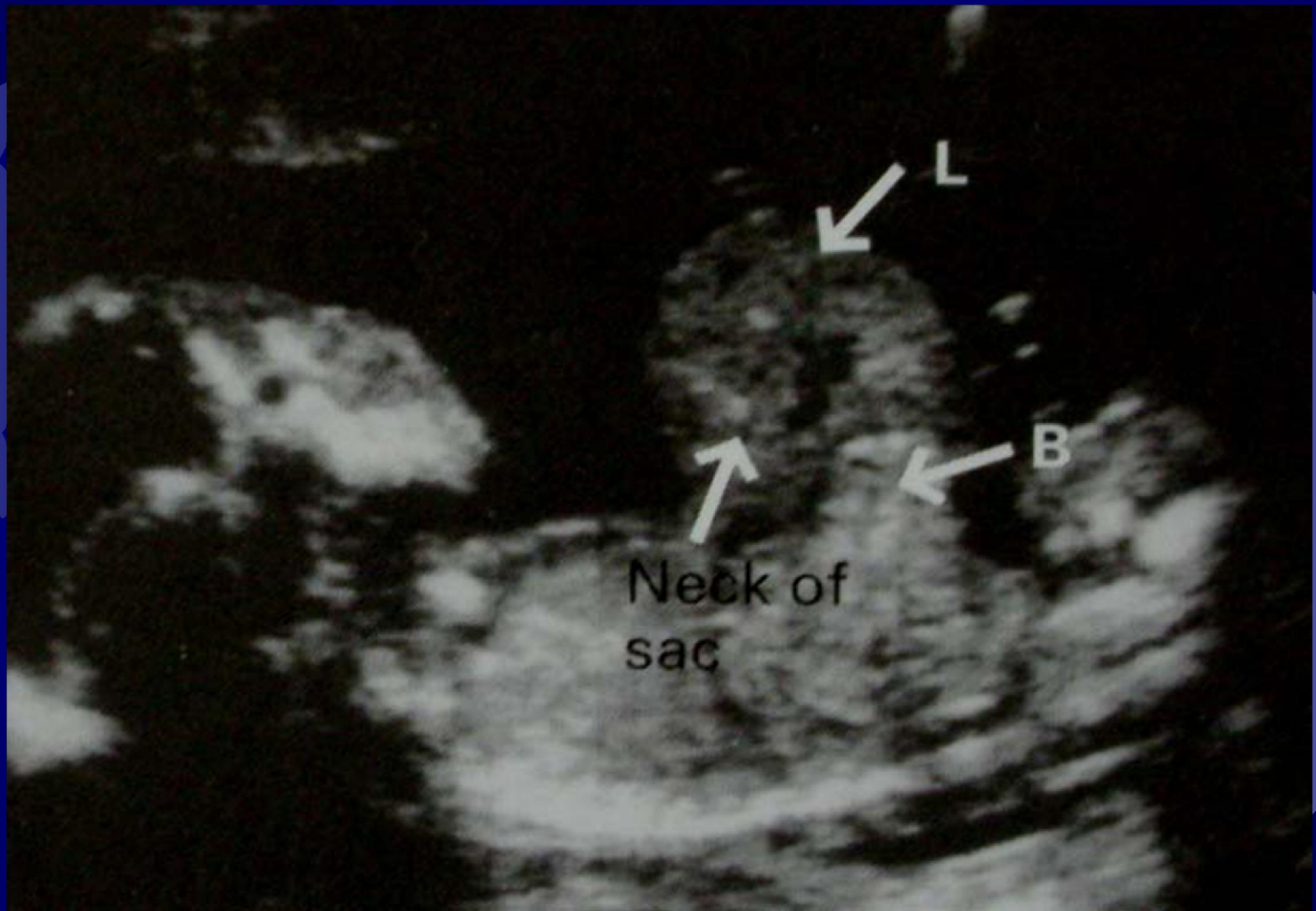
Thoát vị rốn sinh lý



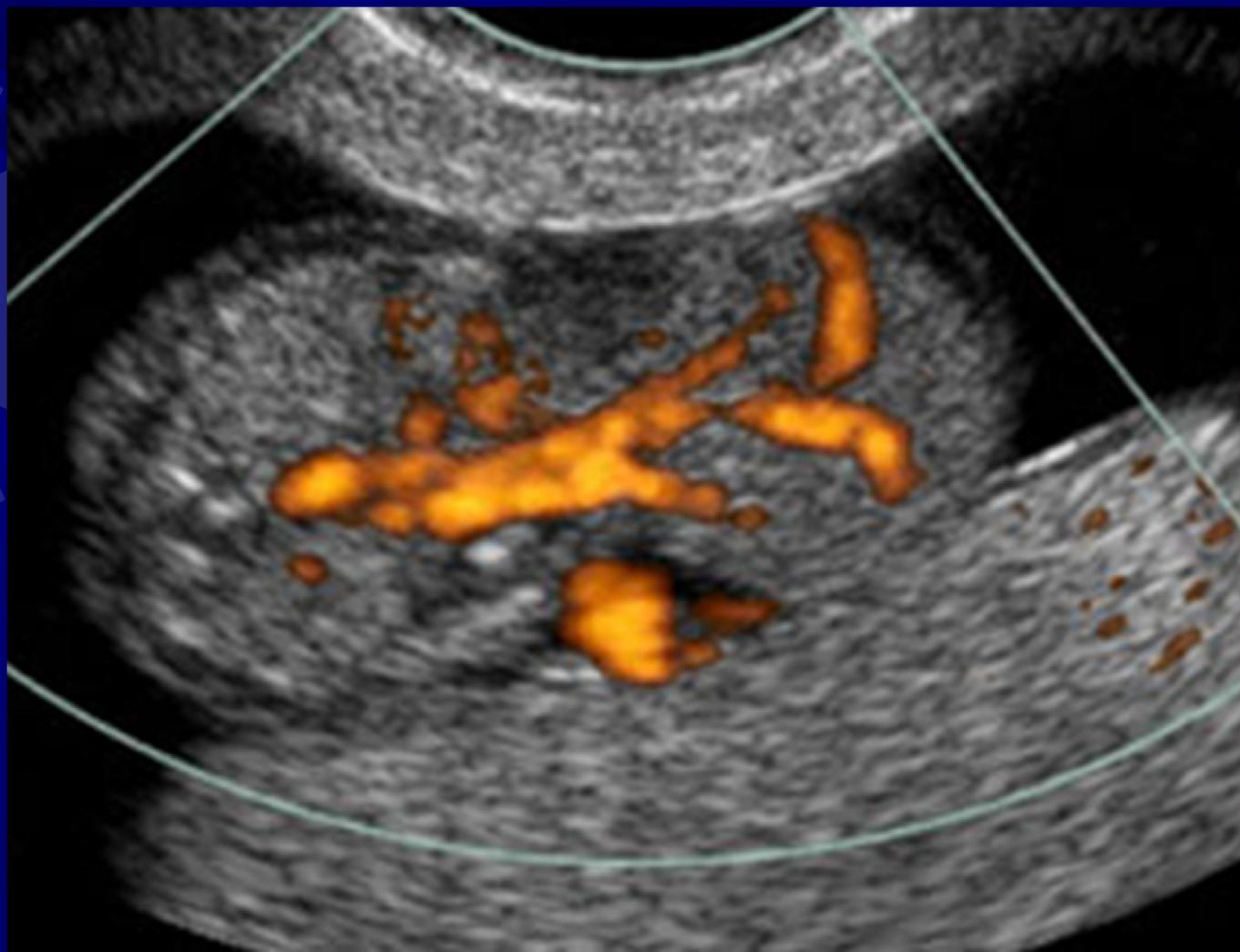
Thoát vị rốn



Thoát vị rốn



Thoát vị rốn



Thoát vị rốn/RL NST



Thoát vị rốn/ RL NST



Ngũ chứng Cantrell

- ✱ Dấu hiệu chỉ điểm: TVR và tim lạc chỗ.
- ✱ Các bất thường khác: bất thường ở tim, hở cơ hoành, khiếm khuyết quanh tim
- ✱ Hiếm gặp, <100 ca được báo cáo trong y văn.
- ✱ SA: khối TV lớn chứa ruột, gan, tim có màng bao bọc. Tim nằm một phần hoặc hoàn toàn ngoài thành ngực.
- ✱ Bất thường phối hợp: tim và đầu mặt.
- ✱ Xử trí: Phải thử NST đồ. Phẫu thuật sửa chữa các khiếm khuyết cùng một thời điểm.

Ngũ chứng Cantrell



HC Beckwith-Wiedemann

- ☀ Chiếm 5%-10% các TVR
- ☀ Đặc trưng: TVR, lưỡi to và lớn nội tạng.
- ☀ Sinh bệnh học: Rối loạn chức năng nội tiết của bánh nhau là tăng hormon tăng trưởng và yếu tố giống Insullin.
- ☀ SA: TVR, lưỡi to, gan lách to chiếm hết ổ bụng. Một số ca thận to chiếm $>1/3$ ổ bụng.
- ☀ Tiên lượng: Xấu vì các rối loạn chuyển hoá và nguy cơ u thần kinh, sarcoma và u thượng thận.

HC Beckwith-Wiedemann



HC Beckwith-Wiedemann

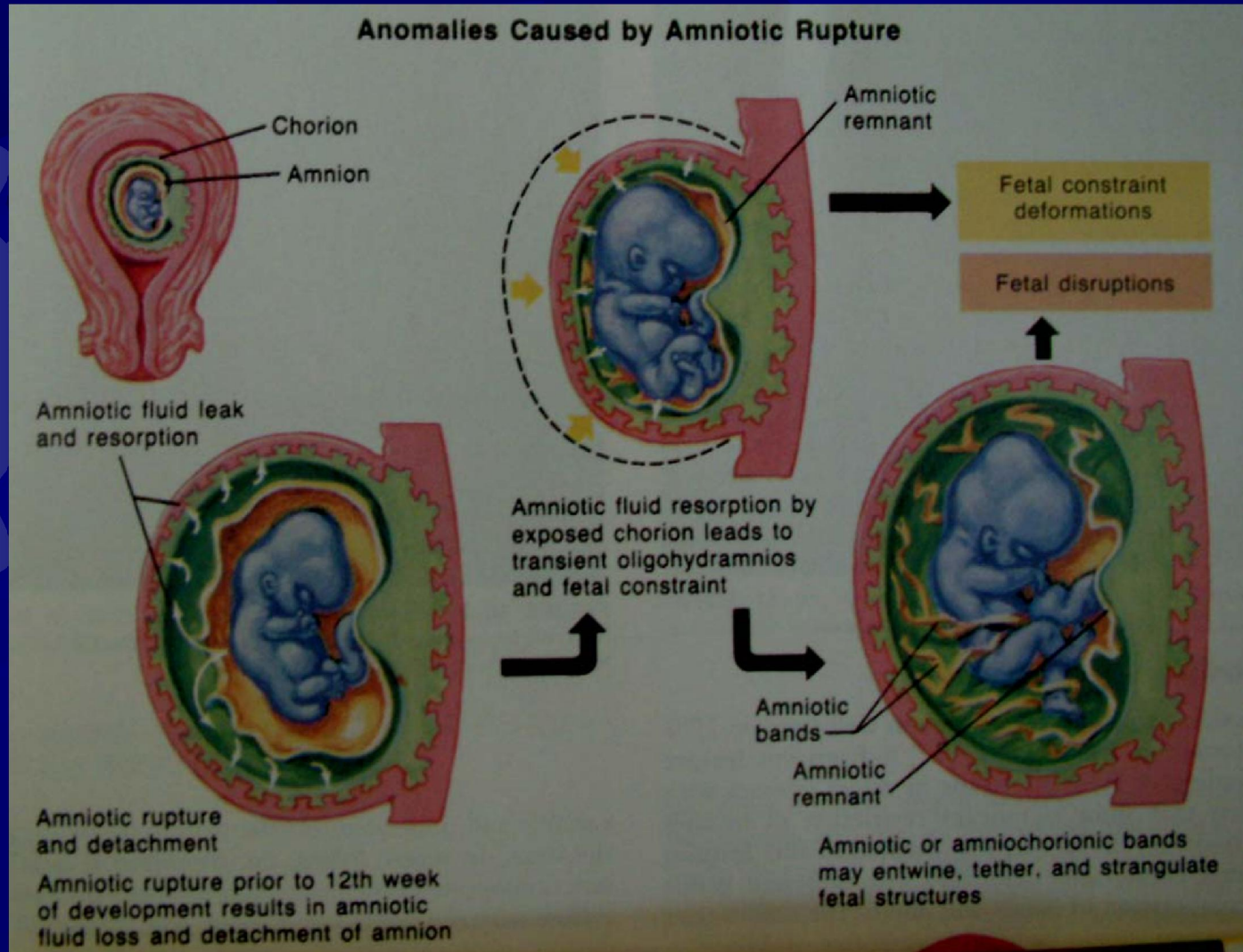


Hội chứng dải sori ối

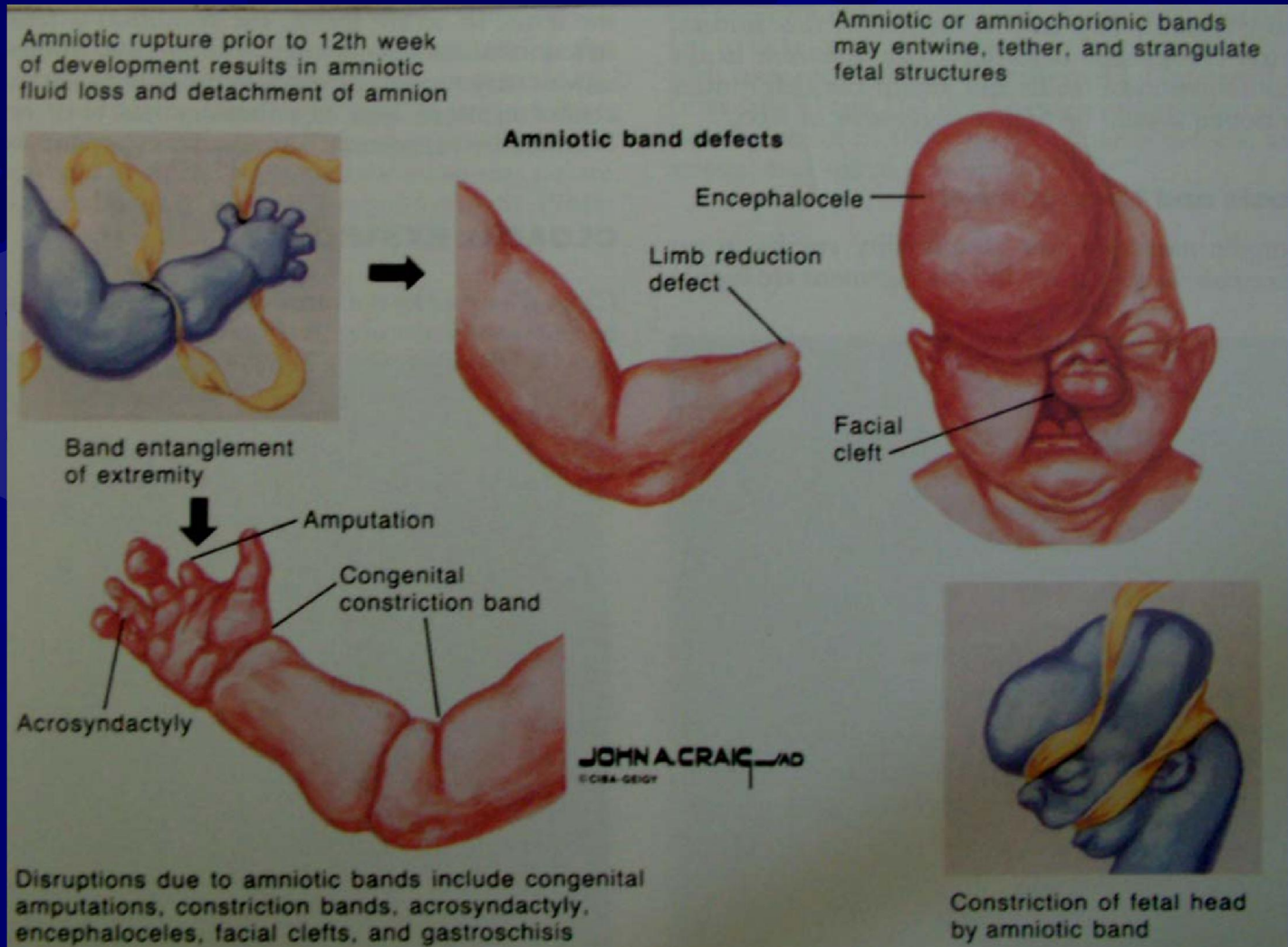
(Amniotic band syndrome)

- ☀ Tần suất: 7.8-178/10.000
- ☀ Sinh bệnh học:
 1. Thuyết nội sinh: bất thường khi hình thành mô liên kết của chi.
 2. Thuyết ngoại sinh: Vỡ màng ối.
- ☀ SA: dải sori ối dính trực tiếp với phần cơ thể bị giới hạn cử động hoặc dải sori ối kèm theo biến dạng không đối xứng, 77% ở đa vị trí.
- ☀ Tiên lượng và xử trí: Tùy thuộc mức độ bất thường của thai.

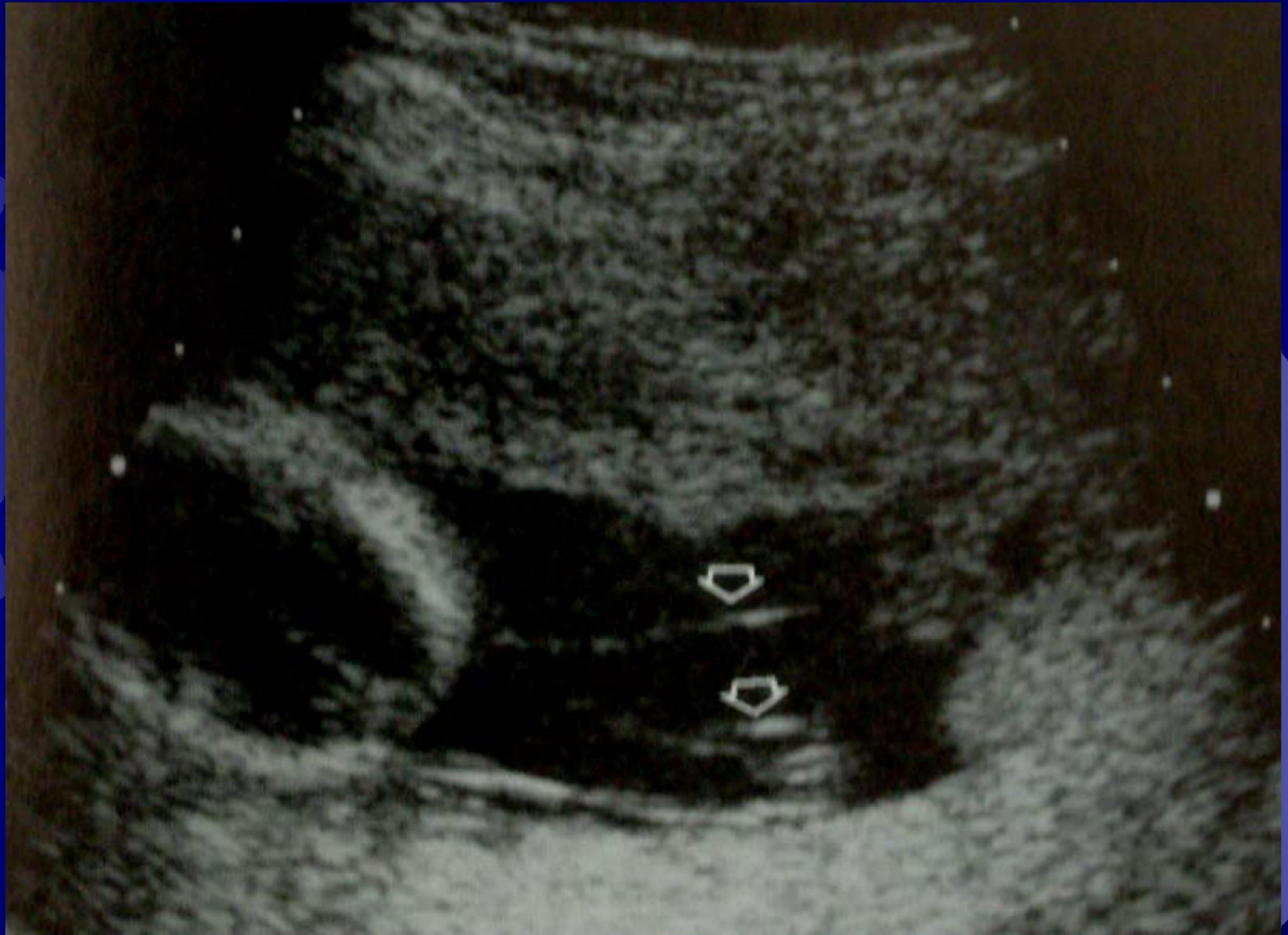
Hội chứng dải sợi ối



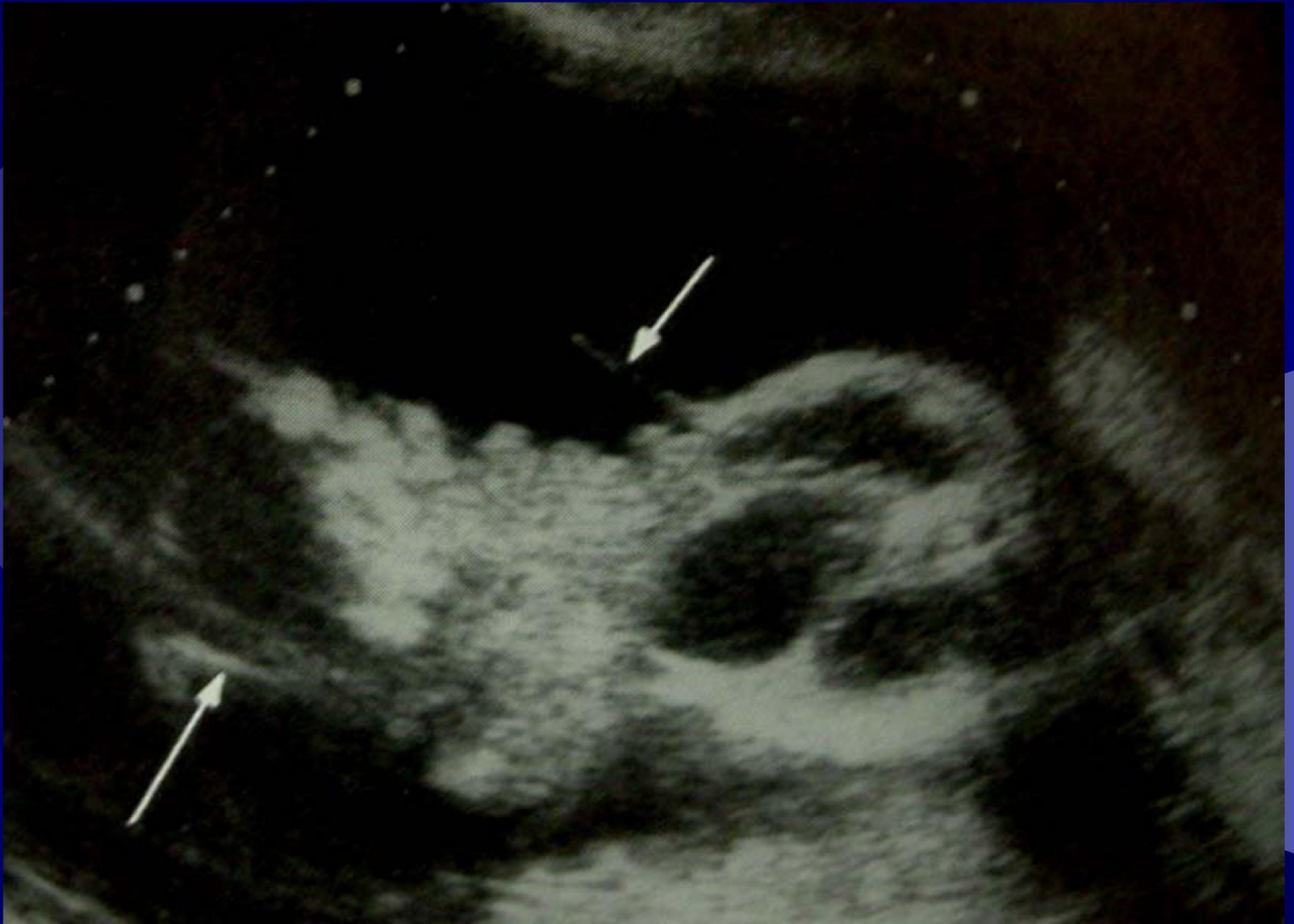
Hội chứng dải sọ ối



Hội chứng dải sợi ồi



Hội chứng dải sợi ồi



Hội chứng dải sợi ồi



Hội chứng dải sợi ồi



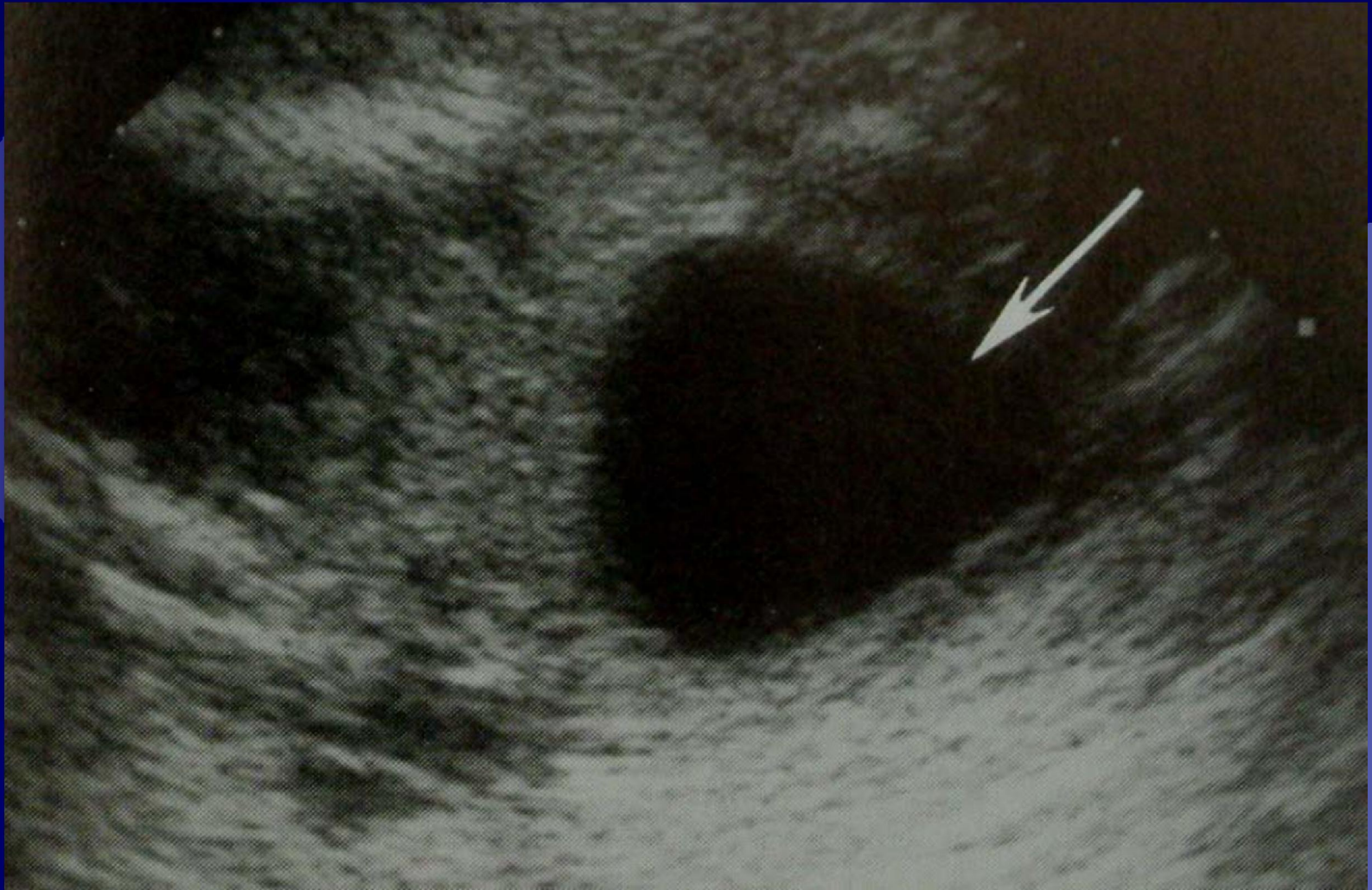
Lộn ổ nhóp (Cloacal Exstrophy)

- ✱ Rất hiếm gặp với tần suất 0.05/10.000.
- ✱ Gồm: TVR, lộn ổ nhóp, không hậu môn, chẻ ĐS.
- ✱ Sinh bệnh học: Do phát triển bất thường ở giai đoạn phân tách ruột và hệ niệu.
- ✱ SA: Tương tự lộn BQ, khối dạng đặc thoát vị ở chỗ khiếm khuyết dưới rốn, TV màng não (+), không thấy BQ mà có một cấu trúc dạng dịch nằm ở vùng chậu (ổ nhóp).
- ✱ Tiên lượng: tùy mức độ nghiêm trọng của bất thường. Một số có thể phẫu thuật sửa chữa.

Lộn ổ nhớt



Lộn ổ nhớt



Lộn ổ nhóp



Cám ớn



ANNE GEDDES