

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Турсунов К.Т.¹, Мырзахмет С.А.², Алсейтов У.Б.², Насирова Е.Г.³**КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СОЧЕТАНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ С АТРЕЗИЕЙ ТОНКОЙ КИШКИ 3 А ТИПА У НОВОРОЖДЕННОГО**¹Некоммерческое акционерное общество «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», 050012, Алматы, Республика Казахстан;²Государственное коммунальное предприятие на праве хозяйственного ведения «Центр детской неотложной медицинской помощи» Управления здравоохранения г. Алматы, 050040, Алматы, Республика Казахстан;³АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», 050057, Алматы, Республика Казахстан

Представлен клинический случай лечения ребенка с ранее не встречаемым сочетанием врожденного порока развития передней брюшной стенки-омфалоцеле, врожденного порока развития тонкой кишки – атрезия тонкой кишки III типа, агенезия подвздошной кишки с илеоцекальным углом и синдромом мальротации. Проведено оперативное лечение: произведен T-образный тонко-толстокишечный анастомоз конец в бок с разгрузочной колостомией по Бишоппу–Купу и интубация кишечника до связки Трейца. Результат хирургической коррекции представленных пороков развития хороший.

Ключевые слова: ВПР передней брюшной стенки; омфалоцеле; атрезия тонкой кишки; агенезия подвздошной кишки с илеоцекальным углом и синдромом мальротации.

Для цитирования: Турсунов К.Т., Мырзахмет С.А., Алсейтов У.Б., Насирова Е.Г. Клиническое наблюдение сочетания омфалоцеле с атрезией тонкой кишки 3 А типа у новорожденного. *Детская хирургия*. 2019; 23(5): 285-287. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-5-285-287>

Для корреспонденции: Турсунов Капан Турсунович, кандидат мед. наук, профессор кафедры детской хирургии НАО «КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова», 050012, г. Алматы, Республика Казахстан. E-mail: koktal@mail.ru

Tursunov K.T.¹, Myrzakhmet S.A.², Alseitov U.B.², Nasirova E.G.³**A CLINICAL OBSERVATION OF THE COMBINATION OF OMPHALOCELE WITH ATRESIA OF THE SMALL INTESTINE OF TYPE 3A IN A NEWBORN**¹National Medical University, Almaty, 050012, Republic Kazakhstan;²Pediatric Emergency Medical Center, Almaty, 050040, Republic Kazakhstan;³Kazakh Medical University of Continuing Education, Almaty, 050057, Republic Kazakhstan

The authors present a clinical case of an extremely rare combination of the congenital defect of the front abdominal wall as omphalocele, congenital evolution defect of the small intestine - atresia of the small intestine type III, agenesis of the ileum with ileocecal angle and malrotation syndrome. Surgical treatment was as follows: T-shaped ileocolic «end-to-side» anastomosis with an unloading colostomy by the Bishop-Koop technique and intestinal intubation till the Treitz ligament. Outcomes of such surgical correction are good.

Key words: congenital defect of abdominal wall; omphalocele; atresia of small intestine; agenesis of ileum with ileocecal angle and malrotation syndrome.

For citation: Tursunov K.T., Myrzakhmet S.A., Alseitov U.B., Nasirova E.G. A clinical observation of the combination of omphalocele with atresia of the small intestine of type 3 A in a newborn. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(5): 285-287. (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-5-285-287>

For correspondence: Kapan Tursunov, Cand.Sc.(med), professor at the chair of pediatric surgery, National Medical University, 050012 Almaty, Kazakhstan. E-mail: koktal@mail.ru

Information about authors:Tursunov K., <http://orcid.org/0000-0002-1972-7918>; Myrzakhmet S.A., <http://orcid.org/0000-0002-6191-7600>;Alseitov U.B., <http://orcid.org/0000-0001-7658-2324>; Nasirova E.G., <http://orcid.org/0000-0003-0353-2232>*Conflict of interest.* The authors declare no conflict of interest.*Acknowledgments.* The study had no sponsorship.

Received: May 28, 2019

Accepted: September 30, 2019

В фундаментальных работах известных ученых и практических детских хирургов нередко обсуждается частота, клиника, диагностика и тактика хирургического лечения всевозможных пороков развития (ВПР) и их сочетание. По данным Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ) частота ВПР у новорожденных составляет от 3 до 6%. Из всех ВПР наиболее часто отмечаются аномалии желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), которые составляют 22–25% [1]. Несмотря на то, что в оперативном лечении врожденных пороков развития ЖКТ достигнут значимый прогресс, смертность остается в пределах 25% случаев и не имеет тенденции к снижению [2–5]. Кроме того, есть информация о том, что ВПР в анамнезе в 50% наблюдений приводит к инвалидности детей [6].

Один из относительно редко встречаемых ВПР ЖКТ – омфалоцеле, характеризующийся дефектом брюшной стенки с экстендерацией внутренних органов, покрытых эмбриональными оболочками [7,8]. Данный порок встречается у 1 из 6000 новорожденных и в 65% сочетается с другими аномалиями органов и систем, поэтому зачастую прогноз неблагоприятный [9].

На сегодняшний день в международной медицинской литературе имеются публикации по редко встречаемым ВПР ЖКТ. Lima M. и соавт. (2003) и Chèvre F. и соавт. (2000), приводят описание агенезии аппендикулярного отростка, которое встречается один на 100 000 тыс. операций по поводу острого аппендицита [10, 11]. А.В. Лысенко и соавт., (2003) указывают на отсутствие червеобразного отростка у 2 пациентов из 18 000 аппендэктомий.

Kassira N. и соавт. (2015) [12] сообщает о случае истинной атрезии илеоцекального клапана, есть публикации, описывающие атрезии сегмента тощей, подвздошной или толстой кишок. Mousavi S.A. и соавт. (2014) описывают наблюдение атрезии илеоцекального клапана и илеоцекальной области. Всего в зарубежной литературе аналогичные ВПР описаны в 5 работах [13–15].

Также Cserni T. и соавт. (2006), описал пациента с атрезией всей илеоцекальной области с отсутствием илеоцекального клапана и червеобразного отростка. В 1969 г. Hamiltonet. и соавт. впервые описал случай врожденного синдрома короткой кишки в сочетании с мальротацией и заворотом кишки [7–8], затем о врожденном синдроме короткой кишки указывал Sarimurat N. и соавт. (1998) [7–8].

Наша работа посвящена той же проблеме [17].

Мы убеждены о том, что ВПР ЖКТ может встречаться в любых немыслимых сочетаниях. В этой связи, в очередной раз представляем казуистический случай о совместимости несовместимых множественных хирургических пороков развития у новорожденного с благоприятным исходом лечения.

Данный клинический случай вызывает интерес с точки зрения сочетания множественных врожденных пороков развития, в частности относительно редкого ВПР передней брюшной стенки – омфалоцеле, атрезии тонкой кишки III типа, казуистической аномалии ЖКТ – агенезии подвздошной кишки с илеоцекальным углом и синдромом мальротации. Кроме того, сложность конкретного наблюдения заключалась в выборе индивидуального и единственного рационального метода хирургического вмешательства.

Поэтому мы сочли интересным опубликовать уникальный случай из нашей практики и представить результаты успешной хирургической коррекции столь множественных и сложных ВПР у новорожденного ребенка.

Клиническое наблюдение

Акушерский анамнез. Отягощенный. На учёте с 13-й нед беременности. На УЗИ-скрининге плода в 14 и 19 нед выявлен ВПР передней брюшной стенки – омфалоцеле, а на УЗИ-скрининге в 32 нед, кроме вышеуказанной патологии, установлены гастромегалия и атрезия кишечника. Тазовое предлежание плода, многоводие.

Анамнез жизни. Согласно выписке из роддома, родилась девочка от 3-й беременности и 3-х родов, в сроке гестации 37 нед. В дородовом периоде отмечен разрыв плодных оболочек, с излитием прозрачных околоплодных вод. Безводный период длился 16 ч 30 мин. При рождении масса тела 3500 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 6–8 баллов, закричала сразу. После рождения из-за тяжёлого состояния ребенок сразу же переведён в ОРИТ, где консультирован неонатальным хирургом и для оперативного лечения переведён в «ЦДНМП» г. Алматы. Перевод осуществлён специализированной неонатальной реанимационной бригадой.

Объективные данные. Состояние ребенка при переводе крайне тяжёлое за счёт врожденных пороков развития передней брюшной стенки желудочно-кишечного тракта, неврологической симптоматики, раннего адаптационного периода. Ребёнок в сознании, на осмотр реагирует, глаза открывает. Крик громкий. Зрачки D = S, фотореакция сохранена. По назогастральному зонду содержимое болотного цвета. Кожные покровы иктеричные. Носогубный треугольник цианотичной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка симметрично участвует в акте дыхания. Сердечные тоны ритмичные, с ЧСС до 142 в 1 мин. В лёгких дыхание пуэрильное, слег-

ка ослабленное, хрипов нет. Печень +1,5 см из-под края правой ребёрной дуги. Селезёнка не пальпируется. Со стороны костно-суставной системы патологии не выявлено. Наружные половые органы развиты по женскому типу. Анус сформирован.

Status localis. В области пупочного кольца имеется дефект передней брюшной стенки диаметром около 3 см, через который эвентерируется грыжевой мешок размером 6,0 × 4,0 × 3,0 см. Стенки грыжевого мешка, т.е. пупочной оболочки, прозрачные, блестящие, целостность сохранена, в полости проецируются петли кишечника. Мышцы передней брюшной стенки развиты пропорционально. Живот не вздут, в акте дыхания участвует, мягкий. Пальпация живота вызывает умеренное беспокойство ребёнка. Симптомов раздражения брюшины нет.

Ребёнок госпитализирован в специализированный неонатальный ОРИТ, где проводились все необходимые клиничко-лабораторные исследования, включая обзорную R-графию грудной клетки и брюшной полости, УЗИ головного мозга, органов брюшной полости и забрюшинного пространства, в результате чего выставлен клинический диагноз: множественные врождённые пороки развития – ВПР передней брюшной стенки, омфалоцеле средних размеров (рис. 1, а, см. на вклейке), ВПР желудочно-кишечного тракта, острая низкая кишечная непроходимость.

После тщательной предоперационной подготовки на 3-и сутки жизни ребенка проведено оперативное лечение. Под интубационным наркозом, окаймляющим разрезом вокруг грыжи до элементов пупочного канатика осуществлен доступ в брюшную полость. При этом содержимым грыжевого мешка оказались петли тонкой и проксимальный отдел толстой кишки, которые припаяны к внутренней поверхности грыжевого мешка. При ревизии на уровне 35,0–40,0 см от связки Трейца установлена атрезия тонкого кишечника III типа (рис. 1, б, см. на вклейке). Атретизированная часть тонкой кишки расширена, растянута до 5 см, заполнена меконием и газом. При дальнейшей ревизии выявлены агенезия подвздошной кишки и илеоцекального угла, а оставшаяся часть толстой кишки находилась в левой половине брюшной полости. Учитывая короткую длину тощей кишки произведен Т-образный тонко-толстокишечный анастомоз конец в бок с разгрузочной колостомией по Бишопу–Купу (рис. 1, в, см. на вклейке) и интубация кишечника до связки Трейца.

Послеоперационный диагноз: МВПР, ВПР передней брюшной стенки, омфалоцеле средних размеров, ВПР ЖКТ, атрезия тонкой кишки III типа, агенезия подвздошной кишки с илеоцекальным углом, синдром мальротации, синдром короткой кишки.

Результаты лечения. Послеоперационная интенсивная терапия прежде всего была направлена на коррекцию метаболических нарушений, а на фоне синдрома короткой кишки главным принципом было восполнение белково-энергетической недостаточности путем парантерального и энтерального питания. Осложнений, связанных непосредственно с оперативным вмешательством, не было. После адаптации организма к синдрому короткой кишки, для дальнейшего лечения и реабилитации ребенок был переведен в отделение гастроэнтерологии.

Выводы

Следует указать, что лечение таких сложных МВПР целесообразно проводить в центрах, где имеется неонатальная хирургическая служба. Важным моментом в сохранении жизни таких новорожденных считаем правильный выбор тактики хирургического вмешательства. Наш опыт позволяет указать, что вердикт о

корректируемости ВПР плода следует принимать крайне осторожно.

В заключение хотим отметить, что столь успешное лечение при данном состоянии является неоценимой заслугой неонатальных анестезиологов-реаниматологов и хирургов, которые выбрали единственный рациональный метод хирургической коррекции при сложнейшей комбинации множественных пороков развития органов брюшной полости у новорожденного. Аналогичные несовместимые множественные пороки развития у новорожденных должны обязательно публиковаться в специализированной медицинской литературе.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мижирицкая Н.И. Генез и структура врожденных пороков развития: Автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Харьков: 1982.
2. Гумеров А.А., Хасанов Р.Ш., Латыпов Г.Г., Ярашев Т.Я. Диафрагмальные грыжи у новорожденных. В кн.: *Врожденные диафрагмальные грыжи у детей*. Уфа: 2000.
3. Дерюго Н.К. Врожденные аномалии развития желудочно-кишечного тракта у детей. Автореферат на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Смоленск: 1969.
4. Карцева Е.В. Применение ксеноперикарда в комплексном лечении новорожденных с гастрошизисом: Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. М: 2001.
5. Теренюк Е.Л. Интенсивная терапия на этапах диагностики и лечения и новорожденных с пороками развития желудочно-кишечного тракта: Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Барнаул: 2004.
6. *Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней*. Под ред. Э.К. Айламазяна, В.С. Баранова. М.: Триада-X; 2007.
7. Kern I.B, Harris M.J. Congenital short bowel. *Aust N Z J Surg.*; 42: 283-7.
8. Senocak M.E., Buyukpamukcu N., Hicsonmez A. Ileal atresia due to intrauterine intussusception caused by Meckel's diverticulum. *Pediatr Surg Int.* 1990; 5: 64-6.
9. Исаков Ю.Ф., Разумовский А.Ю. *Детская хирургия*. 2014.
10. Lima M., Antonellini C., Aquino A., Dòmini M., Libri M., Centonze N., Ruggeri G., Pigna A. Agenesis of the appendix vermiformis. *Pediatr Med Chir.* 2003; 25(5): 370-2.
11. Chèvre F., Gillet M., Vuilleumier H. Agenesis of the vermiform appendix. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2000; 10(2): 110-2.
12. Frischer J.S., Azizkhan R.G. Jejunoileal atresia and stenosis. In: Coran A.G., Adzick N.S., Krummel T.M., Laberge J., Shamberger R., Caldamone A., editors. *Pediatric surgery*. Philadelphia: 2012.
13. Holcomb III G.W., Murphy J.P., editors. *Ashcraft's pediatric surgery*. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 2010.
14. Quigley E.M., Phillips S.F. The ileocecal (ileocolonic) sphincter. *Z Gastroenterol.* 1983; 21: 47-55.
15. Folaranmi S., Rakoczy G., Bruce J., Humphrey G., Bowen J., Morabito A., et al. Ileocaecal valve: how important is it? *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 613-5.
16. Touloukian R.J. Intestinal atresia and stenosis. In: Ashcraft K.W., Holder T.M., editors. *Pediatric surgery*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 1993.
17. Турсунов К., Мырзахмет С., Курманалиев М и др. Агенезия слепой кишки и червеобразного отростка у ребенка. *Педиатрия и детская хирургия*. 2015; 2, 62-4.

Поступила 28 мая 2019

Принята в печать 30 сентября 2019

К ст. С.В. Минаева и соавт.

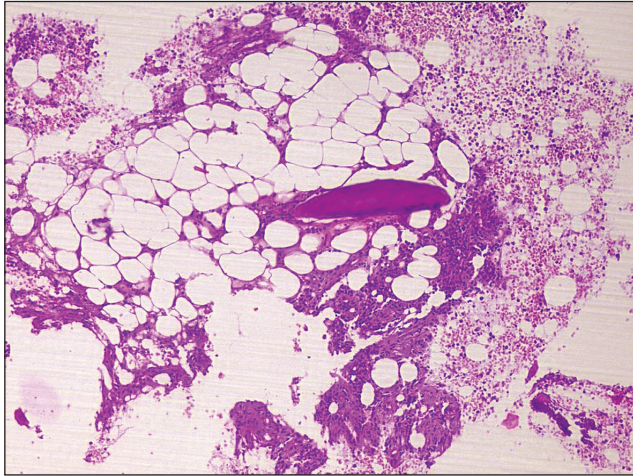


Рис. 1. Элементы желтого и красного костного мозга с диффузной обильной лейкоцитарной инфильтрацией. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение $\times 400$

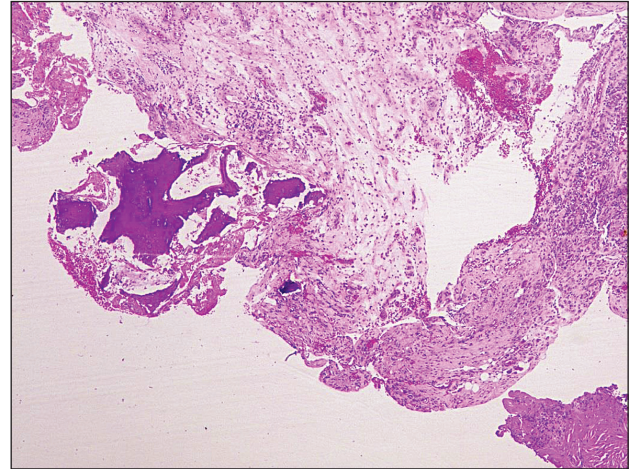


Рис. 2. Зона резорбции костной ткани, патологические микропереломы костных балок. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение $\times 250$.

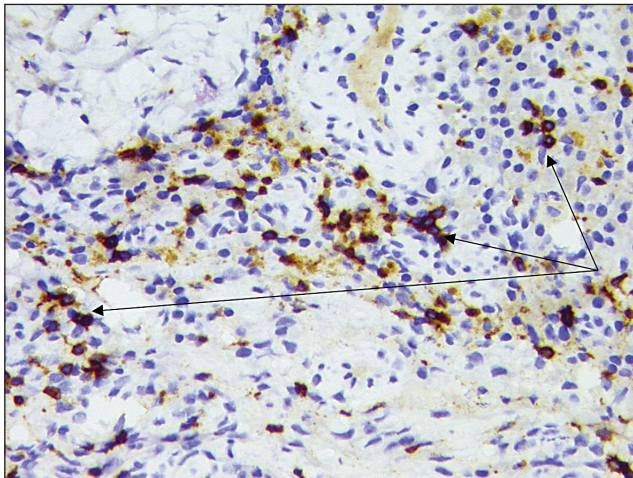


Рис. 3. Скопления $CD3^+$ -клеток в воспалительном инфильтрате. ИГХ-реакция на $CD3$. Продукт реакции коричневого цвета. Увеличение $\times 100$.

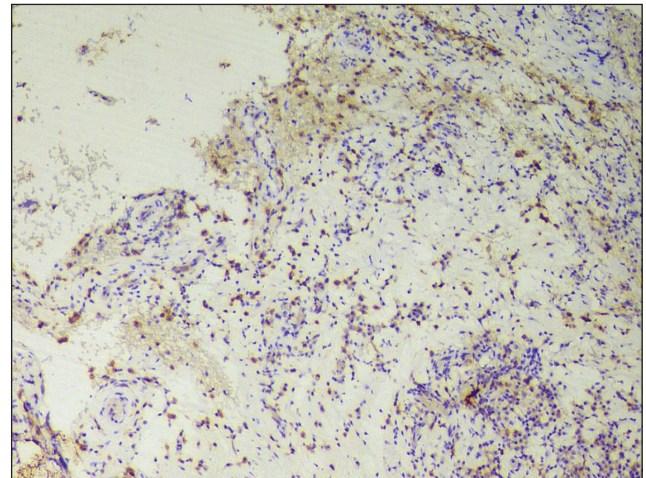


Рис. 4. $CD4^+$ -клетки в области стенки свищевых ходов. ИГХ-реакция на $CD4$. Продукт реакции коричневого цвета. Увеличение $\times 100$.

К ст. К.Т. Турсунова и соавт.

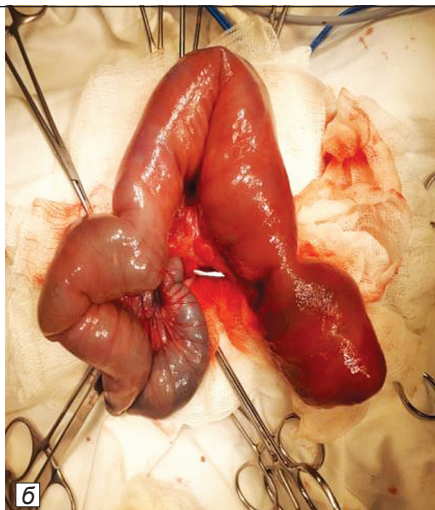


Рис. 1. Омфалоцеле (а), атрезия тонкой кишки (б), разгрузочная колостомия по Бишоп-Купу (в).