

УДК 616.342-053.31-003.4:616-053.1

О.К. Слепов, В.П. Сорока, М.Ю. Мигур, О.Г. Шипот

Випадок кістозної атрезії дванадцятипалої кишки у новонародженої дитини з множинними природженими вадами розвитку та глибокою морфофункціональною незрілістю

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», м. Київ

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA. 2016.3(67):110-113; doi 10.15574/PP.2016.67.110

Наведено рідкісний клінічний випадок лікування кістозної атрезії дванадцятипалої кишки у новонародженої дитини з множинними природженими вадами розвитку серця, центральної нервової системи, опорно-рухового апарату та глибокою морфофункціональною незрілістю.

Ключові слова: кістозна атрезія, дванадцятипала кишка, новонароджена дитина, множинні вади розвитку, оперативне втручання.

Вступ

Природжена обструкція тонкої кишки (ПОТК) є вітальною вадою розвитку, що характеризується природженим порушенням її прохідності та потребує проведення оперативного лікування, за життєвими показаннями, в перші дні життя дитини. Її частота становить від 1:7000 до 1:10000 новонароджених — при високій непрохідності тонкої кишки (дванадцятипалої кишки), а також до 1:1000 новонароджених — при низькій непрохідності тонкої кишки (голодної та здухвинної кишки) [2, 5]. Вада зустрічається з однаковою частотою як серед хлопчиків, так і серед дівчаток.

Частота асоційованих вад розвитку при ПОТК, за даними різних авторів, різниться [2, 3, 4]. Близько 50% випадків асоційованих вад розвитку припадає на природжену непрохідність дванадцятипалої кишки (ДПК), близько 40% — на непрохідність голодної, 10% — здухвинної кишок [4].

Атрезії, або повні обструкції ДПК, поділяються на три морфологічні групи [7]. Тип I атрезії зустрічається у 90% випадків від усіх дуоденальних обструкцій і має перетинку, яка знаходиться в просвіті кишки і представлена слизовим та підслизовим шаром. Тип II характеризується наявністю розширеного проксимального кінця та звуженого дистального сегменту, поєднаних фіброзним тяжем. Тип III характеризується явним перериванням цілісності кишки з окремими проксимальним та дистальним дуоденальними сегментами. При цьому варіанті дефекту спостерігається найбільша кількість аномалій жовчовивідної протоки [6].

Крім зазначених основних трьох типів атрезій, зустрічаються форми множинної та тотальної атрезії ДПК [1]. Останні трапляються вкрай рідко та недостатньо описані в літературі.

Наводимо **клінічний випадок** новонародженої дитини з природженою повною високою кишковою непрохідністю: кістозною атрезією ДПК у поєднанні з множинними вадами розвитку та ускладненою внутрішньоутробною перфорацією атрезованої ДПК, внутрішньоутробним перитонітом, вираженою затримкою внутрішньоутробного розвитку (ЗВУР), сепсисом та поліорганною недостатністю.

Дівчинка народилась доношеною, в терміні гестації 40 тижнів, у стані асфіксії помірного ступеня, з масою тіла 1300 г, довжиною 41 см, окружністю голови 30 см, грудної клітки 23 см та оцінкою за шкалою Апгар 3–4 бали. Після народження стан дитини був критичним, ураховуючи наявність множинних природжених вад розвитку різних систем та органів, глибокої незрілості, ЗВУР III ст.

Вік матері — 28 років. Дитина народилась природним шляхом від I вагітності, I пологів. Перебіг вагітності був ускладнений наявністю багатоводдя. Група крові матері — B (III) Rh (+), дитини — B (III) Rh (+).

Пренатально діагностовано множинні природжені вади: шлунково-кишкового тракту (ШКТ) — атрезію ДПК, серця — дефект міжшлуночкової перегородки; центральної нервової системи (ЦНС) — spina bifida occulta крижового відділу; опорно-рухового апарату — синдактилію. Під час пренатального ультразвукового дослідження (УЗД) плода на 37-му тижні вагітності виявлено багатоводдя, значно збільшений у розмірах шлунок плода (69 мм × 40 мм), праворуч якого — ехонегативні утворення з нерівними контурами, розміром 38 мм × 27 мм (УЗ-ознаки атрезії ДПК по типу double-bubble), зворотну перистальтику.

Дитина народилась у вкрай тяжкому стані в присутності лікарів реаніматологів та дитячого хірурга. Після народження проведено санацію верхніх дихальних шляхів. Дитина закричала. При аускультатії легень відмічено пуерильне дихання. Гемодинаміка стабільна (P_s=140 уд./хв., середній артеріальний тиск (АТ) — 37–42 мм вод. ст.). Живіт збільшений у розмірах за рахунок верхніх відділів. У пологовій залі проведено зондування шлунка, одномоментно отримано 42 мл в'язкого світло-жовтого кольору шлункового вмісту. Звертала на себе увагу виражена гіпотрофія дитини, знижений тургор м'яких тканин. Меконій



Рис. 1. Оглядова рентгенографія органів черевної порожнини новонародженої дитини К., 2-га доба після народження

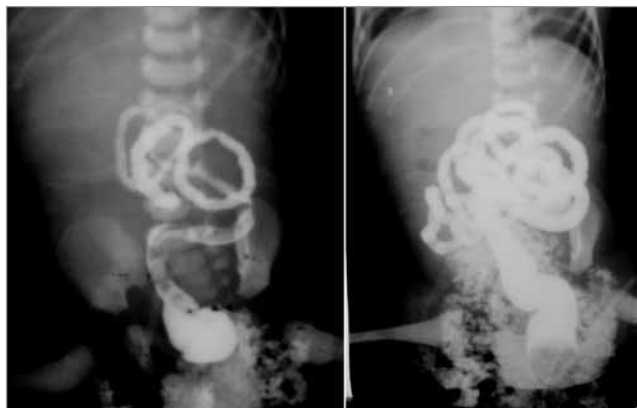


Рис. 2. Іригографія на 3-тю добу життя дитини



Рис. 3. Вигляд кістозної атрезії ДПК, функціональне звуження дистальної атрезованої ДПК та голодної кишки



Рис. 4. Перфорований кістозний елемент атрезованої ДПК

не відходив. Для подальшого обстеження та лікування, в умовах транспортного кювезу, новонароджену дівчинку транспортовано до хірургічного відділення, в умови відділення реанімації та інтенсивної терапії дитячих клінік. Розпочато антибактеріальну, інфузійну терапію та повне парентеральне харчування.

При оглядовій рентгенографії органів черевної порожнини виявлено два рівні рідини: в шлунку та ДПК, з відсутністю пневматизації в інших відділах ШКТ (рис. 1).



Рис. 5. Видалення кістозно атрезованих елементів ДПК



Рис. 6. Накладання цистоєюноанастомозу кінець-у-бік

Проведено УЗД органів черевної порожнини та заочеревинного простору. Виявлено незначну кількість рідини між петлями кишечника. Печінка не збільшена в розмірах, ехогенність паренхіми середня, ехоструктура однорідна. Жовчний міхур та підшлункова залоза не візуалізувалися. Петлі кишечника спаяні. Нирки розміщені типово, овальної форми, в розмірах не збільшені. Діагноз: «ультразвукові ознаки високої кишкової непрохідності».

При проведенні фібрософагогастроуденоскопії виявлено різке збільшення розмірів шлунка. Останній був заповнений значною кількістю прозорої рідини без домішок жовчі, при інсуфляції повітрям, розкриття пілоричного відділу не досягнуто.

Меконій не відходив. Після застосування очисних клізм отримано ахолічний слиз. Для уточнення стану дистальних відділів кишечника проведено іригографію. Шляхом останньої діагностовано незавершений поворот кишечника, мікроколон (рис. 2).

З метою виключення можливої супутньої патології виконано нейросонографію. Виявлено рідину в порожнині прозорої перетинки. Також виконано ехокардіографію, діагностовано відкрите овальне вікно та легенеvu гіпертензію.

Дитина оглянута неврологом. Виявлено, що природжені автоматизми пригнічені, рухові рефлексі ослаблені.

Загальний стан дитини в динаміці залишався тяжким. Проте дівчинка була в свідомості, реакція на зовнішні подразники збережена. Шкірні покриви бліді, чисті. Набряків не було. Дихала самостійно, кисневонезалежна, сатурацію кисню утримувала на рівні 98–100%. Над легеньми дихання пuerильне. Гемодинаміка стабільна, АТ — 65/37 мм рт. ст. Пульс — 118–126 уд./хв. Аускультативно вислуховувався систолічний шум на верхівці серця. Дитина не годувалася. По назогастральному зонду відмічався стаз в об'ємі 13–18 мл/добу, світлого кольору без домішок жовчі. Живіт запалий у нижніх відділах, м'який, доступний пальпації в усіх відділах, безболісний. Перистальтика ослаблена. Меконію до 7-ї доби життя не було. Після неодноразового виконання очисних клізм відходив ахолічний слиз.

Оперативне лікування проведено на 7-му добу життя через слабо виражену клінічну картину кишкової непрохідності: повну відсутність здуття живота, незначну кількість стазу зі шлунка (по шлунковому зонду виділялось до 18 мл безбарвного вмісту за добу).

Враховуючи результати ультрасонографії, оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, іригографії, які свідчили на користь наявності високої кишкової непрохідності, прийнято рішення виконати оперативне втручання. Інтраопераційно виявлено кістозну атрезію 12-палої кишки (дві ізольовані кісти), ускладнену внутрішньоутробною перфорацією одного з елементів кістозно атрезованої ДПК, внутрішньоутробний перитоніт, атрезію жовчовивідних шляхів, дивертикул Меккеля, ембріональні злуки та незавершений поворот кишечника.

Особливості операції: виявлено розширення шлунка, множинну (кістозну) форму атрезії ДПК; тонкий та тов-

стий кишечник — у впалому стані, пілорична частина шлунка та проксимальна частина голодної кишки закінчувались сліпо (рис. 3). Атрезія ДПК представлена двома кістами, одна з яких, розміром 1,0 x 1,0 см, перфорована, а інша, більша за розмірами — 1,5 x 2,5 см, була заповнена жовчю. При ревізії жовчний міхур відсутній. Перфоровану кісту ДПК видалено (рис. 4, 5), накладено гастроєюноанастомоз бік-у-бік. З метою забезпечення надходження жовчі в кишечник створено цистоеюноанастомоз кінець-у-бік із кістозно атрезованою ДПК, яка містила жовч (рис. 6).

У післяопераційному періоді стан дитини залишався тяжким, обумовленим проявами вираженої ЗВУР, перебігом сепсису та прогресуючою поліорганною недостатністю. Дівчинка знаходилась на апаратному диханні в режимі *Pressure control* з концентрацією кисню 45%. Перистальтика не відновилася. Випорожнень не було, після клізм епізодично виділявся прозорий слиз без домішок жовчі. На 11-ту добу перебування у відділенні реабілітації та інтенсивної терапії стан дівчинки погіршився, з'явилися ціаноз шкірних покривів, задишка, критичне зниження показників сатурації O₂, падіння АТ, зупинка серця. Застосування непрямого масажу серця, штучної вентиляції легень, введення інотропних препаратів, посиндромна інфузійна терапія були безуспішними. Констатовано смерть дитини.

На прохання батьків дитини, з релігійних переконань, аутопсію тіла не проводили.

Висновки

Рівні захворюваності та смертності пацієнтів з природженою непрохідністю ДПК, за нашими даними, і досі залишаються значними. Необхідно вживати заходи, спрямовані на поліпшення результатів лікування, серед яких пренатальна діагностика та диспансеризація плода, госпіталізація вагітної в акушерські клініки ДУ «Інститут педіатрії акушерства і гінекології НАМН України», родорозрішення в присутності дитячого хірурга та анестезіолога, надання допомоги новонародженому з перших секунд життя, внутрішньогоспітальне транспортування дитини у відділення реанімації, стабілізація пацієнта з паралельним постнатальним обстеженням, хірургічна корекція вади.

Наведений клінічний випадок кістозної атрезії ДПК у новонародженої дитини з множинними природженими вадами розвитку та глибокою морфофункціональною незрілістю є рідкісним, тому має велику наукову й практичну цінність для дитячих хірургів, реаніматологів, неонатологів та інших спеціалістів.

ЛІТЕРАТУРА

1. Chepurnoi G.I. Characteristics of the surgical treatment of total duodenal atresia / G.I. Chepurnoi, E.A. Stavskaja, I.E. Maev // *Khirurgiia (Mosk.)*. — 1994. — Dec.; Vol. 12. — P. 21–23.
2. Congenital duodenal obstruction: early antenatal ultrasound diagnosis / M.J. Lawrence, W.D. Ford, M.E. Furness [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* — 2000. — Vol. 16. — P. 342–345.
3. Francannet C. Epidemiological study of intestinal atresias: central-eastern France Registry 1976–1992 [in French] / C. Francannet, E. Robert // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod (Paris)*. — 1996. — Vol. 25 (5). — P. 485–494.
4. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases / L.K. Dalla Vecchia, J.L. Grosfeld, K.W. West [et al.] // *Arch. Surg.* — 1998. — May, Vol. 133 (5). — P. 490–496; discussion 496–497.
5. Intestinal atresias / M.W. Mulholland, K.D. Lillemore, G.M. Doherty [et al.] (eds.) // *Greenfield's Surgery, Scientific Principles and Practice*. — 3rd ed. — Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
6. Magnuson DK, Schwartz MZ: Stomach and duodenum. Oldham KT Colombani PM Foglia RP [et al.] // *Principles and Practice of Pediatric Surgery*. — Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia, 2004.
7. *Pediatric Surgery* / P. Puri, M.E. Hollwarth (eds.). — Springer—Verlag Berlin Heidelberg, 2006. — P. 219–228.

Случай кистозной атрезии двенадцатиперстной кишки у новорожденного ребенка с множественными врожденными пороками развития и глубокой морфофункциональной незрелостью**А.К. Слепов, В.П. Сорока, М.Ю. Мигур, О.Г. Шипот**

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», г. Киев

Описан редкий клинический случай лечения кистозной атрезии двенадцатиперстной кишки у новорожденного ребенка с множественными врожденными пороками развития сердца, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата и глубокой морфофункциональной незрелостью.

Ключевые слова: кистозная атрезия, двенадцатиперстная кишка, новорожденный ребенок, множественные пороки развития, оперативное вмешательство.**The case of cystic duodenal atresia in newborn child with multiple congenital malformations and deep morphological and functional immaturity****O. Slipev, V. Soroka, M. Migur, O. Shypot**

SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine», Kyiv

The rare clinical case of surgical treatment of multiple duodenal atresia with congenital defects of central nervous system, heart and musculoskeletal malformation together with deep morphological and functional immaturity in newborn child was shown.

Key words: multiple atresia, duodenum, newborn, multiple malformations, surgery.**Сведения об авторах:****Слепов Алексей Константинович** — засл. врач Украины, д.мед.н., проф., руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-73.**Сорока Василий Петрович** — засл. врач Украины, к.мед.н., вед.н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.**Мигур Михаил Юрьевич** — врач хирург детский, н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 484-18-71.**Шипот Орест Григорьевич** — клин. ординатор отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8.

Статья поступила в редакцию 2.09.2016 г.

НОВОСТИ**В США одобрена к использованию искусственная поджелудочная железа**

Компания Medtronic получила одобрение от FDA на искусственную поджелудочную железу. Прибор был одобрен ранее, чем предполагалось — ожидалось, что FDA вынесет свое решение не ранее весны 2017 года. Устройство предназначено для больных старше 14 лет.

Основные части прибора — чувствительный сенсор и инсулиновая помпа. Прибор автоматически определяет уровень сахара в крови и вводит необходимую дозу инсулина пациентам с диабетом 1 типа. Устройство MiniMed 670G измеряет уровень сахара каждые пять минут, а при необходимости самостоятельно вводит инсулин. Пациентам больше не нужно постоянно следить за уровнем сахара — нужно лишь вводить данные о приемах пищи и физических нагрузках.

Пользователям прибора не придется регулярно измерять уровень сахара в крови и делать инъекции — этим

займется устройство. Разработчики считают, что MiniMed 670G существенно облегчит жизнь больным, ведь у некоторых стресс вызывает сама необходимость инъекций.

Инсулиновыми помпами пользуются многие пациенты с диабетом, однако они вынуждены вручную измерять уровень сахара. Другие же диабетики используют носимые сенсоры, которые не способны делать инсулиновые инъекции. Искусственная поджелудочная железа, созданная компанией Medtronic — первое разрешенное к использованию устройство, которое выполняет обе эти функции. Разработкой подобных устройств занимаются и другие производители.

Цена устройства пока официально не объявлена, но предполагается, что MiniMed 670G будет стоить 5–8 тысяч долларов. В эту сумму не включена стоимость сенсора, который нужно будет менять ежедневно — он обойдется еще в несколько тысяч долларов.

Источник: med-expert.com.ua