

УДК 616.342-007-053.32-89

О.К. Слепов, І.Ю. Гордієнко, О.П. Пономаренко,  
М.Ю. Мигур, В.В. Коцовський, О.Г. Шипот

## Рідкісний випадок успішного симультанного хірургічного лікування природженої атрезії дванадцятипалої кишки та омфалоцеле в недоношеній новонародженій дитині

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

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA. 2016.3(67):114-117; doi 10.15574/PP.2016.67.114

Наведено клінічний випадок лікування дитини з рідкісним поєднанням природженої вади розвитку тонкої кишки — атрезії дванадцятипалої кишки III типу, та природженої вади розвитку передньої черевної стінки — омфалоцеле. Проведено оперативне лікування: видалення ембріональних оболонок, низведення правої частки печінки та петель тонкого кишечника в черевну порожнину, з формуванням пупка, та накладанням дуодено-сьюнастомозу «кінець у бік», позаду поперечної ободової кишки. Результат хірургічної корекції наведених вад розвитку — добрий.

**Ключові слова:** природженої вади розвитку тонкої кишки — атрезії дванадцятипалої кишки, природжена вада розвитку передньої черевної стінки — омфалоцеле, хірургічна корекція.

### Вступ

Природжена обструкція дванадцятипалої кишки (ПОДК) є однією з найбільш поширених аномалій та налічує близько половини усіх випадків атрезії тонкої кишки в новонароджених [4, 11]. Природжені атрезія та стеноз дванадцятипалої кишки (ДПК) виникають у близько 1 з 2 500 до 10 000 живих новонароджених [5, 11]. Понад 50% цих пацієнтів мають супутні природжені аномалії [4, 5, 11]. ПОДК може бути діагностована пренатально, починаючи з 20-го тижня гестації [1].

Омфалоцеле — природжена вада розвитку (ПВР) передньої черевної стінки в ділянці пупкового кільця, яка характеризується утворенням гризового мішка з оболонок пуповини, а гризовий вміст останньої представлений органами черевної порожнини (ОЧП), які локалізуються екстраперитонеально. Частота омфалоцеле становить від 1:4000 до 1:6000 живих новонароджених [2]. Частота асоційованих вад розвитку при цій аномалії дорівнює 50% [10]. За даними літератури, діагноз омфалоцеле може бути встановлений вірогідно з 18-го тижня гестації, через наявність фізіологічної евертрації середньої кишки в терміні 10–12 тижнів, з подібною ультрасонографічною картиною [10]. Діагноз омфалоцеле, установлений у 14–18 тижнів, може бути сумнівним і спростованим після 18-го тижня внутрішньоутробного розвитку [8]. У доступній літературі ми не знайшли повідомлень про випадки пренатальної діагностики омфалоцеле в поєднанні з атрезією ДПК. У дослідженні Eric W. Fonkalsrud та співавторів (1969), до якого включено дані 503 дітей з ПОДК, з 65 лікувальних установ, зібраних хірургічним відділом Американської академії педіатрії, омфалоцеле виявлено лише в 4 дітей, що становило приблизно 0,8% від загальної кількості пацієнтів [9]. Простежити достовірно частоту поєднання природженої обструкції ДПК та ПВР передньої черевної стінки, зокрема омфалоцеле, — вкрай важко, оскільки в літературі існують лише епізодичні згадування такого поєднання вад [7], а деякі автори навмисно виключають із досліджень дітей, котрі мають зазначену комбінацію аномалій [3, 4].

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку в дітей ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України» в період 1988–2016 рр. проліковано 74 новонароджені дитини з природженою обструкцією тонкої кишки, з яких 44 дитини з ПОДК (59,5%). Серед них асоційовані вади розвитку відмічено у 20 (45,5%) дітей. Поєднання атрезії ДПК та омфалоцеле виявлено в 1 дитині, що становило 2,3% від усіх випадків

ПОДК та 1,4% від усіх випадків природженої обструкції тонкої кишки.

Безсумнівні переваги пренатальної діагностики вітальних ПВР широко визнані багатьма науковцями [1, 10]. Антенатальний діагноз дає змогу проводити консультування матері, планувати тактику ведення вагітності та пологів, виявляти наявність асоційованої патології. Правильна передопераційна підготовка і раннє хірургічне лікування можуть допомогти зменшити рівень загальної захворюваності, термін перебування в стаціонарі та матеріальні витрати на лікування [6, 12, 13].

Наводимо **клінічний випадок** рідкісного поєднання природженої вади розвитку тонкої кишки — атрезії ДПК III типу та ПВР передньої черевної стінки — омфалоцеле, пренатально діагностовані в недоношеній новонародженій дитині.

Новонароджений хлопчик О., народився 16.02.2013 р. в акушерській клініці ДУ «Інститут педіатрії акушерства і гінекології НАМН України» шляхом кесаревого розтину, в терміні 32-го тижня гестації, в стані асфіксії помірного ступеня, з масою тіла 1920 г, довжиною тіла 42 см, окружністю голови 32 см, окружністю грудної клітки 26 см, з оцінкою за шкалою Апгар 6/6 балів, на 1 та 5-й хвилини життя відповідно. Історія хвороби №...

Дитина від III вагітності, III пологів, від матері з багатоводдям, рубцем на матці (кесарів розтин в анамнезі), передчасним відходженням навколоплідних вод.



Рис. 1. Пренатальне ультразвукове дослідження плода на 22–23-му тижні гестації



**Рис. 2.** Оглядова рентгенографія органів черевної порожнини новонародженого (1-ша доба життя)

Пренатально (на 22–23-му тижнях вагітності) у жіночій консультації за місцем проживання запідозрено ваду розвитку передньої черевної стінки плода — омфалоцеле. Для визначення подальшої тактики ведення вагітності та пологів вагітну жінку направлено в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України». У відділенні медицини плода інституту підтверджено наявність ПВР передньої черевної стінки плода — омфалоцеле. У ділянці пупкового кільця виявлено дефект передньої черевної стінки плода з виходом петель кишечника та печінки за межі черевної порожнини. Ці органи покриті тонкою оболонкою. При контрольному пренатальному ультразвуковому дослідженні (УЗД) вагітної на 28–29-му тижні гестації запідозрено наявність ПВР шлунково-кишкового тракту (ШКТ) плода — атрезію ДПК. Установлено наявність збільшення розмірів шлунка та ДПК (симптом «двох роздутих міхурів» або «double bubble»).

Дитина народилась у тяжкому стані, в присутності дитячих хірургів та реаніматологів. При проведенні зондування шлунка виділено вміст світло-зеленого кольору, об'ємом 50 мл. У пологовій залі дитину консультовано

професором Слеповим О.К. У зв'язку з наявністю виявленої патології, для подальшого дообстеження та лікування, дитину переведено до хірургічного відділення в умовах дитячої реанімації. Установлено попередній діагноз: «Множинні природжені вади розвитку (МПВР): ПВР передньої черевної стінки — омфалоцеле, ШКТ — атрезію ДПК. Недоношеність II ст., затримка внутрішньо-утробного розвитку II ст.».

При госпіталізації до відділення реанімації стан дитини був тяжким, обумовленим МПВР. Візуально відзначалося збільшення розмірів живота, за рахунок епігастральної ділянки, та наявності пуповинної киби, розмірами 5x5 см. Вмістом останньої були петлі тонкої кишки, які спаялись, та права частка печінки. Цілісність оболонок не порушена.

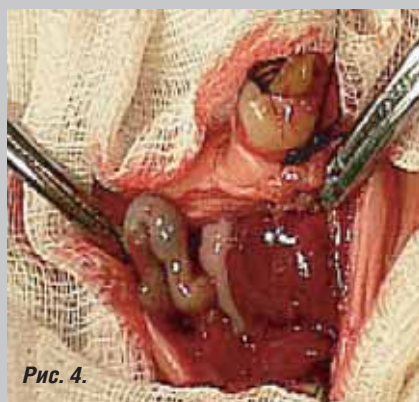
При оглядовій рентгенографії органів черевної порожнини (ОЧП) виявлено відсутність пневматизації петель кишечника, наявність симптому «double bubble» (рис. 2). Для декомпресії кишечника проведено очисну клізму — випорожнення та газів не отримано.

При проведенні контрастного рентгенологічного дослідження з водорозчинним контрастом (трімбрас, 5 мл — 30%) виявлено два рівні рідини з міхурами газу над ними (шлунок та ДПК). Визначено відсутність пневматизації кишечника. При проведенні ЕХО КГ діагностовано наявність відкритої артеріальної протоки. При УЗД ОЧП виявлено спленомегалію. За даними нейросонографії та після консультації невролога виявлено двобічні субепіндимальні крововиливи та встановлено перинатальне гіпоксично-ішемічне ураження центральної нервової системи. Враховуючи наявність МПВР, на 2-гу добу життя після передопераційної підготовки проведено симультанне оперативне лікування: видалення ембріональних оболонок, низведення правої частки печінки та петель тонкого кишечника в черевну порожнину, з формуванням пупка, та накладанням дуодено-суюанастомозу «кінець у бік», позаду поперечної ободової кишки.

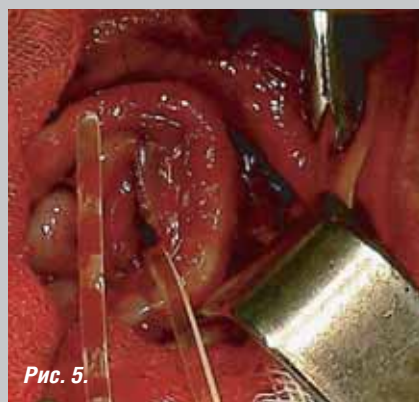
**Особливості операції.** При розкритті ембріональних оболонок вмістом омфалоцеле були петлі тонкого кишечника та права частка печінки. Останні вправлено в черевну порожнину з наступним формуванням пупка (рис. 3). При ревізії ОЧП виявлено, що товста та тонка кишки спаялись, без вмісту, діаметром до 4–6 мм. Шлунок та ДПК розширені в діаметрі, до 25 мм. Остання сліпо закінчувалась на рівні вертикальної гілки (рис. 4). На рівні зв'язки Трейца з тканини підшлункової залози виходила дистальна звужена голодна кишка. Ілеоцекальний кут знаходився в підпечінковому просторі та був спаяний



**Рис. 3.**



**Рис. 4.**



**Рис. 5.**

Таблиця 1

Показники загального аналізу крові дитини до та після операції

Пери-операційні періоди	Вік/доба після операції (п/о)	Показники загального аналізу крові			
		еритроцити (норма: 4,0–6,6×10 <sup>12</sup> /л)	лейкоцити (норма: 6,5–13,8×10 <sup>9</sup> /л)	гемоглобін (107–171 г/л)	тромбоцити (норма: 100–420 тис./мкл)
До операції	1-ша доба життя	5,02	6,1	171	102
	2-га доба життя	4,93	5,3	166	97
Після операції	1-ша доба п/о (3-тя доба життя)	2,25	4,5	77	68
	13-тя доба п/о (16-та доба життя)	3,27	4,3	94	21
	19-та доба п/о (21-ша доба життя)	4,02	10,0	110	160

Таблиця 2

Показники біохімічного аналізу крові дитини до та після операції

Показники біохімічного аналізу крові	Периопераційні періоди				
	до операції		після операції		
	1-ша доба життя	2-га доба життя	1-ша доба п/о (3 доба життя)	19-та доба п/о	28-та доба п/о
Глюкоза (норма: 3,3–5,55 ммоль/л)	3,0	3,2	3,4	5,6	4,4
Сечовина (норма: 1,4–4,3 ммоль/л)	7,2	6,7	10,6	8,9	6,9
Креатинін (норма: 27–88 мкмоль/л)	89,2	85,1	187,2	153,2	88,9
Білірубін загальний (норма: 23,1–53 мкмоль/л)	90,3	88,9	120	138	105
Білірубін прямий (норма: 7,9–8,7 мкмоль/л)	18,3	17,3	25,4	70	26,4
Білірубін непрямий (норма: 14,4–44,3 мкмоль/л)	72,0	71,6	94,6	68	78,6
Білок загальний (норма: 47–65 г/л)	48	46	33	48	56

Таблиця 3

Показники системи згортання крові дитини до та після операції

Показники системи згортання крові	Периопераційні періоди				
	до операції		після операції		
	1-ша доба життя	2-га доба життя	1-ша доба п/о (3-тя доба життя)	19-та доба п/о	28-та доба п/о
Протромбіновий індекс (норма: 80–100%)	75	77	68	66	78
Час рекальцифікації плазми (норма: 60–120 с)	79	77	180	145	129
Фібриноген А (норма: 2–4 г/л)	2,44	3,2	3,9	4,2	3,9
Фібриноген Б (негат.)	+++	+++	++	++	+

із правим боковим каналом. Після проведення вісцеролізу, позаду поперечної ободової кишки, сформовано ізоперистальнично дуодено-суюноанастомоз «кінець у бік», між проксимальним кінцем ДПК та петлею голодної кишки, у 10 см від зв'язки Трейца (рис. 5). За анастомоз заведено рентгенконтрастний назоентеральний зонд.

Післяопераційний період мав тяжкий перебіг. Дитина отримувала інтенсивну терапію, яка включала інфузійну, антибактеріальну терапію, парентеральне харчування, трансфузію компонентів крові (свіжозамороженої плазми та відмиті еритроцити), гемостатичну та посиндромну терапію. Трансанастомогічний ентральний зонд промивався фізіологічним розчином натрію хлориду з 2-ї доби після операції.

У післяопераційному періоді у дитини спостерігались: субфебрильна температура тіла (до 37,0–37,5°С), пригнічення центральної нервової системи, анемія, тромбоцитопенія та лейкопенія (табл. 1). Також відмічалась жовтяниця (гіпербілірубінемія за рахунок збільшення кон'югованої та некон'югованої фракції білірубину), гіпопротеїнемія, підвищення показників креатиніну та сечовини (табл. 2). Вміст загального білка плазми поступово збільшувався, проте був нижчим за фізіологічну норму, що пов'язано з неможливістю повноцінного ентального харчування.

Спостерігалось зниження протромбінового індексу, подовження часу рекальцифікації плазми, що свідчило про гіпокоагуляцію та можливість розвитку син-

Таблиця 4

Показники кислотного-основного та електролітного складу крові дитини до та після операції

Показники	Периопераційні періоди			
	до операції	після операції		
	2-га доба життя	1-ша доба п/о (3-тя доба життя)	19-та доба п/о	28-та доба п/о
Ph (7,32–7,43)	7,32	7,28	7,32	7,35
pCO <sub>2</sub> (38–50 мм рт. ст.)	44,2	42,7	29,4	37,8
pO <sub>2</sub> (38–49 мм рт. ст.)	54	56	27	41
Be (-2,5+3)	-4,2	-4,6	-9,7	-3,9
Na (135–145 ммоль/л)	140,2	134,2	138,5	136,8
K (3,5–5,5 ммоль/л)	3,37	3,17	4,07	4,43
Ca (іонізований – 1,1–1,4)	0,45	0,45	1,01	0,87

дному дисемінованого внутрішньосудинного згортання (табл. 3).

Останні явища розцінено як ознаку внутрішньоутробного інфікування та сепсису в післяопераційному періоді.

Зміни також відзначено з боку кислотно-основного та електролітного стану крові — метаболічний ацидоз, гіпокаліємію та гіпокальціємію (табл. 4). З приводу цього проведено відповідну корекцію.

Дитина екстубована на 15-ту добу після операції. До 16-ї доби життя дитина знаходилась на зондовому ентеральному харчуванні (до 7-ї доби — харчовою сумішшю, з 8-ї доби — грудним молоком). Перистальтика відновилась на 4-ту добу після операції, проте відмічався шлунковий стаз — до 50 мл на добу. Випорожнення (у вигляді меконію) отримані після очисних клізм, з 7-ї доби життя, — самостійні. Стаз зі шлунка зник з 16-ї доби після видалення трансанастомотичного ентерального зонда.

Для подальшого лікування, на 25-ту добу життя, дитина була переведена з відділення реанімації до хірургічно-

го відділення. Показники загального та біохімічного аналізу крові поступово відновились до фізіологічних. Додатково дитина спостерігалась у динаміці педіатром та неврологом.

При виписці зі стаціонару на 30-ту добу життя клінічні та лабораторні показники дитини наблизились до фізіологічних. Дитина поступово набирала вагу ( $m=2560$  г), отримувала грудне молоко у віковому об'ємі ( $V=70-80$  мл), харчовий об'єм засвоювала повністю; фізіологічні випорожнення були самостійними, регулярними, до 5–6 разів на добу. Ефект операції добрий.

## Висновки

Таким чином, наведений клінічний випадок є рідкісним і тому має значущу наукову й практичну цінність для дитячих хірургів, реаніматологів, неонатологів та інших спеціалістів. Запропонована тактика симультанного хірургічного лікування поєднаних природжених вад виявилась ефективною. Результат лікування добрий.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Analysis of postoperative reoperation for congenital duodenal obstruction // Q. Zhang, Y. Chen, D. Hou, W. Guo // Asian. J. Surg. — 2005. — Vol. 28. — P. 38–40.
2. Characteristics and outcome of 90 cases of fetal omphalocele / A. Brantberg, H.G. Blaas, S.E. Haugen, S.H. Eik-Nes // Ultrasound. Obstet. Gynecol. — 2005. — Oct.; Vol. 26 (5). — P. 527–537.
3. Congenital Duodenal Obstruction / Sherif N Kaddah, Khaled HK Bahaa-Aldin, Hisham Fayad Aly, Hosam Samir Hassan // Annals of Pediatric Surgery. — 2006. — April, Vol. 2, No 2. — P. 130–135.
4. Congenital duodenal obstruction in neonates: a decade's experience from one center / Qing-Jiang Chen, Zhi-Gang Gao, Jin-Fa Tou [et al.] // World J. Pediatr. — 2014. — Vol. 10 (3). — P. 238–244.
5. 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.
6. 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.
7. Duodenal atresia secondary to intrauterine midgut strangulation by an omphalocele / Hirotsada Shigemoto [et al.] // J. of Pediatr. Surg. — 1982. — Aug., Vol. 17 (Issue 4). — P. 420–421.
8. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries / L. Barisic, M. Clementi, M. Hausler [et al.]; Euroscan Study Group // Ultrasound. Obstet. Gynecol. — 2001. — Oct.; Vol. 18 (4). — P. 309–316.
9. Fonkalsrud E.W. Congenital atresia and stenosis of the duodenum / E.W. Fonkalsrud, A.A. deLorimier, D.M. Hays // Pediatrics. — 1969. — Jan., Vol. 43 (Issue 1).
10. Holcomb III G.W., J. Patrick Murphy, Daniel J. Ostlie. — Ashcraft's Pediatric Surgery. — Philadelphia: Elsevier Saunders, 2014. — 6th ed. — 1040 p.
11. Kimura K. Biliary vomiting in the newborn: Rapid diagnosis of intestinal obstruction / K. Kimura, V. Loening-Baucke // Am. Fam. Physician. — 2000. — Vol. 61. — P. 2791–2798.
12. Perinatal diagnosis of duodenal atresia: does it make any difference? / R. Romero, A. Ghidini, K. Costigan [et al.] // Obstet. Gynecol. — 1988. — Vol. 71. — P. 739–741.
13. Prenatal ultrasound diagnosis of gastrointestinal malformations / S. Phelps, R. Fisher, A. Partington, E. Dykes // J. Pediatr. Surg. — 1997. — Vol. 32. — P. 438–440.

### Редкий случай успешного симультанного хирургического лечения врожденной атрезии двенадцатиперстной кишки и омфалоцеле у недоношенного новорожденного ребенка

*А.К. Слепов, И.Ю. Гордиенко, А.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, В.В. Коцовский, О.Г. Шипот*

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

Приведен клинический случай лечения ребенка с редким сочетанием врожденного порока развития тонкой кишки — атрезии двенадцатиперстной кишки III типа и врожденного порока развития передней брюшной стенки — омфалоцеле. Проведено оперативное лечение: удаление эмбриональных оболочек, низведение правой доли печени и петель тонкого кишечника в брюшную полость, с формированием пупка, и наложением дуодено-еюноанастомоза «конец в бок», позади поперечной ободочной кишки. Результат хирургической коррекции представленных пороков развития хороший.

**Ключевые слова:** врожденный порок развития тонкой кишки — атрезии двенадцатиперстной кишки, врожденная аномалия передней брюшной стенки — омфалоцеле, хирургическая коррекция.

### A rare case of successful simultaneous surgical treatment of congenital duodenal atresia with omphalocele in premature newborn baby

*O.K. Slepov, I.Yu. Gordienko, A.P. Ponomarenko, M.Yu. Myhur, V.V. Kotsovskiy, O.G. Shipot*

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

A clinical case of a child treatment with rare combination of congenital small intestinal malformation and abdominal wall defect — duodenal atresia type III with omphalocele, was shown. A surgical excision of omphalocele sac with right liver lobe and small intestine primary reduction into the abdominal cavity and «end to side» duodenojejunostomy behind the transverse colon creation with following umbilicus formation was performed. A good result of surgical correction of presented defects was achieved.

**Key words:** congenital small intestinal malformations, duodenal atresia, omphalocele, surgical correction.

## 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) 483-62-28.

**Гордиенко Ирина Юрьевна** — д.мед.н., проф., руководитель отделения медицины плода ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8.

**Пономаренко Алексей Петрович** — к.мед.н., зав. отделения торако-абдоминальной хирургии пороков развития у новорожденных и детей разных возрастных групп с патологиями урогинекологии; н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

**Мигур Михаил Юрьевич** — н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 484-18-71.

**Коцовский Владимир Васильевич** — врач-хирург детского отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

**Шипот Орест Григорьевич** — клин. ординатор отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 484-18-71.

Статья поступила в редакцию 30.06.2016 г.