

7. Late-onset sepsis in very low birth weight neonates: the experience of the NICHD Neonatal Research Network / Fanaroff AA, Hansen N, Stoll BJ, et. all // Pediatrics. – 2002. – Vol.2. - №110. – P.285-291.

УДК 616.348-007.61

Ащеулова А.П., Левчук Л.В.

**СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КРОНА У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ
КИШКИ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ
НЕЙРОИНТЕСТИНАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ**

Кафедра факультетской педиатрии и пропедевтики детских болезней
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Ashcheulova A.P., Levchuk L.V.

**CASE OF CROWN DISEASE IN A CHILD WITH SHORT BOWEL
SYNDROME AFTER SURGICAL CORRECTION OF NEUROINTESTINAL
DYSPLASIA**

Department of Faculty Pediatrics and Propaedeutics of Childhood Diseases
Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: nancym98@mail.ru

Аннотация. В статье представлен клинический случай болезни Крона, развившейся у ребенка с синдромом короткой кишки после хирургической коррекции нейроинтестинальной дисплазии. Ребенок с рождения страдал тяжелым врожденным заболеванием – нейроинтестинальной дисплазией кишечника, перенес несколько оперативных вмешательств на кишечнике с формированием синдрома короткой кишки. При этом произошло развитие тяжелой нутритивной недостаточности.

Annotation. The article presents a clinical case of Crohn's disease, which developed in a child with short bowel syndrome after surgical correction of neurointestinal dysplasia. From birth, the child suffered from a serious congenital disease - neurointestinal dysplasia of the intestine, underwent several surgical interventions on the intestine with the formation of short bowel syndrome. At the same time, the development of severe nutritional deficiency occurred.

Ключевые слова: синдром короткой кишки, нейроинтестинальная дисплазия, болезнь Крона, дети

Key words: short bowel syndrome, neurointestinal dysplasia, Crohn's disease, children

Введение

Синдром короткой кишки (СКК) – патология, возникающая после обширной резекции кишечника, характеризующаяся выпадением его функций, в том числе, неспособностью поддерживать белково-энергетический, жидкостный, электролитный, микроэлементный балансы [2]. У пациентов с остаточной культей кишечника менее 75–90 см и низкой адаптационной способностью кишки развивается нутритивная недостаточность, что обуславливает необходимость проведения парентерально-энтеральной коррекции пищевого статуса [1]. Летальность при СКК варьирует от 11 до 37,5%. Основной причиной летальных исходов независимо от лечебной тактики являются инфекционные осложнения [3]. Прогноз при СКК определяются процессами интестинальной адаптации, длительность которой варьирует от 1 года до 4 лет. Интестинальная адаптация определяется возрастом пациента и сопутствующими пороками развития или заболеваниями других систем и органов, которые усугубляют тяжесть состояния больных с СКК, повышают риск осложнений и летальных исходов [4, 5, 6].

Цель исследования – представить клинический случай болезни Крона, развившейся у ребенка с синдромом короткой кишки после хирургической коррекции нейроинтестинальной дисплазии.

Материалы и методы исследования

Ребенок с врожденным пороком развития кишечника, синдромом короткой кишки и болезнью Крона.

Результаты исследования и их обсуждение

Мальчик, 4 года 7 месяцев, находился в гастроэнтерологическом отделении МАУ ДГКБ № 9 в мае 2018 года.

Anamnesis vitae: акушерский анамнез отягощен: пациент родился от 12-й беременности, 3-х родов. Беременность протекала неблагоприятно: в 16 недель - ВСД, аллергический ринит, в 28 недель - кандидозный кольпит, в 30 недель - анемия I степени, в 38 недель - ФПН, нефропатия. У матери Rh «-» кровь без титра антител. Роды срочные, масса при рождении – 3990 г, длина – 54 см. Ребенок перенес интранатальную гипоксию средней степени тяжести, оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Отмечалась патологическая убыль массы тела – 10,1%. В роддоме получал метоклопрамид и антибактериальную терапию парентерально в течение 3-х дней. Вакцинирован БЦЖ на 7-е сутки. Выписан из роддома на 7-е сутки с диагнозом: Синдром дискинезии кишечника. Конъюгационная желтуха. Транзиторная потеря массы. На грудном вскармливании находился до 1,5 месяцев.

Anamnesis morbi: с рождения ребенок периодически срыгивал, часто отмечалось вздутие живота, склонность к задержке стула до 3-х дней.

На 23-и сутки был госпитализирован в инфекционное отделение ДГКБ № 11 с диагнозом: энтероколит, среднетяжелая форма, неуточненной этиологии. Болезнь Гиршпрунга? Неонатальная конъюгационная желтуха. Из ДГКБ № 11 был переведен в ОДКБ, где было проведено обследование, в том числе,

позтажная биопсия тонкой и толстой кишки, оперативное лечение (наложение двойной илеостомы). Выписан с диагнозом: Врожденный порок развития желудочно-кишечного тракта: нейроинтестинальная дисплазия кишечника. Синдром нарушения микробиоты кишечника. Анемия легкой степени.

Далее ребенок ежемесячно наблюдался участковым педиатром, до 9 месяцев неплохо прибывал в массе и длине тела. Находился с 1,5 месяцев на смешанном вскармливании, с 4-х месяцев – на искусственном. Молочные смеси менялись: после выписки из ОДКБ – безлактозная смесь, затем смесь на основе частично гидролизованного белка (Нутрилон комфорт), затем физиологическая смесь (Малютка). В возрасте 5 месяцев наблюдались аллергические проявления, даны рекомендации о необходимости перевода на смесь с высокой степенью гидролиза белка, но это не было сделано. Наоборот, мать давала ребенку с 5 месяцев разведенное коровье молоко. В ОАК в возрасте 4-х месяцев отмечалось снижение эритроцитов ($3,9 \times 10^{12}/л$) и гемоглобина (109 г/л), в 5 месяцев – эритроцитов до $3,5 \times 10^{12}/л$ и гемоглобина до 98 г/л, но ферротерапия не назначалась.

В 8 месяцев мальчик был госпитализирован в хирургическое отделение ДГКБ № 9 с диагнозом: эвагинация двойной илеостомы, выполнена резекция эвагинированного участка двойной илеостомы (10 см) и реконструкция илеостомы. В 11 месяцев в ДГКБ № 9 была выполнена лапаротомия, иссечение двойной илеостомы, сформирован межкишечный конце-боковой анастомоз.

С 10 месяцев у ребенка отмечается стойкое отставание физического и нервно-психического развития (табл. 1).

Таблица 1

Показатели физического развития ребенка с синдромом короткой кишки

	Возраст									
	2 мес.	3 мес.	4 мес.	5 мес.	6 мес.	7 мес.	9 мес.	12 мес.	3 года	4,5 года
Рост	58	59	63	64	65	67	71	72	90,5	97
Масса тела	5096 г	5550 г	6320 г	6570 г	7400 г	8350 г	8790 г	-	12 кг	11,5
Дефицит массы, %	-	-	6,9	6,7	-	-	-	-	7,0	21

На втором и третьем годах жизни у ребенка отмечались жалобы на метеоризм, беспокойство, отсутствие самостоятельного стула. Получал курсами ферментные препараты, пробиотики. Участковый педиатр отмечал, что мать ребенка не всегда выполняла рекомендации.

Копрограмма амбулаторно исследована однократно (в 2 года 4 месяца), выявлена стеаторея (жирные кислоты, мыла жирных кислот).

В 3 года сформулирован диагноз: Синдром мальабсорбции. Синдром короткой кишки. Оперированная болезнь Гиршпрунга. В 3,5 года ребенку установлена инвалидность.

Мать ребенка предъявляла жалобы на снижение аппетита, метеоризм, разжиженный стул в ночное время. В марте 2017 года проведено обследование в гастроэнтерологическом отделении ДГКБ № 9, выявлена непереносимость коровьего молока и куриного яйца (повышен уровень специфических IgE), исключена целиакия (уровень антиглиадиновых антител IgA и IgG в норме), исключена лактазная недостаточность (нагрузочная проба с лактозой в норме), фиброколоноскопия и ирригография установили наличие мегаколона. Учитывая сохраняющиеся жалобы на нерегулярный стул в сентябре 2017 года проведена тотальная колэктомия, наложен илеоректоанастомоз «конец в конец», в выписке из стационара были даны рекомендации о необходимости постоянного применения полуэлементных смесей, но рекомендации не выполнялись.

28.04.2018 года мать с ребенком обратились на прием к гастроэнтерологу ДГБ № 8 с жалобами на повышение температуры тела до субфебрильной и фебрильной по вечерам в течение 10 дней, мать ребенка за медицинской помощью не обращалась и давала ибупрофен. Ребенок был госпитализирован в ДГБ № 8, откуда в тяжелом состоянии переведен в гастроэнтерологическое отделение ДГКБ № 9. Тяжесть состояния была обусловлена синдромом системного воспаления (лейкоцитоз, повышение СОЭ, сдвиг лейкоцитарной формулы влево), белково-энергетической недостаточностью (дефицит массы тела 21%, гипопроteinемия, гипоальбуминемия), анемией тяжелой степени (гемоглобин 66 г/л), отмечался выраженный метеоризм, разжиженный обильный стул до 4-5 раз в сутки. Кроме этого, имелась задержка роста на 6,6 см (рост 97 см, значение низкое). Установлен подключичный катетер, проводилось частичное парентеральное питание (Кабивен, альбумин, венофер, глюкозо-солевые растворы), с заместительной целью проведена трансфузия эритроцитарной массы, антибактериальная терапия (ванкомицин). После стабилизации состояния проведено эндоскопическое исследование тонкой кишки, обнаружены множественные язвенные дефекты, что позволило сформулировать диагноз Болезнь Крона тонкой кишки, начата глюкокортикостероидная терапия (метипред 1 мг/кг по преднизолону), месалазин. Через две недели состояние ребенка стабилизировалось, мальчик стал активным, начал ходить, улучшился аппетит и самочувствие, уменьшился метеоризм, уменьшилась кратность и объем стула, прибавка в весе составила 2300 г. В лабораторных показателях купирована гипопроteinемия, гипоальбуминемия, нормализовалось абсолютное количество лейкоцитов, СОЭ и СРП.

Катамнез: через 3 дня после выписки из стационара состояние ребенка ухудшилось: появилась слабость, боли в животе, учащение стула до 10 раз, 2-х кратная рвота, ребенок уснул, через 3 часа родители заметили поверхностное частое дыхание, посинение конечностей, во время дороги в стационар ребенок умер. Патолого-анатомический диагноз: Хронический энтерит, проктит в стадии обострения с наличием острых и подострых язв. Фон: Нейроинтестинальная дисплазия кишки. Мегаколон. Синдром короткой кишки (2014 год – резекция 10

см подвздошной кишки; 2017 год – тотальная колэктомия, илеоректоанастомоз «конец в конец»). Общие осложнения: Гиповолемический шок: белые свертки и малое количество жидкой крови в полостях сердца; внутрисосудистый лейкоцитоз, красные тромбы в сосудах микроциркуляторного русла; распространенные ателектазы, очаги эмфиземы, очаговый альвеолярный отек легких; «шоковая» почка, отек головного мозга. Белково-жировая дистрофия гепатоцитов. Тотальная делипоидизация и диапедезные кровоизлияния в мозговом слое гипоплазированных надпочечников. Истощение (толщина подкожно-жирового слоя на уровне груди – 0,5 см, на средней брюшной стенке – 1 см). Анемия (гемоглобин 66%). Субатрофическая энтероколопатия.

Выводы

Ребенок с рождения страдал тяжелым врожденным заболеванием – нейроинтестинальной дисплазией кишечника, перенес несколько оперативных вмешательств на кишечнике с формированием синдрома короткой кишки. При этом произошло развитие тяжелой нутритивной недостаточности вследствие нарушения способности поддерживать водный и электролитный гомеостаз. Основными патогенетическими звеньями являются: значительное повышение секреции солей и воды; снижение всасывания макронутриентов, потери бивалентных катионов (кальция, магния, цинка, селена); нарушение всасывания витамина В12, образования витамина К, снижение всасывания желчных солей, повышение секреции и снижение всасывания липидов, снижение всасывания жирорастворимых витаминов, снижение бактериальной ферментации углеводов. Усугубила ситуацию манифестация язвенного илеита (болезни Крона). Ребенок находился в периоде субкомпенсации синдрома короткой кишки (8 месяцев с момента тотальной колэктомии). В данном случае нельзя исключить течение острой кишечной инфекции на фоне врожденной патологии кишечника, синдрома короткой кишки, болезни Крона и нутритивной недостаточности.

Список литературы:

1. Ионов А.Л. Поэтажная биопсия толстой кишки в диагностике болезни Гиршпрунга у детей/ А.Л. Ионов, А.А. Гогина, Я.П. Сулавко, Б.Л. Кушнир // Детская хирургия. – 2017. - №6. – С.291-294.
2. Жугель И.М. Скрининг физического развития детей с болезнью Гиршпрунга и синдромом короткой кишки послеоперационного периода (пилотное исследование)/ И.М. Жугель, А.Н. Завьялова // FORCIPE. – 2020. – №3(S). – С.145-146.
3. Врожденный синдром короткой тонкой кишки: клиническое наблюдение и обзор литературы/ Д.М. Ахмедова, Р.Р. Баязитов, М.А. Варичкин, А.С. Гурская, Е.Ю. Дьяконова, Н.В. Журкова, К.А. Казакова, О.Н. Наковкин, А.О. Тарзьян, А.А. Щукина // Вестник хирургии имени И.И. Грекова. – 2020. – Том 179 № 4. – С. 91-97.
4. Аверьянова Ю.В. Федеральные клинические рекомендации "Лечение детей с синдромом короткой кишки"/ Ю.В. Аверьянова, Л. Вессель, Ю.В.

Ерпулева // Рос. вестн. детской хир., анестезиологии и реаниматологии. - 2014. - Том 4, № 4. - С. 92-108.

5. Mattias Soop. Challenges in Crohn's disease: Intestinal failure and short bowel syndrome in Crohn's disease/ Mattias Soop // Seminars in Colon and Rectal Surgery. – 2020. – P. 25-30

6. Predictors for short bowel syndrome in Crohn's disease/ Simon Vaillant, Lucas Guillo, Niasha Michot, Ferdinando D'Amico, Adeline Germaine, Silvio Danese, Cédric Baumang, Hélène Rousseaug, Didier Quilliot, Laurent Peyrin-Biroulet // Digestive and Liver Disease. – 2020. - №52. – P. 1455-1460

УДК 616.12-008

Варанкин Е.И., Харлова А.П., Трунова Ю.А.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫСОКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ НУНАН И ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Кафедра поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Varankin E.I., Kharlova A.P., Trunova Yu.A.

CLINICAL CASE OF HIGH PULMONARY HYPERTENSION IN A CHILD WITH NOONAN SYNDROME AND ATRIAL SEPTAL DEFECT

Department of outpatient pediatrics and pediatric postgraduating training
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: varevg@gmail.com

Аннотация. В статье представлено описание клинического случая дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) у ребенка 14 лет с синдромом Нунан, протекающего с высокой легочной гипертензией. Описаны неоднократные рецидивы недостаточности кровообращения, сложности медикаментозного лечения.

Annotation. The article describes a clinical case of atrial septal defect in a 14-year-old child with Noonan syndrome with high pulmonary hypertension. Repeated relapses of circulatory insufficiency, the complexity of drug treatment are described.

Ключевые слова: синдром Нунан, дефект межпредсердной перегородки, высокая легочная гипертензия.

Key words: Noonan syndrome, atrial septal defect, high pulmonary hypertension.

Введение