

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА PENTADA CANTRELLA

М.Т.Абдыкерова, Д.Р.Качурина, К.Э.Хаиров, В.Е.Литош

Научный Центр педиатрии и детской хирургии Минздрава РК, г. Алматы

Синдром pentada Cantrella (синонимы: торако-абдоминальная эктопия сердца, эктопия сердца, синдром pentada, перитонео-перикардальная диафрагмальная грыжа) – это редкий врожденный порок развития (Хq25q26 ген **TAS, A**), включающий 5 пороков: расщепление грудины, расщепление диафрагмы, расщепление грудной стенки (грыжа пупочного канатика), эктопия сердца, порок сердца. [1,7,8]

В процессе эмбрионального развития сердце перемещается из области шеи в грудную полость и останавливается над диафрагмой. В условиях патологического развития оно может остановиться в любой точке этого пути, переместиться вперед через рашелину грудины или в брюшную полость через открытую диафрагму, располагаясь в эпигастрии, гипогастрии, на месте одной из почек и т.д. В зависимости от положения сердца различают следующие эктопии: *ectopia cervicalis* – шейная эктопия, *ectopia cum fissura sterni* – частичное или полное выпадение сердца через расщелину грудины, *ectopia abdominalis* – брюшное расположение сердца. Эктопия сердца часто сочетается с тяжелыми аномалиями развития других органов. Диагноз шейной и предгрудинной эктопии не представляет затруднений. При абдоминальной эктопии диагноз при современных методах исследования также не представляет затруднений, но при нормальном строении абдоминального сердца аномалия длительное время может оставаться нераспознанной, потому что человек с этой аномалией, не испытывая нужды во врачебной помощи, не подвергается специальным исследованиям. Синдром pentada Cantrella встречается у одного новорожденного на миллион. [2]. В НЦПиДХ за последний год зарегистрировано 2 случая с синдромом pentada Cantrella.

Дети в большинстве случаев умирают в течение первых дней жизни. Причинами смерти обычно бывают инфекции, сердечная недостаточность или гипоксемия.

Прогноз различен в зависимости от вида эктопии. В случае шейной эктопии плод рождается мертвым или погибает в первые часы после рождения. При эктопиях через расщелину грудины продолжительность жизни зависит от степени выпадения и состояния тканей грудной стенки. В случае полного выпадения, когда сердце открыто, возникает перикардит, к нему присоединяется гнойный медиастенит с последующим смертельным исходом. В случае, когда выпавшее через расщелину грудины сердце покрыто кожей, ребенок может развиваться нормально. При абдоминальном расположении сердца большой может жить до преклонного возраста. [3,4]

Вопрос о хирургическом лечении эктопии сердца остается до конца нерешенным. При шейной эктопии хирургическое лечение пока невозможно, при эктопиях через рашелину грудины погружение

сердца в грудную полость остается безуспешным вследствие наступающей остановки сердца, при брюшной эктопии сердца хирургического лечения не требуется. Цель операции при этой аномалии состоит в создании защитного кожного покрова для сердца и предупреждении снижения венозного возврата или уменьшения фракции желудочкового выброса. [5,6]

Приводим клиническое наблюдение.

Ребенок А., поступил из род.дома на третьи часы жизни.

Из анамнеза: ребенок от II беременности I родов, на учет в женскую консультацию встала на 18-19 неделе беременности. В I и во II половине беременности – анемия. На 21-22 неделе беременности на УЗИ – УПБ, на 33 неделе беременности – тазовое предлежание. Срочные роды, естественным путем. Хроническая фетоплацентарная недостаточность. Хроническая гипоксия плода. Родилась девочка с весом 3189г., рост – 51см. Окружность головы – 35см., окружность груди – 34см. Оценка по шкале Апгар 7-7 баллов. При рождении ВПР – эмбриональная грыжа.

Состояние при поступлении крайне тяжелое за счет врожденного порока развития, эмбриональной грыжи пупочного канатика, сердечно-сосудистой, дыхательной недостаточности, симптомов интоксикации, неврологической симптоматики, метаболических и микроциркуляторных нарушений.

Ребенок в сознании. Кожные покровы чистые, выражен периоральный цианоз, акроцианоз. Грудная клетка эмфизематозно вздута. Перкуторно – притупление легочного звука в нижних отделах с обеих сторон легких. Аускультативно дыхание в верхних отделах – жесткое, в нижних отделах ослабленное, преимущественно слева. ЧД-34 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, склонность к брадикардии. ЧСС-100 уд/мин.

Status localis – (рис.1) в области пупочного канатика имеются грыжевые – ворота размером

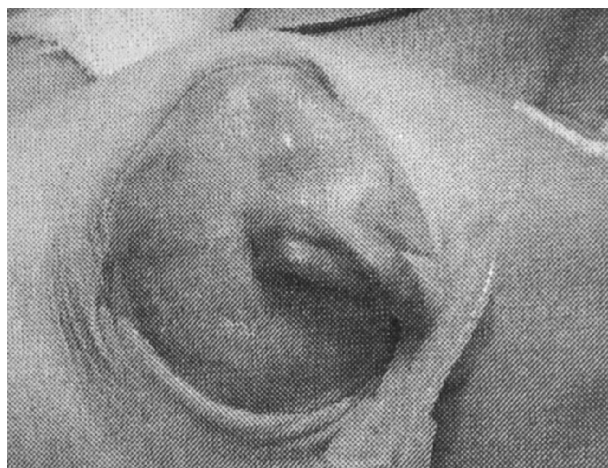


Рис.1



10,0*7,0см. Содержимым грыжевого мешка является печень и кишечник, размеры 15,0*10,0см. Амниотическая оболочка блестящая, поверхность гладкая.

Самостоятельно и после очистительной клизмы получен в большом количестве мекониальный стул. При этом размеры грыжевого мешка уменьшились. В области верхнего полюса грыжевых ворот определяется сердечный толчок. На грыжевой мешок наложена Асептическая повязка с йод-повидоном.

На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки и брюшной полости – (рис.2) тени пневматизированных кишечных петель, газового пузыря желудка и гомогенная тень средней интенсивности (возможно тень селезенки расположены за пределами брюшной полости и выступают кпереди, округлены четкой оболочкой толщиной 4-6 мм). Тень печени смещена книзу и латерально. В остальных отделах брюшной полости прослеживаются тени пневматизированных петель кишечника. Тень сердца расположена срединно, резко расширена в поперечнике, больше вправо. КТИ-0,72. Тень среднего и верхнего средостения расширена в обоих направлениях. Корни легких медиальные и средние зоны легких прикрыты тенью сердца и средостения. Заключение – ВПР. Омфалоцеле. Кардиомегалия. ВПС. Тимомегалия?

Компьютерная томография органов грудной клетки и органов брюшной полости – Аномалия развития костно-мышечной системы. Гипоплазия тела грудины. Диафрагмальная грыжа. Грыжа передней стенки брюшной полости.

ЭхоКГ – ВПС. ДМПП. Трехкамерное сердце. Расширение правых отделов сердца.

ЭКГ – Отклонение ЭОС вправо. Ритм синусовый. ЧСС=100 уд/мин. Повышение электрической активности правого желудочка. Обменные нарушения по миокарду желудочков.

Нейросонография – ишемические изменения головного мозга. Умеренный гипотонус в артериальном русле головного мозга **В анализах**– лейкоцитоз (24,7*10⁹/л), гипопропротеинемия (56г/л), гипергликемия

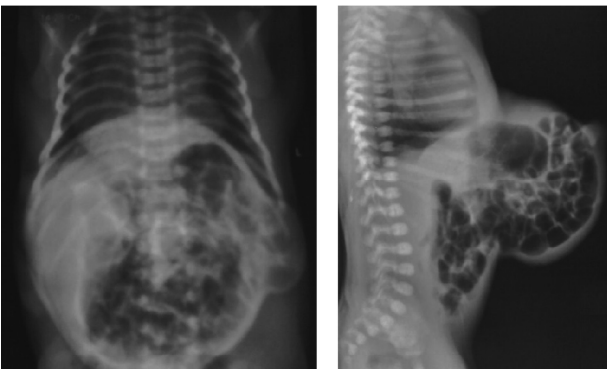


Рис.2

(6,6ммоль/л), гипербилирубинемия (62,9мкмоль/л). **ПТИ** – 53,3%.

На 2 день жизни после проведения предоперационной подготовки и стабилизации состояния ребенку провели операцию.

Устранение грыжи пупочного канатика. Силопластика передней брюшной стенки по Шустеру.

Под интубационным наркозом, после обработки операционного поля, произведен окаймляющий разрез кожи с осуществлением послойного доступа в брюшную полость. Элементы пупочного канатика выделены, прошиты и пересечены (вена, 2 артерии и урахус). Грыжевой мешок удален. При ревизии установлено, что содержимым грыжевого мешка является в основном печень и в незначительном количестве толстый кишечник с большим сальником. В переднем отделе диафрагмы через дефект размерами 6*4см, эктопировано сердце без перикардиальной сумки. При ушивании дефекта диафрагмы узловатыми лавсановыми швами, отмечается нарушение сердечной деятельности с остановкой сердца. Швы на диафрагме сняты. Прямой массаж сердца. Сердечная деятельность восстановлена. В операционную приглашен кардиохирург – имеет место синдром среднего средостения, рекомендовано воздержаться от радикальной коррекции дефекта диафрагмы. В связи с чем выполнено паллиативное вмешательство – силопластика передней брюшной стенки с использованием полиэтиленового мешка (шелк 3/0). Контроль на гемостаз по ходу операции.

Послеоперационный диагноз – МВПР. Pentada Cantrella. Грыжа пупочного канатика (омфалоцеле), больших размеров. Френико-перикардиальная грыжа. Абдоминальная эктопия сердца. ВПС (ДМПП, трехкамерное сердце).

Течение послеоперационного периода протекало крайне тяжело. Ребенок находился на аппаратной ИВЛ, получил инотропную поддержку, наркотические анальгетики, парентеральное питание. Через 8 дней на 9 день жизни в плановом порядке проведена 2 операция

Аллопластика передней брюшной стенки по Гроссу II этап

Под интубационным наркозом, после обработки операционного поля, сняты швы с полиэтиленового мешка. При ревизии установлено, что печень и кишечник полностью погрузились в брюшную полость. При этом печень закрывает дефект в переднем отделе диафрагмы. Учитывая вышеизложенное и синдром тесного средостения, решено воздержаться от пластики диафрагмы. Дефект в мышечно-апоневротическом слое составлял 12*6см, что не позволяло радикально восстановить переднюю брюшную стенку. На дефект наложена проленовая сетка с фиксацией к апоневрозу. Кожа мобилизована и послойно ушита.

В послеоперационном периоде получал лечение: ИВЛ, нутритивную терапию, инотропную поддержку, ингибиторы протеаз, антибактериальную терапию, наркотические анальгетики.

Течение послеоперационного периода осложнилось развитием печеночной недостаточности, ДВС-синдрома и при нарастающей полиорганной недостаточности на 14 день жизни констатирована биологическая смерть.

При патологоанатомическом исследовании диагноз pentada Cantrella подтвержден.



Литература:

1. Бочков Н.П., Жученко Н.А., Кириллова Е.А. Мониторинг врожденных пороков развития. Российский вестник перинатологии и педиатрии. М. 1996; 2: 20-25.
2. Войцехович Б.А. К вопросу о распространенности врожденных пороков развития. Проблемы социальной гигиены и здравоохранения. М. 2000; 4: 7-11.
3. Альбицкий В.Ю., Шайхутдинова Л.Н., Никольская Л.А. Социально-гигиеническое значение и пути снижения детской смертности и инвалидности от врожденных пороков развития. Российский медицинский журнал. М. 2002; 2: 12-14.
4. Степаненко С.М., Михельсон В.А., Беляева И.Д. Пути снижения летальности у новорожденных с пороками развития. Анестезиология и реаниматология. М. 2002; 1: 58-61.
5. Callen P.W. Saunders W.B. Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Philadelphia, 2000; 4: 37-42.
6. Eberhard Merz Sonographische diagnostik in gynakologie und geburtshilfe. Stuttgart, New York, 2002; 2: 25-28.
7. Bianchi D.W., Crombleholme T.M., D'Alton M.E. Pentalogy of Cantrell. New York. 2000; 5: 276-279.
8. Baker M.E., Rosenberg E.R., Trofatter K.F. The in utero findings in twin pentalogy of Cantrell. Med. 1984; 3: 525-528.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ УДВОЕНИЯ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Р.Ж. Рахимова

«Центр матери и ребенка» г. Усть-Каменогорск

Удвоение отделов желудочно-кишечного тракта является одним из интереснейших вопросов в детской хирургии. Удвоением принято называть аномальное добавочное образование, макро- и микроскопически схожее со смежным участком пищеварительного тракта. Данные касающиеся частоты, эмбриопатогенеза, классификации удвоений весьма разноречивы. Не вызывает сомнения только то обстоятельство, что возникновение удвоения относится к ранним стадиям эмбрионального развития. Удвоение пищеварительной трубки выглядит как сферическое или удлинненное толстостенное образование. Дубликация может быть изолированной или сообщаться с проксимальным, дистальным или обеими концами просвета основной кишки, высланной слизистой оболочкой и кровоснабжением теми же сосудами, что и смежный, основной отдел канала [1].

Удвоение тонкой кишки встречается чаще удвоенный других отделов пищеварительной трубки. Размеры (протяженность) тубулярных дубликаций варьируют от нескольких сантиметров до 50-70см. и более. Кисты тонкой и подвздошной кишок, как маленькие, так и очень большие, могут не вызывать каких-либо клинических проявлений и выявляться при развитии осложнений в виде инвагинации, заворота кишечника, перфорации, кровотечения. Наиболее частым осложнением является кишечное кровотечение, обусловленное пептическим изъязвлением дистопированной слизистой [2].

Приводим клинический случай, интересный характером клинического течения, относительной редкостью, обнаруженный впервые в истории нашего учреждения.

Ребенок А. в возрасте 2 года, направленный из районной больницы, поступает в отделение хирургии

с клиникой кишечной непроходимости и перитонита. Жалобы при поступлении на вздутие живота, повышение температуры тела до фебрильных цифр, кашель, слабость, вялость. Ребенок болен в течении 1 суток, за 6 часов до поступления в клинику присоединились боли в животе, однократная рвота. В анамнезе жизни – частые простудные заболевания, умеренная задержка физического развития, гипохромная анемия (Hb- 80 г/л).

Состояние при поступлении тяжелое за счет симптомов интоксикации и картины перитонита. Ребенок вялый, бледный, на осмотр реагирует негативно. Живот вздут, резко болезнен во всех отделах, пассивно напряжен, выраженные признаки раздражения брюшины. Ректально - ампула прямой кишки пуста, отмечается нависание переднего свода, на перчатке следы кала желто-коричневого цвета.

По тяжести состояния ребенок переведен в отделение реанимации, с диагнозом острой кишечной непроходимости. На обзорной рентгенографии органов брюшной полости признаки кишечной непроходимости (множественные уровни жидкости, арки) и серп свободного воздуха под куполом диафрагмы. На УЗИ органов брюшной полости расширение петель кишечника, снижение перистальтики, обилие свободной жидкости в брюшной полости неоднородного характера. В анализе крови — гиперлейкоцитоз 18,7 тысяч с нейтрофиллезом, анемия III степени (Hb - 59 г/л). Проводится интенсивная предоперационная подготовка, трансфузия препаратов крови (эритроцитарная масса, СЗП). На операции при вскрытии брюшной полости трансректальной лапаротомией справа – выпот обильный, гнойно-каловый с геморрагическим оттенком, червеобразный отросток изменен вторично. При ревизии тонкого кишечника