способствует благоприятному течению заболевания и позволяет избежать инфекционно-воспалительных осложнений.

Список литературы

1. Скрипкин Ю. К., Мордовцев В. М. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. М., 1999. Т. 2. С. 655—669.
2. Мурашкин Н. Н., Аветисян К. О., Иванов Р. А., Макарова С. Г. Врожденный ихтиоз: клинико-генетические характеристики заболевания. Вопросы современной педиатрии. 2022;21(5):362-377.
3. Вассерман, Н. Н. Спектр мутаций при аутосомно-рецессивном врожденном ихтиозе у больных в Российской Федерации / Н. Н. Вассерман, Г. М. Баязутдинова, С. И. Браславская, Н. В. Ряднинская, А. Л. Чухрова, А. В. Поляков // Медицинская генетика. – 2015. – Т. 14, № 11. – С. 23-28.
4. Врожденный ихтиоз: клинический случай / С. Н. Алексеева, Н. А. Саввина, Е. И. Белолюбская, В. В. Куликова, Т. Ю. Павлова, В. М. Софронова, А. Л. Сухомясова, Н. Р. Максимова, С. В. Авдеева, А. А. Бурцев, Т. С. Неустроева, А. А. Васильева, Н. А. Маккавеева // Вестник Северо-Восточного федерального университета им. М. К. Аммосова. Серия: Медицинские науки. — 2020. — N 2 (19). — С. 22-30. — DOI: 10. 25587/SVFU. 2020. 19. 2. 011
5. Васильченко, Т. С. Врожденный ихтиоз / Т. С. Васильченко, А. А. Габдракипова // Вестник науки и образования. – 2020. – № 24-4(78). – С. 50-52. – EDN HGTMUA.

СЛУЧАЙ МЕКОНИЕВОГО ПЕРИТОНИТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Алексеева А. В., Демидова Р. М., Каширская Е.И.

ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России

Научный руководитель - д.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонтологии Каширская Е. И.

Введение. Мекониевый илеус является одним из проявлений муковисцидоза и характеризуется обтурацией кишечника вязким меконием, что нередко приводит к развитию перфорации и перитонита. Цель. Показать особенности течения, диагностики и терапии мекониевого перитонита у новорожденного ребенка с муковисцидозом. Материалы и методы. История болезни пациента с муковисцидозом. Результаты. При проведении планового ультразвукового исследования на 33-й недели беременности у внутриутробного ребенка выявлены признаки обструкции толстой кишки и мекониевого перитонита. В 1-е сутки после рождения проведено оперативное лечение перитонита. С 1-х суток ребенок на ИВЛ. На 8-е сутки жизни у ребенка появились признаки внутрипеченочного холестаза с прямой гипербилирубинемией (до 100 мкмоль/л). На 10-е сутки жизни ребенка получен отрицательный результат анализа крови на ИРТ (21,6 нг/мл при норме < 70 нг/мл). На 21-е и 23-и сутки жизни выполнены потовые пробы, по результатам которых выявлены высокие показатели хлоридов потовой жидкости (112 ммоль/л в обеих пробах, норма 30–59 ммоль/л). Установлен диагноз «муковисцидоз», к терапии добавлена дорназа альфа (2,5 мг/сут). Выводы. Мекониевый илеус является одним из специфичных кишечных проявлений муковисцидоза и нередко осложняется перфорацией кишечника внутриутробного ребенка с развитием перитонита. Дети с мекониевым илеусом нуждаются в проведении потовых проб независимо от результатов неонатального скрининга.

Ключевые слова: мекониевый илеус; мекониевый перитонит; новорожденный; муковисцидоз

Введение. Актуальность проблемы внутриутробного перитонита связана, прежде всего, с трудностями ранней пренатальной диагностики данной патологии и сложностями при выборе тактики терапии. Основным методом диагностики мекониевого перитонита в антенатальном периоде является ультразвуковое исследование, при котором выявляются многоводие, утолщение стенок и расширение петель кишечника, кальцификаты в брюшной полости плода, асцит. Согласно исследованию Ю. В. Черненкова с соавт., точность пренатальной диагностики внутриутробного перитонита составляет от 37,5 до 75,0%. Ранняя пренатальная диагностика позволяет выбрать своевременную и рациональную лечебную тактику, что значительно улучшает прогноз заболевания [1,2]. Сроки родоразрешения зависят от степени выраженности патологического процесса и определяются перинатальным консилиумом. В исследовании Н. В. Машинец с соавт, установлено, что после рождения в хирургическом лечении нуждаются 62,5 % детей. Показаниями к оперативному вмешательству являются наличие псевдокисты, асцит, расширение кишечных петель. Согласно литературным данным, выживаемость новорожденных после хирургического лечения составляет 95% [1,3,4].

Таким образом, проблема мекониевого перитонита остается весьма актуальной и требует дальнейших научных исследований с целью установления критериев ранней диагностики и определения обоснованных подходов к терапии.

Целью работы является на клиническом примере показать особенности течения, диагностики и терапии мекониевого перитонита у новорожденного ребенка с муковисцидозом.

Материалы и методы работы. История болезни пациента с муковисцидозом.

Результаты исследования. Ребёнок Ц. мужского пола рождён от I беременности, I преждевременных родов на 35 неделе гестации с весом 2390 г, длинной тела – 50 см, окружностью головы – 33 см, оценкой по шкале Апгар – 7/8 баллов. Беременность протекала на фоне хронического пиелонефрита, острой респираторной инфекции в I триместре. При проведении планового ультразвукового исследования на 33 неделе беременности выявлены признаки обструкции толстого кишечника плода, мекониевый перитонит. Проведен перинатальный консилиум, который вынес заключение о возможности хирургической коррекции после рождения, было рекомендовано пролонгировать беременность. На 35 неделе беременности в связи с преждевременным излитием околоплодных вод женщина поступила в областной перинатальный центр, где было проведено родоразрешение путем операции кесарево сечение.

Состояние мальчика при рождении было расценено как тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью, церебральной депрессией. При осмотре отмечалось увеличение в объёме живота, его болезненность при пальпации, уплотнение передней брюшной стенки. В связи с проявлениями респираторной недостаточности начата искусственная вентиляция легких (ИВЛ). При постановке желудочного зонда отделялось содержимое жёлтого цвета. На 1 сутки жизни ребенок был переведен в отделение анестезиологии-реанимации с палатами интенсивной терапии.

Состояние пациента при поступлении тяжелое. На аппаратной ИВЛ. По желудочному зонду отделялось кишечное содержимое. В неврологическом статусе отмечалась симптоматика угнетения. Кожный покров бледно-розовый, чистый. В легких – жесткое дыхание, хрипы не выслушивались, ЧДД- 48 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС - 148 ударов в минуту, артериальное давление 79/36 мм. рт. ст. Живот выше уровня реберных дуг, симметричный, при пальпации напряжен, наблюдались выраженный отек, гиперемия передней брюшной стенки. Перистальтика кишечника не выслушивалась. Печень, селезенка из-за резкого вздутия живота и беспокойства ребенка не пальпировались. Отеки в области мошонки. Стул и отделяемое по газоотводной трубке отсутствовали. По уретральному катетеру выделялась светло - желтая моча.

В отделении проведен комплекс лабораторных и инструментальных методов обследования. По данным гемограммы выявлены лейкоцитоз до $41{,}2\times10^9$/л со сдвигом влево, анемия со снижением уровня гемоглобина до 106 г/л. При ультразвуковом исследовании обнаружены расширение петель кишечника, свободная жидкость в брюшной полости, увеличение размеров печени и селезенки, пиелоэктазия левой почки. По данным нейросонограммы выявлены признаки внутрижелудочкового кровоизлияния I степени, перивентрикулярная ишемия. При проведении эхокардиоскопии визуализировались дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) 6 мм. с лево-правым сбросом, функционирующий открытый артериальный проток (ОАП) 3 мм.

На 1 сутки жизни, был выставлен клинический диагноз: Врожденная кишечная непроходимость. Мекониевый перитонит. ВПР ЖКТ? Мекониевый илеус? Врожденный порок сердца: ДМПП. Функционирующий ОАП. Недостаточность кровообращения II А степени. Пиелоэктазия левой почки. Водянка оболочек яичек. Перинатальное ишемически - геморрагическое поражение ЦНС, синдром угнетения. Недоношенность 35 недель. Анемия тяжелой степени. Угрожаемый по развитию сепсиса.

По экстренным показаниям в тот же день проведено оперативное лечение: дренирование брюшной полости с двух сторон, эвакуировано 250 мл мекония с примесью крови и включениями фибрина. Диагноз после операции: Низкая кишечная непроходимость. Мекониевый перитонит.

В послеоперационном периоде проводились медикаментозная аналгезия фентанилом, инфузионная терапия, комбинированная антибактериальная терапия препаратами меронем и ванкомицин, кардиотоническая поддержка дофамином, гастропротекторная терапия,

селективная деконтаминация кишечника препаратом метронидазол, восполнение белковых потерь раствором альбумина.

В динамике состояние ребенка оставалось тяжелым. На 2 сутки жизни отмечалась нестабильность гемодинамики в виде снижения артериального давления и брадикардии. При исследовании кислотно-основного состояния крови выявлен метаболический ацидоз, в биохимическом анализе крови – гипоальбуминемия. Кардиотоническая поддержка была усилена добутамином. С антиоксидантной целью к лечению добавлен цитофлавин. Продолжена коррекция дефицита белка раствором альбумина.

По желудочному зонду отмечалось отхождение большого количества темно-зеленого содержимого со слизью. Микроскопическое исследование подтвердило мекониальный характер отделяемого. Проведено УЗИ брюшной полости, по результатам которого выявлены признаки низкой кишечной непроходимости, перитонита, асцита, пневматоза кишечника. На 5 сутки жизни, учитывая скудное отделяемое по дренажам и отхождение содержимого зеленого цвета по гастральному зонду, принято решение провести оперативное вмешательство. Лапаротомическим методом проведено удаление некротизированного участка тонкой кишки длинной 24 см, выведены две энтеростомы.

В послеоперационном периоде проводилось консервативное лечение и интенсивный уход. Реализации септического процесса не произошло. Ребенок находился на полном парентеральном питании, продолжены медикаментозное обезболивание, кардиотоническая поддержка, антибактериальная, гастропротекторная терапия. В связи с проявлениями тяжелой анемии неоднократно проводись гемотрансфузии.

В дальнейшем у ребенка появились признаки внутрипеченочного холестаза с прямой гипербилирубинемией до 100 мкмоль/л и нарушением синтеза витамин-К зависимых факторов свертывания. Отмечался геморрагический синдром в виде кровоточивости из мест инъекций, по данным коагулограммы выявлены признаки гипокоагуляции. С заместительной целью вводилась свежезамороженная плазма. К лечению добавлены викасол, урсодезоксихолевая кислота. Геморрагический синдром купирован. Показатели прямого билирубина снижались. На 10 сутки жизни, учитывая самостоятельное дыхание и адекватную гемодинамику, аппаратная вентиляция легких была прекращена. Кардиотоническая поддержка отменена на 11 сутки жизни.

Согласно данным миртовых гайдлайнов по диагностики и лечению муковисцидоза, мекониальный илеус представляет тяжелое жизнеугрожаемое осложнение заболевания, ассоциированное с обтурацией дистальных отделов тонкого кишечника за счет повышения вязкости кишечного секрета и низкой скорости продвижения кишечного содержимого. Стоит заметить, что МИ описан как у детей с классической (смешанной) формой заболевания, так и у пациентов сохранной функцией поджелудочной железы. Принимая во внимание, что МИ высокоспецифичное состояния для муковисцидоза у новорожденных детей, был реализован диагностический алгоритм, включающий проведение двух потовых проб аппаратной методикой в течении 1 недели и определение эластазы-1 (фекальной эластазы) в кале, а также проанализирован результат теста неонатального скрининга на ИРТ. Учитывая положительные результаты хлоридов в потовой жидкости (112 ммоль/л в обоих пробах), низкие значения ФЭ, соответствующие тяжелой степени панкреатической недостаточности и диагностированный МИ – ребенку был выставлен диагноз «муковисцидоз». Необходимо отметить, что уровень ИРТ не превышал нормативных значений, что свидетельствует о возможности появления ложноотрицательных результатов и требует от специалистов клинической настороженности и углубленного обследования при появлении специфичных состояний, в том числе и МИ.

В возрасте 1 месяца жизни проведен следующий этап оперативного лечения – лапаротомия, закрытие верхней стомы, энтеро-энтероанастомоз. Послеоперационный период проходил без осложнений. На 7 сутки после операции начато энтеральное кормление с проведением заместительной терапией ферментами. Энтеростома функционировала адекватно, явлений кишечной непроходимости не отмечалось.

В возрасте 1 месяца и 24 дней жизни проведен завершающий этап хирургического лечения - релапаротомия, закрытие нижней стомы.

В послеоперационном периоде ребенок находился на ИВЛ, получал обезболивание фентанилом, восполнение белка раствором альбумина, антибактериальную терапию, парентеральное питание. Состояние ребенка оставалось стабильным. На 6 сутки после оперативного лечения респираторная поддержка была прекращена, начато трофическое энтеральное питание с последующим увеличением объема кормления. В состоянии ребенка отмечалась положительная динамика, стал активным, начал сосать самостоятельно, питание усваивал в полном объеме, явлений кишечной непроходимости не отмечалось, наблюдалась положительная весовая кривая. В возрасте 2 месяцев 20 дней из отделения реанимации переведён в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей, затем в отделение младшей соматики и в пульмонологическое отделение.

Заключение. Таким образом, мекониевый перитонит является тяжелой жизнеугрожающей патологией, требующей ранней диагностики в антенатальном периоде. Представленный клинический случай демонстрирует пример тяжелого течения внутриутробного перитонита, как проявления одного из высокоспецифичных кишечных осложнений муковисцидоза у новорожденных - мекониевого илеуса. Характерный симптомокомплекс (респираторной и кишечной синдромы) требуют клинической настороженности специалистов с возможной реализацией диагностического алгоритмадля исключения МВ, несмотря на отрицательные результаты неонатального скрининга, что может быть связано, как с особенностью генетического диагноза, так и мультиморбидностью патологий у пациента. Вместе с тем своевременность пренатальной диагностики внутриутробного перитонита определяет выбор акушерской тактики, сроки и методы оперативного лечения данной патологии у новорожденных с целью профилактики грозных инфекционных осложнений, таких как, сепсис, нередко приводящих к летальному исходу. Это указывает на необходимость разработки четких критериев ранней пренатальной диагностики внутриутробного перитонита, что позволит улучшить прогноз заболевания и снизить летальность.

Список литературы

1. Игнатьев Е. М., Караваева С. А., Котин А. Н., и др. Об опыте хирургического лечения мекониевого перитонита. Научные ведомости БелГУ. Серия: Медицина. Фармация. 2012; 123 (4).
2. Zangheri G., Andreani M., Ciriello E. et al. Fetal intra-abdominal calcification from meconium peritonitis: sonographic predictors of postnatal surgery // Prenat. Diagn. —2007. —№ 27. —P. 960–963.
3. Об опыте хирургического лечения мекониевого перитонита / Е. М. Игнатьев, С. А. Караваева, А. Н. Котин [и др.] // Научные ведомости Белгородского государственного университета. Серия: Медицина. Фармация. – 2012. – № 4(123). – С. 42-46. – EDN RMUBJP.
4. Ping L. M., Rajadurai V. S., Saffari S. E., Chandran S. Meconium Peritonitis: Correlation of Antenatal Diagnosis and Postnatal Outcome — An Institutional Experience over 10 Years. Fetal Diagn. Ther. 2017; 42: 57–62. doi:10. 1159/000449380

СИСТЕМНЫЙ ANCA -АССОЦИИРОВАННЫЙ ВАСКУЛИТ ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ У ДЕВОЧКИ ПОДРОСТКА 16 ЛЕТ

Грицунова В. А., Ковалёва А. С., Закиров М. М., Кондрыкинский Е. Л., Хомарова Е. В.
ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко»
БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница №1», Воронеж, Российская Федерация
Научный руководитель – к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии Кондратьева Инна Владиславовна

Введение. ANCA-ассоциированные васкулиты представляют собой группу иммуноопосредованных заболеваний неясной этиологии, характеризующихся хроническим воспалением сосудов преимущественно малого калибра, частым вовлечением в патологический процесс легких и почек, наличием циркулирующих аутоантител к цитоплазме нейтрофилов. Встречаются у детей редко, диагностируются поздно, что приводит к ранней инвалидизации и высокой летальности, вследствие поражения дыхательной системы и развития почечной недостаточности. Цель работы: продемонстрировать трудности диагностики и лечения подростка 16 лет с системным ANCA-ассоциированным васкулитом. Проведен анализ медицинской документации пациента, находившегося на обследовании и лечении в кардиоревматологическом отделении БУЗ ВО «ВОДКБ№1» г. Воронежа. Результаты исследования: девочка поступила в отделение БУЗ ВО «ВОДКБ №1» из инфекционного стационара, где находилась с острой пневмонией. Антибактериальная терапия без эффекта. Жалобы на лихорадку, озноб, затруднение носового дыхания, кашель, снижение слуха. В течение года эпизоды заложенности носа. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом риносинусит. Рентгенография