

восприимчивого к низкой дозе сульфонилмочевины. Детский диабет 2007; (8): 53–60.)

13. Hofer S. Family report on two siblings affected by transient neonatal diabetes a novel SUR 1 mutation inherited from the father *Pediatric Diabetes* 2007; (8): 58–65. Russian (Хофер С. Семейный отчет брата и сестры, страдающих переходным диабетом новорожденных с наследуемой от отца новой мутацией рецептора 1 сульфонилмочевины. Детский диабет 2007; (8): 58–65.)

14. Lombardo F. Cardiovascular involvement in Wolfram syndrome. *Pediatric Diabetes* 2007; (8): 50–57. Russian (Ломбардо Ф. Участие сердечно-сосудистой системы в синдроме Вольфрама. Детский диабет 2007; (8): 50–57.)

15. Nokavachara P. A boy with Wolfram syndrome presenting with diabetes mellitus and marked polyuria, bilateral hydronephrosis and hydroureter mimicking obstructive uropathy. *Pediatric Diabetes* 2007; (8): 51–56. Russian (Нокавачара П. Мальчик с синдромом Вольфрама, с сахарным диабетом и признаками полиурии, двустороннего гидронефроза и гидрoureтера (аномального растяжения мочеточника с мочой), имитирующего обструктивную уропатию. Детский диабет 2007; (8): 51–56.)

16. Mickle I. Permanent neonatal diabetes mellitus — sulphonylureas treatment. *Pediatric Diabetes* 2007; (8): 55–60. Russian (Микле И. Постоянный сахарный диабет новорожденных — терапия сульфонилмочевиной. Детский диабет 2007; (8): 55–60.)

УДК 616–053.31:616.33–007.1–051.1–001.33 (045)

Клинический случай

### РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В НЕОНАТАЛЬНОЙ ПРАКТИКЕ: ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ СТЕНКИ ЖЕЛУДКА С ЕЕ СПОНТАННЫМ РАЗРЫВОМ

**Ю. В. Черненко** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии, профессор, доктор медицинских наук; **Д. Б. Лаврова** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ассистент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии, кандидат медицинских наук; **О. С. Панина** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии, кандидат медицинских наук; **Л. Е. Прокопенко** — ГУЗ «Перинатальный центр» г. Саратова, заместитель главного врача по неонатологии; **Е. П. Ларшина** — ГУЗ «Перинатальный центр» г. Саратова, заведующая отделением реанимации и интенсивной терапии новорожденных; **С. В. Шиханова** — МУЗ «Городская клиническая больница № 8» г. Саратова, врач-патологоанатом; **Н. А. Беляева** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ассистент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии.

### A RARE MEDICAL CASE IN NEONATAL PRACTICE: CONGENITAL MALFORMATION AND SPONTANEOUS RUPTURE OF THE STOMACH WALL

**Yu. V. Chernenkov** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Head of Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Professor, Doctor of Medical Science; **D. B. Lavrova** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Assistant, Candidate of Medical Science; **O. S. Panina** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Assistant, Candidate of Medical Science; **L. E. Prokopenko** — Saratov Perinatal Centre, Deputy Head Doctor in Neonatology; **E. P. Larshina** — Saratov Perinatal Centre, Head of Intensive Care Unit for Newborns; **S. V. Shikhanova** — Saratov Clinical Hospital № 8; **N. A. Belyaeva** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Assistant.

Дата поступления — 22.12.2014 г.

Дата принятия в печать — 4.06.2015 г.

**Черненко Ю. В., Лаврова Д. Б., Панина О. С., Прокопенко Л. Е., Ларшина Е. П., Шиханова С. В., Беляева Н. А.** Редкий клинический случай в неонатальной практике: врожденный порок развития стенки желудка с ее спонтанным разрывом. *Саратовский научно-медицинский журнал* 2015; 11 (2): 164–167.

Врожденные пороки развития занимают одно из ведущих мест среди причин младенческой смертности. Снижение числа рожденных детей с аномалиями развития — задача, на решение которой направлен целый ряд мероприятий, утвержденных Минздравом России, благодаря чему значительно возросло качество пренатальной диагностики таких аномалий развития, как пороки сердца и магистральных сосудов, аномалии развития нервной системы, объемных образований различной локализации, пороки развития мочевой системы. Однако существует целый ряд аномалий развития, диагностика которых до рождения ребенка значительно затруднена. Это касается некоторых пороков развития желудочно-кишечного тракта. Одним из таких «немых» на этапе пренатальной диагностики пороков является, в частности, очаговая аплазия мышечной оболочки желудка. Случай наблюдения этого порока развития у новорожденного ребенка и описывается в данной работе.

**Ключевые слова:** новорожденный, врожденные аномалии развития, аплазия мышечной оболочки желудка.

**Chernenkov YuV, Lavrova DB, Panina OS, Prokopenko LE, Larshina EP, Shikhanova SV, Belyaeva NA.** A rare medical case in neonatal practice: congenital malformation and spontaneous rupture of the stomach wall. *Saratov Journal of Medical Scientific Research* 2015; 11 (2): 164–167.

Congenital malformation is one of the most common causes of infant mortality. The Russian Healthcare Ministry has approved a wide range of measures to decrease the number of babies born with malformations. Due to the measures taken, prenatal diagnostics of such malformations as cardiac malformation, nervous system malformation, various space occupying lesions has become more effective. However, there is a number of malformations hardly detected until the birth. This problem also concerns some abnormalities of the gastrointestinal tract. One of such malformations “silent” during prenatal diagnostics is, particularly, focal aplasia of the stomach muscular layer. This work deals with the case of such malformation observed in a newborn baby.

**Key words:** newborn, congenital malformations, aplasia of the stomach muscular layer.

Врожденные пороки развития занимают одно из ведущих мест среди причин младенческой смертности. Снижение числа рожденных детей с аномалиями развития — задача, на решение которой направлены целый ряд мероприятий, утвержденных Минздравом России, в их числе: формирование здорового образа жизни у будущих родителей, прегравидарная подготовка женщин, пренатальный скрининг в декретированные сроки, включающий ультразвуковое и биохимические исследования, проведение пренатальных консилиумов. Благодаря этой работе значительно возросло качество пренатальной диагностики таких аномалий развития, как пороки сердца и магистральных сосудов (транспозиция магистральных артерий, коарктация аорты, тетрада Фалло, общий артериальный ствол), объемных образований различной локализации, гастрошизис, омфалоцеле, врожденная диафрагмальная грыжа, пороки развития мочевой системы. Однако существует целый ряд аномалий развития, диагностика которых до рождения ребенка значительно затруднена. Это касается некоторых пороков развития желудочно-кишечного тракта. Одним из таких «немых» на этапе пренатальной диагностики пороков является, в частности, очаговая аплазия мышечной оболочки желудка. Случай наблюдения данного порока развития у новорожденного ребенка и представлен в настоящей работе.

Беременная Е., 24 года, поступила в ГУЗ «Перинатальный центр» г. Саратова 23 октября 2014 г. при сроке гестации 38–39 недель. Беременность вторая, протекала на фоне гестоза второй половины беременности, анемии, хронической внутриутробной гипоксии плода. В декретированные сроки прошла необходимое ультразвуковое и биохимическое исследование на наличие маркеров аномалий развития, без патологии. 26 октября 2014 г. была родоразрешена путем операции «кесарево сечение» (ягодичное предлежание плода).

Родилась доношенная девочка, с оценкой по шкале Апгар 7-7-8 баллов, весом 3400 г, ростом 53 см. После проведения первичных мероприятий в родильном зале (санация верхних дыхательных путей, тактильная стимуляция) была переведена в детское отделение в палату интенсивной терапии в состоянии средней степени тяжести за счет неврологической симптоматики. Отмечалась болезненная реакция на осмотр, мышечная дистония, снижение физиологических рефлексов. Через 2 часа после рождения было начато кормление ребенка из рожка, сосательный рефлекс был удовлетворительный, ребенок получил адаптированную молочную смесь в объеме 5 мл двукратно, с интервалом в 3 часа. Через 12 часов после рождения состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания неврологической симптоматики, девочка была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТН).

При поступлении в ОРИТН состояние ребенка было расценено как тяжелое, на осмотр реагировала вялыми движениями конечностей, стонала. Глаза не открывала, при осмотре: зрачки симметричные, фотореакция зрачков сохранена, симметрична, стробизм. Мышечный тонус диффузно снижен, физиологические рефлексы угнетены. Головка долихоцефалической формы, родовой отек в затылочной области, большой родничок 1,0x1,0 см, не напряжен,

на уровне костей черепа, швы закрыты. Кожные покровы чистые, пастозные, бледно-розовые, акроцианоз. Тургор мягких тканей удовлетворительный. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Видимые слизистые чистые, влажные. Форма грудной клетки цилиндрическая, симметричная. Дыхание спонтанное с втяжением межреберий и нижней трети грудины на высоте вдоха. Обе половины грудной клетки равномерно участвуют в акте дыхания. Аускультативно дыхание равномерно проводится во все отделы легких, умеренно ослаблено, единичная крепитация в базальных отделах слева. В дополнительной оксигенации не нуждалась. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ритмичные, приглушенные. Пульс на периферических сосудах средних качеств. Гемодинамические показатели стабильны.

Живот мягкий, подвздут, доступен глубокой пальпации. Печень +1,0 см от края реберной дуги, край ровный; селезенка не пальпируется. На осмотре не мочилась. Стула на осмотре не было. Наружные половые органы развиты по женскому типу, анус есть. Разведение тазобедренных суставов в полном объеме.

На основании анамнеза, клинической картины ребенку был выставлен предварительный диагноз: церебральная ишемия II–III степени, угрожаем по реализации врожденной инфекции.

Было назначено комплексное обследование, в анализах крови на кислотно-основное состояние был выявлен декомпенсированный метаболический ацидоз (pH 7,05, BE-22). В общем анализе крови от 27 октября 2014 г. — умеренная анемия (гемоглобин 150 г/л), не требующая специфической коррекции, и выраженный лейкоцитоз  $40,0 \times 10^9/\text{л}$  со сдвигом лейкоцитарной формулы влево (палочкоядерные нейтрофилы 11%, юные формы 5%). Была проведена рентгенография органов грудной полости, описана измененная тень сердца, с подозрением на наличие у ребенка врожденного порока сердца с уменьшением легочного кровотока по типу фиброэластоза.

Учитывая тяжесть состояния, ребенку была назначена комплексная терапия, направленная на поддержание витальных функций: охранительный режим, респираторную поддержку в режиме ИВЛ, инфузионную терапию из расчета объема жидкости 60 мл/кг/сутки (10% глюкоза, с нейпротекторной целью 25% раствор сульфата магния 0,4 мл/кг, 10% раствор глюконата кальция 1 мл/кг). С целью коррекции метаболических нарушений проводилась внутривенная инфузия раствора натрия гидрокарбоната 4%, с расчетом по стандартной формуле, антибактериальная терапия (ампициллин 100 мг/кг/сутки). С нейпротекторной целью ребенок получал цитофлавин 2 мл/кг/сутки, с кардиотонической целью — адреналин 0,1% 0,1 мкг/кг/минуту. Энтеральное питание ребенка не проводилось.

Несмотря на проводимое интенсивное лечение, состояние ребенка продолжало прогрессивно ухудшаться, и к 14 часам жизни расценивалось как агональное. Ребенок перестал реагировать на осмотр, кожные покровы бледно-серые, с цианотичным оттенком, фотореакция зрачков на свет отсутствовала. Атония, арефлексия. Продолжалась респираторная поддержка в режиме ИВЛ (частота заданных дыханий 60 в мин,  $\text{FiO}_2$ —1,0,  $\text{pIP}$  23 мм вод.ст., реер 3,1 мм вод.ст.). Тоны сердца глухие, аритмичные, нарастающая брадикардия. Живот подвздут, мягкий при пальпации. Не мочится. 27 октября 2014 г. в 12 ч 45

мин отмечена остановка сердца. Реанимационные мероприятия в полном объеме по истечении 30 минут эффекта не дали и в 13 ч 15 мин констатирована биологическая смерть ребенка. Прожил ребенок 16 часов 20 минут.

Учитывая досточную летальность пациента, запланированное обследование не было проведено в полном объеме. Ребенок был направлен на патологоанатомическое исследование со следующим диагнозом. Основной диагноз: Врожденный порок сердца, фиброэластоз? Конкурирующий диагноз: церебральная ишемия III степени, осложнение — полиорганная недостаточность, состояние после реанимации и ИВЛ.

Патолого-анатомическое исследование проведено 28 октября 2014 г. При проведении петолого-анатомического исследования отмечено, что кожные покровы головы без патологических изменений. Кости черепа подвижные, целые. Большой родничок 0,9x0,6 см, не выбухает над поверхностью костей черепа. Твердая мозговая оболочка тонкая, с перламутровым оттенком. Мягкие мозговые оболочки тонкие, прозрачные, с поверхности стекает незначительное количество прозрачной жидкости. Вещество головного мозга синюшного оттенка. Рисунок извилин и борозд не изменен. Сосудистые сплетения полнокровные. Белое и серое вещество больших полушарий различимо. Проба на пневмоторакс отрицательная с обеих сторон. Дистальный конец интубационной трубки определяется на уровне средней трети трахеи. Легкие воздушной плотной консистенции, темно-красного цвета с участками повышенной воздушности ярко-красного цвета по передней поверхности нижней доли левого легкого. На разрезе с поверхности выделяется темная жидкая кровь. Кушочки, вырезанные из разных отделов обоих легких, при погружении в воду — плавают. Листки перикарда гладкие, блестящие. Сердце визуально увеличено, шарообразной формы, смещено влево, масса 34,0. Миокард плотной консистенции, красного цвета. Эндокард тонкий, прозрачный. Толщина миокарда левого желудочка 0,8 см, правого 0,6 см. Сосуды основания сердца расположены правильно.

Из брюшной полости выделилось умеренное количество прозрачной желтоватой жидкости. Слизистая пищевода синюшного оттенка, с продольной складчатостью. Листки брюшины гладкие, блестящие, розоватого оттенка. В левом верхнем квадранте живота в области большой кривизны желудка обнаружено кишечное содержимое в виде комочков белого цвета со слизью. Стенка желудка на протяжении от кардиального отдела и до середины большой кривизны отсутствует, края дефекта очень тонкие, представлены полупрозрачной пленкой, изнутри покрытой буроватыми слизистыми массами (рис. 1, 2).

Слизистая неизменной части желудка сероватого цвета, складчатая. Петли тонкого и толстого кишечника не увеличены в размерах. Слизистая тонкого и толстого кишечника складчатая, красного цвета. В полости толстого кишечника меконий. Печень эластической консистенции, на разрезе синюшно-красного цвета. Поджелудочная железа эластической консистенции, на разрезе дольчатая. Почки не увеличены в размерах, бобовидной формы, поверхность гладкая, с эмбриональной дольчатостью. Анатомический рисунок различим, на разрезе корковое вещество красного цвета, мозговое — темно-красное. Слизистая оболочка лоханок и чашек чистая, блестящая, гладкая. Мочеточники



Рис. 1. Выявленный дефект стенки желудка



Рис. 2. Отсутствие мышечной оболочки стенки желудка в кардиальном отделе

не расширены. Селезенка эластической консистенции, поверхность селезенки тусклая, серого цвета. На разрезе пульпа темно-вишневого цвета, при проведении обухом ножа соскоб не определяется. Лимфатические узлы не увеличены.

На гистологическом исследовании: в веществе головного мозга — умеренный периваскулярный отек, полнокровие сосудов вещества мозга. В сердце — гипертрофия и дистрофия кардиомиоцитов, неравномерное кровенаполнение. В легких — альвеолы обычного строения, в просвете альвеол единичные эритроциты, фрагменты бронхиального эпителия. Трахея и бронхи обычного строения. Печень — дистрофия гепатоцитов, полнокровие синусов, очаги экстрамедуллярного кроветворения; на поверхности капсулы обрывки желез желудка, слизь, измененная кровь в виде бурых наложений. В капсуле расширенные полнокровные сосуды, мелкие кровоизлияния, лимфоидная инфильтрация. Желудок — стенка желудка в кардиальном отделе с выраженным истончением мышечной оболочки вплоть до полного отсутствия.

После проведенного патолого-анатомического и гистологического исследования выставлен окончательный диагноз: врожденный порок развития стенки желудка — очаговая аплазия мышечной обо-

лочки желудка со спонтанным разрывом стенки. Осложнение основного заболевания — отграниченный серозно-геморрагический перитонит, перигепатит, периспленит. Венозное полнокровие, отек вещества головного мозга. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов. Реанимация и интенсивная терапия — интубация трахеи, ИВЛ в течение 2 ч 45 мин. Сопутствующее заболевание — гипертрофическая кардиомиопатия (вес сердца 34,0, толщина миокарда правого желудка 0,6 см, левого желудочка 0,8 см).

Заключение о причине смерти: смерть ребенка Е. 16 часов жизни наступила от врожденного порока развития стенки желудка (очаговая аплазия мышечной оболочки желудка) с ее спонтанным разрывом. При сличении клинического и патологоанатомического диагнозов определено их расхождение первой категории, обусловленное объективными трудностями диагностики заболевания.

**Заключение.** Очаговая аплазия мышечного слоя — редкий порок развития кишечной трубки (частота встречаемости составляет 1 на 10000 рождений). Аплазия (гипоплазия) мышечной оболочки формируется в ранние сроки беременности, на 5–6-й неделе внутриутробного развития. Замкнутая кишечная трубка возникает из энтодермы крыши желточного мешка и прилегающего к ней висцерального листка мезодермы в процессе обособления тела эмбриона от внезародышевых частей. При этом по мере образования головной, хвостовой и боковых туловищных складок выделяются передний, затем задний и средний отделы вторичной кишки. Из передней кишки форми-

руется пищевод, желудок (который образуется в конце 4-й недели из веретенообразного расширения кишечной трубки) и 12-типертная кишка с ее производными до места впадения в нее общего желточного протока. Очаговая аплазия мышечной стенки наиболее часто наблюдается в толстой кишке, реже в желудке и подвздошной кишке. В желудке дефект мышечной оболочки обычно располагается ниже кардиального отдела в области большой кривизны. В месте дефекта мышечных слоев слизистая и серозная оболочка выбухают. Без перфорации очаговая аплазия мышечного слоя протекает бессимптомно. После рождения, с началом кормления, как в данном клиническом случае, происходит спонтанная перфорация.

#### References (Литература)

1. Volodin NN. Nacionalnoye rukovodstvo po neonatologii. M.: GEOTAR-Media, 2010; 749 p. Russia (Володин Н.Н. Национальное руководство по неонатологии. М.: GEOTAR-Media, 2010; 749 с.)
2. Shabalov NP. Neonatologia. M.: MED-press-inform, 2009. T. 2; 760 p. Russia (Шабалов Н.П. Неонатология. М.: Медпресс-информ, 2009. Т. 2; 760 с.)
3. Lazyuk GI, ed. Human teratology. M.: Medicina, 1979; 440 p. (Тератология человека: руководство / под ред. Г.И. Лазюка. М.: Медицина, 1979; 440 с.)
4. Spitzer AR. (ed.) Intensive Care of the Fetus and Neonate, 2nd ed. Philadelphia, Elsevier, 2005; 156 p.
5. Walker WA, Gjulet O, Kleiman RE, et al. (eds.). Pediatric Gastrointestinal Disease.: Pathophysiology, Diagnosis, Management, 4th ed. Hamilton, Ontario, BC Decker, 2004; 263 p.
6. Human teratology. <http://www.eurolab.ua/encyclopedia/health-guides>