

© Коллектив авторов, 2018
УДК 616-089-007.41:053.31
DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13067>
ISSN – 2073-8137

СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКОВ ПРИ ПЕНТАДЕ КАНТРЕЛЛА

М. А. Аксельров^{1, 2}, В. А. Емельянова², Т. В. Сергиенко², Н. В. Киселева²,
О. А. Верхованцев², С. В. Минаев⁴, И. В. Комарова³

¹ Тюменский государственный медицинский университет, Россия
² Областная клиническая больница № 2, Тюмень, Россия
³ Перинатальный центр, Тюмень, Россия
⁴ Ставропольский государственный медицинский университет, Россия

CASE OF SUCCESSFUL CORRECTION OF DEFECTS IN PENTADA CANTRELL

Aksel'rov M. A.^{1, 2}, Emel'janova V. A.², Sergienko T. V.², Kiseleva N. V.²,
Verholancev O. A.², Minaev S. V.⁴, Komarova I. V.³

¹ Tyumen State Medical University, Russia
² Regional Clinical Hospital № 2, Tyumen, Russia
³ Perinatal Centre, Tyumen, Russia
⁴ Stavropol State Medical University, Russia

Приводится клинический случай успешной хирургической коррекции пентады Кантрелла. У новорожденного ребенка после рождения диагностированы омфалоцеле, частичная абдоминальная эктопия сердца, дефект перикарда, диафрагмы, а также дефект межжелудочковой перегородки. В раннем неонатальном периоде была выполнена пластика передней брюшной стенки, перемещение сердца в грудную клетку, ушивание дефекта перикарда и диафрагмы.

Ключевые слова: эктопия сердца, пентада Кантрелла, омфалоцеле, диафрагмальная грыжа, дефект перикарда, новорожденный, хирургическое лечение

The article presents a clinical case of successful surgical correction of the Pentada Cantrell. In a newborn child omphalocele, partial abdominal ectopia of the heart, the defect of the pericardium, diaphragm as well as an interventricular septal defect were diagnosed after birth. In the early neonatal period he has successfully undergone plastic surgery of the anterior abdominal wall, displacement of the heart in the chest cavity, suturing of the defects of the pericardium and diaphragm.

Keywords: ectopia of heart, Pentada Cantrell, abdominal wall defect, diaphragmatic hernia, pericardium defect, newborn, surgical treatment

Для цитирования: Аксельров М. А., Емельянова В. А., Сергиенко Т. В., Киселева Н. В., Верхованцев О. А., Минаев С. В., Комарова И. В. СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКОВ ПРИ ПЕНТАДЕ КАНТРЕЛЛА. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2018;13(2):419-422. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13067>

For citation: Aksel'rov M. A., Emel'janova V. A., Sergienko T. V., Kiseleva N. V., Verholancev O. A., Minaev S. V., Komarova I. V. CASE OF SUCCESSFUL CORRECTION OF DEFECTS IN PENTADA CANTRELL. *Medical News of North Caucasus*. 2018;13(2):419-422. (In Russ.). DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13067>

ВПС – врожденный порок сердца
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
КТ – компьютерная томография
НК – недостаточность кровообращения

УЗИ – ультразвуковое исследование
ФК – функциональный класс
ЭКГ – электрокардиограмма
Эхо-КГ – эхокардиограмма

Несмотря на активное внедрение современных перинатальных технологий, отмечается рост врождённых аномалий у новорожденных детей. В Российской Федерации в 2016 году по сравнению с 2015 годом заболеваемость врожденными аномалиями, деформациями и хромосомными нарушениями выросла на 4,9 % [1, 2]. Врожденные пороки развития занимают в РФ вто-

рое место в причинах смертности детей первого года жизни [3, 4]. Приоритетными направлениями профилактики младенческой смертности являются мероприятия по улучшению качества пренатальной диагностики врожденных аномалий развития, предупреждение внутриутробной инфекции, невынашивания беременности и дефектов оказания медицинской помощи [5].

Пентада Кантрелла – редкий порок развития, который характеризуется пятью основными признаками: омфалоцеле (описаны случаи с гастрошизисом), эктопия сердца, отсутствие дистальной части грудины, отсутствие передней части диафрагмы и наличие перикардиального дефекта [8]. Впервые сочетание дефектов брюшной стенки, грудины, диафрагмы, перикарда и сердца описал в 1958 году J. R. Cantrell с соавторами [6]. Пентада Кантрелла сочетается с другими аномалиями (чаще дефектом межжелудочковой перегородки, атрезией трикуспидального или митрального клапана, тетрадой Фалло, с единственным желудочком, легочным стенозом, коарктацией аорты, транспозицией магистральных сосудов). В мировой литературе имеются описания всего около 160 случаев, включая неполные формы [7]. Патогенез пентады Кантрелла еще не полностью выяснен. Кантрелл и соавт. предположили нарушение развития сегмента боковой мезодермы эмбриона в 14–18-й день гестации [6, 10]. Описан случай повторения этой патологии при повторной беременности у одной женщины [11]. Выживаемость при данном пороке развития зависит от эктопии сердца. В случае шейной эктопии исход фатальный. При грудной эктопии прогноз зависит от степени выпадения и состояния тканей грудной стенки. При полном выпадении прогноз для жизни сомнительный. При абдоминальном расположении сердца ребенок может дожить до преклонного возраста. Показатель выживаемости при полной форме синдрома всего около 20 %. Хирургическая коррекция пороков развития, составляющих симптомокомплекс пентады, в раннем возрасте повышает выживаемость детей с данной патологией [9, 12].

В наш стационар поступила новорожденная девочка М. из перинатального центра с диагнозом: врожденный порок развития желудочно-кишечного тракта – омфалоцеле (рис. 1).



Рис. 1. Вид брюшной стенки у М. при поступлении

Пренатальный анамнез: девочка родилась от 5 беременности. Беременность протекала на фоне дисфункции плаценты, низкой плацентации, истмико-цервикальной недостаточности, идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (хроническое течение, градация 0, компенсация), недостаточного роста плода. В декретированные сроки женщина проходила УЗИ-скрининг на пороки развития. В 12,3 недели беременности выявлена гипоплазия носовой перегородки. Женщина консультирована генетиком, от инвазивной диагностики отказалась.

В 18–19 недель на повторном УЗИ плода – гипоплазия носовой перегородки. При исследовании в 30,5 недель у плода заподозрен врожденный порок сердца (ВПС) – дефект межжелудочковой перегородки, а также выявлено многоводие. Предыдущие беременности у матери окончились в 2010 году срочными родами (ребенок здоров), в 2012 – медицинским абортom, в 2015 – регрессом на ранних сроках, в 2016 году – преждевременными родами в сроке 26 недель (ребенок умер в возрасте 1 месяца от осложнений развившегося некротизирующего энтероколита). Настоящие роды третьи в сроке 35 недель. Масса тела ребенка при рождении 1870 г, что соответствует 3–10 перцентилю для данного срока гестации. Длина тела при рождении 47 см (50–90 перцентиль), окружность головы 33 см (50–90 перцентиль), окружность груди 28 см. Оценка по шкале Апгар при рождении через одну и пять минут – 8 баллов. В стационар ребенок поступил для хирургической коррекции порока развития – омфалоцеле, которое было выявлено впервые после рождения.

При осмотре выявлен дефект передней брюшной стенки 5×5 см с видимой пульсацией. При проведении УЗИ органов брюшной полости обнаружена пиелозектазия с двух сторон. На ЭхоКГ установлено смещение сердца вправо со срединной локализацией в грудной клетке. Имела место дилатация левого предсердия и правого желудочка, легочная гипертензия (40 мм рт. ст.). Было заподозрено наличие дополнительного сосуда, впадающего в левое предсердие. Выполнена КТ брюшной полости с трехфазным внутривенным контрастированием Йомероном. На КТ-сканах определялось грыжевое выпячивание передней брюшной стенки размерами 4,8×4,4 см, содержимым грыжевого мешка являлись петли кишечника, паренхима печени, правый и левый желудочки сердца.

После уточнения диагноза ребенку выполнена операция: пластика передней брюшной стенки, перемещение сердца в грудную клетку, ушивание дефекта перикарда и диафрагмы.

Ход операции. Под эндотрахеальным наркозом выполнен окаймляющий разрез кожи, осуществлен послыйный доступ в брюшную полость. Элементы пупочного канатика выделены, прошиты, пересечены. Грыжевой мешок иссечен, дефект апоневроза составил около 5 см в диаметре. При ревизии установлено, что содержимым грыжевого мешка являются печень, петли тонкой и толстой кишки. Над грыжевым мешком имеет место незаращение переднего средостения, через дефект в котором эктопированы нижние отделы сердца с ушком правого желудочка без перикардиальной сумки, от которого к коже шел слепо-заканчивающийся сосуд около 4 см в длину (рис. 2). Сосуд прошит, перевязан у самого сердца и отсечен. Сердце погружено в средостение, средостение ушито отдельными узловыми швами. При дальнейшей ревизии обнаружено, что диафрагма в области средостения истончена. Выполнено ушивание дефекта диафрагмы (рис. 3). Далее выделен апоневроз в области передней брюшной стенки по всей окружности дефекта. Дефект в апоневрозе ушит отдельными узловыми швами на всем протяжении.

На основании физикальных данных, инструментальных методов обследования, интраоперационной картины выставлен диагноз (согласно МКБ-10): Множественные врожденные аномалии, не классифицированные в других рубриках.

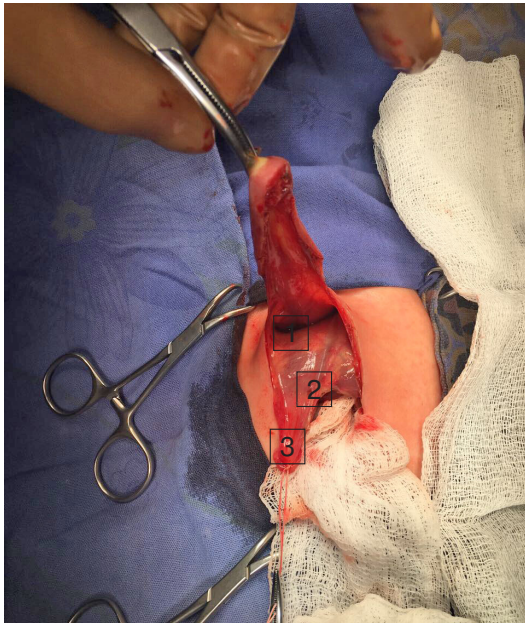


Рис. 2. Интраоперационный вид: 1 – дефект диафрагмы; 2 – сердце; 3 – дополнительный сосуд

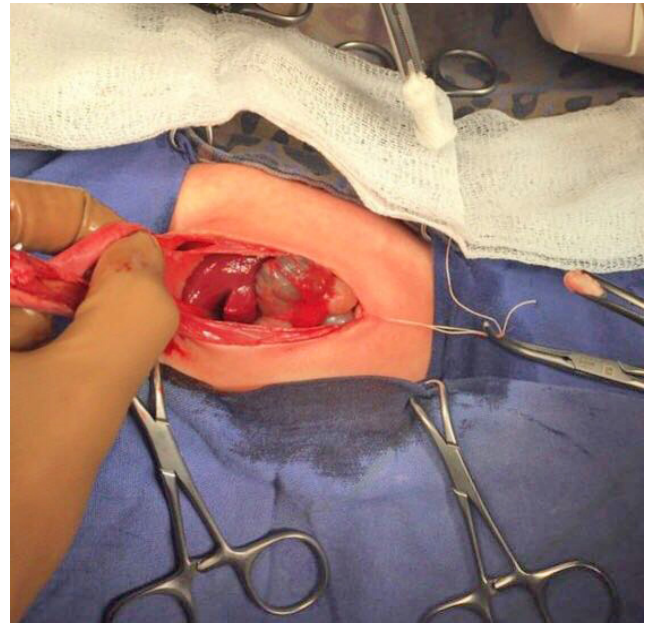


Рис. 3. Вид брюшной полости после восстановления топики органов

Детализация диагноза: Множественные врожденные пороки развития. Синдром Кантрелла, неполная форма. Омфалоцеле 3 степени. Частичная абдоминальная эктопия сердца. Френоперикардиальная диафрагмальная грыжа. ВПС – ДМЖП, ДМПП (вторичный). Легочная гипертензия. Дилатация правых отделов сердца. НК II А, ФК II.

Послеоперационный период протекал тяжело за счет висцеро-абдоминальной асимметрии, признаков сердечной недостаточности. Первые три дня поддерживался медикаментозный сон. Энтеральное питание ребенок не получал. Проводилось полное парентеральное питание (аминовен-инфант 10 %, СМОФ-липид 20 %, глюкоза, витамины, микроэлементы). Энтеральное питание начато с 6 суток с постепенным, под контролем толерантности, расширением объема. Искусственная вентиляция легких до полного восстановления самостоятельного дыхания. Экстубирована на 7-й день. У ребенка сохранялись признаки сердечной недостаточности. Сосала очень вяло, не более 10–20 мл, докармливалась через зонд до объема

физиологической потребности. Объем питания усваивался, явлений диспепсии не отмечалось. На контрольном УЗИ сердца на вторые сутки после операции: не исключается дефект межжелудочковой перегородки в мышечной части 4,0 мм с перекрестным сбросом крови, межпредсердное сообщение 5,0 мм с лево-правым сбросом крови, аневризма межпредсердной перегородки 7,0 мм, дилатация правых отделов сердца, легочная гипертензия (48 мм рт. ст.), регургитация на митральном и трикуспидальном клапанах, неоднородность и отечность миокарда обоих желудочков. Учитывая наличие ВПС, были назначены дигоксин, верошпирон и аспаркам в возрастных дозировках.

На фоне проводимого лечения состояние ребенка с положительной динамикой. Выписан домой в удовлетворительном состоянии в возрасте 28 дней.

В возрасте 2 месяцев девочка осмотрена хирургом. Ребенок получает и усваивает питание в объеме возрастной физиологической нормы. Явлений диспепсии нет. Находится под наблюдением детского кардиолога.

Литература/References

1. Аксельров М. А., Емельянова В. А., Минаев С. В. [и др.]. Успешное применение торакоскопии (элонгации по Фокеру и формирование отсроченного анастомоза) у ребенка с множественными пороками развития, один из которых атрезия пищевода с непреодолимым диастазом. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2017;12(2):138-141. [Aksel'rov M. A., Emel'janova V. A., Minaev S. V., Suprunec S. N., Sergienko T. V. Successful application toracoscopy (elongation by Focker and formation deferred anastomosis) in a child with multiple malformations, including esophageal atresia with irresistible diastase. *Medicinskii vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of North Caucasus*. 2017;12(2):138-141. (In Russ.).] <https://doi.org/10.14300/mnnc.2017.12039>
2. Государственный доклад о реализации государственной политики в сфере охраны здоровья за 2016 год. Режим доступа: www.rosminzdrav.ru/ministry/programms/gosudarstvennyy-doklad-o-realizatsii-gosudarstvennoy-politiki-v-sfere-ohrany-zdorovya-za-2015-god. Ссылка активна на 25.09.2017. [State report on the implementation of the state policy in the field of health for the year 2016. Available at: www.rosminzdrav.ru/ministry/programms/gosudarstvennyy-doklad-o-realizatsii-gosudarstvennoy-politiki-v-sfere-ohrany-zdorovya-za-2015-god Accessed September 25, 2017. (In Russ.).]

ru/ministry/programms/gosudarstvennyy-doklad-o-realizatsii-gosudarstvennoy-politiki-v-sfere-ohrany-zdorovya-za-2015-god Accessed September 25, 2017. (In Russ.).]

3. Исаков Ю. Ф., Кучеров Ю. И. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и новая концепция оказания помощи новорожденным. *Вопросы современной педиатрии*. 2007;6(3):15-17. [Isakov Ju. F., Kulakov V. I., Kuchеров Ju. I. Congenital malformations: prenatal diagnostics and novel conception of medical help to newborns. *Voprosy sovremennoj pediatrii*. – *Current Pediatrics*. 2007;6(3):15-17. (In Russ.).]
4. Сводный доклад о состоянии здоровья населения и организации здравоохранения, направленный в Правительство РФ 1 июня 2015 года. Режим доступа: www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/svodnyy-doklad-o-sostoyanii-zdorovya-naseleniya-i-organizatsii-zdravoohraneniya-napravlennyy-v-pravitelstvo-rf-1-iyunya-2015-goda. Ссылка активна на 25.09.2017. [Consolidated report on the state of health of population and health organization, sent to the Government of the Russian Federation of June 1, 2015. Available at: www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/svodnyy-doklad-o-sostoyanii-zdorovya-naseleniya-i-organizatsii-zdravoohraneniya-napravlennyy-v-pravitelstvo-rf-1-iyunya-2015-goda Accessed September 25, 2017. (In Russ.).]

- ganizatsii-zdravoohraneniya-napravlenyy-v-pravitelstvo-rf-1-iyunya-2015-goda. Accessed September 25, 2017. (In Russ.).]
- Пастернак А. Е., Пастернак И. А. Причины ранней неонатальной смертности на современном этапе по данным патологоанатомических аутопсий. *Медицинская наука и образование Урала*. 2015;16(3):159-161. [Pasternak A. E., Pasternak I. A. The causes of early neonatal mortality at the present stage according to pathological autopsies data. *Medicinskaja nauka i obrazovanie Urala*. – *Medical science and education of Ural*. 2015;16(3):159-161. (In Russ.).]
 - Халиков А. Д., Александрова З. Д., Трофимова Т. Н. [и др.]. Виртуальная аутопсия мертворожденного с пентадой Кантрелла и частичной формой спондилоторакального дизостоза. *Журнал акушерства и женских болезней*. 2009;57(1):50-55. [Halikov A. D., Aleksandrova Z. D., Trofimova T. N., Nazinkina Ju. V., Kaznacheeva A. O., Hmel'nickaja N. M. Virtual autopsy of stillborn pentalogy Kantrella and partial form dizostosis spondylotorakal. *Zhurnal akusherstva i zhenskikh boleznej*. – *Journal of obstetrics and woman disease*. 2009;57(1):50-55. (In Russ.).]
 - Abdelmoneim E. M. Kheir, Bakhiet Elghazali A., Elhag Salma M. M., Karrar Mohamed Z. Pentalogy of Cantrell: case report and review of the literature. *Sudanese journal of paediatrics*. 2014;14(1):85-88.
 - Canterll J. R., Haller J. A., Ravitch M. M. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1958;107:602-614.
 - Haburi H., Assenga E., Patel S., Massawe A., Manji K. Class II pentalogy of Cantrell. *BMC Res Notes*. 2015;8:318. <https://doi.org/10/1186/s13104-015-1293-7>
 - Hakan N., Aydin M., Zenciroglu A., Okumus N., Karadag N. N., Ipek M. S. Pentalogy of Cantrell. *Cumhuriyet Med. J.* 2011;33:224-227.
 - Sabrina D. Crago, Gillieson Martin S., Cetrulo Curtis L. Pentalogy of Cantrell. Available at: www.sonoworld.com/fetus/page.aspx?id=57. Accessed September 25, 2017.
 - Satya Naren S. M., Mayilvaganan K. R., Prathyusha I. S., Gautam M. S., Raidu D., Amogh V. N. A Recurrent Case of Pentalogy of Cantrell: A Rare Case with Findings and Review of Literature. *Pol. J. Radiol.* 2017;82:28-31. <https://doi.org/10/12659/PJR.900086>

Сведения об авторах:

Аксельров Михаил Александрович, доктор медицинских наук, доцент, зав. кафедрой детской хирургии, зав. детским хирургическим отделением № 1; тел.: 83452287095; e-mail: akselerov@mail.ru; ORCID ID 0000-0001-6814-8894

Емельянова Виктория Александровна, врач-анестезиолог-реаниматолог; тел.: 83452287004; e-mail: oria@yandex.ru; ORCID ID 0000-0002-9857-9174

Сергиенко Татьяна Владимировна, детский хирург; тел.: 83452287095; e-mail: sergienko-tv@mail.ru; ORCID ID 0000-0003-3338-1260

Киселева Наталья Викторовна, врач-анестезиолог-реаниматолог; тел.: 83452287004; e-mail: natalya.kiseleva1956@gmail.com; ORCID ID 0000-0003-3310-3826

Верхоланцев Олег Александрович, детский хирург; тел.: 83452287095; e-mail: pK1051@mail.ru; ORCID ID 0000-0003-3261-8713

Минаев Сергей Викторович, доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой детской хирургии с курсом ДПО; тел.: 88652357769; e-mail: sminaev@yandex.ru; ORCID ID 0000-0002-8405-6022

Комарова Ирина Васильевна, врач ультразвуковой диагностики; тел.: 83452508277; e-mail: irina-komarova60@mail.ru; ORCID ID 0000-0002-2770-5399

© Л. И. Дворецкий, 2018

УДК 616-039

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13068>

ISSN – 2073-8137

ЛИХОРАДКА НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА – МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА

Л. И. Дворецкий

Первый Московский государственный медицинский университет
им. И. М. Сеченова, Россия

FEVER OF UNKNOWN ORIGIN IS INTERDISCIPLINARY PROBLEM

Dvoretzky L. I.

I. M. Sechenov First Moscow State Medicine University, Russia

Лекция посвящена одной из актуальных междисциплинарных проблем клинической медицины – диагностике и ведению больных с неясной лихорадкой. Приводятся заболевания, при которых лихорадка на протяжении длительного срока может быть основным или единственным симптомом. Предлагается схема диагностического поиска с целью расшифровки причин длительной лихорадки, а также тактика ведения пациентов. Особое внимание обращено на ведение больных, у которых природу лихорадки расшифровать так и не удается, несмотря на всестороннее комплексное обследование.

Ключевые слова: лихорадка неясного генеза, диагностический алгоритм, нерасшифрованные лихорадки

This lecture concerns fever of unknown origin (FUO), one of the topical interdisciplinary problems of clinical medicine. This lecture reviewed some clinical situations when fever is a single manifestation of diseases. Diagnostic algorithm is proposed to find the causes of long-term fever, as well as patient management tactics. Particular attention is paid to the management of FUO when possible causes hasn't been identified despite a comprehensive examination.

Keywords: fever of unknown origin, diagnostic algorithm, not decoded fever