

© М. А. Аксельров, В. А. Емельянова, 2018  
 УДК 616.899.65-053.31+616.37-007.24+[616.342-007.43-031:611.26:616.342-007.272]:616-072.1-089  
 DOI: 10.24884/0042-4625-2018-177-4-44-46

М. А. Аксельров<sup>1, 2</sup>, В. А. Емельянова<sup>2</sup>

## СОЧЕТАНИЕ КОЛЬЦЕВИДНОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, ПАРАСТЕРНАЛЬНОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ У НОВОРОЖДЁННЫХ С СИНДРОМОМ ДАУНА

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Тюменский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Тюмень, Россия

<sup>2</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Тюменской области «Областная клиническая больница № 2», г. Тюмень, Россия

Пороки развития и рождение раньше срока – важнейшие причины хронических заболеваний, инвалидности и смертности в детском возрасте. Помощь детям с пороками развития необходима часто сразу после рождения. ВОЗ к наиболее тяжелым порокам развития относит пороки сердца, дефекты нервной трубки, а также хромосомную аномалию – синдром Дауна. Синдром Дауна – генетическое заболевание, при котором у ребенка имеется лишняя хромосома и часто встречаются пороки развития разных органов и систем. Наличие нескольких пороков требует комплексного хирургического подхода, который можно осуществить эндоскопически. Известно, что синдром Дауна может сочетаться с хилоперитонеумом. Приводится клиническое наблюдение успешного лечения новорождённого ребенка с синдромом Дауна, который сочетался с врождённой высокой кишечной непроходимостью на уровне двенадцатиперстной кишки и парастеральной диафрагмальной грыжей. Оба порока скорректированы лапароскопически. Развившийся в послеоперационном периоде хилоперитонеум с успехом пролечен назначением полного парентерального питания и инфузией аналогов сандостатина.

**Ключевые слова:** синдром Дауна, кольцевидная поджелудочная железа, диафрагмальная грыжа, хилоперитонеум, октреотид

M. A. Aksel'rov<sup>1, 2</sup>, V. A. Emel'janov<sup>2</sup>

**The combination of annular pancreas, parasternal diaphragmatic hernia in a newborn with Down syndrome**

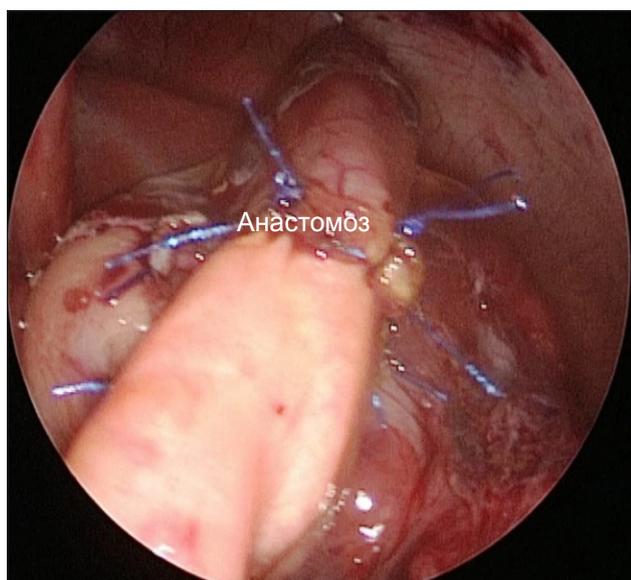
<sup>1</sup> Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Tyumen State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Tyumen, Russia; <sup>2</sup> State Budgetary Institution of Healthcare of Tyumen Region «Regional Clinical Hospital № 2», Tyumen, Russia

Malformations and premature birth are the most important causes of chronic diseases, disability and mortality in childhood. Help for children with malformations is often needed immediately after birth. WHO determines heart defects, neural tube defects, chromosomal abnormality – Down syndrome as the most severe malformations. Down syndrome is a genetic disease in which the child has the superfluous chromosome and often defects in the development of different organs and systems. The presence of several defects requires a complex surgical approach that can be performed endoscopically. It is known that Down syndrome can be combined with chyloperitoneum. The article represents the clinical observation of successful treatment of the newborn baby with Down syndrome, which was combined with congenital high intestinal obstruction at the level of the duodenum and parasternal diaphragmatic hernia, both defects were corrected laparoscopically. The chyloperitoneum developed in postoperative period was successfully treated with the appointment of total parenteral nutrition and infusions of Sandostatin analogues.

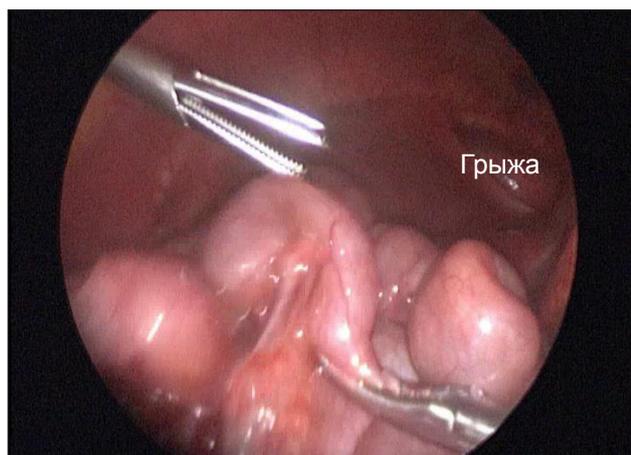
**Keywords:** Down syndrome, annular pancreas, diaphragmatic hernia, chyloperitoneum, octreotide

Пороки развития и рождение раньше срока – важнейшие причины хронических заболеваний, инвалидности и смертности в детском возрасте [1]. По мнению ВОЗ, к наиболее тяжелым порокам развития относятся пороки сердца, дефекты нервной трубки, а также хромосомная аномалия – синдром Дауна [2]. Синдром Дауна – это генетическое заболевание, при котором кариотип состоит из 47 хромосом вместо обычных 46. Помимо лишней хромосомы, у этих детей часто встречаются различные

пороки развития, в том числе до 30 % – аномалии развития кишечной трубки. На базе кафедры детской хирургии нашего университета в настоящее время для коррекции дуоденальной непроходимости применяется лапароскопическое наложение анастомоза по Кимура. Этот способ хирургического пособия одобрен Этическим комитетом нашего университета. В статье описано интересное клиническое наблюдение. У ребенка с синдромом Дауна, которому выполнено лапароскопическое



а



б



в

*Вид сформированного лапароскопически дуодено-дуоденоанастомоза (а); вид парастеральной грыжи при лапароскопии (б); вид брюшной стенки после коррекции пороков развития (в)*

наложение анастомоза по поводу непроходимости двенадцатиперстной кишки (ДПК) из-за кольцевидной поджелудочной железы, интраоперационно была обнаружена и одномоментно скорректирована парастеральная диафрагмальная грыжа. В ведущей клинике детской хирургии в РФ – Городской детской клинической больнице № 13 им. Н. Ф. Филатова Департамента здравоохранения Москвы – было всего 3 подобных наблюдения, когда у детей в возрасте от 1,5 до 13 лет парастеральная грыжа оперирована эндоскопически [3]. У нашего пациента послеоперационный период осложнился развитием хилоперитонеума. Известно, что хилоперитонеум может ассоциироваться с синдромом Дауна и другими генетическими заболеваниями [4].

Разрешение от родителей на проведение оперативного вмешательства и анестезиологического пособия получено.

Ребенок К. родился от 8-й беременности, 6-х срочных родов при сроке гестации 37,6 недели. Возраст матери – 42 года. Беременность протекала на фоне хронического токсоплазмоза, ожирения I степени, отеков, многоводия. Роды самостоятельные.

Масса тела при рождении – 3430 г. Оценка по Апгар – 7–8 баллов. С рождения состояние удовлетворительное, через 9 ч после рождения у ребенка появилось срыгивание. Выполнена рентгенография органов брюшной полости – картина высокой кишечной непроходимости. Для дальнейшего лечения ребенок переведен в Областную клиническую больницу № 2.

Состояние при поступлении было оценено как тяжелое за счет клиники частичной кишечной непроходимости и развившегося геморрагического синдрома. Оценку проводили по разработанной нами компьютерной программе [5]. После предоперационной подготовки, направленной на стабилизацию гомеостаза, на 4-е сутки жизни ребенок оперирован в положении больного на спине. Первый троакар 3 мм для оптической системы заведен по нижней умбиликальной складке.

Углекислый газ под давлением 7 мм рт. ст. с потоком 1–2 л/мин. Дополнительные троакары (3 мм) для инструментов введены справа и слева от пупка. При ревизии обнаружено, что желудок и начальный отдел ДПК значительно увеличены в размере, остальные отделы кишки спавшиеся. Кроме того, обнаружено, что имеется дефект диафрагмы, расположенный парастерально в загрудинно-реберном пространстве справа (грыжа Морганьи). После мобилизации ДПК выявлена причина непроходимости – кольцевидная поджелудочная железа.

