

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ЛЕЧЕНИЕ ПЕНТАДЫ КАНТРЕЛЛА

Евдокимов В.Н.¹, Аксельров М.А.¹, Свазян В.В.², Столяр А.В.², Емельянова В.А.²

¹ Тюменский государственный медицинский университет, Тюмень

² Областная клиническая больница № 2, Тюмень

Введение. Пентада Кантрелла порок развития, встречающийся с частотой 1 : 100 000 — 1 : 200 000 новорожденных детей. Характеризуется наличием пяти основных признаков: омфалоцеле, эктопия сердца, отсутствие нижней части грудины с дефектом диафрагмы и перикарда.

Описание клинического наблюдения. Клиническое наблюдение представлено неполной формой пентады Кантрелла у новорожденного мальчика, рожденного на фоне отягощенного акушерского анамнеза. Внутриутробно был диагностирован дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Гестационный возраст на момент рождения составил 37 недель, задержка внутриутробного развития, вес при рождении 1876 г, длина тела 46 см. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. В родильном зале проведена первичная реанимация. В течение 2 месяцев проводилась терапия интеркуррентных заболеваний (бронхолегочной дисплазии с дыхательной недостаточностью, нарушения кровообращения вследствие врожденного порока сердца — дефекта межпредсердной перегородки, последствий ишемии мозга). После стабилизации состояния ребенок переведен для хирургического лечения в ОКБ № 2 г. Тюмени. При поступлении грудная клетка расправлена, диастаз краев грудины на всем протяжении, за исключением рукоятки до 1,0 см, с видимой сердечной пульсацией. Диастаз мышц передней брюшной стенки от пупка до реберной дуги 5,0 см в диаметре, пальпаторно определяются эвентрированные петли кишечника, легко поддающиеся вправлению. После проведения инструментальных методов обследования был выставлен диагноз: Пентада Кантрелла, неполная форма. Расщелина грудины. Врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки II, 5,0 мм со сбросом крови слева направо. Аневризма межпредсердной перегородки, тип R, 8,5 × 6,5 мм. Грыжа передней брюшной стенки. С целью проведения энтеральной нагрузки выполнено наложение гастростомы. Ребенок консультирован кардиологом, кардиохирургом, пульмонологом, генетиком. После купирования нарушений ритма сердца проведена первичная одномоментная коррекция врожденного порока развития. Выполнен разрез от пупка до рукоятки грудины, края грудины с диастазом до 2 см мобилизованы, фиксированы друг к другу стальной лигатурой отдельными узловыми швами. При осмотре стеральной части диафрагмы выявлен дефект до 1 см в диаметре, последний ушит. Целостность передней брюшной стенки восстановлена отдельными узловыми швами. Послеоперационный период протекал тяжело за счет объема и тяжести оперативного вмешательства. Экстубация и энтеральная водная нагрузка начаты на 4-е сутки после оперативного лечения. С 6-х суток была введена адаптированная молочная смесь. После нормализации сосательного рефлекса и моторно-эвакуаторной функции кишечника на 28-е сутки гастростомы закрыта. Длительность нахождения в палате реанимации составила 47 суток, включая предоперационный период. Для дальнейшей реабилитации ребенок переведен в районную больницу по месту жительства. На данный момент находится на диспансерном учете у детского хирурга, кардиолога, невролога.

Заключение. Пентада Кантрелла является тяжелым вариантом сочетанного врожденного порока с высоким риском неблагоприятного исхода. Поэтому каждое наблюдение представляет интерес для накопления опыта в лечении этой тяжелой патологии.