



Рис. 7. Наложение соустья кисты с общим печеночным протоком (интраоперационная фотография)



Рис. 8. Наложенный гепатикохолеаноанастомоз по Ру (интраоперационная фотография)

Произведена антеградная холангиография через кистозное образование. На обзорной рентгенографии определяется киста размерами 2×1,5 см (рис. 6).

Учитывая данные исследований, решено выполнить резекцию кисты и наружных желчных ходов с наложением общего соустья стенки кисты и общего печеночного протока и наложение гепатикохолеаноанастомоза на петле по Ру (рис. 7, 8).

Послеоперационный период. В течение 2-х суток после операции ребенок находился в отделении реанимации и интенсивной терапии. На 4-е сут-

ки после операции начата энтеральная нагрузка; на 5-е сутки выполнено УЗИ: свободная жидкость и дополнительные эхо-сигналы не определяются, печеночные протоки не расширены. Удален страховочный дренаж. На 10-е сутки после операции выписана в удовлетворительном состоянии

Заключение

Цель данной демонстрации – представление редкого порока развития наружных желчных ходов у ребенка с возможностью коррекции данной патологии лапароскопическим методом.

Список литературы

1. Соколов Ю.Ю. Диагностика и лечение дуодено-панкреатобилиарных аномалий у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2002.
2. Mishra A., Pant N., Chadha R., Choudhury S.R. Choledochal cysts in infancy and childhood // Ind.J. Pediatr. 2007, Oct. Vol. 74, № 10. P. 937–943.

ПАННИКУЛИТ ВЕБЕРА–КРИСЧЕНА НА ФОНЕ СИНДРОМА БАРДЕ–БИДЛЯ ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧКИ И ИММУНОСУПРЕССИИ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ

Смирнов А.Н., Аль-Машат Н.А., Беляева И.Д., Волков В.В., Голованев М.А., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Пастухова Т.В., Тихомирова Л.Ю., Хагуров Р.А., Холостова В.В., Чундокова М.А., Чирков И.С.

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра детской хирургии, Москва; ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Синдром Барде–Бидля – редкое генетическое заболевание, встречающееся с частотой 1:120 000 новорожденных в Европе и Северной Америке [2, 3]. Для постановки диагноза необходимо наличие, как минимум, 4-х из 6 первичных симптомов (ожи-

рение, дегенерация сетчатки глаза, полидактилия, поликистоз почек, гипогонадизм, задержка умственного развития). Вторичными проявлениями также могут быть сахарный диабет, фиброз печени, атаксия, расстройства речи, патология зубов (ги-

поплазия зубной эмали, маленькие корни, гиподантия), anosmia, потеря слуха. Синдром Барде–Бидля – генетически гетерогенное заболевание. На сегодня известно 18 генов, мутации которых могут приводить к развитию данного синдрома [2, 4].

Панникулиты – это гетерогенная группа болезней с поражением подкожно-жировой клетчатки и жировой ткани внутренних органов [1, 6]. Этиология и патогенез окончательно не установлены, предполагается связь с перекрестной иммунологической реакцией, на что указывает обнаружение у больных повышенного уровня сывороточных циркулирующих иммунных комплексов. Возможны этиологические факторы, такие как вирусы, вирусно-бактериальные и грибковые, а также участие других триггерных агентов [7]. Для классической картины заболевания характерна типичная триада признаков: лихорадка, чаще носящая субфебрильный или фебрильный характер, болезненные подкожные узлы на туловище и конечностях и рецидивирующее течение. Подкожные узлы имеют тенденцию к быстрому развитию с переходом в инфильтративную фазу воспаления, с последующим обызвествлением, тогда на коже визуализируются характерные блюдцеобразные западения (рис. 9), или же исходом является абсцедирование. При прогрессировании заболевания в процесс может вовлекаться жировая ткань внутренних органов.

Дифференциальный диагноз проводят в основном с системными воспалительными заболеваниями и узловатой эритемой и др. В настоящее время в мировой литературе описано около 200 случаев болезни Вебера – Крисчена. В связи с этим каждый случай представляет особый клинический интерес.

Девочка К., 13 лет, переведена из ЦРБ г. Раменское в отделение гнойной и неотложной хирургии ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова с направляющим

диагнозом «Флегмона области нижней трети обеих голеней» в августе 2012 г.

Анамнез жизни: ребенок от II беременности, II самостоятельных родов на 42-й нед. Раннее психомоторное развитие без особенностей. В возрасте 3-х лет оперирована на обеих голенях по поводу болезни Эрлахаера–Блаунта с обеих сторон, проведена операция надмышечковой корригирующей



Рис. 1. Клиническая картина панникулита Пфейфера–Вебера–Крисчена



Рис. 2. Этапные некрэктомии по витальным показаниям



остеотомии костей правой и левой голени (ЦИТО им. Н.Н. Приорова). В 5 лет впервые была обнаружена почечная недостаточность (креатинин – 222 мкмоль/л, фосфатурия, метаболический ацидоз рН 7,25 ВЕ = -12,5, суточный белок 553–700 мг/сут). В возрасте 7 лет выполнена билатеральная нефрэктомия по поводу терминальной стадии хронической почечной недостаточности (ХПН) неяс-

ного генеза и проведена родственная трансплантация почки (РНЦХ им. Б.В. Петровского). В послеоперационном периоде дважды отмечались периоды отторжения трансплантата, которые купированы на фоне пульс-терапии метилпреднизолоном.

Анамнез заболевания: в июле 2012 г. на левой голени в области послеоперационного рубца появилось безболезненное уплотнение, в дальнейшем аналогичное уплотнение появилось и на правой голени.

В начале августа 2012 г. состояние ребенка резко ухудшилось: в области уплотнений появились гиперемия, отек, болезненность. В ЦРБ г. Раменское данное заболевание было расценено как флегмона нижней трети обеих голени, состояние после перенесенного рожистого воспаления кожи. Получала антибактериальную терапию (цефтриаксон, сульперазон внутримышечно). Дважды производилось вскрытие флегмон. На фоне проводимого лечения состояние с отрицательной динамикой: повышение температуры тела до 39,0 °С. В связи с риском осложнений со стороны мочевыделительной системы переведена в отделение искусственной почки. Учитывая, что показатели азотемии у ребенка в пределах нормы, для дальнейшего лечения переведена в отделение неотложной и гнойной хирургии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

При поступлении состояние тяжелое, по совокупности заболеваний. На коже лица, груди, в подмышечных областях, на животе, ногах множественные экхимозы размерами от 0,5 до 3 см в диаметре. По передней поверхности обеих голени отмечается умеренная гиперемия, при кюретаже ран выявлен обширный некроз подкожно-жировой клетчатки, распространяющийся по всей передней поверхности обеих голени.

С августа по сентябрь ребенку проводились этапные некрэктомии в области обеих голени,

при которых получали большое количество некротизированной подкожно-жировой клетчатки. Санация, дренирование, проводимое местное лечение, антибактериальная и иммунокорректирующая терапия не позволяли купировать воспалительный процесс. В связи с этим было принято решение провести радикальную некрэктомию по витальным показаниям (рис. 2).

В сентябре 2012 г. отмечено резкое ухудшение состояния: нарушение сознания, очаговая неврологическая симптоматика, выраженная артериальная гипертензия, появление множественных экхимозов на лице, туловище и конечностях. Ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии. Несмотря на отсутствие признаков системной воспалительной реакции, что было расценено как проявление иммуносупрессивной терапии, выявлен высокий уровень прокальцитонина (до 27 нг/мл). Это позволило установить диагноз сепсиса и скорректировать проводимую терапию. На рис. 3 представлена микроскопическая картина подкожно-жировой клетчатки пациента, где определяется макрофагальная стадия патоморфологического процесса. Обнаружены пенные клетки (макрофаги), поглощающие жировые клетки, что является достоверным признаком панникулита [1].

По ходу стабилизации общего состояния проводилось консервативное местное лечение, в том числе с применением современных комбинированных перевязочных материалов, благодаря чему были достигнуты полная санация очага и выраженное разрастание грануляционной ткани (рис. 4), что в конечном итоге позволило совместными усилиями с врачами отделения реконструктивной и пластической хирургии ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова провести закрытие обширных дефектов кожных покровов свободным полнослойным кожным лоскутом.



Рис. 5. Вид после операции на 14-е сутки и через 8 мес



Рис. 6. Новый очаг некроза

На рис. 5 представлены прижившиеся кожные лоскуты после снятия давящих повязок «Пейлот» на 14-е послеоперационные сутки и через 8 мес.

Однако с ноября отмечено вновь ухудшение состояния: лихорадка до фебрильных цифр, в правой ягодичной области обнаружен новый очаг, по данным УЗИ полость размерами 60×30 мм, проведены вскрытие, санация очага, наложение вторичных

швов с последующим этапным консервативным ведением раны (рис. 6).

Проводимый комплекс оперативных и консервативных мероприятий, а также мультидисциплинарный подход к лечению всей совокупности заболеваний позволили в итоге стабилизировать общее состояние ребенка, купировать воспалительный процесс, добиться хорошего косметического результата в области обеих голеней и выписать домой ребенка на медицинскую паузу в стабильном состоянии.

Цель данной демонстрации – ознакомить аудиторию детских хирургов, педиатров и врачей первичного звена с крайне редкой нозологией – панникулит Вебера–Крисчена (всего 200 случаев в мировой литературе и 40 в отечественной). Случай актуален, так как на протяжении всего периода

лечения нам приходилось балансировать между сохранением иммуносупрессии (состояние после родственной трансплантации почки) и борьбой с генерализованным инфекционным процессом.

К сожалению, практика показывает, что изначально к детям с панникулитами применяют традиционную тактику – хирургическую санацию очага. В нашем случае радикальная некрэктомия проведена по витальным показаниям. Однако при типичном течении необходимы максимально ранняя диагностика заболевания, назначение иммуносупрессивной терапии, рекомендуется воздержаться от хирургического лечения. Оперативное лечение как основное не показано, так как не является патогенетическим из-за большой вероятности появления очагов некроза в других местах длительного течения послеоперационного раневого процесса.

Список литературы

1. Постнов Ю.В., Николаева Л.П. // Архив патологии. 1961. № 11. С. 78.
2. Bardet-Biedl syndrome: Diagnostic usefulness of exome sequencing // *An Pediatr (Barc)*. 2013, Oct 26. S1695–4033 (13) 00382–2. doi: 10.1016/j. anpedi. 2013.09.005.
3. Bardet-Biedl syndrome, the ciliopathy model and the importance of renal involvement // *Nefrologia*. 2013. Vol. 33, № 5. P. 734–735.
4. Bardet-Biedl syndrome a rare cause of cardiomyopathy // *Ind. Pediatr*. 2013, Jun 8. Vol. 50, № 6. P. 599–601.
5. Christian H.A. Relapsing febrile nodular nonsuppurative panniculitis // *Arch. Int. Med*. 1928. Vol. 41. P. 338.
6. Panniculitis in children // *G. Ital. Dermatol. Venereol*. 2013, Aug. Vol. 148, № 4. P. 371–385.
7. Post-steroid panniculitis: A rare case report // *Ind. Dermatol. Online J*. 2013, Oct. Vol. 4, № 4. P. 318–320.