

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ СИНДРОМА ДАУНА, БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА И ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ К БЕЛКАМ КОРОВОГО МОЛОКА

© Усачёва Д.И., Акимова А.К.

Научный руководитель: к. м. н., доцент Завьялова А.Н.

Кафедра пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми

Кафедра общей медицинской практики.

Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет

Контактная информация: Усачёва Дарья Ивановна, студентка 3 курса, педиатрический факультет.

E-mail: daryafoxis@gmail.com

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, тотальная форма, ребёнок, физическое развитие.

Актуальность: Болезнь Гиршпрунга (БГ) — патология дистальных отделов кишечника, обусловленная нарушением её иннервации. Заболевание характеризуется хроническими запорами и вздутием живота. Около 70% детей с БГ имеют пищевую непереносимость [1, 4], что ведет к развитию мальабсорбции, задержке развития ребёнка.

Цель: изучить клинику, диагностику и лечение тотальной формы болезни Гиршпрунга. Оценить физическое развитие ребёнка, его соответствие возрасту.

Материалы и методы: ребёнок с синдромом Дауна и БГ, рожденный на 35 неделе гестации с массой тела 2 кг поступил в возрасте 1,2 года в профильное хирургическое отделение, масса тела 7,500 кг. Для оценки физического развития ребёнка использовался показатель Z-score (ZS), который был высчитан программой WHO Anthro.

Результаты: в анамнезе: на вторые сутки жизни кишечная проходимость, купирована радикально: лапаротомически резецирован илеоцекальный угол, выведена двойная илеоколостома по Микуличу (в брюшной полости серозный выпот 20 мл; петли тонкой кишки раздутые (2,2–3 см), терминальный отдел подвздошной кишки в 2 см от илеоцекального угла спазмирован, угол покрыт фибрином, стенка утолщена [3]. Длина тонкой кишки только 40 см. В куполе слепой кишки — перфорация размером 2–3 см. Из тонкой кишки в супрастенотическом отделе выделились жидкие каловые массы, в восходящей кишке — плотные каловые массы. На момент поступления в 1 г 2 мес масса тела 7,500 кг. В 1 г 4 мес проведена реконструктивно-пластическая операция на тонкой, толстой кишке по восстановлению проходимости по ЖКТ (анастомоз «конец в конец»). В постоперационном периоде выявлена пищевая аллергия к белкам коровьего молока, подобрана диета. Повторное поступление в отделение в 1 г 8 мес с жалобами на снижение аппетита, вялость, учащение стула 6 раз в сутки, потерю массы тела [2]. Ребёнок 6,520 кг (ZS -4,65), рост 71 см (ZS -4,71), ИМТ (ZS -2,86), клиника пневмонии, аллергическая сыпь по всему телу. Через 2 недели на фоне субфебрилитета, увеличение размеров живота, ухудшение отхождения каловых масс, в области пупка обнаружены гиперемия и инфильтрат 5 см. Хирургически открыт кишечный свищ через переднюю брюшную стенку. После закрытия свища — вновь явления кишечной непроходимости. Выведена илеоколостома в правой подвздошной области, при гистологическом исследовании биоптата стенки ректосигмоидального отдела — аганглиоз. Диагноз БГ не вызывает сомнений. Масса тела 6,340 кг (-180 г). Начата нутритивная поддержка смесью на основе глубоко гидролизованного белка со среднецепочечными триглицеридами. В 1 г 10 мес — при повторном поступлении масса тела 8,600 кг (ZS -0,07, +2,260 кг). Лапаротомически резецирована ободочная кишка, низведена подвздошная кишка с наложением илеоректоанастомоза по Дюамелю-Баирову. Развитие ребенка нормализовалось.

Выводы: Синдром Дауна может сочетаться с болезнью Гиршпрунга. БГ может сочетаться с любой формой пищевой аллергии. Правильно подобранное питание позволяет сохранить нутритивный статус пациента и улучшить качество его жизни.

Литература

1. L. Telborn. Diet plays a central role in parental self-treatment of children with Hirschsprung's disease — a qualitative study. / L. Telborn, L. Tofft, I. K. Hallström, F. Waldenvik, I. Axelsson, P. Stenström// Acta Paediatrica. — 2021 — Vol. 110. — Issue 9. — P. 2610–2617.

2. Новикова В.П., Грицинская В.Л., Гурова М.М., Бойцова Е.В., Нестеренко З.В., Завьялова А.Н., Матальгина О.А., Трухманов М.С., Богданова Н.М., Шестакова М.Д., Лагно О.В., Балашов А.Л., Шаповалова Н.С., Листопадова А.П., Евдокимова Н.В., Похлебкина А.А., Трапезникова А.Ю., Милнер Е.Б. Практикум по оценке физического развития детей. Учебно-методическое пособие / Санкт-Петербург, 2021. Сер. Библиотека педиатрического университета. 36с.
3. Алешина Е.И., Бельмер С.В., Бехтерева М.К., Богданова Н.М., Бойцова Е.А., Воронцова Л.В., Гасилина Т.В., Горячева Л.Г., Грицюк Ю.Н., Гурова М.М., Замятина Ю.Е., Иванов Д.О., Косенкова Т.В., Кузьмина Д.А., Леонова И.А., Луппова Н.Е., Новикова В.П., Островская И.М., Петренко Ю.В., Петрова Н.А. и др. Неонатальная гастроэнтерология. Санкт-Петербург, 2020. 344с.
4. Синюгина, А. И. Особенности физического развития и нутритивного статуса детей с аллергической энтеропатией / А. И. Синюгина, К. М. Григорьева // Forcipe. — 2021. — Т. 4. — № S1. — С. 80–81. — EDN VYJYIN.