

Випадки із практики

УДК 616.37-008.6-056.7:616.346-002.4-089

Н.В. Роговик^{1,2}, М. Б. Захарусь², Л.Й. Бобер², Б.В. Цюпка³, Б.І Гижка³, Л.Ю. Гижка³

ВИПАДОК ГОСТРОГО ГАНРЕНОЗНОГО АПЕНДИЦИТУ, УСКЛАДНЕНОГО ФЛЕГМОНОЗНИМ ОМЕНТИТОМ У ДИТИНИ З МУКОВІСЦИДОЗОМ

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького²Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр (ЗУСДМЦ), м. Львів³Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «Охматдит» (ЛОДКЛ «Охматдит»)

Резюме. Муковісцидоз – це найпоширеніше генетичне захворювання, яке характеризується ураженням екзокринних залоз життєво важливих органів, при цьому відбувається порушення іонного транспорту і зміна електролітного складу секрету органів-мішеней (bronхи, підшлункова залоза, кишечник та інші). Це призводить до численних патологічних станів та їх ускладнень, зокрема синдрому мальабсорбції, меконіального ілеусу, синдрому дистальної інтестинальної обструкції, холестазу, захворювань респіраторного тракту, білково-енергетичної недостатності.

Біль у животі є однією з найчастіших скарг пацієнтів, хворих на муковісцидоз, яка може маскувати низку патологічних станів, зокрема апендицит, який зазвичай характеризується нетиповим перебігом і ускладнює діагностику.

Ключові слова: муковісцидоз, апендицит, абдомінальний синдром, синдромом дистальної інтестинальної обструкції.

Вступ. Муковісцидоз (МВ) – одне з найпоширеніших тяжких спадкових захворювань. Його причиною є наявність мутацій в обох алелях гена трансмембранного регуляторного білка муковісцидозу (ТРБМ), внаслідок чого відбувається порушення іонного транспорту крізь апікальну мембрану клітин епітелію, що спричиняє в подальшому зневоднення та згущення секрету екзокринних залоз організму. Як результат виникає низка патологічних станів, зокрема хронічний обструктивний процес у дихальних шляхах, що супроводжується рекурентною бактеріальною інфекцією, ураженням травної системи з екзокринною недостатністю підшлункової залози, холестазом у жовчовивідних шляхах і обструктивною азооспермією у чоловіків [1, 5, 7, 10].

Частота МВ у популяціях різна, у середньому вона становить 1 : 2-5 тисяч новонароджених серед представників білої раси. Кожен 25-й європеєць є носієм гена даного захворювання. Щороку у світі народжуються 45-50 тисяч дітей з МВ, а гетерозиготних носіїв налічуються десятки мільйонів [3, 4].

Однією з найчастіших скарг пацієнтів із МВ є біль у животі, який може свідчити про гострий апендицит. Такі випадки у хворих на МВ трапляються набагато рідше (1-2 %), ніж у загальній популяції (7 %), де причиною є пізня діагностика та розвиток ускладнень. Остаточного трактування рідкісності випадків апендициту у хворих на МВ немає, проте одним із припущень, що пояснює таку тенденцію, можуть бути тривалі або часті курси антибактеріальної терапії. Не виключено, що це може бути спричинено і захисним ефектом виділення слизу в межах апендикса, що дає змогу утримувати його просвіт розтягненим і тим самим запобігає оклюзії та гострому запаленню [7, 8].

Затримка у постановці діагнозу МВ пов'язана здебільшого з нетиповою картиною анамнезу захворювання та даних клінічного огляду. Тому рання діагностика апендициту при МВ викликає труднощі [2, 11].

Клінічний випадок

У клініку дитячої хірургії ЛОДКЛ «Охматдит» 18 листопада 2013 р. ургентно звернувся 10-літній хлопчик у супроводі матері зі скаргами на біль у животі, нудоту, субфебрильну температуру тіла та загальну слабкість.

З анамнезу захворювання: хлопчик хворіє протягом двох діб, на початку підвищилася температура тіла та почалися болі в животі. Батьки звернулися за допомогою до хірургів за місцем проживання. Після консультації пацієнт був скерований у ЛОДКЛ «Охматдит».

З анамнезу життя: хлопчик хворіє на МВ і спостерігається в центрі надання медичної допомоги хворим на муковісцидоз ЗУСДМЦ. Він народився від II вагітності тривалістю 40-42 тижнів і з токсикозом першої половини, II фізіологічних пологів тривалістю 6-7 годин. Навколоплідні води були брудними. Стан при народженні задовільний, діагноз – здоровий. Маса тіла при народженні 4000 г, довжина тіла 53 см. З народження в дитини відзначалися розлади випорожнень. Уперше почав кашляти в 5-місячному віці, коли захворів на ГРВІ. У вісім місяців консультований амбулаторно лор-лікарем, котрий встановив діагноз хронічний риніт. У дев'ять місяців хлопчик уперше госпіталізований до лікарні з діагнозом обструктивний бронхіт. У 10 місяців госпіталізований до ЛОДКЛ «Охматдит», де було запідозрено МВ. Проведено аналіз хлоридів поту – 105 мекв/л та ДНК обстеження, де виявлено, що хлопчик є гетерозиготою за мутацією F508del гена

ТРБМ. Для подальшого обстеження та лікування пацієнта скеровано до ЗУСДМЦ, де проведено низку обстежень, зокрема бактеріологічне. При посіві із зів на патологічну флору виявлено *Pseudomonas aeruginosae*. Окрім того, визначено рівень фекальної еластази-1 – 5,9 мкг/г, що свідчить про екзокринну панкреатичну недостатність тяжкого ступеня. Дитину ефективно проліковано і виписано з діагнозом: Муковісцидоз (F508del/x) із панкреатичною недостатністю. Хронічний обструктивний бронхіт, стадія загострення. ДН₁ст. НК₀ст. Інфікованість *Pseudomonas aeruginosae*. З часу встановлення діагнозу до цих пір хлопчик продовжує спостерігатись у центрі МВ тієї ж лікувальної установи, де проходить амбулаторні та стаціонарні, профілактичні та лікувальні курси терапії. На вік 10 років діагноз у хлопчика такий: Муковісцидоз (F508del/x) із панкреатичною недостатністю. Хронічний обструктивний бронхіт. ХДН₁ст. НК₀ст. Хронічна колонізація *Pseudomonas aeruginosae*. Хронічний двобічний гайморит. Порушена толерантність до глюкози. У базовій терапії МВ пацієнт отримує креон 25 тис. 7 000 ОД/кг щоденно до їжі, урсодезоксихолеву кислоту 25 мг/кг щоденно, азитроміцин 0,25 г 1 раз на три доби, вітамін Д₃ 4 краплі 1 раз на день і вітамін Е 200 мг щоденно разом із креоном, фізіотерапевтичні процедури: дренаж бронхолегеневого дерева – двічі на день щоденно, інгаляції з гіпертонічним розчином натрію хлориду – двічі на день щоденно, дихальну гімнастику – двічі на день щоденно.

При надходженні до відділення дитячої хірургії ЛОДКЛ «Охматдит» стан пацієнта середньої тяжкості. Температура тіла 37,8⁰С. Живіт не піддутий, болючий у правій здухвинній ділянці, пальпується округлий, малорухомий конгломерат розмірами 10,0 x 7,0 см. Симптоми подразнення очеревини різко позитивні.

Дитина астеничної тілобудови, зниженого відживлення. Шкіра бліда, чиста. Видимі слизові оболонки без ознак запалення. Язик обкладений біло-жовтим нальотом. Ознаки хронічної гіпоксії – пальці у вигляді «барабаних паличок», нігті у вигляді «годинникових скелець». Деформація грудної клітки – бочкоподібна і плоско-рахітична. Пацієнта періодично турбує малопродуктивний нечастий кашель. Перкуторно над легеньми звук із коробковим відтінком і аускультативно вислуховуються прояви бронхообструкції у вигляді середньоміхурцевих вологих хрипів, ЧД – 22/хв, серцеві тони звучні, ритмічні. ЧСС – 102/хв. Печінка та селезінка не збільшені. Випорожнення – один раз на добу без патологічних домішок, сечовиділення в нормі. Маса тіла – 29,0 кг, зріст – 140,8 см. Індекс маси тіла – 14,6 кг/м².

На основі вищенаведених даних встановлено попередній діагноз: Гострий апендицит. Апендикулярний абсцес?

Пацієнтові призначено низку обстежень. Виявлено запальні зміни в загальному аналізі крові: лейкоцити – 14,0x10⁹/л, еозинофіли – 2 %, паличкоядерні нейтрофіли – 18 %, сегментоядерні нейтрофіли – 53 %, лімфоцити – 22 %, моноцити – 5, ШОЕ – 27 %. Усі інші показники та параклінічні обстеження були в межах норми.

Через 8 годин від моменту госпіталізації хлопчика прооперували.

Назва операції. Апендектомія. Резекція сальника. Санація та дренивання черевної порожнини.

Опис операції. Операційне поле оброблено за методом Філончикова-Гроссіха. Косопоперечним розрізом, довжиною 6 см у правій здухвинній ділянці, пошарово розкрито черевну порожнину. Виділився мутний випіт. З труднощами в рану виведено купол саесум і *appendix vermiformis*. Сліпа кишка, висхідна частина товстої кишки, привідний кінець тонкої кишки різко потовщені, хрящеподібно змінені, еластичність відсутня. Паросток гігантських розмірів, завдовжки 10-12 см, діаметром 3-4 см, окутаний флегмонозно зміненим сальником, гангренозно змінений у ділянці верхівки. Апендектомія із зануренням кукси паростка кисетним та Z-подібним швами неможлива (діаметр кукси – 4 см). Паросток відсічено. Дефект кишки ушито в поздовжньому напрямку дворядним кишковим швом. При подальшій ревізії тонкої кишки дивертикула не виявлено. Черевну порожнину сановано та дреновано випускником. Гемостаз по ходу операції. Пошарове закриття рани до випускника. Асептична пов'язка.

Встановлений діагноз. Гострий гангренозний апендицит. Флегмонозний оментит.

У післяопераційний період, згідно з консультацією лікаря-педіатра центру МВ, проводили таку лікувальну тактику.

Харчування: рекомендовано розпочати вживати суміш Альфаре (компанія Нестле). Даний продукт був вибраний, оскільки є напівелементною та гіпоалергенною сумішшю і не потребує застосування ферментних препаратів, дозування яких складно підібрати у тяжких станах хворих на МВ, особливо в післяопераційному періоді. Альфаре не містить лактози і сахарози та легко перетравлюється навіть у грудних дітей із тяжким ураженням слизової кишечника. Суміш є унікальна за складом ліпідів і забезпечує оптимальне всмоктування жирів та постачання організму енергією. Даний продукт також має протизапальну дію за рахунок вмісту поліненасичених жирних кислот. У Альфаре збільшено вміст багатьох макро- і мікронутрієнтів порівняно зі звичайними дитячими сумішами, за рахунок чого даний продукт сприяє корекції недостатності харчування, відновленню темпів зростання і регенерації тканин.

Хлопчик також отримувал інфузійну терапію, комбіновану високодозну довенну антибактеріальну терапію, яка впливала на широкий спектр бактерійної флори (Гр +, Гр -, аероби, анаероби). Такі препарати, як цефтазидим 300 мг/кг та гатифлоксацин 30 мг/кг були призначені з ме-

тою зменшення колонізації *Pseudomonas aeruginosae*, яка хронічно висівалась із дихальних шляхів пацієнта. Іншими застосованими препаратами були метронідазол в/в, інгаляційна бронхолітична терапія та базова терапія МВ.

На 8-му добу дитина переведена в ЗУСДМЦ для подальшого спостереження та лікування. Стан при надходженні середньої тяжкості за рахунок загальної астенизації, бронхообструктивного синдрому, хронічної гіпоксії та інтоксикації. ЧД – 24/хв, SatO₂ – 98-99 %. Проведено параклінічні обстеження: загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, біохімічний аналіз крові, електрокардіограма, ехокардіограма, УЗД внутрішніх органів, – змін не виявлено. Результати мікробіологічного обстеження посіву мокротиння вказали на висів *Pseudomonas aeruginosae*, котра мала високу чутливість до цефтазидиму і гатифлоксацину. Спірометричні показники були такими: ЖЄЛ – 2,29/97 %, ОФВ₁ – 1,99/97 %, ФЖЄЛ – 2,39/102 %. Тривалість терапії у стаціонарі ЗУСДМЦ становила 10 днів, де пацієнтові продовжено курс лікування антибактеріальними середниками, розпочатими в попередній лікувальній установі в тому же дозуванні, додатково застосували еуфілін в/в 7 мг/кг на добу, інтраліпід в/в, омепразол і флуконазол перорально. У задовільному стані пацієнт виписаний додому.

Обговорення

Абдомінальний синдром у хворого на МВ додатково необхідно диференціювати зі синдромом дистальної інтестинальної обструкції (СДІО), інвагінацією, заворотом кишок, хворобою Крона, фіброзуючою колонопатією, раком товстої кишки [7].

Біль у животі в нижньому правому гіпогастрії у хворих на МВ найчастіше спричинений СДІО, який є еквівалентом меконіального ілеусу в новонароджених. Поширеність синдрому сягає від 15 до 40 % серед пацієнтів з МВ. СДІО здебільшого трапляється в пацієнтів з екзокринною панкреатичною недостатністю. Патогенетично ця проблема характеризується частковою або повною обструкцією термінального відділу клубової і/або сліпої кишок. Консервативна терапія є зазвичай ефективною і включає такі засоби: панкреатичні ферменти, послаблюючі середники, муколітики (ацетилцистеїн), осмотично-активні гіпертонічні агенти (гастрографін). Але при погіршенні стану пацієнта і наростанні ознак ішемії кишечника необхідно враховувати ймовірну потребу проведення оперативного втручання при МВ.

Будь-які операції є небезпечними при МВ, оскільки вони завжди призводять до погіршення стану пацієнта, особливо з боку бронхолегеневої системи та нутритивного статусу, які і так у більшості випадків є незадовільними [7, 9].

Для постановки діагнозу гострого апендициту немає одного клінічно-діагностичного критерію, навіть у загальній популяції. Сучасні інструментальні методи, такі, як комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія, УЗД внут-

рішніх органів, не дають переконливих відповідей з приводу діагностики апендициту. За їхньою допомогою навіть було встановлено, що діаметр апендикса у більшості хворих на МВ є більший, ніж у загальній популяції, проте це не є визначальним для діагностики запалення червоподібного відростка [8, 12]. У складних випадках, коли біль у животі в пацієнта з МВ не вдається диференціювати, лікарям-хірургам рекомендовано проведення діагностичної лапароскопії [7].

Допоміжним діагностичним елементом для лікарів-хірургів може бути використання шкали Alvarado, вперше опублікованої в 1986 році, яка дає змогу за системою бальної оцінки визначити чутливість, специфічність і прогноз. За нею оцінюють такі показники: міграція болю в праву клубову ділянку, нудота, блювання, напруження у правій клубовій ділянці, підвищення температури тіла, лейкоцитоз зі зсувом формули вліво [6]. У нашому випадку сума балів була 9, що свідчить за даною шкалою про те, що діагноз гострого апендициту був найбільш імовірним.

Висновки

1. Абдомінальний синдром у хворих на муковісцидоз завжди має бути підставою для консультації лікаря-хірурга.

2. Муковісцидоз може проявлятися численними патологічними абдомінальними синдромами.

3. Зазвичай причиною абдомінального болювого синдрому при муковісцидозі є синдром дистальної інтестинальної обструкції, проте необхідно пам'ятати, що він може маскувати і гострий апендицит.

4. Вчасне встановлення діагнозу гострого апендициту при муковісцидозі досі є рідкістю.

5. У даному випадку «гладкий» перебіг післяопераційного періоду був за рахунок комплексної, ефективної та вчасно призначеної терапії, а саме лікувальної суміші, комбінованої антибіотикотерапії, бронхолітиків і базової терапії муковісцидозу (панкреатичні ферменти, урсодезоксихолевої кислоти, азитроміцину, жиророзчинних вітамінів, фізіотерапевтичних процедур).

Література

1. Атлас редких болезней / Под ред. Баранова А.А., Назаровой-Барановой Л.С. – М.: Педиатр, 2013. – 302 с.
2. Бойко Н.І. Гострий апендицит: методичні рекомендації для студентів медичного факультету / Н.І. Бойко, В.В. Хом'як; за ред. М.П. Павловського. – Львів, 2009. – 32 с.
3. Муковісцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы: методические рекомендации / [Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Шерман В.Д. и др.]; под ред. Н.И. Капранова и Н.Ю.Каширской. – 4-е изд. – М., 2011. – 92 с.
4. Муковісцидоз у дітей: помилки ранньої діагностики та їх аналіз / О.М. Охотнікова, Ю.І. Гладуш, Т.П. Іванова [та ін.] // Клін. імунол. Алергологія. Інсектологія. – 2013. – № 5 (64). – С. 15-21.
5. Фегельсон Ж. Поражение желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе / Ж. Фегельсон, М. Покет // Росс. ж. гастроэнтерол. гепатол. – 1993. – № 3. – С. 71-76.

6. Шатобалов В.К. Диагностическая система Alvarado при остром аппендиците / В.К. Шатобалов, Р.Р. Рамзанов // Хирургия. – 2012. – № 4. – С. 36-42.
7. Acute appendicitis mimicking intestinal obstruction in a patient with cystic fibrosis / C.-H. Chen, C.-C. Chang B.-Y. Yang [et al.] // J. Formos Med. Assoc. – 2012. – Vol. 111. – P. 580-583.
8. Appendix in children with cystic fibrosis: US features / S.W. Lardenoye, J.B. Puylaert, M. J. Smit [et al.] // Radiology. – 2004. – Vol. 232. – P. 187-189.
9. Appendicitis in cystic fibrosis / M.D. Shields, H. Levison, J.J. Reisman [et al.] // Archives of Disease in Childhood. – 1990. – Vol. 65. – P. 307-310.
10. Clinical guidelines: care of children with cystic fibrosis 2011 [Електронний ресурс] / Royal Brompton Hospital // Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust. – 2014. – 6th edit. – P.274. – Mode of access: <http://www.rbht.nhs.uk/healthprofessionals/clinical-departments/paediatrics/childrencf/>
11. Morris-Stiff G. J. Appendico-colic fistula complicating appendicitis in cystic fibrosis / G.J. Morris-Stiff, K.A. Islam // BMJ Case Reports. – 2010. – Vol. 1. – P. 1-3.
12. Menten R. Outer diameter of the vermiform appendix: not a valid sonographic criterion for acute appendicitis in patients with cystic fibrosis / R. Menten, P. Lebecque, C. Saint-Martin [et al.] // AJR. – 2005. – Vol. 184. – P. 1901-1903.

СЛУЧАЙ ОСТРОГО ГАНГРЕНОЗНОГО АППЕНДИЦИТА, ОСЛОЖНЕННОГО ФЛЕГМОНОЗНЫМ ОМЕНТИТОМ У РЕБЕНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Н.В. Роговик^{1,2}, М.Б. Захарусь², Л.Й. Бобер², Б.В. Цюпка³, Б.І Гыжа³, Л.Ю. Гыжа³

Резюме. Муковисцидоз – это самое распространенное генетическое заболевание, характеризующееся поражением экзокринных желез жизненно важных органов, при этом происходит нарушение ионного транспорта и изменение электролитного состава секрета органов-мишеней (bronchi, поджелудочная железа, кишечник и другие). Это приводит к целому ряду патологических состояний и их осложнений, в частности синдрома мальабсорбции, меконияльного илеуса, синдрома дистальной интестинальной обструкции, холестаза, заболеваний респираторного тракта, белково-энергетической недостаточности.

Боли живота является одной из самых частых жалоб пациентов с муковисцидозом, которая может маскировать ряд патологических состояний, в частности аппендицит, который обычно характеризуется не типичным течением и составляет трудности для диагностики.

Ключевые слова: муковисцидоз, аппендицит, абдоминальный синдром, синдромом дистальной интестинальной обструкции.

A CASE OF ACUTE GANGRENOUS APPENDICITIS COMPLICATED BY PHLEGMONOUS OMENTITIS IN A CHILD WITH CYSTIC FIBROSIS

N.V. Rohovyk^{1,2}, M.B. Zakharus², L.Y. Bober², B.V. Tsiupka³, B.I. Hyzha³, L.Y. Hyzha³

Abstract. Cystic fibrosis is one of the most common genetic diseases characterized by lesions of the exocrine glands of vital organs. There is a disturbance of ion transport and secretion is changing in electrolyte composition of target organs (bronchi, pancreas, intestines, etc.). This leads to a number of pathological conditions and their complications, including malabsorption syndrome, meconium ileus, distal intestinal obstruction syndrome, cholestasis, diseases of the respiratory tract, protein-energy deficiency.

Abdominal pain is one of the most common complaints of patients with cystic fibrosis, which can mask a number of pathological conditions, including appendicitis, which is usually characterized by atypical course and it is difficult to diagnose.

Key words: cystic fibrosis, appendicitis, abdominal syndrome, distal intestinal obstruction syndrome.

¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University

²Western Ukrainian Specialized Children's Medical Centre (WUSCMC), Lviv

³ Lviv Regional Children's Clinical Hospital «OKHMADYT»

Рецензент – д. мед. н. О.Б. Боднар

Buk. Med. Herald. – 2014. – Vol. 18, № 4 (72). – P. 246-249

Надійшла до редакції 17.10.2014 року