

<https://doi.org/10.19048/fm331>



АГЕНЕЗИЯ ПРОИЗВОДНЫХ СРЕДНЕЙ КИШКИ (КЛИНИЧЕСКИЕ И СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЕ АСПЕКТЫ): РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.Е. Мальцев¹, М.П. Разин², В.А. Скобелев^{2*}, А.Ю. Шукина²

¹ КОГБСЭУЗ «Кировское областное бюро судебно-медицинской экспертизы», Киров, Российская Федерация

² ФГБОУ ВО «Кировский государственный медицинский университет» Минздрава России, Киров, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ. Актуальность. Врождённая непроходимость желудочно-кишечного тракта в виде полной атрезии встречается у новорождённых в 60% всех случаев непроходимости пищеварительного тракта, при этом агенезия производной средней кишки — достаточно редкий порок. **Описание экспертного случая.** В антенатальном периоде изначально по данным ультразвукового исследования выставлялся диагноз «гастрошизис», не подтвердившийся позже. После рождения ребёнок был неоднократно оперирован по поводу врождённой кишечной непроходимости. Отсутствие большей части тощей, всей подвздошной, слепой, восходящей, правой половины поперечной ободочной кишки потребовало наложения анастомоза между тощей и поперечной ободочной кишкой. В послеоперационном периоде не удалось справиться с явлениями кишечной и белково-энергетической недостаточности, и ребёнок скончался на дому. Аутопсия подтвердила клинические диагнозы. **Заключение.** Авторы обращают внимание на возможность резорбции экстраперитонеально расположенного кишечника в конце I периода внутриутробной ротации при вероятной сосудистой и/или ишемической катастрофе.

Ключевые слова: агенезия производных средней кишки, гастрошизис, новорождённые, оперативное лечение, экспертный случай.

Для цитирования: Мальцев А. Е., Разин М. П., Скобелев В. А., Шукина А. Ю. Агенезия производных средней кишки (клинические и судебно-медицинские аспекты): редкий случай из практики. *Судебная медицина*. 2020;6(4):In Press. DOI: <https://doi.org/10.19048/fm331>.

Поступила 02.06.2020

Принята после доработки 04.12.2020

Опубликована 11.12.2020

MIDGUT AGENESIA (CLINICAL AND FORENSIC MEDICAL ASPECTS): A RARE CASE REPORT

Alexey E. Maltsev¹, Maxim P. Razin², Valentin A. Skobelev^{2*}, Anna Yu. Schukhina²

¹ Kirov Regional Bureau of Forensic Medicine, Kirov, Russian Federation

² Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Kirov State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Kirov, Russian Federation

ABSTRACT. Introduction: Congenital obstruction of the gastrointestinal tract in the form of complete atresia occurs in newborns in 60% of all cases of obstruction of the digestive tract, while agenesis of the derivative of the midgut is a rather rare defect. **Case presentation:** After the birth of a child, he was repeatedly operated on for congenital intestinal obstruction. It was revealed that most of the jejunum, ileum, cecum, ascending, right half of the transverse colon were absent, and an anastomosis between jejunum and transversum was performed. In the postoperative period, it was not possible to cope with the intestinal and protein-energy deficiency, and the child exerted at home. The section has confirmed clinical diagnoses. **Conclusion:** The authors draw attention to the possibility of resorption of the extraperitoneally located intestine at the end of the first period of intrauterine rotation with a possible vascular and/or ischemic disaster.

Keywords: midgut agenesis, gastroschisis, newborns, surgery, expert case.

For citation: Maltsev AE, Razin MP, Skobelev VA, Schukhina AYU. Midgut agenesis (clinical and forensic medical aspects): a rare case report. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2020;6(4):In Press. DOI: <https://doi.org/10.19048/fm331>.

Submitted 02.06.2020

Revised 04.12.2020

Published 11.12.2020

ОБОСНОВАНИЕ

Актуальность

Несмотря на то, что врождённая непроходимость желудочно-кишечного тракта в виде полной атрезии у новорождённых — нередкая патология (60% всех случаев непроходимости пищеварительного тракта) [1], агенезия такого протяжённого участка, как средняя кишка, — порок, видимо, настолько редкий, что в доступной литературе нам не удалось обнаружить упоминаний о нём. Из врождённой толстокишечной непроходимости отмечается возможность семейного характера патологии только применительно к атрезии поперечной ободочной кишки [2], остальные виды патологии не наследуются. «Средняя кишка» (из неё образуются различные отделы кишечника — от каудальной части двенадцатиперстной кишки до середины поперечной ободочной кишки, т.е. отделы бассейна верхней брыжечной артерии) — эмбриологический термин: наиболее часто о нём вспоминают при диагностике различных вариантов физиологической ротации кишечника во внутриутробном периоде (рис. 1).

Есть мнение, что мальротационным характером обладает также порок развития передней брюшной стенки гастрозишис [3], хотя чаще исследователи затрудняются в определении этиологических факторов этой аномалии [4–7]. Косвенным подтверждением тесной связи гастрозишиса и врождённой патологии ротации средней кишки является описание следующего случая из нашей практики.

Цель исследования — проанализировать эмбриологические, морфологические, клинические и судебно-медицинские характеристики редкого случая агенезии производных средней кишки для выдвижения экспертных гипотез о происхождении заболевания.

ПРИМЕР ИЗ ПРАКТИКИ

Обстоятельства клинического случая

По данным медицинской карты стационарного больного К., 22.05.2018 г.р., новорождённая поступила в отделение реанимации КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» (далее КОДКБ) 22.05.2018 с диагнозом «Врождённый порок развития: высокая кишечная непроходимость». Из анамнеза известно, что ребёнок от 2-й беременности, осложнённой врождённым пороком развития плода (обструкция кишечника). Роды первые, на 33-й нед, плановое кесарево сечение. Длительность безводного периода более 3 сут. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела 2700 г, длина 47 см, окружность головы 32 см, окружность груди 30 см. 25.10.2017 мать встала на учёт по беременности на сроке 4–5 нед. На сроке 10–12 нед было проведено первое ультразвуковое исследование (УЗИ), у ребёнка выявлена врождённая патология — гастрозишис. Прервать беременность мать отказалась (рис. 2).

Второе УЗИ плода было проведено на 20-й нед, по результатам обследования диагноз гастрозишиса был исключён, однако была выявлена врождённая патология — расширенные петли кишечника в верхних от-

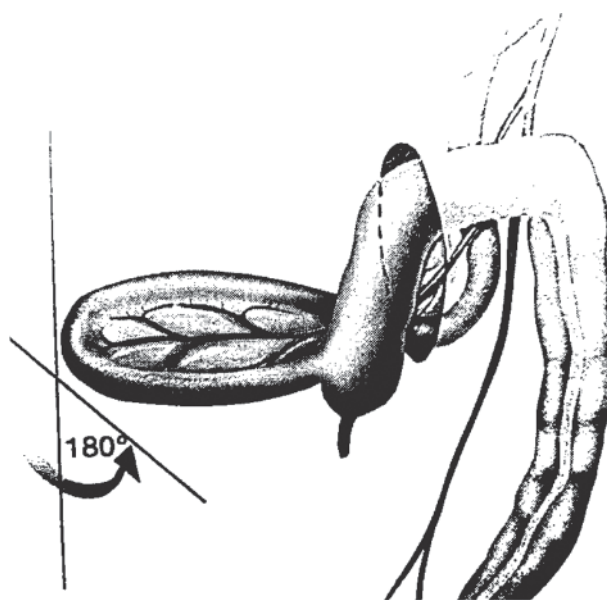


Рис. 1. Схема первого этапа физиологической ротации кишечника плода (физиологическая грыжа)

Fig. 1. Scheme of the first stage of physiological rotation of the fetal intestine (physiological hernia)



Рис. 2. Антенатальное ультразвуковое исследование плода с гастрозишисом и визуализационная схема порока (стрелкой обозначен экстраперитонеально расположенный кишечник)

Fig. 2. Antenatal ultrasound of a fetus with gastroschisis and an imaging scheme of the defect (the arrow indicates the extraperitoneally located intestine)

делах брюшной полости. Очередное УЗИ было проведено на 32-й нед: подтверждена обструктивная патология кишечника. 17.05.2018 — предродовая госпитализация в КОГБУЗ «Кировский перинатальный клиничко-диагностический центр».

Данные медицинских документов

После рождения ребёнку выполнена нейросонография: выраженные постгипоксические изменения структур головного мозга с признаками незрелости. Эхокардиография: открытый артериальный проток, открытое овальное окно, аневризма межпредсердной перегородки. УЗИ брюшной полости и почек: диффузные изменения печени, почек; признаки кишечной непроходимости. Рентгенография брюшной полости: признаки высокой кишечной непроходимости.

В возрасте 2 ч жизни ребёнок доставлен в отделение реанимации КОДКБ с диагнозом «Врождённый порок развития — высокая кишечная непроходимость, срок гестации 33,6 нед, ранняя транзиторная гипогликемия». Объективные данные: температура тела 36,5 °С, частота дыхательных движений до 56 в мин, сатурация крови кислородом (SpO₂) 99%, частота сердечных сокращений до 107 в мин, артериальное давление 68/28 мм рт. ст. Состояние при поступлении тяжёлое, обусловленное явлениями кишечной непроходимости, ранним неонатальным периодом, перенесённой транспортировкой. При поступлении гемодинамика стабильная на фоне инотропной поддержки. Передняя брюшная стенка не изменена. Живот асимметричен за счет вздутия в эпи- и мезогастрии, в нижней половине не вздут; мягкий, безболезненный. Перистальтика не выслушивается. Симптомов раздражения брюшины нет. Стула и мочеиспускания при осмотре не было. Масса тела 2756 г. УЗИ органов брюшной полости 22.05.2018: свободной жидкости в брюшной полости не выявлено, петли тонкого кишечника перерастянуты жидкостным содержимым, в диаметре до 35 мм. Заключение: «Врождённый порок развития: высокая непроходимость кишечника на уровне двенадцатиперстной кишки, без клинических симптомов острого живота». Проведено рентгенологическое обследование брюшной полости с введением воздуха в желудок: два газовых пузыря (в желудке и двенадцатиперстной кишке), в остальных отделах нет газонаполнения кишечника. В плане — предоперационная подготовка и оперативное лечение врождённой высокой кишечной непроходимости.

Протокол операции № 647

Верхняя поперечная лапаротомия справа. В брюшной полости прозрачный жёлтый выпот. Посев. При ревизии выявлено отсутствие каудального отдела тощей кишки, подвздошной и правой половины толстой кишки. Име-



Рис. 3. Схематическое изображение врождённого порока развития кишечника, выявленного интраоперационно

Fig. 3. Schematic representation of a congenital malformation of the intestine, identified intraoperatively in

ются желудок, двенадцатиперстная кишка и начальный отдел (10 см) тощей кишки, левая половина поперечной, нисходящая, сигмовидная и прямая кишки. Приводящая часть кишечника расширена до 5 см в диаметре, отводящая — до 0,5 см в диаметре (рис. 3).

Принято решение наложить анастомоз между тощей и поперечной ободочной кишкой «бок в бок». Отводящая кишка вскрыта, в её просвет введён катетер, кишка расширена введением в её просвет физиологического раствора. Наложен анастомоз между

тощей и поперечной ободочной кишкой «бок в бок» непрерывным однорядным швом. Через нисходящую часть двенадцатиперстной кишки выполнена пункционная дуоденостомия с проведением катетера через зону анастомоза в толстую кишку. Катетер фиксирован кисетным швом на двенадцатиперстную кишку и выведен чрескожно наружу. Брюшная полость ушита непрерывным обвивным швом. Внутрικοжный шов. Асептическая повязка.

Послеоперационный период гладкий. После телефонной консультации девочка транспортирована в одну из больниц г. Москвы в сопровождении врача-реаниматолога с продолжением парентерального питания в пути.

Диагноз заключительный клинический: «Основной: Агенезия производных средней кишки. Анастомоз между тощей кишкой и поперечной ободочной кишкой от 23.05.2018. Синдром очень короткого кишечника. Сопутствующий: Срок гестации 33 нед. Анемия смешанного генеза тяжёлой степени».

В центральной клинике после купирования инфекционного процесса и стабилизации состояния 16.07.2018 проведена релапаротомия: из брюшной полости выделилось умеренное количество жидкости соломенного цвета. В рану эвентрированы петли тонкой кишки (расширены до 2,5 см), визуализированы межпетельные спайки, разделены с использованием электрокоагуляции. Визуализирован анастомоз между тощей и поперечной ободочной кишкой, также фиксирован в спайках. Разница диаметров составляет 3:1. Толстая кишка выделена из спаек, направлена. Учитывая разницу приводящей и отводящей кишки, решено переналожить анастомоз. Зона анастомоза рассечена, участок тощей кишки взят на биопсию. Отводящая кишка рассечена по противобрыжеечному краю в продольном направлении. Сформирован межкишечный анастомоз. Через анальное отверстие заведён катетер за зону анастомоза, по нему получен стул и газы. Петли кишки погружены в брюшную полость. Брюшная стенка ушита послойно. Установлена глубокая венозная линия (во внутреннюю яремную) для парентерального кормления. Гистологическое исследование: фрагмент кишки 1,1×0,5 см, срезы стенки кишки с эпителием тонкокишечного типа с субатрофией, в стенке различная по насыщенности лимфогистиоцитарная инфильтрация, в подслизистой основе и межмышечно определяется нормальное количество нервных сплетений, в подслизистой основе деградирующий шовный материал с гранулёмой вокруг. Гипертрофия мышечных слоёв. Послеоперационный период неосложнённый.

Ввиду стабильного состояния ребёнка принято решение о продолжении парентерального питания в домашних условиях под амбулаторным наблюдением специалистов по месту жительства и ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. Мать с ребёнком выписаны с рекомендациями по парентеральному питанию.

Клинический диагноз: «Основной: Низкая кишечная непроходимость. Врождённый порок развития: агенезия производных средней кишки (23.05.18) наложение анастомоза между тощей кишкой и поперечной ободоч-

ной кишкой, 16.07.18 релапаротомия, ревизия брюшной полости, адгезиолизис, реанастомоз между тощей кишкой и поперечной ободочной кишкой). Осложнения: синдром короткой кишки (остаточная длина тонкой кишки около 20 см, толстой кишки — левая половина). Хроническая кишечная недостаточность. Белково-энергетическая недостаточность I степени. Сопутствующие: Внутриутробная пневмония (реконвалесцент). Персистирующие фетальные коммуникации: открытое овальное окно, открытый артериальный проток. Недостаточность кровообращения 0-й степени. Недоношенность 33–34 нед. Носитель туннелированного катетера Броуиак 4,2 Fr в правой внутренней яремной вене».

25.09.2018 констатирована смерть ребёнка на дому.

Данные судебно-медицинского исследования трупа

При исследовании органов брюшной полости (до извлечения органокомплекса) установлено:

- 1) сохранены лишь начальные отделы тощей и левая половина поперечной ободочной кишок, нисходящая ободочная, сигмовидная и слепая кишки;
- 2) желудок и петли сохранённых тонкой и толстой кишок неравномерно вздуты, от 1,5 до 4,5 см в диаметре; стенки относительно равномерно утолщены, тусклые, мягкой консистенции, тёмно-серого цвета; слизистая оболочка их тусклая, тёмно-серого цвета с розовым оттенком, со сглаженной складчатостью, без повреждений и изъязвлений. В просвете кишечника на всём протяжении желтовато-коричневые с зелёным оттенком вязкие однородные непрозрачные массы;
- 3) между терминальным концом сохранённой тощей кишки и левой половиной поперечной ободочной кишки сформирован анастомоз, состоятелен;
- 4) левая половина поперечной ободочной кишки отсепарована от брыжейки по противобрыжеечному краю, развёрнута на 180° относительно своей анатомической локализации, выведена в область правого бокового канала, где фиксирована;
- 5) общая длина сохранённых тонкой и толстой кишок около 35 см.

Далее органокомплекс для дальнейшего исследования методом полной эвисцерации был извлечён из полостей трупа.

Для судебно-гистологического исследования взяты кусочки внутренних органов: головного мозга (3), лёгких (10), сердца, трахеи, бронха, печени, почки, селезёнки, стенки желудка, поджелудочной железы, вилочковой железы, стенки толстой кишки (по 1), надпочечников (2). Для бактериологического исследования на наличие возбудителей инфекционных пневмоний взяты кусочки внутренних органов (трахеи, селезёнки, правого и левого лёгких, бронха) и направлены в бактериологическую лабораторию. Для вирусологического исследования на наличие штаммов гриппа H1N1 и иных видов гриппа взяты кусочки внутренних органов (трахеи, селезёнки, правого и левого лёгких, бронха) и направлены в вирусологическую лабораторию.

Лабораторные данные:

- 1) данные результата микробиологического исследования от 28.09.2018: «в секционном материале: ткани трахеи, селезёнки, правого и левого лёгких, бронха РНК вируса гриппа А не обнаружено, РНК вируса гриппа В не обнаружено»;
- 2) данные результата бактериологического исследования от 02.10.2018: «в биологическом материале: трахее, селезёнке, правом лёгком, левом лёгком и бронхе обнаружены: *Klebsiella pneumoniae* и *Enterobacter aerogenes* в трахее и бронхе, *Citrobacter freundii*, *Enterobacter aerogenes* и *Klebsiella pneumoniae* в селезёнке и левом лёгком, *Citrobacter freundii* и *Enterobacter aerogenes* в правом лёгком»;
- 3) данные акта судебно-гистологического исследования от 09.10.2018: «выявлены признаки острой сердечной недостаточности; воспалительные изменения во внутренних органах отсутствуют».

Судебно-медицинский диагноз: «Основной: Врождённый порок развития: агенезия тонкого (части тощей и подвздошной на всём её протяжении кишок) и части толстого (слепой, восходящей ободочной и правой половины поперечной ободочной кишок) кишечника. Низкая кишечная непроходимость. Осложнение: Синдром короткого кишечника. Хроническая кишечная недостаточность. Белково-энергетическая недостаточность. Сопутствующий: Персистирующие фетальные коммуникации: открытое овальное окно; открытый артериальный проток».

Данные медицинского свидетельства о смерти:

- a) синдром короткого кишечника (код по МКБ-10 K63.8);
- b) агенезия тонкого и части толстого кишечника (код по МКБ-10 Q43.8).

Оценка результатов исследований и обоснование выводов

Смерть новорождённой К. наступила в результате врождённого порока развития — агенезии тонкого (части тощей и подвздошной на всём её протяжении кишок) и части толстого (слепой, восходящей ободочной и правой половины поперечной ободочной кишок) кишечника с развитием низкой кишечной непроходимости, осложнившейся развитием синдрома короткого кишечника, хронической кишечной и белково-энергетической недостаточности, что подтверждается характерными данными секционной картины и дополнительных методов исследования, клиническими данными.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный случай является подтверждением возможности резорбции экстраперитонеально расположенного кишечника в конце I периода внутриутробной ротации при вероятной сосудистой и/или ишемической катастрофе.

ВКЛАД АВТОРОВ • AUTHORS' CONTRIBUTIONS

Сбор данных: Скобелев В. А., Щукина А. Ю.

Написание черновика рукописи: Щукина А. Ю., Разин М. П.

Научная редакция рукописи, рассмотрение и одобрение окончательного варианта рукописи: Мальцев А. Е., Разин М. П.

Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Data collection: Skobelev VA, Schukhina AYU.

Drafting of the manuscript: Schukhina AYU, Razin MP.

Critical revision of the manuscript for important intellectual content, review and approve the final manuscript: Maltsev AE., Razin MP.

Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis,

interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ • FUNDING

Исследование и публикация статьи осуществлены на личные средства авторского коллектива.

The study had no sponsorship.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ • CONFLICT OF INTEREST

Авторы заявляют об отсутствии конфликта.

The authors declare no apparent or potential conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА

1. Морозов Д.А., Филиппов Ю.В., Городков С.Ю., и др. Хирургия врожденной непроходимости тонкой кишки // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2011. № 2. С. 21–29.
2. Кучеров Ю.И., Кулаков В.И., Жиркова Ю.В., и др. Семейный случай атрезии толстой кишки // Детская хирургия. 2006. № 5. С. 50–51.
3. Разин М.П., Железнов Л.М. К вопросу о тератогенезе гастрошизиса // Детская хирургия. 2018. Т. 22, № 6. С. 321–322. doi: 10.18821/1560-9510-2018-22-6-321-322
4. Цап Н.А., Бесалиев Б.Н. Современный взгляд на гастрошизис: от антенатального периода до исхода лечения (обзор

- литературы) // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2011. № 2. С. 45–62.
5. Feldkamp M.L., Botto L.D., Byrne J.L., et al. Clinical presentation and survival in a population-based cohort of infants with gastroschisis in Utah, 1997–2011 // American Journal of Medical Genetics Part A. 2016. Vol. 170, N 2. P. 306.
6. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Ковальков К.А., и др. Врожденные дефекты брюшной стенки // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2016. № 5. С. 74–81.
7. Islam S. Gastroschisis. Fundamentals of Pediatric Surgery: Springer, Cham; 2017. P. 569–574.

REFERENCES

1. Morozov DA, Filippov YuV, Gorodkov SYU, et al. Surgery for congenital small bowel obstruction. *Russian journal of pediatric surgery, anesthesia and intensive care*. 2011;(2):21–29. (In Russ.)
2. Kuchеров YuI, Kulakov VI, Zhirkova YuV, et al. Family case of colon atresia. *Russian journal of Pediatric surgery*. 2006;(5): 50–51. (In Russ.)
3. Razin MP, Zheleznov LM. To the question of teratogenesis of gastroschisis. *Russian journal of Pediatric surgery*. 2018;22(6): 321–322. (In Russ.) doi: 10.18821/1560-9510-2018-22-6-321-322
4. Tsap NA, Besaliev BN. A modern view of gastroschisis: from the antenatal period to the outcome of treatment (literature

- review). литературы). *Russian journal of pediatric surgery, anesthesia and intensive care*. 2011;(2):45–62. (In Russ.)
5. Feldkamp ML, Botto LD, Byrne JL, et al. Clinical presentation and survival in a population-based cohort of infants with gastroschisis in Utah, 1997–2011. *Am J Med Gen Part A*. 2016; 170(2):306.
6. Kozlov YuA, Novozhilov VA, Koval'kov KA, et al. Congenital abdominal wall defects. *N.I. Pirogov Journal of Surgery*. 2016;(5):74–81. (In Russ.)
7. Islam S. *Gastroschisis*. Fundamentals of Pediatric Surgery: Springer, Cham; 2017. P. 569–574.

ОБ АВТОРАХ • AUTHORS

МАЛЬЦЕВ Алексей Евгеньевич, д.м.н., профессор, начальник КОГБСЭУЗ «Кировское областное бюро судебно-медицинской экспертизы» [Alexey E. Maltsev, Dr. Sci. (Med.), Prof.]; e-mail: al.maltsev@mail.ru, SPIN-code: 4371-2000, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7756-6959>

РАЗИН Максим Петрович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии [Maxim P. Razin, Dr. Sci. (Med.), Prof.]; e-mail: mprazin@yandex.ru, SPIN-code: 6868-2750, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3561-3256>

* **СКОБЕЛЕВ Валентин Александрович**, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии [Valentin A. Skobelev, PhD]; 610998, г. Киров, ул. К. Маркса, д. 112 [adress: 112, K. Marksa str., Kirov, 610027]; e-mail: kf12@kirovgma.ru, SPIN-code: 5489-7583, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9272-9055>

ЩУКИНА Анна Юрьевна, аспирант кафедры детской хирургии [Anna Yu. Schukhina]; e-mail: annacool23@mail.ru, SPIN-code: 6931-0274, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2009-9998>