

Волощук О. А.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОНАЛЬНОЙ КИШЕЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ ТИПА В У ДЕВОЧКИ 17 ЛЕТ

*Научные руководители: д-р мед. наук, проф. Ревнова М.О.,
канд. мед. наук, доц. Федотова Е.П.*

*Кафедра поликлинической педиатрии им. академика А.Ф. Тура,
кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины
Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет, г.
Санкт-Петербург*

Актуальность. Нейрональная кишечная дисплазия (НКД) характеризуется пороком развития нервных ганглиев подслизистого и мышечного сплетений. Частота изолированной формы НКД составляет от 0,3% до 40% среди пациентов с хроническими запорами.

Цель: Описание клинического случая редкой патологии энтеральной нервной системы.

Материалы и методы. Анализ истории болезни пациентки, наблюдавшейся в клинике СПбГПМУ в 2013-2016гг.

Результаты и их обсуждение. Девочка предъявляла жалобы на боли в различных отделах живота, изжогу, тошноту после приема пищи (принимает лишь жидкую пищу), запоры (стул только при применении глицерина, не чувствует акт дефекации; самостоятельный стул отсутствует), низкую массу тела. В анамнезе заболевания: запоры с рождения, стул только с помощью газоотводной трубки; в весе прибавляла. С 2 лет – периодические боли в животе, запоры до 3 дней. Неоднократно обследовалась в стационарах в России и Израиле. Осенью 2013г выполнена резекция поперечно-ободочной кишки, после оперативного лечения отмечалось кратковременное уменьшение абдоминального синдрома, появление чувствительности после дефекации, прибавки в весе. Гистологическое исследование: неравномерное распределение ганглиев, дисплазия межмышечных сплетений нейронов. По совокупности данных: синдром нейрональной кишечной дисплазии, осложненный хроническими атоническими запорами. С января 2015г - усиление болевого синдрома, отсутствие чувства дефекации. После введения в терапию мидокалма, эритромицина, октреотида - ухудшение состояния. Выполнена постановка порт-системы для проведения парентерального питания. В дальнейшем показано рассмотрение вопроса о хирургическом лечении – наложение илеостомы, дуоденостомы.

Выводы. Клинико-морфологическое обследование подтвердило наличие у девочки редкой патологии энтеральной нервной системы, предпринятые меры по лечению пациентки оказались не эффективны.