

ВРОЖДЁННЫЙ НЕКРОЗ ПРАВОЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Тюрина Наталья Сергеевна^{1✉}, Ивлева Анастасия Петровна^{1,2}

¹ Перинатальный центр, Тюмень, Россия

² Тюменский государственный медицинский университет, Тюмень, Россия

✉ vrach30.natalya@mail.ru

Аннотация. Представлено описание клинического случая новорождённого с врождённым некрозом правой нижней конечности. При рождении у ребёнка было обнаружено укорочение и некроз правой голени, некроз правого бедра. Была проведена консультация детским хирургом, и под обезболиванием ребёнок переведён в хирургический стационар, где было выполнено некрэктомия, ампутация правой нижней конечности на уровне линии демаркации. Послеоперационный период протекал благоприятно. Заболевания, которые могут привести к подобной патологии: синдром амниотических перетяжек (синдром Симонарта), внутриутробный тромбоз, новая коронавирусная инфекция.

Ключевые слова: новорождённые, хирургия новорождённых, врождённый некроз, синдром амниотических перетяжек, внутриутробный тромбоз.

Для цитирования: Тюрина Н. С., Ивлева А. П. Врождённый некроз правой нижней конечности. Клинический случай // Национальный вестник медицинских ассоциаций. 2025. Т. 2, № 1. С. 87-89.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром амниотических перетяжек (синдром Симонарта) – это состояние, при котором фиброзные полосы ткани матки при беременности обволакивают растущий плод. Эти полосы могут сжимать развивающиеся пальцы рук или ног ребёнка [1, 2]. В редких случаях они могут обернуться вокруг головы, живота или пуповины [3]. Как правило, чем раньше эти полосы начинают расти, тем больше сжимается часть тела, что связано с более серьёзными осложнениями. К этим осложнениям относятся: патологии брюшной стенки, расщелина губы и/или нёба (незаращение губы и/или нёба), косолапость рук или косолапость ног (выворот кистей или стоп внутрь), сужение пуповины (когда кровоснабжение пуповины прерывается, что может привести к летальному исходу), сужение или потеря частей тела (пальцев на кистях и ступнях или целиком рук или ног), энцефалоцеле (дефект нервной трубки, при котором часть мозга выступает через отверстие в черепной коробке), деформации лица или черепа, торакошизис (сужение грудной стенки) [4].

Внутриутробный тромбоз: патогенез внутриутробного тромбоза с развитием гангрены можно разделить на 2 варианта: 1) тромбоз, возникший при внутриутробной компрессии; 2) тромбоз от тромбоземболических явлений. Компрессия (сжатие) обычно вызвано: аномалиями плода, его неправильным предлежанием с выпадением конечностей, маловодием, наличием амниотических перетяжек, обвитием пуповины. Тромбоземболия может развиться в плаценте, проходя через овальное отверстие, эмболы могут проникать в артериальную систему, вызывая некроз, в основном конечностей [9].

В крупном исследовании было описано наличие повреждений плаценты, вызванных инфекцией SARS-

CoV-2, с признаками нарушения перфузии сосудов плода и /или матери и воспаления, хотя у всех младенцев инфицированных матерей были отрицательные результаты ПЦР и отсутствовали симптомы заболевания. В некоторых исследованиях тяжесть состояния детей, рождённых у матерей, перенесших новую коронавирусную инфекцию во время беременности, связывают с развитием фетоплацентарной недостаточности и снижением барьерной функции плаценты, учитывая наличие в ней воспалительных изменений, васкулопатии и тромботических нарушений на фоне гиперкоагуляции [10].

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Ребёнок от женщины 29 лет, 1-й из двойни. Наблюдалась с 7 недель. Беременность – 3, роды – 3 (2020 и 2021 г. – срочные роды). Беременность протекала на фоне: монохориальная двойня, избыточная масса тела, вагинит, 18,2 нед. – угроза выкидыша, 21,1 нед. – эпилепсия с неизвестным началом, недифференцируемыми приступами (последний приступ 14.12.2024 г.), 27 нед. – артериальная гипертензия, протеинурия, 28 нед. – анемия лёгкой степени, гестационный сахарный диабет, 31 нед. – отёки, 35,2 нед. – коронавирусная инфекция (выздоровление).

Данные УЗИ: I – беременность 13,1 недель, двойня диамиотическая, монохориальная, недиссоциированная. II – беременность 21,1 недель, двойня диамиотическая, монохориальная, недиссоциированная. III – монохориальная диамиотическая с роком 30,1 недель. ВПР ОДА 1 плода: правосторонняя косолапость. Укорочение костей голени правой ноги. Многоводие. Варикозное расширение интраабдоминального отдела пупочной вены. Тазовое предлежание 1 плода. 2 плод б/о.

Женщина родоразрешена путём операции кесарева сечения. Извлечён ребёнок женского пола, весом 2490 г,

CONGENITAL NECROSIS OF THE RIGHT LOWER EXTREMITY. CASE REPORT

Tyrina Natalia S.¹, Ivleva Anastasia P.^{1,2}¹ Perinatal Center, Tyumen, Russia² Tyumen State Medical University, Tyumen, Russia

✉ vrach30.natalya@mail.ru

Abstract. This report describes a clinical case of a newborn with congenital necrosis of the right lower extremity. At birth, the child was found to have shortening and necrosis of the right shin, necrosis of the right thigh. A consultation with a pediatric surgeon was conducted, and under anesthesia, the child was transferred to the surgical ward, where a necrectomy and amputation of the right lower extremity at the level of the demarcation line were performed. The postoperative period was uneventful. Diseases that can lead to this pathology: amniotic band syndrome (Simonart's syndrome), intrauterine thrombosis, novel coronavirus infection.

Keywords: newborns, neonatal surgery, congenital necrosis, amniotic band syndrome, intrauterine thrombosis

ростом 47 см, окружность головы 31 см, окружность грудной клетки 32 см, оценка по шкале Апгар 7-8 баллов. Физическое развитие: соответствует гестационному возрасту.

При осмотре в операционной у ребёнка отмечается укорочение и некроз правой голени и стопы, мацерация кожного покрова, на ощупь конечность холодная. Из операционной ребёнок переведён в отделение реанимации, состояние при поступлении тяжёлое за счёт дыхательных нарушений, требующих проведения респираторной терапии НСПАР, врождённый порок развития: укорочение и некроз правой голени, некроз правого бедра. Установлен центральный венозный доступ (глубокая венозная линия), начата инфузионная терапия с целью частичного парентерального питания, проведена профилактика геморрагической болезни новорождённых, начато энтеральное питание через зонд, антибактериальная терапия: ампициллин – сульбактам + амикацин. Учитывая беспокойство ребёнка, по шкале боли N-Pass 8 баллов, с целью обезболивания назначена инфузия трамадола с титрованием дозы по эффекту.

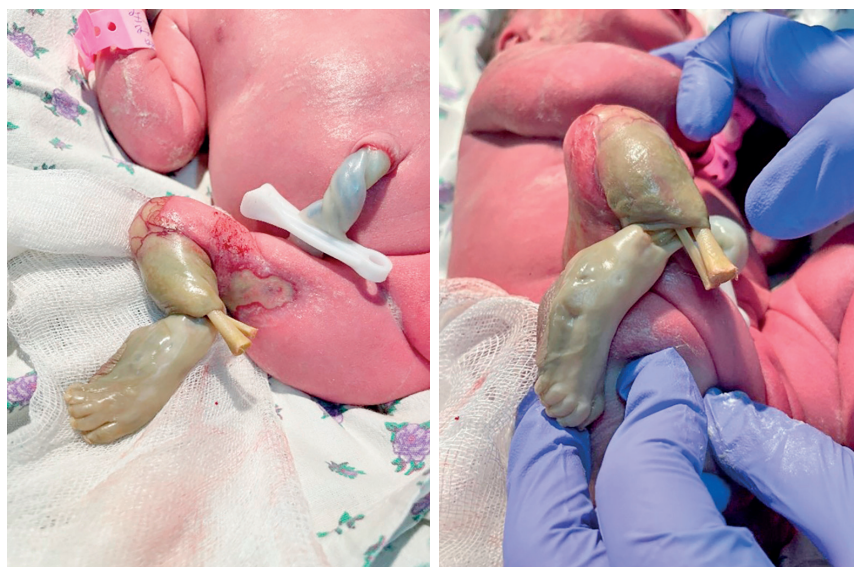
На фоне проводимой терапии состояние тяжёлое, стабильное, сохраняются дыхательные нарушения, требующие продолжения респираторной поддержки НСПАР.

Энтеральное питание усваивает на фоне постепенного увеличения объёма. Глюкоза крови – нормогликемия. Согласован перевод ребёнка в детский хирургический стационар.

При поступлении в хирургический стационар продолжены инфузионная терапия, парентеральное питание, антибактериальная терапия (ампициллин/сульбактам, амикацин).

Под общей анестезией, после трёхкратной обработки правой нижней конечности произведён циркулярный разрез кожи на уровне верхней 3 правого бедра на уровне линии демаркации некроза правой нижней конечности. При разрезе: мышцы правого бедра ниже линии демаркации тёмно-серые, «варёные», признаков кровоснабжения нет. Произведена некрэктомия мягких тканей до бедренной кости по линии демаркации, бедренная артерия выделена, перевязана на протяжении, пересечена. В ранний послеоперационный период отмечались эпизоды затажного апноэ, в связи с чем проводилась респираторная поддержка ИВЛ. Начато энтеральное питание с постепенным расширением по толерантности. На следующие сутки спонтанное дыхание восстановилось, выполнена экстубация трахеи, самостоятельное дыхание

эффективное, эпизодов апноэ больше не отмечалось, в дополнительной дотации кислорода ребёнок не нуждался. Регулярно травматологами-ортопедами проводилась обработка послеоперационной раны. Для дальнейшего наблюдения и лечения ребёнок был переведён в отделение патологии новорождённых. В динамике, на фоне проводимой терапии, состояние стабильное. Постепенно удалось расширить объём энтеральной нагрузки, объём инфузионной терапии с учётом энтерального питания был уменьшен. На фоне уменьшения признаков воспалительной реакции, снижения лейкоцитоза и СРБ была отменена антибактериальная терапия.



Рисунки 1, 2 – При поступлении в отделение реанимации до оперативного вмешательства

Признаков сердечно-сосудистой недостаточности, патологической неврологической симптоматики не отмечалось. Стул, мочеиспускание не нарушены. Весовая кривая пологая, в виду объёма и тяжести перенесённого оперативного лечения, но энтеральное питание ребёнок стал усваивать в полном объёме. Сосательный рефлекс активный. Показатели витальных функций в норме. Гемодинамика стабильная. На 20-е сутки жизни выписан в удовлетворительном состоянии для дальнейшего наблюдения участкового педиатра.



Рисунок 3 – Послеоперационный период

ОБСУЖДЕНИЕ

Полученные данные указывают на то, что вероятность развития данной патологии от синдрома амниотических перетяжек (синдром Симонарта) маловероятна, так как достоверных ультразвуковых данных за эту патологию не обнаружено. Также после осмотра последа не были обнаружены амниотические нити или обрывки амниона.

На ранних стадиях беременности амниотические тяжи обнаружить сложно, так как они очень тонкие. Чаще эта патология устанавливается по набухшим, увеличенным из-за вдавлений конечностям в сочетании с наличием маловодия или уменьшением подвижности плода.

Учитывая результаты III скрининга, где отмечалось варикозное расширение интраабдоминального отдела пупочной вены, не исключается развитие тромбоза. Тромбоз сосудов пуповины может быть первичным или вторичным ввиду местного сопротивления кровотоку в пуповине (при образовании петель, узлов, перекруте, сдавлении и гематоме). Развитие тромбоза может быть инициировано сахарным диабетом матери, преэклампсией, коронавирусной инфекцией и некоторыми другими заболеваниями.

В данном клиническом случае, с учётом анамнеза, данных УЗИ, отсутствием признаков синдрома амниотических перетяжек, можно предположить, что некроз нижней конечности у ребёнка обусловлен внутриутробным тромбозом на фоне инфекции COVID-19 у матери.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Внутриутробный тромбоз – это всегда многофакторное состояние, которое встречается крайне редко и сопровождается сложностью ранней пренатальной диагностики и лечения, что позволило бы избежать пороки развития плода. Наиболее частыми причинами развития являются

преэклампсия у женщины, сахарный диабет, внутриутробные инфекции. В описанном клиническом случае одним из факторов риска развития тромбоза сосудов пуповины явилась патология эндотелия, характерная для COVID-19. На основании изложенных данных можно сделать вывод, что развитие пренатальной диагностики имеет большое значение в раннем выявлении пороков развития и их своевременном лечении.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ / REFERENCE

1. Новый способ хирургического лечения синдрома амниотических перетяжек / У. А. Курбанов [и др.] // [Электронный ресурс] Вестник Авиценна, 2013 год, Том 15. <https://vestnik-avicenna.tj/upload/global/pdf/2013/2013-4/1> (дата обращения 22.01.2025 г).
2. Cho Y., Qubain L., Esparza M. et al. Fractures in the Setting of Constriction Band Syndrome: A Case Series of Three Patients with Extremity Fractures at the Site of a Constriction Band. *Children (Basel)*. 2022 Jun 12;9 (6):876.
3. Peiró L., Carreras E., Soldado F. et al. Fetoscopic release of umbilical cord amniotic band in a human fetus *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 Feb; 33(2):2324. doi: 10.1002/uog.6289.
4. Случай амниотических перетяжек у новорождённого ребёнка (синдром Симонарта)/А.А. Лебеденко [и др.] // Медицинский вестник Юга России. 2019. Т. 10, № 2. С. 66-70. [Case of amniotic constrictions in a newborn baby (Simonart syndrome)/A.A. Lebedenko [and others] // *Medical Bulletin of the South of Russia*. 2019. Vol. 10, No. 2. pp. 66-70. (In Russ)]. DOI: 10.21886/2219-8075-2019-10-2-66-70.
5. Javadian P., Shamshirsaz A. A., Haeri S. et al. Perinatal outcome after fetoscopic release of amniotic bands: a single-center experience and review of the literature // [Электронный ресурс] *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013 Oct;42(4):449-55. DOI: 10.1002/uog.12510.
6. Angelis S., Vynichakis G., Trellopoulos A. et al. Strangling Congenital Constriction Ring Band of the Forearm with Fracture: A Rare Case Report // [Электронный ресурс] *Cureus* 2019 Mar 6;11(3): e4189. doi: 10.7759/cureus.4189.
7. Phan T.H., Thi Nguyen P. T., Nguyen P. N. et al. Amniotic band syndrome leading to severe malformations of the newborn: a case report at Tu Du Hospital, Vietnam, and literature review. *Ann Med Surg (Lond)* 2023 Mar 24;85(3):592-597. DOI: 10.1097/MS9.000000000000263.
8. Абентаева Б.А., Чарипова Б. Т., Аубакирова Б. С. Клинический случай неонатального тромбоза у недоношенного ребёнка // *Journal of Clinical Medicine of Kazakhstan*. 2021. С. 84-88. [Abentayeva B. A., Charipova B. T., Aubakirova B. S. A clinical case of neonatal thrombosis in a premature baby // *Journal of Clinical Medicine of Kazakhstan*. 2021. pp. 84-88. (In Russ)]. DOI: 10.23950/1812-2892-JCMK-00481.
9. Новая коронавирусная инфекция у беременных: риски для матери и новорождённого / Якубина А.А. [и др.] // *Российский вестник акушера-гинеколога*. 2023. № 2. С. 34-40. [New coronavirus infection in pregnant women: risks for mother and newborn / Yakubina A.A. [et al.] // *Russian Bulletin of the obstetrician-gynecologist*. 2023. No. 2. Pp. 34-40. (In Russ)].

Сведения об авторах и дополнительная информация

Тюрина Наталья Сергеевна – заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии новорождённых № 1 ГБУЗ ТО «Перинатальный центр» (г. Тюмень), vrach30.natalya@mail.ru.

Ивлева Анастасия Петровна – врач-стажёр отделения реанимации и интенсивной терапии новорождённых № 1 ГБУЗ ТО «Перинатальный центр» (г. Тюмень), врач-ординатор Института материнства и детства ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.