

**М. К. Соболева¹, М. Ю. Денисов², А. В. Малахов³
Е. В. Аверкина³, Т. П. Симантовская³**

¹ Новосибирский государственный медицинский университет
Красный пр., 52, Новосибирск, 630091, Россия

² Новосибирский государственный университет
ул. Пирогова, 2, Новосибирск, 630090, Россия

³ Детская городская клиническая больница № 1
ул. Вертовская, 3, Новосибирск, 630048, Россия

E-mail: mi.den@mail.ru

ЦИКЛИЧЕСКАЯ РВОТА У ДЕСЯТИЛЕТНЕГО МАЛЬЧИКА КАК ПРОЯВЛЕНИЕ СИНДРОМА ЛЕДДА

Представлен случай синдрома Ледда у ребенка 10 лет. Пациент длительное время страдал приступами повторяющейся рвоты, сопровождавшейся слабостью, вялостью, болями в животе. При проведении рентгенологического обследования верхнего отдела пищеварительного тракта установлена врожденная патология – незавершенный поворот кишечника, синдром Ледда. Данный клинический случай характеризуется трудностью в диагностике и демонстрирует необходимость тщательного обследования пациентов с синдромом рвоты.

Ключевые слова: дети, синдром Ледда, незавершенный поворот кишечника, хронические нарушения дуоденальной проходимости.

Сочетание двух врожденных патологических состояний – сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами брюшины и врожденного заворота тонкой и правой половины толстой кишок вследствие незавершенного поворота кишечника детально описан В. Леддом (W. E. Ladd) в 1932 г. [1], а патология получила название «синдром Ледда» (СЛ). Незавершенный поворот кишечника является прерогативой в основном детской хирургии.

СЛ возникает у плода в первом триместре беременности: на 10–12-й неделе внутриутробного развития (второй период поворота) происходит возвращение петель кишечника из грыжевого мешка с поворотом их против часовой стрелки на 180°. Общая брыжейка тонкой и толстой кишок фиксирована к задней брюшной стенке лишь в месте выхода верхней брыжеечной артерии, сохранение такого положения носит название незавершенного или неполного

поворота кишечника. СЛ характеризуется тем, что слепая кишка, не достигнув своего обычного местоположения, располагается в эпигастральной области или в правом верхнем квадранте живота [2; 3]. Незавершенный поворот часто сопровождается образованием тяжей, спаек между слепой кишкой и задней брюшной стенкой, которые могут сдавливать двенадцатиперстную кишку, изменять ее ход. Узкий корень брыжейки создает условия для возникновения заворота средней кишки с развитием гангрены кишечника. В норме во время третьего периода поворота, который наступает на 3–4-м месяце внутриутробной жизни, слепая кишка постепенно занимает свое место, происходит фиксация кишечника и образование корня брыжейки тонкой и толстой кишок. При нарушении этих процессов формируется подвижная слепая кишка (*caecum mobile*), имеющая длинную собственную брыжейку.

Наиболее часто, в 35–40 % случаев, диагноз устанавливается на 1-й неделе жизни ребенка, в 50–60 % случаев – на 1-м месяце жизни, у 75 % лиц СЛ диагностируется в возрасте до года. Самые маленькие пациенты имеют наивысшие показатели заболеваемости и смертности: у новорожденных смертность колеблется от 2 до 24 %, в том случае, если развиваются некротические изменения в кишечнике, летальность возрастает почти до неизбежной и наиболее высокие ее значения (61 %) имеют дети с сочетанными пороками сердечно-сосудистой системы, оперированные по поводу незавершенного поворота кишечника [3].

Мнение о том, что СЛ примерно в два раза чаще встречается у мальчиков, является общепринятым, но эта закономерность правомочна для новорожденных; у пациентов старше года соотношение патологии по полу практически равное. По данным американской статистики, распространенность СЛ составляет один случай на 500 живых новорожденных в США; отечественные авторы приводят аналогичные показатели [4; 5]. Известно, что большинство новорожденных с гастрошизисом, омфалоцеле, врожденной диафрагмальной грыжей имеют еще и незавершенный поворот кишечника. Примерно у 50 % пациентов с дуоденальной и 33 % с еюноилеальной атрезиями также диагностируется СЛ. Кроме того, незавершенный поворот кишечника встречается в ассоциации с болезнью Гиршпрунга и при таких аномалиях, как *intussusceptions*, *persistent cloaca* и патологии аноректальной области.

При выраженном, остром СЛ (обычно у новорожденных) состояние ребенка после рождения резко ухудшается, возникает задержка отхождения мекония, рвота с патологическими примесями. Так как странгуляция крайне болезненна, очень характерно выраженное беспокойство ребенка и даже состояние коллапса. При подостром течении у пациента отмечаются приступы остро возникающей кишечной непроходимости с рвотой, болями в животе, которые самостоятельно разрешаются.

Хроническое течение СЛ наиболее своеобразно. Такие больные особенно сложны в диагностике и консультируются длительное время разными врачами до того момента, пока не будет поставлен правильный диагноз. Первые симптомы возникают обычно в возрасте 2–5 лет. Отмечаются периодиче-

ские эпизоды рвоты, которые могут рецидивировать длительное время, даже десятилетия. Рвота возникает приступами в ночные и утренние часы. Такой приступ сопровождается головной болью, болью в животе, частым жидким стулом, субфебрильной температурой, тахикардией и артериальной гипертензией. Приступ продолжается от нескольких часов до нескольких дней, далее самопроизвольно прекращается. Через несколько недель или месяцев ситуация повторяется [6; 7]. Относительно недавно отечественные авторы детально описали два случая выявления СЛ у детей 6 и 8 лет [8].

Диагностика врожденных нарушений дуоденальной проходимости достаточно сложна и обычно основывается на данных функциональной рентгенографии и / или рентгеноскопии [9; 10], которые выявляют нарушения пассажа бариевой взвеси и дуоденальную гипертензию. Разработаны также способы выявления повышенного внутридуоденального давления, косвенно указывающие на хронические нарушения дуоденальной проходимости, характерной для компрессии ДПК [11]. Определенные перспективы представляет ультразвуковая диагностика СЛ [12].

В настоящей публикации мы приводим случай СЛ у мальчика 10 лет, поступившего в педиатрическую клинику с синдромом рвоты, повторяющейся в течение длительного времени.

Родители больного А., 10 лет, обратились на консультацию с жалобами на повторяющиеся эпизоды рвоты, приносящей облегчение, сопровождающиеся субфебрилитетом, вялостью, слабостью и запахом ацетона изо рта. В возрасте 4 лет ребенку установлен диагноз синдрома циклической ацетонемической рвоты. По этому поводу многократно госпитализировался в реанимационное отделение городской инфекционной больницы и соматическое отделение стационара по месту жительства, где обычно назначалась инфузионная, спазмолитическая, противорвотная терапия, которая приносила облегчение, у пациента отмечалось отчетливое улучшение. Со слов родителей стало известно, что часто при осмотре дежурным врачом обращал на себя внимание увеличенный в размерах живот, вздутый в эпигастрии, безболезненный при пальпации.

Мальчик как бы «предчувствует наступление рвоты»: на приеме он указывал, что она (рвота) начнется через несколько дней. Осознавая начало приступа рвоты, мальчик всегда имел при себе полиэтиленовое ведро, он даже посещал с ним школу. В представленных анализах при многократном определении уровня сахара в момент приступа ни разу не выявлялось гипогликемии, сознание пациент никогда не терял, типичной картины ацетонемической рвоты и следующей за ней комы не было. Родители и сам пациент в момент кризиса чувствовали изо рта отчетливый запах ацетона, качественная реакция на ацетон в моче всегда была резко положительной (+++). На консультации больной произвел впечатление пациента с врожденной хирургической патологией: была предположена ахалазия кардии, редкие виды нарушений дуоденальной проходимости. По настоянию врача мальчик госпитализирован в стационар для детального анализа ситуации.

В приемном покое у пациента отмечалась многократная рвота большим количеством съеденной ранее пищи с примесью желчи. Приступу рвоты предшествовали неинтенсивные боли в животе. И на этот раз рвота принесла облегчение и сопровождалась субфебрилитетом, вялостью, слабостью.

Из анамнеза заболевания известно, что эпизоды рвоты отмечались уже в первом полугодии жизни. Во время самого сильного приступа рвоты в возрасте одного года пациент госпитализирован в больницу, где установлен диагноз острого респираторного заболевания, нервно-артритический диатез, ацетонемическая рвота. В связи с тяжестью болезни ребенок консультирован детским хирургом: заподозрена врожденная патология желудочно-кишечного тракта, предложено обследование после выздоровления от ОРЗ, но родители досрочно забрали ребенка из стационара. Об этих обстоятельствах нам стало известно лишь во время настоящей госпитализации, родители упорно не хотели вспомнить этот эпизод.

В последующие годы пациент длительное время наблюдался у невролога по поводу синдрома внутричерепной гипертензии. В последующем, по данным МРТ, установлена внутренняя гидроцефалия, что на некоторое время успокоило родителей, объяснение приступам рвоты якобы было найдено.

Получал мочегонные препараты, парацетам, пантогам, симптоматическую терапию, но 1 раз в 2–3 месяца отмечались эпизоды рвоты с неинтенсивными болями в животе, рвота приносила облегчение. В первые годы жизни мальчик наблюдался у гастроэнтеролога, выявлялся лямблиоз, увеличение размеров печени за счет холестаза, проводилось соответствующее лечение, которое, однако, не принесло облегчения. Затем больной длительно получал терапию у гомеопата, мануального терапевта, с незначительным улучшением. Консультирован эндокринологом, оценивался гормональный профиль (в том числе определялся уровень кортизола): специфической патологии не выявлено.

С 8 лет рвота стала носить более частый, до 2–3 раз в месяц, характер, боли в животе стали более интенсивными, рвотные массы, помимо желудочного содержимого, имели примесь густой зеленой желчи. Рвота провоцировалась как погрешностями в питании, так и стрессовыми факторами. Документация ребенка занимала несколько папок, он 11 раз был госпитализирован в педиатрический стационар по месту жительства с диагнозом синдрома ацетонемической рвоты. В течение последнего года приступы стали сопровождаться повышением уровня мочевины до 14 ммоль/л (норма – до 8 ммоль/л), мочевой кислоты – до 639,0 мкмоль/л (норма – до 320 мкмоль/л), креатинина – до 0,11 ммоль/л (верхняя граница нормы – 0,14 ммоль/л). Уровень гемоглобина, глюкозы, белка оставался в пределах нормы. Неоднократно проводилось ультразвуковое исследование органов брюшной полости, отмечались признаки диффузных изменений печени и поджелудочной железы. При ФГДС (осуществлялась дважды) установлены умеренно выраженные признаки гастродуоденита, дуоденогастральный рефлюкс, явления бульбостаза. Биопсия на НР отрицательная.

Из анамнеза жизни: родился доношенным, от относительно здоровых родителей, роды путем кесарева сечения ввиду слабости родовой деятельности. Масса тела при рождении 3 300 г, длина – 51 см, оценка по шкале Апгар – 8/9 баллов. К груди приложен на вторые сутки, прикормы вводились по возрасту, грудное молоко получал до 1,5 лет. Привит согласно Национальному календарю прививок. Респираторными ин-

фекциями болел не чаще 3 раз в год. В гимназии учился хорошо, оценки по гуманитарным дисциплинам высокие, мальчик интеллектуален, собран. В последнее время стал посещать секцию фехтования, но отмечал слабость и плохую переносимость физических нагрузок. Эмоционально значительно страдает из-за приступов рвоты, желает госпитализации и скорейшего разрешения ситуации.

При поступлении: состояние средней степени, вял, гиподинамичен, речь замедленная, жалуется на головную боль. Телосложение астеническое. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы тела (рост 134 см, масса 26 кг – 50 и 10 перцентили соответственно). Явления дисплазии соединительной ткани: сутулая осанка, крыловидные лопатки, гипермобильность суставов, плоско-вальгусные стопы. Кожа бледная, обычной влажности, сыпи нет. Видимые слизистые чистые, влажные. Язык влажный, «географический». Периферические лимфоузлы не увеличены. Сердечные тоны звучные, ритм правильный. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Живот правильной формы, участвует в акте дыхания, видимой перистальтики нет, при пальпации безболезненный. Уровень печени определяется на 2,5 см ниже края правой реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание без особенностей. На третьи сутки пребывания в стационаре отмечалось увеличение объема живота, преимущественно в верхней половине, снижение аппетита, тошнота, что явилось предвестниками очередного приступа рвоты.

С учетом жалоб, анамнеза заболевания, результатов предыдущих обследований в первую очередь принято решение исключить врожденную патологию желудочно-кишечного тракта: ахалазию кардии, грыжу пищеводного отверстия диафрагмы, аномалию развития двенадцатиперстной кишки (подковообразная кишка, аорто-мезентериальная компрессия), незавершенный поворот кишечника.

Данные проведенного обследования: ОАК и ОАМ – без патологических отклонений; в биохимическом анализе крови: общий белок – 80 г/л, сахар – 4,7 ммоль/л, мочевины – 10,0 ммоль/л, мочевая кислота – 420 мкмоль/л,

кальций – 2,8 ммоль/л, креатинин – 0,073 ммоль/л, фибриноген – 3,8 г/л, СКФ – 89 мл/мин.

При рентгеноскопии пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки (ДПК) с пассажем бария выявлено следующее: акт глотания не нарушен, пищевод свободно проходим, перистальтика пищевода вялая. Желудок вытянутой формы, с перегибом вокруг поперечной оси кзади на уровне кардиального отдела, размеры увеличены, контуры ровные. Перистальтика вялая, в луковицу ДПК бариевая взвесь поступает медленно, состояние напоминает сужение пилорического канала (рис. 1). В положении Тренделенбурга ретроградного заброса в пищевод, признаков диафрагмальной грыжи не установлено. Луковица ДПК незначительно расширена, но перистальтика практически отсутствует, длительная задержка контрастного вещества, отмечается бульбогастральный рефлюкс. Контур ДПК ровные, четкие. Эвакуация из луковицы кишки очень малыми порциями, возможно, из-за сужения в ее верхне-горизонтальной части (рис. 2). Нисходящая часть ДПК визуализируется в виде трубки диаметром менее 1 см, рельеф слизистой отсутствует. Нижнегоризонтальная часть не расширена, но перистальтика очень слабая, задержка контрастного вещества около границы с нисходящим отделом. Движение контрастного вещества до угла Трейтца малыми порциями, оценить диаметр кишки невозможно. На снимках через 2, 4 и 6 ч после приема бариевой взвеси желудок опорожняется замедленно, два газовых пузыря с уровнями жидкости в луковице двенадцатиперстной кишки и ниже-горизонтальной части (рис. 3). Тонкая кишка в малом тазу и правой подвздошной области. Через 4 и 6 ч установлено контрастирование слепой кишки, расположенной в малом тазу слева. Через 23 ч сохраняются два газовых пузыря в двенадцатиперстной кишке, вся бариевая взвесь продвигается по ходу толстой кишки, расположенной в левой половине брюшной полости. Возможно, контрастированы не все отделы ободочной кишки. Рентгенологическое заключение: частичная дуоденальная непроходимость. Незавершенный поворот кишечника, синдром Ледда. Перегиб желудка 1-й степени.

Ирригография: толстая кишка расположена в левой половине брюшной полости.

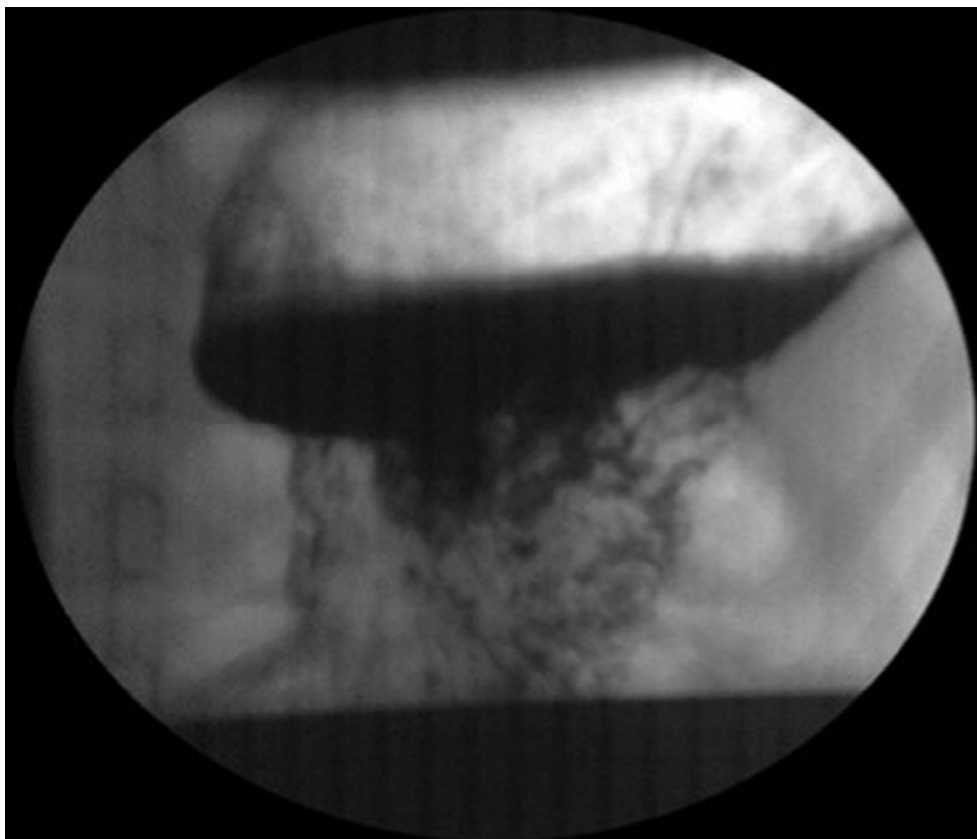


Рис. 1. Гастродуоденограмма больного А., 10 лет. Отмечается перегиб желудка в верхней трети с отклонением его дна кзади. Расширение желудка и задержка контрастного вещества

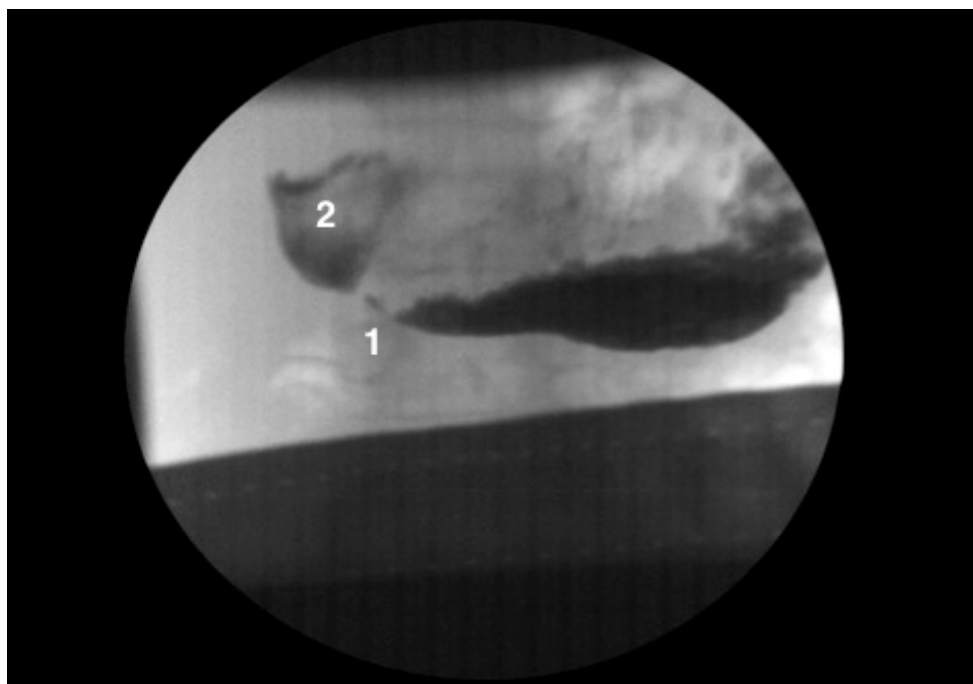


Рис. 2. Гастродуоденограмма больного А., 10 лет, после контрастирования бариевой взвесью верхнего отдела пищеварительного тракта: 1 – дефект наполнения пилорической зоны; 2 – расширенная луковица ДПК

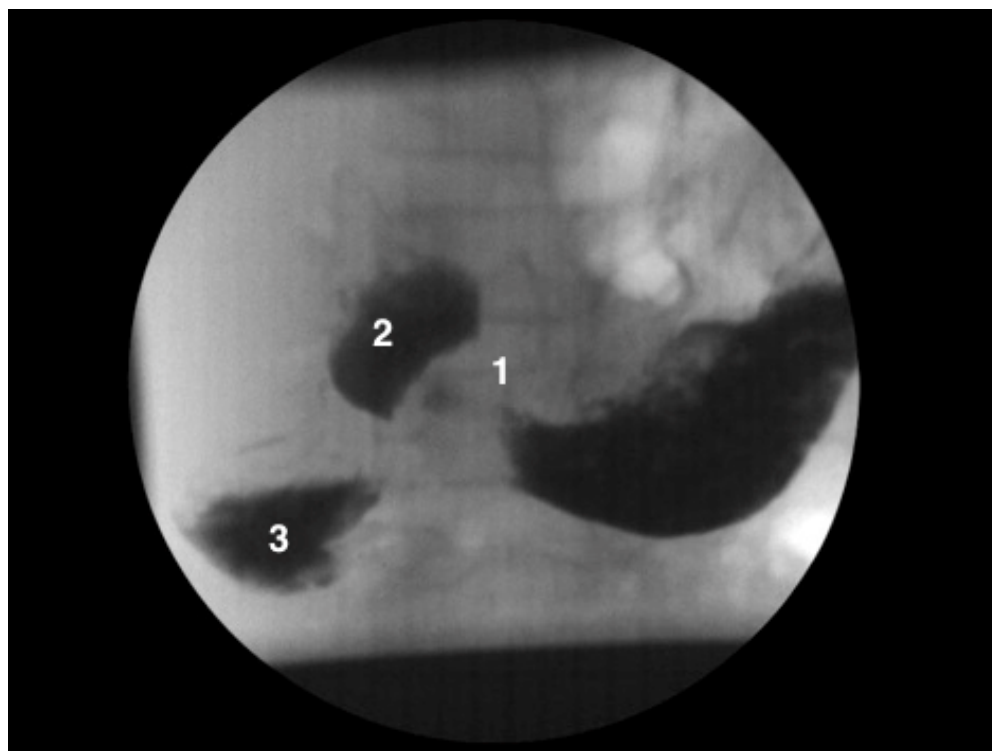


Рис. 3. Дуоденограмма больного А., 10 лет: 1 – дефект наполнения пилорической зоны; 2 – расширенная луковица ДПК; 3 – ниже-горизонтальная часть ДПК. Отмечается прохождение бариевой взвеси по нисходящему отделу малыми порциями

После дефекации опорожнение удовлетворительное. Рентгенологическое заключение: незавершенный поворот кишечника, мега-ректум, мегасигма.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: признаки реактивных изменений печени, поджелудочной железы. Фиброгастродуоденоскопия: признаки поверхностного гастродуоденита, дуоденогастрального рефлюкса.

Таким образом, на основании проведенного рентгенологического исследования органов пищеварительного тракта подтверждена врожденная аномалия развития – синдром Ледда. Больной переведен в детское хирургическое отделение стационара, где успешно прооперирован. Интраоперационно СЛ подтвержден. Послеоперационный период протекал удовлетворительно, мальчик выписан на 3-й неделе после поступления в удовлетворительном состоянии.

Динамическое наблюдение показало, что в течение последующих 3 месяцев наблюдения приступов рвоты не отмечалось, психологическое состояние больного значи-

тельно улучшилось, мальчик чувствует себя прекрасно.

Таким образом, после длительного, более 10 лет, наблюдения ребенка по поводу рецидивирующей рвоты выявлен СЛ. Несмотря на то, что хронические нарушения дуоденальной проходимости при СЛ традиционно представляют сложности, представленный случай позволил обратить внимание на несколько обстоятельств. Во-первых, данный случай выявил слабую осведомленность педиатров разных звеньев медицинского наблюдения о возможности проявлений врожденной патологии желудочно-кишечного тракта. Во-вторых, отсутствие участия детского хирурга в судьбе больного даже во время экстренных госпитализаций, необоснованные ожидания от традиционных методов обследования гастроэнтерологического больного – пальпации, УЗИ брюшной полости, ФГДС, которые в данном случае не дали никакой важной информации. Следует учесть, что особенности семьи больного (низкая приверженность традиционной медицине, нежелание обследовать мальчика) были дополнительными, если не

решающими, обстоятельствами, которые привели к поздней диагностике незавершенного поворота кишечника. Описанный случай должен послужить поводом для более вдумчивого наблюдения за пациентами с синдромом повторяющейся рвоты, учитывая достаточно высокую распространенность врожденных аномалий верхнего отдела пищеварительного тракта в детской популяции.

Список литературы

1. Ladd W. E. Surgical Diseases of the Alimentary Tract in Infants // N. Engl. J. Med. 1936. Vol. 215. P. 705–708.
2. El-Gohary Y., Alagtal M., Gillick J. Long-Term Complications Following Operative Intervention for Intestinal Malrotation: A 10-year Review // *Pediatr. Surg. Int.* 2010. Vol. 26, № 2. P. 203–206.
3. Kouwenberg M., Severijnen R. S., Kapusta L. Congenital Cardiovascular Defects in Children with Intestinal Malrotation // *Pediatr. Surg. Int.* 2008. Vol. 24, № 3. P. 257–263.
4. Циммерман Я. С. Хроническая дуоденальная непроходимость // *Очерки клинической гастроэнтерологии.* Пермь, 1992. С. 287–316.
5. Витебский Я. Д. Хронические нарушения дуоденальной проходимости // *Основы клапанной гастроэнтерологии.* Челябинск, 1991. С. 71–82.
6. Lin C. J., Tiu C. M., Chou Y. H., Chen J. D., Liang W. Y., Chang C. Y. Presentation of Rup-

tured Appendicitis in an Adult with Incomplete Intestinal Malrotation // *Emerg. Radiol.* 2004. Vol. 10, № 4. P. 210–212.

7. Pickhardt P. J., Bhalla S. Intestinal Malrotation in Adolescents and Adults: Spectrum of Clinical and Imaging Features // *Am. J. Radiol.* 2002. Vol. 179. P. 1429–1435.

8. Мухина Ю. Г., Смирнов А. Н., Дубровская М. И., Фатеев Ю. Г., Залихин Д. В., Калинин В. А. Трудности диагностики хронического течения синдрома Ледда у детей старшего возраста // *Трудный пациент.* 2006. Т. 4, № 2. С. 5–9.

9. Иванов В. В., Пятерикова Н. А. Диагностика хронической дуоденальной непроходимости у детей. Тюмень, 1986.

10. Ипатов Ю. П. Клиническое значение рентгено-ультразвуковых методов диагностики заболеваний органов гастродуоденальной и панкреатобилиарной зоны у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 1991.

11. Денисов М. Ю. Диагностика хронических нарушений дуоденальной проходимости у детей. Курган, 1993.

12. Кучеров Ю. И., Фатеев Ю. Б., Голоденко Н. В., Романова Л. А., Левитская М. В., Мокрушина О. Г., Гассан Т. А., Шумихин В. С. Ультразвуковая диагностика синдрома Ледда у детей // *Детская хирургия.* 2003. № 6. С. 52–53.

Материал поступил в редколлегию 11.07.2012

М. К. Soboleva, M. Yu. Denisov, A. V. Malakhov, E. V. Averkina, T. P. Simantovskaya

CYCLIC VOMITING OF CHILD BOY AS MANIFESTATION OF SYNDROME LADD

The case of syndrome of Ladd at the child boy of 10 years is presented. The patient a long time suffered attacks of the repeating vomiting accompanied by weakness, slackness, belly-aches. At carrying out radiological diagnostic of digestive tract path congenital pathology – intestinal malrotation, syndrome Ladd. This clinical case is characterized by difficulty in diagnostics and shows need of careful inspection of patients with a vomiting syndrome.

Keywords: children, syndrome Ladd, intestinal malrotation.