

Соболева М.К., Денисов М.Ю., Малахов А.В., Аверкина Е.В.,
Зорькина Т.В., Скляр К.Е., Симантовская Т.П.

*Новосибирский государственный медицинский университет,
Новосибирский государственный университет,
Городская детская клиническая больница № 1,
г. Новосибирск*

НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ И ЦИКЛИЧЕСКАЯ АЦЕТОНЕМИЧЕСКАЯ РВОТА У ПАЦИЕНТА 10 ЛЕТ С ОТСРОЧЕННЫМ ДИАГНОЗОМ ВРОЖДЕННОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ

Цель – представление клинического случая отсроченной диагностики врожденной хирургической патологии у пациента с нервно-артритическим диатезом и синдромом циклической рвоты.

Материал: Мальчик 10 лет.

Методы: Клинический, рутинные методики определения основных параметров гомеостаза, уровня мочевой кислоты в плазме крови, рентгенологический, контрастирования барием желудочно-кишечного тракта.

Результаты: У пациента с фенотипом и лабораторными признаками нервно-артритического диатеза обнаружена врожденная патология желудочно-кишечного тракта (незавершенный поворот кишечника), которая являлась основной причиной рвоты.

Выводы: Отсроченная диагностика одного из редких вариантов кишечной непроходимости была связана с переоценкой значения нервно-артритического диатеза и внутричерепной гипертензии в генезе циклических рвот, что привело к отсроченной диагностике редкого вида врожденной хирургической патологии у мальчика.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: нервно-артритический диатез; гиперурикемия; циклическая рвота.

Soboleva M.K., Denisov M.U., Malahov A.V., Averkina E.V., Zorkina T.V., Skljär K.E., Simantovskaja T.P.

*Novosibirsk State Medical University,
Novosibirsk State University,
Municipal Children's Clinical Hospital №1, Novosibirsk*

NEURO-ARTHRITIC DIATHESIS AND CYCLIC VOMITING IN PATIENTS 10 YEARS OLD WITH DELAYED DIAGNOSIS OF CONGENITAL SURGICAL PATHOLOGY

Purpose – presentation of the clinical case of delayed diagnosis of congenital surgical pathology in patients with neuro-arthritis diathesis and cyclic vomiting.

Material: A boy 10 years old.

Methods: Clinical, routine methods for investigation of the basic parameters of homeostasis, the level of uric acid in the blood, X-ray and barium contrast study of the gastrointestinal tract.

Results: In patients with a phenotype and laboratory signs of neuro-arthritis diathesis detected congenital disorders of the gastrointestinal tract (unfinished turn intestine), which was the main cause of vomiting.

Conclusions: Delayed diagnosis of one of the rare variants of intestinal obstruction was related to the reevaluation of values neuro-arthritis diathesis, and intracranial hypertension in the genesis of cyclic vomiting, leading to delayed diagnosis and determination of reason of vomiting.

KEY WORDS: neuro-arthritis diathesis; hyperuricemia; cyclic vomiting; intestinal obstruction.

Понятие нервно-артритического диатеза (Diathesis neuroarthritica) в педиатрию ввел в 1901-1902 гг. Дж. Комби. Это состояние характеризуется повышенной нервной возбудимостью, расстройствами питания, склонностью к кетоацидозу, в дальнейшей жизни предрасположенностью к развитию ожирения, интерстициального нефрита, нефрокальциноза, подагры, артритов, и основу его составляют нарушения пуринового обмена, маркером которых в данной ситуации является гиперурикемия [1]. Интерес с проблеме гиперурикемии у детей высок, и классическое описание этой аномальной конституции дополняется все новыми характеристиками психологического и соматического портрета такого ребенка, причем обращается внимание на то, что проблема носит не только медицинский, но и социальный характер [2-5]. Частота нервно-артритического диатеза составляет 3-5 %, его изучение входит в программу медицинских ВУЗов, и осведомленность о нем педиатров достаточно высока.

Приводим случай поздней диагностики врожденной патологии желудочно-кишечного тракта у мальчика 10 лет, который практически в течение всей жизни наблюдался педиатрами с диагнозом «Синдром циклической ацетонемической рвоты. Нервно-артритический диатез».

Пациент А.С., дата рождения 01.03.2002, в очередной раз обратился с жалобами на повторные эпизоды рвоты, приносящие облегчение, сопровождающиеся субфебрилитетом, вялостью, слабостью и запахом ацетона изо рта. Как следовало из многочисленных выписных эпикризов, в возрасте 4 лет пациенту был установлен диагноз «Синдром циклических ацетонемических рвот», он многократно был госпитализирован в реанимационное отделение инфекционной больницы и соматическое педиатрическое отделение по месту жительства, где обычно назначалась инфузионная, спазмолитическая, противорвотная терапия, которая приносила облегчение и давала отчетливое улучшение. При осмотре обращал на себя внимание большой живот, вздутый в эпигастрии и мезогастррии, безболезненный при пальпации.

Родители ребенка отмечали, что мальчик «предчувствует рвоту», и в этот раз на приеме он говорил о том, что она (рвота) начнется через несколько дней. В представленных анализах при многократном определении уровня сахара в момент рвоты ни разу не выявлено гипогликемии, сознание пациент не терял никогда (типичной картины ацетонемической рвоты и следующей за ней комы не было), родители и сам пациент в момент «криза» чувствовали отчетливый запах ацетона, качественная реакция мочи на ацетон всегда была резко положительной (+++).

Корреспонденцию адресовать:

СОБОЛЕВА Мария Константиновна,
630091, Новосибирск, Красный проспект, д. 52,
ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России.
Тел.: +7-913-987-71-07.
E-mail: m.k.soboleva@gmail.com

Больной произвел впечатление пациента с врожденной хирургической патологией, была предложена ахалазия кардии, редкие виды дуоденальной непроходимости, по нашему настоянию он был госпитализирован в нефрологическое отделение ДКБ № 1 для более детального анализа ситуации и в связи с тем, что у пациента дважды обнаруживался повышенный уровень мочевины и креатинина. С учетом последнего обстоятельства и принимая во внимание профиль отделения, пациент был направлен в стационар с диагнозом «Синдром циклических ацетонемических рвот. Почечный тубулярный ацидоз?».

В приемном покое у пациента отмечалась многократная рвота большим количеством съеденного с примесью желчи, предчувствуя рвоту, мальчик всегда имел при себе полиэтиленовое ведро (он даже посещал с ним школу). Приступу рвоты предшествовали неинтенсивные боли в животе, рвота на этот раз принесла облегчение, и сопровождалась субфебрилитетом, вялостью, слабостью, реакция на ацетон в моче была положительной.

Из анамнеза заболевания известно, что эпизоды рвоты отмечались уже в первом полугодии жизни, во время самого сильного приступа рвоты в возрасте 1 год пациент был госпитализирован в ДКБ № 1, был установлен диагноз «Нервно-артритический диатез. Ацетонемическая рвота», но после консультации детского хирурга была заподозрена врожденная патология желудочно-кишечного тракта, предложено обследование после выздоровления от ОРВИ, но родители забрали ребенка из стационара. Об этих обстоятельствах нам стало известно лишь во время настоящей госпитализации: родители упорно не хотели вспоминать этот эпизод.

Наблюдался у невролога по поводу синдрома внутричерепной гипертензии, в последующем, при получении результатов МРТ (проводилось дважды), был установлен диагноз «Внутренняя гидроцефалия», что на некоторое время успокоило родителей, т.к. объяснение рвотам было найдено. Получал мочегонные препараты, пирацетам, пантогам, симптоматическую терапию, но 1 раз в 2-3 месяца отмечались эпизоды рвоты с неинтенсивными болями в животе, рвота приносила облегчение.

Наблюдался у гастроэнтеролога, был выявлен лямблиоз, проводилось его лечение, которое не принесло облегчения, затем длительно получал терапию у гомеопата, мануального терапевта, с незначительным улучшением. Консультирован эндокринологом, оценивался гормональный профиль (в том числе определялся уровень кортизола) — патологии не выявлено.

С 8-летнего возраста рвота стала более частой (до 2-3 раз в месяц), боли в животе стали более интенсивными, рвотные массы, помимо желудочного содержимого, имели примесь густой зеленой желчи. Рвота провоцировалась как погрешностями в диете, так и стрессовыми факторами. Документация ребенка занимала несколько папок, он 11 раз был госпитализирован в педиатрический стационар по месту жительства с диагнозом: «Синдром ацетонемической

рвоты. Нервно-артритический диатез». Со слов матери, соблюдение диеты с ограничением продуктов, богатых продуктами пуринового обмена, не привело к прекращению рвот.

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 у детей 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 проводились ультразвуковые исследования органов брюшной полости, отмечались признаки диффузных изменений печени и поджелудочной железы. При ФГДС (проводилась дважды) выявлены умеренно выраженные признаки гастродуоденита, дуодено-гастральный рефлюкс, явления бульбостаза. Биопсия слизистой и результаты исследования на присутствие *Helicobacter pylori* отрицательная. При этом хирургом ни разу не был осмотрен.

Из анамнеза жизни: родился доношенным от здоровых родителей, роды оперативные (ввиду слабости родовой деятельности). Вес при рождении 3300 г, длина 51 см, по Апгар — 8/9 баллов. К груди приложен на вторые сутки, прикормы вводились по возрасту, грудное молоко получал до 1,5 мес. Привит согласно Национальному календарю прививок. Респираторными инфекциями болел не чаще 3 раз в год. Стал рано говорить, был очень любознательным, ночные страхи отмечались в возрасте 3-4 лет. В гимназии учится хорошо, оценки по точным дисциплинам высокие, мальчик интеллектуально развит, эмоционален. В последнее время стал посещать секцию фехтования, но отмечает слабость, плохую переносимость физических нагрузок. Страдает эмоционально из-за приступов рвоты, желает госпитализации и скорей-

шего разрешения ситуации. У отца мочекаменная болезнь, несколько лет назад был приступ почечной колики.

При поступлении в стационар состояние ребенка 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, вес 26 кг, 50-й и 10-й перцентили, соответственно). Явления дисплазии соединительной ткани: сутулая осанка, крыловидные лопатки, гипермобильность суставов, плоско-вальгусные стопы. Периферические лимфоузлы не увеличены. Кожа бледная, нормальной влажности, сыпи нет. Слизистые чистые, влажные. Язык влажный, «географический». Сердечные тоны звучные, ритм правильный. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Живот правильной формы, участвует в акте дыхания, видимой перистальтики нет, пальпация безболезненная. Край печени определяется на 2,5 см ниже края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Мочепускание 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 было принято решение исключать врожденную патологию желудочно-кишечного тракта: ахалазию кардии, грыжу пищеводного отверстия диафрагмы, аномалию развития двенадцатиперстной кишки (подковообразная, аорто-мезентериальная компрессия), незавершенный поворот кишечника. Наличие нервно-

Сведения об авторах:

СОБОЛЕВА Мария Константиновна, доктор мед. наук, профессор, зав. кафедрой педиатрии лечебного факультета, ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России, г. Новосибирск, Россия. E-mail: m.k.soboleva@gmail.com

ДЕНИСОВ Михаил Юрьевич, доктор мед. наук, профессор, кафедра акушерства и гинекологии медицинского факультета, Новосибирский государственный университет, г. Новосибирск, Россия.

МАЛАХОВ Алексей Викторович, зав. отделением рентген-диагностики, Детская клиническая больница № 1, г. Новосибирск, Россия.

АВЕРКИНА Евгения Викторовна, аспирант, кафедра педиатрии лечебного факультета, ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России, г. Новосибирск, Россия.

ЗОРЬКИНА Татьяна Викторовна, канд. мед. наук, доцент, кафедра педиатрии лечебного факультета, ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России, г. Новосибирск, Россия. E-mail: zorkina@bk.ru

СКЛЯР Константин Евгеньевич, канд. мед. наук, зав. отделением хирургии, Детская клиническая больница № 1, г. Новосибирск, Россия.

СИМАНТОВСКАЯ Татьяна Павловна, зав. отделением нефрологии, Детская клиническая больница № 1, г. Новосибирск, Россия.

Information about authors:

SOBOLEVA Maria Konstantinovna, doctor of medical sciences, professor, head of chair of pediatrics of medical faculty, Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russia. E-mail: m.k.soboleva@gmail.com

DENISOV Mikhail Yuryevich, doctor of medical sciences, professor, chair of obstetrics and gynecology of medical faculty, Novosibirsk State University, Novosibirsk, Russia.

MALAKHOV Alexey Viktorovich, head of department X-ray diagnostics, Children's Clinical Hospital N 1, Novosibirsk, Russia.

AVERKINA Evgenia Viktorovna, postgraduate student, chair of pediatrics of medical faculty, Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russia.

ZORKINA Tatyana Viktorovna, candidate of medical sciences, docent, chair of pediatrics of medical faculty, Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russia. E-mail: zorkina@bk.ru

SKLYAR Konstantin Evgenyevich, candidate of medical sciences, head of surgery department, Children's Clinical Hospital N 1, Novosibirsk, Russia.

SIMANTOVSKAYA Tatyana Pavlovna, head of nephrology department, Children's Clinical Hospital N 1, Novosibirsk, Russia.

артритического диатеза не подвергалось сомнению, так как пациент, в целом, соответствовал портрету ребенка с данной аномальной конституцией [1, 3, 5], кроме того, присутствовал и лабораторный маркер диатеза — высокий уровень мочевой кислоты, уратурия.

Помимо общеклинического обследования, решено было немедленно начать проведение рентгеноскопии и рентгенографии ЖКТ с пассажем бариевой взвеси, ирригография, фибродуоденоскопия, ультразвуковое исследование органов брюшной полости с последующим привлечением детских хирургов.

В ОАК и ОАМ — без особенностей. 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. Повышен уровень мочевой кислоты.

При **рентгеноскопии пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки** с пассажем бария выявлены следующие изменения: 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 двенадцатиперстной кишки бариевая взвесь пробрасывается медленно, нельзя исключить сужение пилорического канала (рис. 1). В положении Тренделенбурга ретроградного заброса в пищевод, признаков диафрагмальной грыжи не выявлено. Луковица двенадцатиперстной кишки расширена незначительно, но перистальтика практически отсутствует, длительная задержка контрастного вещества, отмечается бульбогастральный рефлюкс. Контуры ровные, четкие. Эвакуация из луковицы двенадцатиперстной кишки очень малыми порциями, возможно, из-за сужения в верхне-горизонтальной части. Нисходящая часть 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. Проброс контрастного вещества до угла Трейтца малыми порциями, оценить диаметр кишки невозможно.

На снимках через 2, 4 и 6 часов после приема бариевой взвеси желудок опорожняется замедленно, 2 газовых пузыря с уровнями жидкости в луковице двенадцатиперстной кишки и нижнегоризонтальной части (рис. 2). Тонкий кишечник в малом тазу и в правой подвздошной области. Через 4 и 6 часов — контрастирование слепой кишки (?), расположенной в малом тазу слева. Через 23 часа сохраняются два газовых пузыря в двенадцатиперстной кишке, вся бариевая взвесь — по ходу толстого кишечника, расположенного в левой половине брюшной полости (возможно, контрастированы не все отделы ободочной кишки). **Заключение:** Частичная дуоденальная непроходимость. Незавершенный поворот кишечника? (Синдром Ледда?) Перегиб желудка 1 ст.

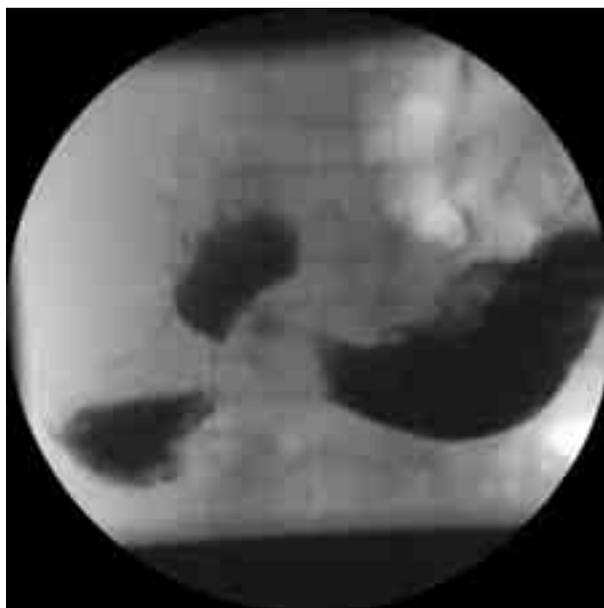
Рисунок 1

Рентгенограмма желудочно-кишечного тракта после контрастирования бариевой взвесью. Перегиб желудка в верхней трети с отклонением дна желудка кзади. Его расширение и задержка контрастного вещества



Рисунок 2

Рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта после контрастирования бариевой взвесью. Дефект наполнения пилорической зоны, расширенная луковица двенадцатиперстной кишки и ее ниже-горизонтальная часть. Рентгеноскопически проходимость бариевой взвеси по нисходящему отделу малыми порциями



Ирригография, ирригоскопия: Весь толстый кишечник расположен в левой половине брюшной полости. После дефекации — опорожнение удовлет-

ворительное. **Заключение:** Незавершенный поворот кишечника, мегаректум, мегасигма.

УЗИ органов брюшной полости: Эхопризнаки реактивных изменений печени, поджелудочной железы.

ФЭГС: Признаки поверхностного гастроудоденита, дуодено-гастрального рефлюкса.

На основании жалоб, данных клинического и рентгенологического обследования была выявлена врожденная аномалия развития органов желудочно-кишечного тракта, заподозрен **синдром Ледда**. Больной был немедленно консультирован хирургами и переведен в детское хирургическое отделение, где был успешно прооперирован, интраоперационно незавершенный поворот кишечника был подтвержден.

Из стационара выписан в удовлетворительном состоянии. При осмотре через 6 месяцев после операции — отсутствие жалоб на рвоту, самочувствие хорошее, соблюдает диету, в моче соли мочевой кислоты не определяются, уровень мочевой кислоты в плазме близок к нормальному.

Таким образом, в педиатрической клинике у десятилетнего ребенка была выявлена врожденная хирургическая патология желудочно-кишечного тракта.

Несмотря на то, что хронические варианты непроходимости двенадцатиперстной кишки при синдроме Ледда традиционно представляют сложности [6, 7], представленный случай позволил нам обратить внимание на стечение нескольких обстоятельств. Во-первых, он выявил слабую осведомленность педиатров о возможности поздних проявлений врожденной патологии желудочно-кишечного тракта. Во-вторых, к ошибкам ведения больного можно отнести отсутствие участия детского хирурга в судьбе больного даже во время госпитализаций, высокие ожидания от пальпации, а также УЗИ брюшной полости и ФГДС, которые в данном случае не дали (и не должны были дать) никакой информации. Наличие у пациента клинических и лабораторных маркеров нервно-артритического диатеза позволило следовать этой версии диагноза, несмотря на явные признаки хирургической патологии. Следует учесть, что низкая приверженность традиционной медицине родителей мальчика, нежелание обследовать его своевременно были дополнительными обстоятельствами, которые привели к поздней диагностике незавершенного поворота кишечника.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Шабалов Н.П. Нервно-артритический диатез /Шабалов Н.П. //В кн.: Детские болезни. – 2000. – С. 106-115.
2. Результаты анализа медико-социального анамнеза у детей и подростков с гиперурикемией //И.В. Болгова, Ю.И. Ровда, Н.Н. Миняйлова и др. //Мать и Дитя в Кузбассе. – 2009. – № 2. – С. 37-41.
3. Ровда, Ю.И. Психохарактерологические особенности подростков с гиперурикемией, проживающих в г. Кемерово /Ровда Ю.И., Болгова И.В., Петрова О.Ф. //Педиатрия. – 2004. – № 6. – С. 105-108.
4. Ровда, Ю.И. Психосоматические особенности личности подростков с артериальной гипертензией /Ровда Ю.И., Бунина Е.Г., Болгова И.В. //Педиатрия. – 2007. – № 2. – С. 28-31.
5. Болгова, И.В. Результаты анализа медико-социального анамнеза у детей и подростков с гиперурикемией /Болгова И.В., Ровда Ю.И., Миняйлова Н.Н. //Мать и Дитя в Кузбассе. – 2009. – № 2. – С. 37-41.
6. CT presentation of ruptured appendicitis in an adult with incomplete intestinal malrotation /Lin C.J., Tiu C.M., Chou Y.H. et al. //Emerg. Radiol. – 2004. – V. 10(4). – P. 210-212.
7. Pickhardt, P.J. Intestinal malrotation in adolescents and adults: spectrum of clinical an imaging features /Pickhardt P.J., Bhalla S. – AJR. – 2002. – V. 179. – P. 1429-1435.
8. Трудности диагностики хронического течения синдрома Ледда у детей старшего возраста /Мухина Ю.Г., Смирнов А.Н., Дубровская М.И. и др. //Трудный пациент. – 2008. – № 2. – С. 17-21.

REFERENCES:

1. Shabalov N.P. Neuro-arthritis diathesis. In: Detskie bolezni. 2000; 106-115.
2. Bolgova I.V., Rovda Ju.I. Minjajlova N.N. i dr. Results of the analysis of the medico-social anamnesis at children and teenagers with a giperurikemiya. Mat' i dita v Kuzbasse. 2009; 2: 37-41.
3. Rovda, Ju.I., Bolgova I.V., Petrova O.F. Psychocharacterologic features of teenagers with a giperurikemiya, living in the city of Kemerovo. Pediatrija. 2004; 6: 105-108.
4. Rovda Ju.I., Bunina E.G., Bolgova I.V. Psychosomatic features of the identity of teenagers with arterial hypertension. Pediatrija. 2007; 2: 28-31.
5. Bolgova I.V., Rovda Ju.I., Minjajlova N.N. Results of the analysis of the medico-social anamnesis at children and teenagers with a giperurikemiya. Mat' i dita v Kuzbasse. 2009; 2: 37-41.
6. Lin C.J., Tiu C.M., Chou Y.H., Chen J.D., Liang W.Y., Chang C.Y., CT presentation of ruptured appendicitis in an adult with incomplete intestinal malrotation. Emerg.Radiol. 2004; 10(4): 210-212.
7. Pickhardt P.J., Bhalla S. Intestinal malrotation in adolescents and adults: spectrum of clinical an imaging features. AJR. 2002;179: 1429-1435.
8. Muhina Ju.G., Smirnov A.N., Dubrovskaja M.I., Fateev Ju.G., Zalih D.V., Kalinceva V.A. Difficulties of diagnostics of a chronic current of a syndrome of Ledd at children of advanced age. Trudnyj pacient. 2008; 2: 17-21.

