

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.34-007.59-053.1-053.31

Эргашев Н.Ш., Саттаров Ж.Б., Эргашев Б.Б.

СИНДРОМ ЛЕДДА У НОВОРОЖДЕННЫХ

Ташкентский педиатрический медицинский институт, 100140, Ташкент, Республика Узбекистан

Для корреспонденции: Саттаров Жамолиддин Бахронович, dr.jamol_83@mail.ru

Среди анатомических форм мальротации кишечника часто наблюдается синдром Ледда (СЛ). Основным клиническим проявлением СЛ является кишечная непроходимость, обусловленная сдавлением двенадцатиперстной кишки и заворотом средней кишки и нередко угрожающая тяжелыми осложнениями. Основным методом хирургической коррекции является операция Ледда. Диагностика сочетанных аномалий, адекватное оперативное лечение и послеоперационное ведение остаются сложными. Цель исследования — проанализировать результаты диагностики и традиционного оперативного лечения СЛ у новорожденных. Проведен анализ результатов обследования и лечения 29 новорожденных с СЛ среди 77 больных с мальротациями в неонатальном периоде. Выявлены неблагоприятные ante- и интранатальные факторы, которые обуславливают сочетанные аномалии,отягощающие течение болезни. Представлен анализ клинических проявлений, результаты применения вспомогательных методов диагностики и интраоперационные находки. Методом выбора оперативного лечения была операция Ледда, при возникновении некроза кишечника и сопутствующих аномалиях дополнительно проведены резекция кишечника и соответствующие корригирующие операции. Отдаленные результаты лечения изучены у 9 из 13 выписанных детей в сроки от 1 года до 3 лет.

Ключевые слова: синдром Ледда; диагностика; лечение; новорожденные.

Для цитирования: Детская хирургия. 2015; 19 (2): 26—29.

Ergashev N.Sh., Sattarova Zh.B., Ergashev B.B.

LIDDLE'S SYNDROME IN NEWBORN BABIES

1st Tashkent Pediatric Medical Institute, 100140 Tashkent, Uzbekistan

Liddle's syndrome is a commonest anatomical form of intestinal malrotation. Its main clinical manifestation is obstruction due to duodenal constriction and midgut torsion not infrequently with life-threatening complications. The main method of treatment is Liddle's surgery. Diagnostics of concomitant abnormalities, adequate surgical treatment, and postoperative care remain a serious challenge. The aim of this study was to analyse the results of diagnostics and traditional surgical treatment of Liddle's syndrome in 29 newborns selected from 77 patients with neonatal malrotations. It revealed unfavourable ante- and intranatal factors and concomitant anomalies that complicated the clinical course of the disease. Analysis of clinical symptoms, results of auxiliary diagnostic methods, and intraoperative findings are presented. The method of choice for surgical treatment is the Liddle operation in case of intestinal necrosis and accompanying disorders supplemented by resective and corrective surgery. The long-term results of the treatment were followed up for 1—3 years in 9 of the 13 patients.

Key words: Liddle's syndrome, treatment, newborns

For citation: Detskaya khirurgiya. 2015; 19 (2): 26—29.

For correspondence: Sattarov Zhamoliddin, dr.jamol_83@mail.ru

Received 29.10.14

Причины возникновения врожденной кишечной непроходимости (ВКН) у новорожденных многообразны, в их структуре большинство составляют пороки ротации и фиксации кишечника. Частота незавершенного поворота кишечника, по данным литературы, колеблется от 1:500 до 1:6000 новорожденных [1], патология у мальчиков наблюдается в 2 раза чаще, чем у девочек [1, 2]. Встречаемость мальротации кишечника в популяции колеблется от 33 до 50% у новорожденных с непроходимостью желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). У 35—40% больных диагноз устанавливают в 1-ю неделю жизни, в 50—60% случаев — в неонатальном периоде. Наиболее часто встречается синдром Ледда (СЛ), требующий экстренной диагностики и хирургической коррекции [3, 4]. Основным клиническим проявлением СЛ является кишечная непроходимость, обусловленная сдавлением двенадцатиперстной кишки и заворотом средней кишки и нередко угрожающая тяжелыми осложнениями. Заворот с нарушением кровообращения на большом протя-

жении или возникновением стремительного некроза кишечника с развитием перитонита может наступить как внутриутробно, так и после рождения ребенка и носить рецидивирующий характер. Основным методом хирургической коррекции является операция Ледда, которая в последние десятилетия проводится лапароскопическими способами [5, 7, 8]. В работе J. Nagendoorn и соавт. [6] отмечено, что из 45 оперированных новорожденных и детей с мальротациями операция была успешной у 75% пациентов; в остальных случаях возникла необходимость в лапаротомии. У 19% больных в отдаленные сроки наблюдался рецидив болезни, потребовавший повторной открытой или лапароскопической операции соответственно у 86 и 14% пациентов. Вопросы диагностики, адекватного оперативного лечения и послеоперационного ведения до сих пор вызывают затруднения.

Цель исследования — проанализировать результаты диагностики и традиционного оперативного лечения СЛ у новорожденных.

Материал и методы

В 2002—2013 гг. на базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ находились 327 детей в возрасте от 1 дня до 15 лет с различными формами ВКН. Среди них 123 (37,6%) ребенка, в том числе 77 (62,6%) новорожденных, имели пороки ротации и фиксации кишечника. Собственно СЛ наблюдался у 34 (27,6%) больных, 5 (14,7%) из них были грудного и старшего возраста, 29 (85,3%) находились в неонатальном периоде, что составляет 11,3% из 256 новорожденных с ВКН. Больным проводили ультразвуковые, клинико-лабораторные и рентгенологические диагностические исследования, выполнена операция Ледда путем традиционной лапаротомии.

Результаты и обсуждение

Анализ клинического материала показал значительное преобладание СЛ среди других форм мальротации кишечника, наблюдаемых в неонатальном периоде. Среди новорожденных было 18 (62,1%) мальчиков и 11 (37,9%) девочек. Недоношенными родились 3 (10,3%) ребенка с массой тела 1470—4200 г. Матери, у которых родились дети с СЛ, были в возрасте от 19 до 40 лет; большинство 14 (48,3%) родились от матерей в возрасте 20—25 лет. Случаи повторного рождения детей с СЛ или другими формами мальротации не наблюдались. Течение беременности у 5 (17,2%) матерей было нормальным. В 24 (82,8%) случаях отмечен отягощенный акушерский анамнез: токсикозы в 5 (20,8%) случаях, экстрагенитальная патология в 15 (62,5%), инфекция в 4 (16,7%). Течение родового процесса в 25 (86,2%) наблюдениях было без особенностей, в 4 (13,8%) наблюдениях отмечены различные неблагоприятные факторы, усложнившие течение родов с травматизацией новорожденного и присоединением связанных с ними осложнений.

Состояние новорожденных по шкале Апгар: 4—6 баллов у 2 (6,9%), 7—8 баллов у 24 (82,8%), 9 баллов у 3 (10,3%). При поступлении в хирургический стационар общее состояние новорожденных расценено следующим образом: средней тяжести у 2 (6,9%), тяжелое — у 27 (93,1%). У 17 (58,6%) детей тяжесть состояния была обусловлена явлениями кишечной непроходимости и перитонита, у 12 (41,4%) — сопутствующими заболеваниями.

Основными ранними признаками СЛ у новорожденных были приступообразные боли, сопровождавшиеся беспокойством, вздутием живота, рвотой с примесью желчи и нарушением отхождения кишечного содержимого. У 4 новорожденных с первых дней жизни наблюдались кровавая рвота и мелена, что свидетельствует о возникновении заворота еще во внутриутробном периоде.

Степень и протяженность сдавления двенадцатиперстной кишки, различных отделов тонкой и (или) толстой кишки, выраженность заворота средней кишки целиком или отдельных ее сегментов определяют характерные изменения со стороны живота и данные рентгенологического исследования. У 18 (62,1%) детей вздутие живота в верхних отделах исчезало после рвоты или опорожнения желудка при зондировании, затем возникало вновь. В нижних отделах живот не только не был вздут, но даже западал. Указанные изменения наблюдались в случаях сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными спайками,

начиная с верхней горизонтальной ветви, с охватом нисходящего сегмента и при наличии невыраженного заворота, подтвержденных в ходе операции. У 11 (37,9%) новорожденных живот был резко вздут; наряду с симптомами низкой кишечной непроходимости наблюдали монотонный крик; пальпаторно определялись напряжение мышц передней брюшной стенки и усиление болезненной реакции ребенка. Состояние этих детей прогрессивно ухудшалось, нарастали проявления интоксикации, обезвоживания и электролитные нарушения. Во время операции у них выявлены выраженные признаки ишемии или некроза кишечника. У 1 новорожденного изменения со стороны живота — явления перитонита и некроза кишечника — были обусловлены не заворотом кишечника, а его некрозом и перфорацией как осложнениями атрезии тонкой кишки в сочетании с СЛ.

Течение и прогноз СЛ у новорожденных были отягощены сопутствующими заболеваниями и аномалиями, пери- и интранатальными факторами: неврологическими нарушениями в виде гипоксической энцефалопатии (у 13), перинатальным поражением центральной нервной системы (у 7), внутриутробным инфицированием с поражением различных органов (у 4), инфекционно-токсическим энцефалитом (у 5). У 9 (31%) новорожденных наблюдалась гипербилирубинемия. У 19 (62,1%) выявлены сочетанные аномалии сердечно-сосудистой системы (у 6), ЖКТ (у 6), мочевыводящих путей (у 3), центральной нервной системы (у 2), костно-мышечной системы (у 2). Перечисленные патологии были основными причинами развития и прогрессирования дыхательной, сердечно-сосудистой (34,5%), полиорганной (20,7%) недостаточности.

Основной метод диагностики СЛ — рентгенологическое исследование. Обследование начинали с обзорной рентгенографии брюшной полости. При явлениях полной высокой кишечной непроходимости (у 3 детей) и перфоративного перитонита (у 1) мы ограничивались обзорной рентгенографией. Рентгенологические исследования у 3 больных показали снижение пневмотизации в кишечнике при растянутом желудке при обзорной рентгенографии, задержку контрастной массы в нем, отсутствие депонирования контраста в узкой (наружно сдавленной) двенадцатиперстной кишке при проведении пассажа по ЖКТ, подтвержденные операционными находками, — непроходимостью на уровне выходного отдела желудка при сдавлении двенадцатиперстной кишки на всем протяжении.

Признаки частичной обструкции у 25 пациентов определили показания к проведению контрастной ирригографии или пассажа по ЖКТ соответственно у 18 и 20 больных. На ирригограмме у 15 (83,3%) из 18 обследованных отмечено удлинение толстой кишки, ее левая половина имела обычное расположение, а слепая и восходящая ободочная кишки располагались в правом верхнем квадранте или в мезогастрии, образуя конгломерат из петель тонкой и толстой кишок, вовлеченный в заворот. При пассаже по ЖКТ взвесь бария скапливалась на дне желудка и контурировала растянутую двенадцатиперстную кишку. Эвакуация контраста из двенадцатиперстной кишки была за-

медленной, небольшими порциями распределялась по тонкой кишке, петли которой проецировались в правом фланге или среднем отделе живота. На последующих снимках определялась частичная задержка контраста в желудке, в проекции двенадцатиперстной и нижележащих отделах тонкой и толстой кишок.

Аntenатальное ультразвуковое исследование проведено 3 (10,3%) матерям, у которых родились дети с СЛ. При этом обнаружены лишь явления высокой кишечной непроходимости без точной детализации заворота кишечника. Результаты постнатальной эхоскопической диагностики данного синдрома в наших наблюдениях соответствовали данным литературы [9—11]. У новорожденных удалось определить признаки высокой кишечной непроходимости, спиралевидный ход тонкой кишки и брыжеечной вены в виде воронки, характерные для заворота. У 2 больных выявлено расширение желудка (при сдавлении двенадцатиперстной кишки начиная с проксимального отдела) без обнаружения пилоростеноза, что является более специфичным эхоскопическим признаком СЛ. Для оценки состояния кровотока проведено доплерометрическое определение параметров кровотока по верхнебрыжеечным сосудам.

У большинства больных с СЛ отмечены выраженные нарушения гомеостаза, от которых зависела тактика ведения в период предоперационной подготовки, оперативного вмешательства и после операции. Длительность предоперационной подготовки составляла 2—48 ч. При явлениях перитонита и отчетливых признаках заворота кишечника проводили кратковременную подготовку, направленную на поддержание функции жизненно важных органов. Инфузионную терапию предпринимали для нормализации центральной гемодинамики, коррекции метаболических нарушений и дезинтоксикации организма. При рецидивирующем течении больным назначали вспомогательное парентеральное питание и симптоматическое лечение. При показаниях к оперативному вмешательству в течение 2—3 ч проводили корригирующую терапию превалирующих нарушений.

Новорожденным с СЛ выполнены стандартные операции (операция Ледда) и паллиативные вмешательства. Операции произведены 3 больным в возрасте 1—2 сут, 1 — на 3—4-е сутки, 2 — на 5—7-е сутки, 8 — на 8—14-е сутки, 7 — на 15—21-е сутки, 8 — на 22—37-е сутки. Во время оперативного вмешательства у 20 (69,0%) из 29 больных выявлена характерная для СЛ триада морфологических компонентов, в 9 (31,0%) случаях отмечены другие анатомические варианты, возникающие при нарушениях поворота средней кишки на пути из левого верхнего квадранта живота к правому нижнему.

Типичная операция Ледда — рассечение тяжей, патологически фиксирующих двенадцатиперстную кишку и различные отделы тонкой и толстой кишок; устранение заворота; расположение тонкой кишки в правых отделах живота, толстой кишки в положении незавершенной (исходном положении) ротации — выполнена 28 (96,6%) больным. В 1 наблюдении при достаточной длине сосудов брыжейки удалось выполнить укладку и фиксацию тонкой и толстой кишок в физиологическом положении без

натяжения брыжейки и мезентериальных сосудов. Анализ нашего клинического материала и данные литературы полностью коррелируют с выводом, заключающимся в том, что критическая ишемия и некроз кишечника при СЛ не являются исключением. В 1 случае операция носила диагностический характер, так как тотальный некроз кишечника был расценен как иноперабельный. Ребенок умер в послеоперационном периоде. Данное осложнение наблюдается редко и после операции Ледда имеет тенденцию к уменьшению сосудисто-циркуляторных нарушений и явлений лимфостаза, улучшению трофики кишечника. У 6 детей наблюдались расстройства мезентериального кровообращения различной протяженности и интенсивности. Ишемические нарушения кишечника были выраженными у 7 новорожденных при больших оборотах заворота вокруг брыжейки, обуславливающего не только затруднения венозного оттока, но и нарушения артериального притока по верхнебрыжеечным сосудам. Трое из этих новорожденных были оперированы в 1—2-е сутки жизни. Хирургические находки подтвердили возникновение заворота еще до их рождения.

Заворот кишечника при СЛ во всех случаях был по направлению часовой стрелки в пределах 90—180° (16 — 55,2%), 270—360° (12 — 41,4%), 360—540° (1 — 3,4%). У 16 (55,2%) больных при наличии заворота отсутствовали выраженные трофические нарушения в кишечнике. Однако длительно существующий рецидивирующий заворот приводил к венозному застою и лимфостазу в брыжейке кишечника, отчетливо выявляемым во время операции.

Показания к резекции кишечника, выполнению различных симультанных вмешательств, выбор способа завершения операции определяли индивидуально с учетом характера возникших осложнений и сочетанных аномалий органов брюшной полости. При сочетании СЛ с мембраной тощей кишки (у 1 больного) и кольцевидной поджелудочной железой (у 1) дополнительно проведены иссечение мембраны и дуодено-дуоденоанастомоз по Кохеру. Одному ребенку произведена илеостомия в связи с явлениями циркуляторных нарушений в тонкой и толстой кишках. Двум больным с СЛ в сочетании с атрезией тонкой кишки, осложнившейся некрозом и перфорацией, потребовалась резекция некротизированного отдела с наложением илеостомии. В 2 случаях с подобным сочетанием без перфорации кишечника наряду с операцией Ледда проведена резекция атрезированных концов с наложением анастомоза конец в конец.

Неосложненное течение послеоперационного периода отмечено у 8 (27,6%) новорожденных. Различные осложнения наблюдались у 21 (72,4%) больного с неблагоприятным соматическим фоном и сочетанными аномалиями. Прогрессирование осложнений с нарушением функции жизненно важных органов привело к летальному исходу в 16 (55,2%) наблюдениях. Тем не менее оптимизация лечебно-диагностической тактики позволила повысить показатели выживаемости. Из 13 оперированных в 2002—2010 гг. летальные исходы имели место у 12 (92,3%), а среди 16 оперированных в 2011—2013 гг. этот показатель снизился до 25%.

Отдаленные результаты лечения изучены у 9 из 13 выписанных пациентов в сроки от 1 года до 3 лет. У 6 пациентов результаты оценивали на основании анамнеза, контрастной ирригографии, объективных данных и субъективных ощущений, у 3 — путем анкетирования. Физическое развитие у 7 детей соответствовало возрасту. У 1 ребенка отмечен дефицит массы тела 12% от должного; при детальном обследовании выявлен не диагностированный до операции компенсированный стеноз в средней трети пищевода, который был причиной повторных рвот и отставания физического развития. Другой ребенок имел избыточную массу тела — на 10 кг, он состоит на учете у эндокринолога. У 7 обследованных отмечены запоры продолжительностью 2—4 дня. Двое из этих детей предъявляют жалобы на периодические боли в животе. Явления колостазы и боли в животе у 5 пациентов купируются при соблюдении режима и диеты. Двое больных принимают слабительные и спазмолитические препараты. При контрастной ирригографии у всех обследованных отмечено удлинение толстой кишки преимущественно в синистропозиции. У этих пациентов во время операции Ледда кишечник был оставлен в состоянии незавершенной ротации, исходного расположения до операции.

Закключение

СЛ является наиболее частой формой ВКН (11,3%) и мальротации кишечника (37,7%) у новорожденных, проявляется симптомами кишечной непроходимости и перитонита. Характерна высокая частота сочетания с сопутствующей соматической патологией и неблагоприятными перинатальными факторами.

Степень и протяженность сдавления двенадцатиперстной кишки, различных отделов тонкой и или толстой кишок, выраженность заворота средней кишки оценивают по характерным изменениям со стороны живота и данным рентгенологических и ультразвуковых исследований.

При СЛ операцией выбора является одноименная операция. Показания к выполнению различных симультанных вмешательств, резекции кишечника и способ завершения операции определяются индивидуально с учетом характера выявленных сочетанных аномалий и возникших осложнений.

Лишь при достаточной длине брыжейки и мезентериальных сосудов операцию Ледда можно завершить фиксацией толстой кишки в физиологическом положении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Piarro A., Ong E.G. Malrotation. In: Puri P., Hollwart M.E., eds. *Pediatric Surgery*. New York: Springer; 2004: 197—201.
2. Millar A.J., Rode H., Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin. Pediatr. Surg.* 2003; 12 (4): 229—36.
3. Грона В.Н., Журило И.П., Перунский В.П., Лепихов П.А. Нарушения фиксации и ротации кишечника у новорожденных.

- Клінічна анатомія та оперативна хірургія*. Киев. 2007; 6 (3): 29—33.
4. Мейланова Ф.В. *Кишечная непроходимость при пороках ротации и фиксации кишечника у новорожденных: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук*. Санкт-Петербург; 2000.
 5. Troy L., Spilde, Shawn D. St. Peter, Scott J. Keckler, George W. Holcomb, Charles L. Snyder, Daniel J. Ostlie. Open vs. laparoscopic repair of congenital duodenal obstructions: a concurrent series. *J. Pediatr. Surg.* 2008; 43: 1002—5.
 6. Hagendoorn J., Travassos V.D., van der Zee D. Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in neonates and infants: retrospective study. *Surg. Endosc.* 2011; 25: 217—20.
 7. Cohen-Overbeek T.E., Grijseels E.W.M., Niemeijer N.D., Hop W.C.J., Wladimiroff J.W., Tibboel D. Isolated or non-isolated duodenal obstruction: perinatal outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstetr. Gynecol.* 2008; 32: 784—92.
 8. Kotze P.G., Martins J.F., Rocha J.G., Freitas C.D., Steckert J.S., Fugita E. Ladd procedure for adult intestinal malrotation: Case report. *Arq. Bras. Cir. Dig.* 2011; 24 (1): 89—91.
 9. Youssef M.A. Laparoscopic Ladd procedure in infants. Report of three cases from a developing country. *J. Minim. Access Surg.* 2008; 4 (3): 83—4.
 10. Ольхова Е.Б. Варианты эхографического представления синдрома Ледда у новорожденных. *Детская хирургия*. 2013; 5: 16—20.
 11. Гумеров А.А., Латыпова Г.Г., Васильева Н., Хасанов Р.Ш., Мамлеев И.А., Сатаев В.У. Диагностика врожденной кишечной непроходимости у новорожденных. *Педиатрия*. 1999; 5: 45—8.

REFERENCES

1. Piarro A., Ong E.G. Malrotation. In: Puri P., Hollwart M.E., eds. *Pediatric Surgery*. New York: Springer; 2004: 197—201.
2. Millar A.J., Rode H., Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin. Pediatr. Surg.* 2003; 12 (4): 229—36.
3. Grona V.N., Jurilo I.P., Perunskiy V.P., Lepikhov P.A. Intestine fixation and malrotation in the newborns. *Klinichna anatomia ta operativna hirurgia*. Kiev. 2007; 6 (3): 29—33. (in Russian)
4. Meylanova F.V. *Intestinal Obstruction in Rotation and Fixation of the Intestine Defects in Newborns: Diss.* St. Petersburg; 2000. (in Russian)
5. Troy L., Spilde, Shawn D. St. Peter, Scott J. Keckler, George W. Holcomb, Charles L. Snyder, Daniel J. Ostlie. Open vs. laparoscopic repair of congenital duodenal obstructions: a concurrent series. *J. Pediatr. Surg.* 2008; 43: 1002—5.
6. Hagendoorn J., Travassos V.D., van der Zee D. Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in neonates and infants: retrospective study. *Surg. Endosc.* 2011; 25: 217—20.
7. Cohen-Overbeek T.E., Grijseels E.W.M., Niemeijer N.D., Hop W.C.J., Wladimiroff J.W., Tibboel D. Isolated or non-isolated duodenal obstruction: perinatal outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstetr. Gynecol.* 2008; 32: 784—92.
8. Kotze P.G., Martins J.F., Rocha J.G., Freitas C.D., Steckert J.S., Fugita E. Ladd procedure for adult intestinal malrotation: Case report. *Arq. Bras. Cir. Dig.* 2011; 24 (1): 89—91.
9. Youssef M.A. Laparoscopic Ladd procedure in infants. Report of three cases from a developing country. *J. Minim. Access Surg.* 2008; 4 (3): 83—4.
10. Olkhova E.B. Variants of the echographic imaging of the Ladd's syndrome in newborns. *Detskaya khirurgiya*. 2013; 5: 16—20. (in Russian)
11. Gumerov A.A., Latipova G.G., Vasilieva N., Khasanov R.Sh., Mamliev I.A., Sataev V.U. Diagnosis of the congenital intestine occlusion in newborns. *Pediatriya*. 1999; 5: 45—8. (in Russian)

Поступила 29.10.14