

## РОЛЬ ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ В ФОРМИРОВАНИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА И БИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ\*

Мечетина Т. А., Ильченко А. А., Щербаков П. Л., Селезнева Э. Я.

Центральный научно-исследовательский институт гастроэнтерологии, Москва

### РЕЗЮМЕ

В статье представлено клиническое наблюдение больного 17 лет с пороком развития двенадцатиперстной кишки — мегабульбус, перенесшего в раннем неонатальном периоде оперативное лечение по поводу врожденной непроходимости двенадцатиперстной кишки в связи с ее атрезией и сформировавшимися после заболевания верхних отделов желудочно-кишечного тракта и билиарной системы.

**Ключевые слова:** мегабульбус, порок развития двенадцатиперстной кишки, врожденная непроходимость двенадцатиперстной кишки.

### SUMMARY

In article clinical observation of the patient of 17 years with developmental anomaly of a duodenum — megabulbus, transferred in the early neonatal period operative treatment concerning congenital impassability of a duodenum in connection with its atresia, and generated after diseases of upper gastrointestinal and biliary tract is presented.

**Keywords:** megabulbus, developmental anomaly of a duodenum, congenital impassability of a duodenum.

Среди всех заболеваний верхних отделов пищеварительного тракта врожденные аномалии и пороки развития органов пищеварения занимают незначительную часть и составляют, по данным разных авторов, 0,08-0,4%. Многие из них имеют выраженные клинические признаки, которые значительно облегчают диагностику этих заболеваний. В то же время у значительной части аномалий и пороков развития клиническая картина сглажена или полностью отсутствует. В этом случае только после своевременно проведенного эндоскопического исследования становится возможным четко определить характер и локализацию поражения, оценить тяжесть состояния и тактику дальнейшего ведения. Особое место среди аномалий и пороков развития занимают изменения двенадцатиперстной кишки. На первой неделе эмбриогенеза происходит основная закладка желудочно-кишечного тракта.

Из передней кишки закладываются пищевод, желудок, часть двенадцатиперстной кишки с зачатками поджелудочной железы и печени, а из средней — другая часть двенадцатиперстной кишки, тощая и тонкая кишка [1].

В зависимости от различных внешних или внутренних факторов, влияющих на онтогенез, соединение двух частей двенадцатиперстной кишки может протекать с нарушениями, в результате чего формируются пороки этого отдела кишечника в виде мембран, стенозов и атрезий.

Различают несколько типов врожденных пороков развития двенадцатиперстной кишки (рис. 1). Тип 1: мембранозный, со значительным изменением диаметра двенадцатиперстной и тощей кишок. Мембрана может быть тонкой (перепончатый тип, или продленной). Тип 2: двенадцатиперстная кишка заканчивается рудиментом — хордой, соединя-

\* Иллюстрации к статье на цветной вклейке в журнал.

ющейся с тощей кишкой. Тип 3: атрезированный сегмент двенадцатиперстной кишки изолирован от остального кишечника. Кроме того, иногда (менее чем у 0,03 % больных с пороками развития двенадцатиперстной кишки) сужение просвета двенадцатиперстной кишки может быть обусловлено аномалиями формирования поджелудочной железы (кольцевидная поджелудочная железа). В результате этого дополнительная долька поджелудочной железы охватывает кольцом двенадцатиперстную кишку, что приводит к изменению диаметра последней (рис. 2).

При наличии кольцевидной поджелудочной железы во время эндоскопического исследования у больных в желудке обнаруживается большое количество мутной слизи с примесью темной желчи, остатками непереваренной пищи, химуса. Складки желудка сглажены, перистальтика не выражена. Привратник округлой формы, широко зияет. Луковица двенадцатиперстной кишки значительно расширена. Четкой границы бульбодуоденального перехода не определяется, просвет двенадцатиперстной кишки в верхне-горизонтальном и нисходящем коленах широко зияет. Керкринговы складки сглажены и представляют собой незначительные валики на фоне истонченной слизистой оболочки с сероватым оттенком. В просвете луковицы и постбульбарных отделов двенадцатиперстной кишки определяется жидкое содержимое, окрашенное темно-желтой желчью. В нисходящем колене двенадцатиперстной кишки обнаруживается сужение просвета. Большой дуоденальный сосочек располагается, как правило, атипично на передней или латеральной стенке (рис. 2). Чем меньше диаметр отверстия, тем более выражены эндоскопические признаки, описанные выше. Ниже уровня сужения двенадцатиперстная кишка сохраняет свой обычный диаметр просвета и выстлана нежно-розовой слизистой оболочкой с четкими циркулярными складками.

Приводим клиническое наблюдение больного, находившегося на лечении в ЦНИИГ.

Больной М., 17 лет. Поступил в отделение патологии желчных путей Центрального научно-исследовательского института гастроэнтерологии 29 мая 2008 года. При поступлении предъявлял жалобы на боли тупого, ноющего характера в правом и левом подреберьях, мезогастральной области, изредка сопровождающиеся тошнотой; на ознобы, с повышением температуры тела до субфебрильных и фебрильных цифр, возникающие преимущественно в вечернее время. Четкой связи жалоб с приемом пищи и физической нагрузкой не отмечал.

Из анамнеза известно, что ребенок от 3-й беременности, протекавшей без особенностей, родился массой 3500 г, длиной 51 см. На 2-й день стал срыгивать, с 3-х суток появилась рвота «кофейной гущей», и на 4-е сутки от рождения был переведен в ГКБ

№ 7 с диагнозом: геморрагическая болезнь новорожденного. Несмотря на проводимую терапию, состояние ребенка ухудшалось. При контрастном рентгенологическом исследовании выявлена непроходимость двенадцатиперстной кишки, в связи с чем ребенок был переведен в ДГКБ имени Н. Ф. Филатова.

Туда поступил в крайне тяжелом состоянии: с выраженным токсикозом, экзикозом, потерей веса более 20%. При обследовании была диагностирована мембранозная форма атрезии двенадцатиперстной кишки, и после пятидневной предоперационной подготовки выполнена операция: лапаротомия, иссечение мембраны двенадцатиперстной кишки. Кормление проводилось через зонд, установленный в тощей кишке. Послеоперационный период протекал крайне тяжело, осложнился развитием сепсиса (синегнойная палочка), гипотонией желудка. На фоне проводимой комплексной консервативной терапии состояние улучшилось. Ребенок был переведен в ДКБ № 1 для дальнейшего лечения и реабилитации, откуда в дальнейшем был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра.

До 2007 года не обследовался. Периодически беспокоили боли в животе, сопровождавшиеся повышением температуры тела до 37,8 градуса, продолжительностью не более 1,5 часа, и купировавшиеся самостоятельно (без приема лекарственных средств).

2 января 2007 года у больного после обильного приема пищи появились выраженные боли в верхних отделах живота. С подозрением на острый панкреатит был госпитализирован в ГКБ № 40. При обследовании в биохимическом анализе крови отмечалось повышение АЛТ, АСТ, ГГТП в 3-4 раза. Была проведена диагностическая лапароскопия, при которой установлено наличие крови и сгустков в брюшной полости до 300 мл, выраженного спаечного процесса в верхнем этаже брюшной полости вследствие перенесенной в постнатальном периоде лапаротомии. При тщательной ревизии брюшной полости источник кровотечения не установлен. Предположительно им мог быть разрыв плоскостной спайки. Выписан из стационара.

После выписки из ГКБ № 40 был обследован в Национальном медико-хирургическом центре имени Н. И. Пирогова. При УЗИ содержимое желчного пузыря с наличием пузырьков газа. Конкрементов не выявлено. Гепатикохоледох не расширен. В его просвете газ. Внутривенные протоки не расширены, газ. Печень, поджелудочная железа не увеличены, изменений нет. Вирсунгов проток не расширен. В биохимическом анализе крови сохраняется повышение АЛТ, АСТ, ГГТП до 1,5 нормы. Был поставлен диагноз: спаечная болезнь брюшной полости. Состо-



яние после лапаротомии по поводу внутрибрюшного кровотечения. Врожденная атрезия двенадцатиперстной кишки, состояние после операции — иссечения мембраны двенадцатиперстной кишки от 22.11.1990 по поводу врожденной дуоденальной непроходимости, осложненное послеоперационной хронической недостаточностью большого дуоденального соска (БДС), аэробилией, хроническим субклиническим серозным холангитом.

В мае 2008 года в связи с ухудшением самочувствия был госпитализирован в отделение патологии желчных путей ЦНИИГ.

При поступлении в ЦНИИГ состояние больного удовлетворительное. Телосложение нормостеническое (вес 65 кг, рост 176 см, ИМТ 21,5). Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 74 уд в мин. АД 120 и 80 мм рт. ст. Язык влажный, обложен белым налетом у корня. Живот обычной формы, в объеме не увеличен, участвует в акте дыхания. На передней брюшной стенке по срединной линии 2 пересекающихся рубца линейной формы. При пальпации живот мягкий, болезненный в эпигастрии и правом подреберье. Печень и селезенка не увеличены.

На основании жалоб, данных анамнеза, осмотра был поставлен предварительный диагноз: рецидивирующий холангит в стадии обострения, хронический гастрит, спаечная болезнь брюшной полости (врожденная атрезия двенадцатиперстной кишки, мембранозная форма, осложненная дуоденальной непроходимостью. Операция — иссечение мембраны двенадцатиперстной кишки в 1990 году. Хроническая недостаточность БДС. Лапаротомия по поводу внутрибрюшного кровотечения 2007 года).

При обследовании в отделении получены следующие результаты: в клиническом анализе крови изменений нет. В биохимическом анализе крови обращает на себя внимание повышение уровня АЛТ до 144,2 Ед/л (при норме до 45), АЛТ до 36,3 Ед/л (при норме до 35) и ГГТП до 186,4 Ед/л (при норме до 56). Общий анализ мочи и кала без особенностей.

При ЭГДС — слизистая пищевода бледно-розовая, в нижней трети пищевода по левой стенке определяется сегмент гиперемированной слизистой в виде «языка пламени» до 3,0 см. взята биопсия — 3 фрагмента. Слизистая желудка бледно-розовая, в антральном отделе с белесыми пятнами на стенках. Складки средней величины, эластичные. Перистальтика удовлетворительная. Угол не изменен, привратник округлый, проходим. Луковица двенадцатиперстной кишки больших размеров, резко расширена, бульбодуоденальный переход не определяется. В просвете луковицы много плотного химуса, остатки непереваренной пищи (со слов больного, последний прием пищи более 12 часов назад — накануне в 19.00). Переход в двенадцати-

перстную кишку резко сужен. Пройти в двенадцатиперстную кишку из-за сужения просвета до 0,4 см не удалось (рис. 3, 4).

Заключение. Терминальный эзофагит (окончательное заключение о возможном пищеводе Барретта после гистологического исследования), гастрит, сужение просвета двенадцатиперстной кишки, мегабульбус.

При гистологическом исследовании — нормальное строение слизистой оболочки желудка. С учетом забора биопсийного материала над Z-линией и полученного желудочного эпителия можно говорить о морфологических признаках пищевода Барретта с желудочной метаплазией.

При рентгенологическом исследовании верхних отделов ЖКТ картина порока развития двенадцатиперстной кишки — мегабульбус (мешковидное расширение луковицы и верхней горизонтальной части) с явлениями дуодено (бульбо) стаза (рис. 5), стеноз выходного отдела луковицы двенадцатиперстной кишки. Дуоденогастральный рефлюкс. Пневмобилия.

При трансабдоминальном ультразвуковом сканировании: печень не увеличена, внутривенные протоки не расширены, в них газ. Холедох в среднем отделе 4 мм (в нем газ), далее не виден (рис. 6). Стенка желчного пузыря утолщена до 2,8 мм, у передней стенки газ (рис. 7), смещаемый слой замазкообразной желчи с включением микролитов 1,5-2 мм без тени (рис. 8).

Заключение: хронический холецистит, пневмобилия, холецистолитиаз, газ в желчном пузыре.

На основании жалоб больного, данных анамнеза, осмотра и результатов обследования был поставлен заключительный клинический диагноз:

Порок развития двенадцатиперстной кишки (врожденная атрезия двенадцатиперстной кишки, мембранозная форма, осложненная дуоденальной непроходимостью). Операция — иссечение мембраны двенадцатиперстной кишки в 1990 году. Хронический рецидивирующий холангит. Желчнокаменная болезнь: холецистолитиаз, впервые выявленный. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь.

Относительная недостаточность большого дуоденального сосочка. Пневмобилия. Мегабульбус. Стеноз выходного отдела луковицы двенадцатиперстной кишки. Хроническая дуоденальная непроходимость. Пищевод Барретта.

Хронический гастрит. Спаечная болезнь брюшной полости (лапаротомия по поводу внутрибрюшного кровотечения 2007 года).

В результате полученных исследований перед клиницистами были поставлены следующие вопросы:

- восстановление дуоденальной проходимости;
- лечение пищевода Барретта;
- консервативное лечение желчнокаменной болезни.

В результате обсуждений поставленных вопросов были приняты следующие решения:

1. Для восстановления дуоденальной проходимости хирургами была предложена реконструктивная операция на двенадцатиперстной кишке.

2. Лечение пищевода Барретта должно проводиться ингибиторами протонной помпы в стандартных дозировках в течение трех месяцев с последующим ЭГДС-контролем и динамическим наблюдением больного.

3. Лечение ЖКБ. Возможности литолитической терапии.

В патогенезе холелитиаза у данного больного имеют значение как функциональные нарушения билиарной системы, возникшие вследствие оперативного вмешательства на двенадцатиперстной кишке по поводу врожденной атрезии, а также вследствие врожденной патологии (мегабульбус, мегадуоденум), так и органические — развитие отностительной недостаточности БДС, пневмобилии.

Вопрос о характере конкрементов в желчном пузыре у данного больного (билирубиновые или холестериновые?) остается спорным.

Известно, что двенадцатиперстная кишка является регулирующим органом, соподчиненно которому функционирует панкреатобилиарное звено пищеварительной системы. Так как при патологии двенадцатиперстной кишки страдает моторная функция пораженного органа и, следовательно, связанная с ней моторика желчного пузыря и сфинктера Одди, эти моторно-тонические расстройства могут приводить к развитию как воспалительных, так и застойных явлений в билиарном тракте. А застой желчи в желчном пузыре по принципу обратной связи угнетает холерез. При этом уменьшается синтез солюбилизантов холестерина — лецитина, желчных кислот и их конъюгантов, увеличивая литогенность желчи.

С другой стороны, патогенез развития билирубиновых камней у больного может быть связан с инфекционным фактором (кишечная палочка, клостридии, бактериоиды). Наличие непрерывно-рецидивирующего холангита, развившегося вследствие недостаточности сфинктера Одди, пневмобилии создает условия для восходящей инфекции билиарного тракта. В последние годы показано, что при билиарном литогенезе продукция слизи бактериями имеет большое значение, так как может приводить к деконъюгации билирубина с последующим формированием билиарного сладжа в виде кристаллов билирубината кальция.

С целью дифференциальной диагностики между пигментными и холестериновыми конкрементами больному назначена терапия УДХК в дозе 1000 мг в сутки, через 3-6 мес — динамическое наблюдение.

При анализе данных литературы *врожденные пороки развития двенадцатиперстной кишки* могут представлять собой атрезию, мегадуоденум (мегабульбус), удвоение кишки, энтерогенные кисты (единичные или множественные), варианты формы, положения и подвижности кишки [2].

Наибольшее клиническое значение имеет мегадуоденум, который возникает в результате отсутствия или недоразвития ганглионарных клеток собственных нервных сплетений в отдельных участках двенадцатиперстной кишки. По этим участкам не проходит перистальтика, и пищевые массы застаиваются, растягивая кишку. Клинически это проявляется ощущением тяжести в подложечной области, распираемостью вокруг пупка, отрыжкой, коликообразными болями, рвотой (обусловленными дуоденостазом), постепенным истощением.

Однако мегадуоденум может быть и осложнением оперативного лечения дуоденальной обструкции [3].

*Желудочно-кишечными осложнениями у больных, перенесших оперативное вмешательство по поводу врожденной дуоденальной обструкции*, являются: дуоденогастральный рефлюкс, гастрит, язвенная болезнь, гастроэзофагеальный рефлюкс [4].

Мегадуоденум (мегабульбус) — одно из наиболее часто встречающихся осложнений, в исходе которого формируется как анастомотическая обструкция, так и нарушение моторики двенадцатиперстной кишки.

В настоящее время судить о мегабульбусе как о врожденной патологии либо как об осложнении оперативного лечения не представляется возможным.

Продemonстрированное клиническое наблюдение показывает роль врожденной аномалии развития двенадцатиперстной кишки в формировании заболеваний верхних отделов желудочно-кишечного тракта и билиарной системы.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Болезни органов пищеварения у детей/Под ред. А. В. Мазурина. — М., 1984. — 665 с.
2. Чакветадзе, С. С. Острые нарушения пищеварения у детей 1-го года жизни. Часть I/С. С. Чакветадзе//Медицинский научный и учебно-методический журнал. — Июнь 2005. — № 26.
3. Raia, A. Pathogenesis and treatment of acquired megaduodenum/Arigo Raia, Danilo Acquaroni, Alipio Correa Netto//Digestive Diseases and Sciences. — 1961. — Vol. 6. — P. 8.
4. Grosfeld, J. L. Duodenal atresia and stenosis: Reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up/Jay L. Grosfeld, Frederick J. Rescorla//World J. Surgery. — 1993. — Vol. 17. — P. 3.

