

Трудности диагностики хронического течения синдрома Ледда у детей старшего возраста

Ю.Г. Мухина, А.Н. Смирнов,

М.И. Дубровская, П.В. Шумилов,

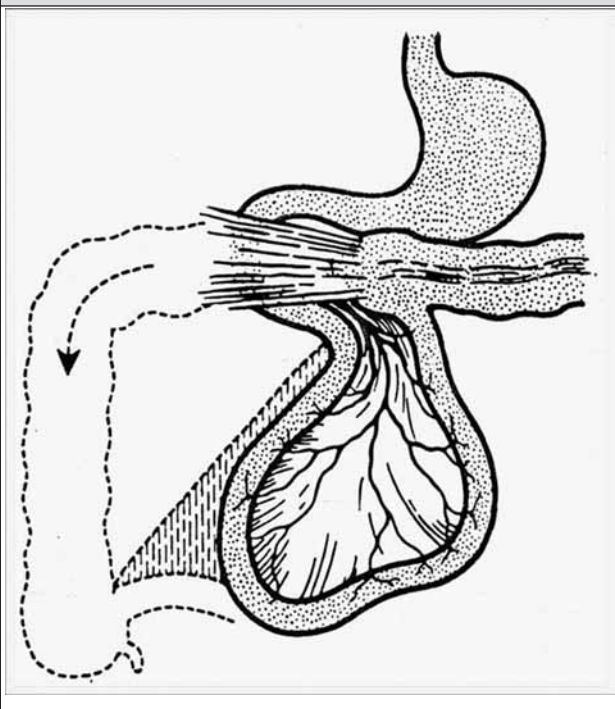
Ю.Е. Фатеев, Д.В. Залихин, В.А. Калинцева

РГМУ, ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Синдром Ледда (СЛ) – аномалия поворота кишечника, представляющая собой сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки слепой кишкой или идущими от нее эмбриональными тяжами с заворотом средней кишки.

На 10–12-й неделе внутриутробного развития (II период поворота) происходит возвращение петель кишечника из грыжевого мешка с поворотом их против часовой стрелки на 180°. Общая брыжейка тонкой и толстой кишки фиксирована к задней брюшной стенке лишь в месте выхода верхней брыжеечной артерии. Сохранение этого положения носит название незавершенного (неполного) поворота кишечника. Характеризуется тем, что слепая кишка, не достигнув своего обычного места, располагается в эпигастральной области или в правом верхнем квадранте живота (рис. 2). Незавершенный поворот часто сопровождается образованием тяжей между слепой кишкой и задней брюшной стенкой, которые могут сдавливать двенадцатиперстную кишку, изменять ее ход (рис. 3). Узкий корень брыжейки создает условия для возникновения заворота средней кишки с развитием гангрены кишечника.

Рис. 1. Схема незавершенного поворота кишечника по Nixon HH, O'Donnell B [1]



В норме на 3–4-м месяце внутриутробного развития (III период поворота) слепая кишка постепенно занимает свое место, происходит фиксация кишечника и образование корня брыжейки тонкой и толстой кишки. При нарушении этих процессов формируется подвижная слепая кишка, имеющая длинную собственную брыжейку, *Sacculum mobile*.

Частота встречаемости СЛ составляет 0,8 на 1000 рожденных детей, мальчики болеют в два раза чаще, чем девочки [2].

Вышеописанные анатомические аномалии объясняют клиническую картину острого течения СЛ, при котором может наблюдаться кишечная непроходимость, тромбоз верхней брыжеечной артерии с развитием гангрены кишки. Эта острая хирургическая патология не должна представлять особых диагностических трудностей для специалистов.

Однако те же анатомические аномалии могут являться причиной хронического или латентного течения СЛ вследствие неполного сдавления двенадцатиперстной кишки или интермиттирующего заворота кишок (*intermittent volvulus*). У 25–50 % 18-летних подростков, которым при оперативном вмешательстве был выставлен диагноз СЛ, отсутствовали какие-либо предшествующие жалобы.

Для хронического варианта течения СЛ характерны кратковременные эпизоды ухудшения состояния со светлыми промежутками от нескольких месяцев до нескольких лет. При этом могут отмечаться редкие, но периодически повторяющиеся рвоты, тошнота, диарея, кратковременные боли в животе, болезненная пальпация, вздутие живота (рис. 4).

Клиническая симптоматика хронического течения СЛ обусловлена в основном вторичными нарушениями функций ЖКТ. Вследствие преходящего сдавления двенадцатиперстной кишки нарушается перистальтика кишечника, возникает стаз тонкокишечного содержимого с повреждением эпителия тонкой кишки, развиваются дисбиоти-

Рис. 2. Ирригография: стрелкой указана слепая кишка, расположенная в эпигастрии (собственные наблюдения)

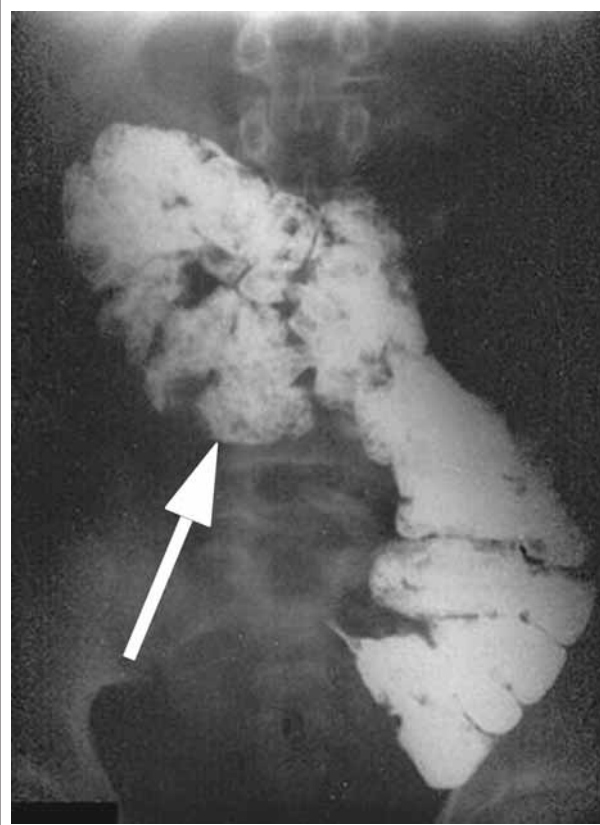


Рис. 3. Рентгенологическое исследование ЖКТ с барием: стрелкой указана высокая фиксация двенадцатиперстной кишки (собственные наблюдения)



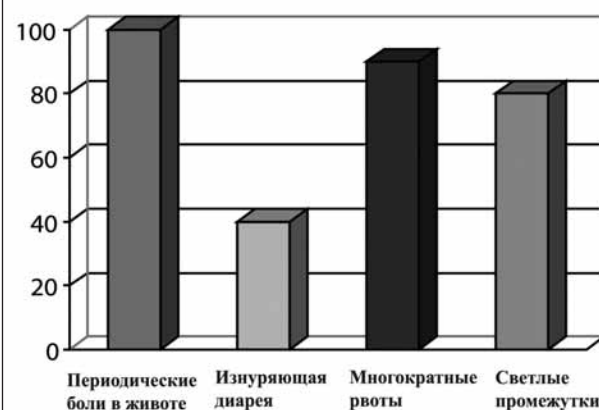
ческие изменения в просвете и пристеночном пространстве тонкой кишки с формированием энтеропатии и мальабсорбции.

При дисбактериозе тонкой кишки уменьшается от 2 до 30 раз количество большинства анаэробов, актиномицетов, клебсиелл и других микроорганизмов, являющихся естественными обитателями кишечника. Повышенная пролиферация микробов в тонкой кишке приводит к преждевременной деконъюгации желчных кислот и потере их с калом. Избыток желчных кислот усиливает моторику толстой кишки и вызывает диарею и стеаторею, а дефицит желчных кислот приводит к нарушению всасывания жирорастворимых витаминов и развитию желчно-каменной болезни. Бактериальные токсины и метаболиты (фенолы и биогенные амины) могут связывать витамин B_{12} , что приводит к развитию анемии. Некоторые микроорганизмы обладают цитотоксическим действием, повреждают эпителий тонкой кишки, что ведет к уменьшению высоты ворсинок и углублению крипт. При электронной микроскопии выявляется дегенерация микроворсинок, митохондрий и эндоплазматической сети. Разрушение щеточной каймы энтероцитов и снижение активности дисахаридаз приводит к развитию дисахаридазной недостаточности [3].

Стандартными методами обследования при подозрении на СЛ являются обзорная рентгенография брюшной полости, рентгенография верхних отделов ЖКТ с барием, энтероклизма, ирригография и УЗИ органов брюшной полости. При СЛ рентгенография органов брюшной полости с барием выявляет спиралевидный ход тонкой кишки и высокое подпеченочное расположение купола слепой кишки (рис. 2, 3).

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости определяется спиралевидный ход петель тонкой кишки, верхней брыжеечной вены, расширенные вены брыжейки тонкой киш-

Рис. 4. Частота встречаемости клинических симптомов при хроническом течении СЛ (собственные данные)



ки, нарушение венозного оттока от верхней брыжеечной вены с тенденцией к артериализации, наличие псевдосистолических пиков, повышение индекса резистентности до 0,81–0,88 (норма до 0,7) в верхней брыжеечной артерии (рис. 5–7).

Оперативное лечение СЛ предполагает устранение непроходимости, фиксацию кишок при их аномальной подвижности: толстая кишка укладывается слева, тонкая – справа в брюшной полости, обязательно выполняется аппендэктомия.

За период с октября 2002 по январь 2003 г. через хирургическое отделение № 3 и терапевтическое отделение № 2 ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова прошло трое детей в возрасте от 6 до 15 лет с латентным течением СЛ. Во всех трех случаях диагноз был выставлен до оперативного вмешательства [4].

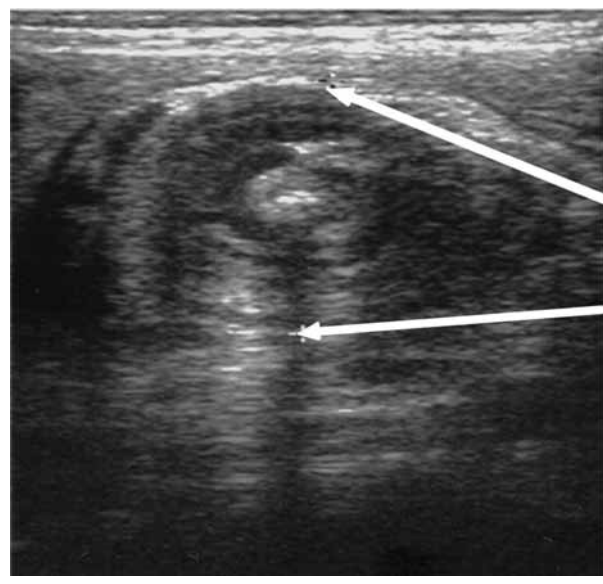
Обращают на себя внимание следующие особенности развития заболевания у детей: двое детей из двойни, в двух случаях отмечались преждевременные роды. Все дети имели признаки хронической внутриутробной гипоксии, гипотрофии I–II степени, отягощенный антенатальный и ранний неонатальный анамнез. До года двое детей развивались нормально, а у одного ребенка отмечались постоянные срыгивания.

Клиническая картина латентного течения СЛ манифестировала после года рвотами и приступообразными болями в животе (у двоих детей) по типу синдрома повторяющихся рвот и синдромом мальабсорбции (один ребенок). У мальчика с ежедневными рвотами СЛ был диагностирован только в 14 лет, а 8-летняя девочка в течение двух лет наблюдалась педиатрами по поводу лактазной недостаточности, выраженной дискинезии двенадцатиперстной кишки, реактивного панкреатита и перигастра желчного пузыря. Девочка 6 лет с синдромом мальабсорбции, диареей, полифекацией, гипопропротеинемическими отеками обследовалась и лечилась до 6 лет, когда на острие абдоминального синдрома было выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости и диагностирован СЛ (см. рис. 3–5). При этом УЗИ предвещало рентгенологическое исследование.

Клинический вариант с манифестацией по типу синдрома повторяющихся рвот

Надя П. 8 лет. Ребенок от четвертой нормальной беременности, третьих родов, первая из двойни, вес при рождении 2750 г, рост 54 см. С одного года два раза в год отмечались приступы рвоты, боли в животе, которые обычно купировались на фоне приема спазмолитиков, ферментов и регидратационной пероральной терапии. С 6 лет рвоты стали связывать с погрешностями в диете,

Рис. 5. УЗИ признаков СЛ: стрелками указан заворот брыжейки тонкой кишки на 720° (собственные наблюдения)



диагностирован гастродуоденит, реактивный панкреатит, перегиб желчного пузыря.

В 6 лет 11 месяцев поступила в ДГКБ № 13 с жалобами на многократную рвоту, боли в животе, потерю аппетита, задержку стула, запах ацетона изо рта в течение последних 5 дней. Вес 19 кг, рост 125 см. Оральная регидратация и инфузионная терапия привела к быстрому клиническому улучшению состояния девочки, которая после обследования (ФГДС, УЗИ) была выписана с клиническим диагнозом лактазная недостаточность, поверхностный гастродуоденит, перегиб желчного пузыря в теле, холецистохолангит, реактивный панкреатит, обменная нефропатия, МАРС (аномальная хорда левого желудочка), хронический компенсированный тонзиллит, синдром внутричерепной дисцизии.

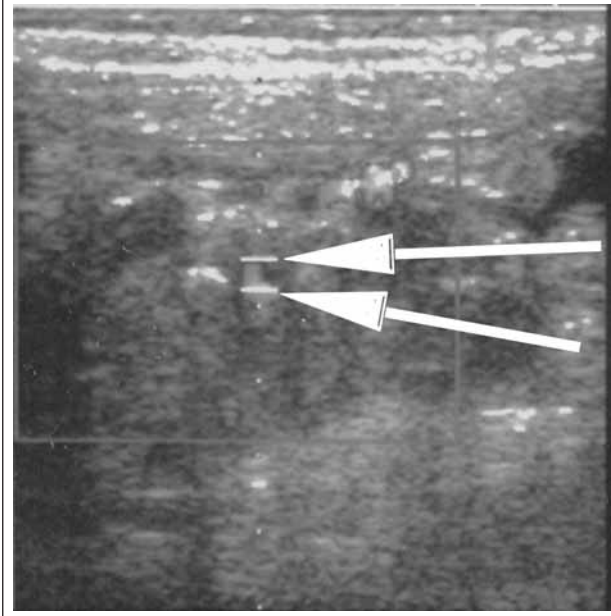
Мать девочки была предупреждена, что при возобновлении подобных симптомов ей необходимо госпитализировать ребенка в хирургическое отделение для исключения аномалии развития ЖКТ. Светлый промежуток составил 16 месяцев.

В 8 лет 3 месяца девочка повторно поступила в педиатрическое отделение ДГКБ № 13 с жалобами на многократную рвоту, боли в животе, вялость, потерю аппетита в течение последних четырех дней. При поступлении – состояние средней тяжести, вялая, проявления эксикоза. Кожа сухая. Деформация грудной клетки, ЧСС 108, АД 95/55. Язык густо обложен белым налетом, живот мягкий, болезненный в эпигастрии, пилорoduodenальной области. Печень + 2,5 см. Стула не было два дня. В отделении – повторная рвота темно-зеленым застойным содержимым. На следующий день переведена в хирургическое отделение № 3 с подозрением на хроническую дуоденальную непроходимость, где было проведено рентгенологическое исследование ЖКТ с барием и ирригография. Выявлен штопорообразный ход тощей кишки (рис. 8) и высокое стояние купола слепой кишки (рис. 9). Диагностирован незавершенный поворот кишечника, СЛ. Девочка была прооперирована, выписана в удовлетворительном состоянии.

Клинический вариант с манифестацией по типу синдрома мальабсорбции

Кристина 3. 6 лет. Ребенок от второй многоплодной беременности, которая на сроке 9–12 недель осложнилась самопроизвольным абортom

Рис. 6. УЗИ признаков СЛ: стрелками указаны расширенные вены брыжейки тонкой кишки (собственные наблюдения)



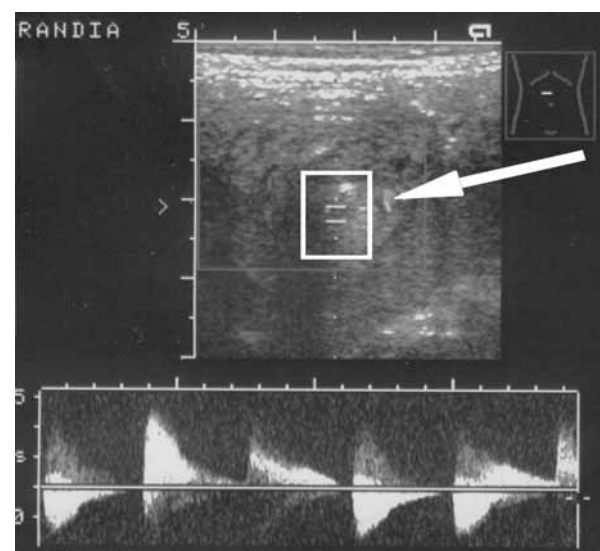
и оперативным удалением одного плодного яйца при сохранившемся и развившемся втором плодном яйце. Девочка родилась на 36-й неделе путем экстренного кесарева сечения, вес при рождении 2700 г, рост 45 см. До года росла и развивалась нормально, в 12 месяцев весила 11 кг.

После года девочку перевезли в сельскую местность в Грузию, на фоне изменения диеты появился обильный зловонный стул, боли в животе, метеоризм, постепенно нарастал объем живота. За медицинской помощью родственники обращались по месту жительства, в два года девочка весила 10 кг, отмечались отеки, бледность, адинамия. В два года четыре месяца весила 9,2 кг, не ходила, не сидела, сохранялись жалобы на полифекалию, диарею. Был выставлен диагноз гипотрофия II степени, целиакия, после чего мать забрала девочку в Москву, где обследовала ребенка в различных детских клиниках.

В три года 11 месяцев с жалобами на периодические боли в животе, жидкий стул поступила на плановое обследование (вес 13 кг, рост 90 см). Выписана с клиническим диагнозом синдром мальабсорбции, хронический неспецифический регионарный энтерит (?), вторичное иммунодефицитное состояние, задержка физического развития, асимметрия глазных щелей, дополнительная петля нисходящей кишки, випома (?).

В четыре года четыре месяца поступила в стационар в тяжелом состоянии с сильными болями в животе в области пупка, рвотой, резким снижением аппетита, выраженными признаками токсикоза с эксикозом, задержкой физического развития. Вздут живот, пальпируется вздутый кишечник, эксикоз. При рентгенографическом исследовании ЖКТ с барием выявлена дополнительная петля в нисходящем отделе поперечно-ободочной кишки. Купол слепой кишки расположен на уровне LIII–LIV – незавершенный поворот кишечника (?). Снижена эвакуация бария, тощая кишка расширена до 2 см, складки утолщены. Заключение: *Saccus mobile* (?). При УЗИ органов брюшной полости выявлено большое количество содержимого в желудке, который расширен в размерах до 105–74–65 мм, значительное расширение толстого кишечника. Эхографические признаки динамической кишечной непроходимости, тонко-тонкокишечной инвагинации (?).

Рис. 7. УЗИ признаков СЛ (доплерография): стрелкой указан ненарушенный кровоток в брыжейке (собственные наблюдения)



При динамическом наблюдении указанные выше предположительные диагнозы были исключены, при лабораторном исследовании выявлялась анемия смешанного типа, гипопропротеинемия, гипокальциемия, стеаторея II типа.

Выписана с клиническим диагнозом хронический энтероколит, вторичное иммунодефицитное состояние, задержка физического развития, мегалокорнея ОД.

Рекомендовано соблюдать аглиадиновую диету с увеличением квоты белка, ферментные препараты, сорбенты, поливитаминные и микроэлементные комплексы.

В пять лет два месяца с жалобами на полифекалию, диарею, метеоризм, боли в животе, повышение аппетита поступила на плановое обследование в другую клинику, откуда была выписана с клиническим диагнозом синдром целиакии (мальабсорбции), лабильный перегиб тела желчного пузыря, холестаз, дисбактериоз, аскаридоз, лямблиоз, хламидиоз, вторичные изменения поджелудочной железы, вульвит, соматический субанизм, иммунодефицитное состояние.

После выявления аскаридоза, лямблиоза и хламидиоза была проведена соответствующая терапия, на фоне которой девочку перестали вообще беспокоить боли в животе, что существенно осложняло диагностический поиск причин абдоминалий.

В пять лет 9 месяцев поступила на плановое обследование в педиатрическое отделение ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова (вес 13 кг, рост 92 см) с направляющим диагнозом задержка физического развития, энтероколит, синдром нарушенного кишечного всасывания, вторичные изменения поджелудочной железы.

На остrote абдоминального синдрома было выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости и диагностирован СЛ (рис. 5–7), после чего проведено рентгенологическое обследование (рис. 3), подтвержден незавершенный поворот кишечника, СЛ. Девочка была прооперирована, к моменту выписки из стационара весила 15 кг и подросла на 3 см.

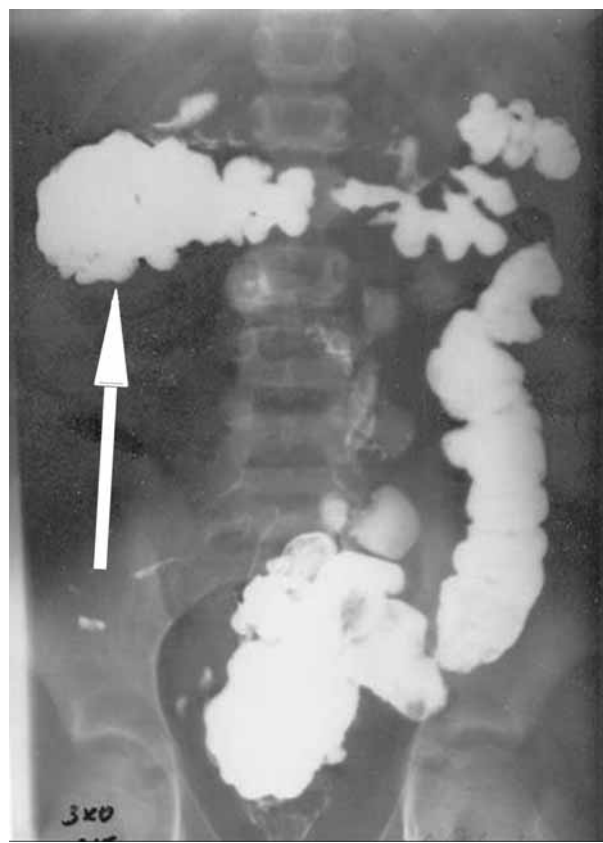
Существенным моментом следует признать тот факт, что во время госпитализаций у девочки не возникало острых приступов болей в животе, что представляло трудность для диагностики и скрывало истинную причину многообразной патологии, наблюдаемой у ребенка.

Рис. 8. Исследование ЖКТ с барием: стрелкой указан штопорообразный ход тощей кишки (собственные наблюдения)



Таким образом, при повторных сохраняющихся рвотах показано расширенное проведение дифференциального диагноза с такими заболеваниями ЖКТ, как пилоростеноз, ГЭР, панкреатит, холецистит. Диапазон патологии может простирается от глистной инвазии до интермиттирующей дуоденальной инвагинации. Необходимо помнить о ме-

Рис. 9. Ирригография: стрелкой указано высокое стояние купола слепой кишки (собственные наблюдения)



таблических нарушениях, патологии эндокринной и нервной системы. Не меньший интерес представляет и синдром повторных рвот как проявление психосоматического неблагополучия – диагноз, который можно выставить только путем исключения всей возможной органической патологии [5].

Синдром повторных (повторяющихся) рвот (СПР) у детей описан в 1882 г., частота его встречаемости в детской популяции 1,5–10 %. Синонимы: периодический синдром, автономная эпилепсия, абдоминальная мигрень, мигрень или конвульсивный эквивалент.

Для СПР характерны повторяющиеся приступы рвоты, между которыми не выявляются признаки каких-либо заболеваний. В большинстве случаев рвоты начинаются в 2–5 лет и могут продолжаться до взрослого возраста. Приступы могут возникать с различной частотой (от одного раза в месяц до нескольких раз в год), в основном рано утром или ночью. Приступ может продолжаться от нескольких часов до дней, сопровождаться головными болями, болями в животе, учащенными испражнениями, повышением температуры тела, АД, ЧСС. У половины больных в семейном анамнезе зафиксирована мигрень и синдром раздраженного кишечника, тенденция к укачиванию в транспорте.

Триггерными факторами чаще всего служат состояние возбуждения и напряжения, тревожное состояние ребенка. Для детей с СПР характерны такие черты, как стремление к достижениям, соперничество, стремление к целостности, упорство, нравственность и агрессивность. Для моде-

ли семьи ребенка с СПР характерны определенные семейные отношения (чрезмерная близость и защита, сопротивление изменениям в процессе развития, отсутствие преодоления конфликтов и неспособность прийти к их разрешению).

Интересно, что нарушения пищевого поведения, такие как неврогенная анорексия, не описаны при СПР у детей.

Данным сообщением авторы хотели привлечь внимание как педиатров, так и хирургов к группе детей, имеющих клинические проявления рецидивирующих рвот неясной этиологии, диареи, синдрома мальабсорбции, не реагирующих на проводимую терапию. В этих случаях следует исключать врожденные пороки развития кишечника с обязательным проведением расширенного ультразвукового исследования органов брюшной полости с доплерографией мезентериальных сосудов.

Литература

1. Nelson textbook of pediatrics. 15th ed. P. 1066.
2. Кириллова И.А., Кравцова Г.И., Кручинский Г.В. и др. Терапия человека: руководство для врачей / под ред. Г.И. Лазюка. 2-е изд., перераб. и доп. М.: Медицина, 1991. 480 с.
3. Парфенов А.И. Кишечный дисбактериоз // Лечащий врач. 2001. № 5–6. С. 20–25.
4. Мухина Ю.Г., Дубровская М.И., Шумилов П.В., Фатеев Ю.Е., Калинцева В.А. Трудности диагностики синдрома Ледда у детей // Актуальные вопросы колопроктологии. Тезисы докладов Первого съезда колопроктологов России с международным участием. Самара, сентябрь 2003 г. С. 510–511.
5. Бен-Амитай Г., Набу И., Либерман Д., Мастер Р., Харель Ш. Синдром повторных рвот у детей // Международный медицинский журнал. 1998. № 9–10. С. 791–795.

Результаты диспансеризации подростков с жалобами на боли в животе

Ю.Г. Мухина, М.И. Дубровская, О.Г. Косицкая,

П.В. Шумилов, С.А. Орленко, Н.М. Волкова,

Н.Е. Корешкова, С.М. Чечельницкая, А.А. Михеева

Курс гастроэнтерологии и диетологии

ФУВ РГМУ, Москва

По определению Международной ассоциации по изучению боли, хронической болью называется болевое ощущение, которое продолжается сверх нормального периода заживления (IASP, 1980). Хроническая боль отличается развитием дополнительных нейрофизиологических реакций, резким возрастанием влияния психологических факторов, что значительно повышает устойчивость пациента к лечению [Ю.П. Лиманский, 1986]. По мнению многих патофизиологов и клиницистов, хроническая боль представляет собой самостоятельное заболевание с первичным процессом в соматической сфере и вторичной

дисфункцией в периферической и центральной нервной системе при участии личностно-психологических механизмов [IASP, 1979; J. Bonica, 1990; G. Burrows, F. Judd, 1992; Яхно, 1994]. Проблема изучения хронической и рецидивирующей боли заключается в сложности взаимодействия ведущих факторов её возникновения.

Возникновение и развитие болей у детей, безусловно, отличается от взрослых. Так, для детей не имеет ведущего значения мотивация на нетрудоспособность и физическую недееспособность. В то же время многие врачи убеждены, что зачастую болевые проблемы у детей заключаются в семье. Например, J. Apley и B. Hale выдвигают концепцию «болевого семей» («painful family») [1]. В своих исследованиях рецидивирующих абдоминальных болей у детей они считают, что передача боли, снижения трудоспособности и развития физической недееспособности может происходить от одного члена семьи к другому по биологическим и психологическим механизмам. Однако в настоящее время существует немного данных, подтверждающих передачу болей в пределах семьи или через поколение [2].

Большинство эпидемиологических исследований боли у детей и подростков разделяется на два вида: исследование в неклинических популяциях (школьники) и исследования в клинических или специальных популяциях (неврологические больные, спортсмены), результаты которых оценивают раздельно.

Исследователи и клиницисты в общем согласны с определением рецидивирующей абдоминальной боли как боли, не имеющей известной (установленной) органической причины, наблюдавшейся не менее трех раз за последние три месяца и препятствующей обычной деятельности.