

СОЧЕТАНИЕ СИНДРОМА ЛЕДДА С ВРОЖДЕННЫМ ГИПЕРТРОФИЧЕСКИМ ПИЛОРОСТЕНОЗОМ

¹В. В. Новосад, ¹В. И. Ковальчук, ²Е. А. Новосад

¹Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Беларусь

²Гродненский областной клинический перинатальный центр, Гродно, Беларусь

Введение. Сочетание двух врожденных патологических состояний – сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами брюшины и врожденного заворота тонкой и правой половины толстой кишки вследствие незавершенного поворота кишечника – детально описано В. Леддом (Ladd W. E.) в 1932 г., а патология получила название «синдром Ледда» (СЛ). Врожденный пилоростеноз принадлежит к числу тяжелых пороков развития. В основе заболевания лежит врожденное нарушение морфологических структур пилорического жома желудка в результате гипертрофии циркулярного мышечного слоя и межтучной ткани, приводящее к стенозу привратника и нарушению проходимости в данном отделе желудочно-кишечного тракта.

Цель исследования – демонстрация особенностей диагностики и лечения редкого случая сочетанной патологии желудочно-кишечного тракта у новорожденного.

Материал и методы. Данные клинического наблюдения пациента М., трое суток с момента рождения, находившегося на лечении в отделении новорожденных УЗ «Гродненская областная детская клиническая больница» (УЗ «ГОДКБ») с декабря 2018 г. до марта 2019 г.

Результаты. У ребенка выявлено сочетание синдрома Ледда с врожденным гипертрофическим пилоростенозом. Проведена успешная коррекция врожденных пороков.

Заключение. Представлен случай из практики, описание которого не нашли в литературе. Несмотря на сложности в диагностике, пациент был выписан с выздоровлением. На контрольном обследовании в 2020 г. отклонений в развитии ребенка не выявлено.

Ключевые слова: новорожденные, синдром Ледда, врожденный гипертрофический пилоростеноз, пилоромия.

THE COMBINATION OF LADD'S SYNDROME WITH CONGENITAL HYPERTROPHIC PYLORIC STENOSIS

¹V. V. Navasad, ¹V. I. Kavalchuk, ²E. A. Navasad

¹Grodno State Medical University, Grodno, Belarus

²Grodno Regional Clinical Perinatal Center, Grodno, Belarus

Background. The combination of the two congenital pathological conditions – compression of the duodenum by embryonic cords of the peritoneum and congenital inversion of the small intestine and right half of the colon due to incomplete bowel rotation – was described in detail by W. E. Ladd in 1932, thus the pathology is known as “Ladd’s syndrome” (LS). Congenital pyloric stenosis belongs to a group of severe birth defects. The disease is based on a congenital violation of the morphological structures of the pyloric sphincter of the stomach due to hypertrophy of the circular muscle layer and interstitial tissue leading to pyloric stenosis and impaired patency in this part of the gastrointestinal tract.

Objective. Demonstration of diagnostics and treatment peculiarities of a rare case of a combined pathology of the gastrointestinal tract in a newborn.

Material and methods. The data from clinical observation of the patient M., 3 days old, who was treated in the neonatal Department of the Grodno regional children’s clinical hospital (GODKB) since December 2018 till March 2019.

Results. The child was found to have a combination of Ladd’s syndrome with congenital hypertrophic pyloric stenosis. Successful correction of the birth defects was performed.

Conclusion. We have presented a case report that hasn’t been yet described in literature. Despite the difficulties in diagnostics, the patient was discharged with recovery. The follow-up examination in 2020 revealed no abnormalities in the child’s development.

Keywords: newborns, Ladd’s syndrome, congenital hypertrophic pyloric stenosis, pyloromyotomy.

Автор, ответственный за переписку:

Новосад Василий Васильевич, канд. мед. наук, доц.; Гродненский государственный медицинский университет; e-mail: vass1980@mail.ru

Corresponding author:

Navasad Vasilii, PhD (Medicine), Associate Professor; Grodno State Medical University; e-mail: vass1980@mail.ru

Для цитирования: Новосад, В. В. Сочетание синдрома Ледда с врожденным гипертрофическим пилоростенозом (случай из практики) / В. В. Новосад, В. И. Ковальчук, Е. А. Новосад // Гепатология и гастроэнтерология. 2020. Т. 4, № 2. С. 212-216. <https://doi:10.25298/2616-5546-2020-4-2-212-216>.

For citation: Navasad V, Kavalchuk V, Navasad K. The combination of Ladd’s syndrome with congenital hypertrophic pyloric stenosis (case report). *Hepatology and Gastroenterology*. 2020;4(2):212-216. <https://doi:10.25298/2616-5546-2020-4-2-212-216> (Russian).

Введение

Все пороки фиксации и ротации кишечника объединяются единым термином – мальротация. Синдром Ледда – частный случай мальротации, характеризуется сочетанием сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами брюшины и врожденного заворота средней кишки вследствие незавершенного поворота кишечника [1].

Клиническая картина заболевания характеризуется симптомами высокой странгуляционной кишечной непроходимости, выраженность которых зависит от степени заворота и развившихся нарушений брыжеечного кровообращения. Как правило, характерно острое начало заболевания с 3-5 суток жизни. Первые и наиболее частые симптомы – рвота и срыгивание желчью. Мекониальный стул скудный, по мере прогрессирования заболевания наблюдается его отсутствие. Состояние ребенка резко ухудшается, наблюдаются признаки выраженного беспокойства. По мере развития заболевания прогрессируют признаки эксикоза и токсикоза с закономерными признаками развития полиорганной дисфункции и в ряде случаев – коллаптоидного состояния [2, 3].

При незавершенном повороте кишечника возникают благоприятные условия как для острого заворота (некроз, гангрена кишки), так и для хронического заворота, когда интермиттирующий перекут брыжейки не вызывает столь выраженного нарушения кровоснабжения кишки, характеризуясь прогрессирующим венозным застоем в венах тонкой кишки и реактивными изменениями желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) [4].

При хроническом течении ведущими симптомами являются периодически возникающие, нерезко выраженные боли в животе по типу кишечной колики, периодическая рвота, нарушения стула, отставание в физическом развитии, гипотрофия. При этом в 80% случаев имеет место наличие светлых промежутков, состояние ребенка не страдает, удовлетворительное, жалобы отсутствуют. Длительность светлых промежутков может варьировать от нескольких месяцев до нескольких лет [5].

Специальные методы исследования в диагностике синдрома Ледда: обзорное рентгенологическое исследование брюшной полости, позволяющее визуализировать два горизонтальных уровня жидкости; рентгеноконтрастное исследование с пероральным применением сульфата бария, позволяющее определить растянутую 12-перстную кишку и расположение тонкой кишки в правых отделах брюшной полости. Наиболее достоверным при рентгеноконтрастном исследовании является спиралевидный ход тонкой кишки; ирригография, проводимая с целью активизации места расположения слепой кишки;

УЗ-исследование органов брюшной полости.

Лечение пациентов с синдромом Ледда осуществляется только хирургическим методом. До настоящего времени операцией выбора остается операция Ледда, включающая следующие этапы: устранение заворота, рассечение спаек Ледда и укладывание тонкой кишки в правых отделах живота, толстой кишки – в левых [4, 5].

Врожденный пилоростеноз (ВП) – порок развития ЖКТ, характеризующийся органическим сужением привратникового отдела желудка. В педиатрии ВП встречается с популяционной частотой 1 случай на 300 новорожденных; в 4 раза чаще – у мальчиков. ВП – наиболее частая хирургическая патология периода новорожденности, требующая немедленного оперативного лечения. В настоящее время ВП рассматривается как многофакторная патология, в происхождении которой могут участвовать семейно-наследственные факторы и неблагоприятные воздействия на развивающийся плод [5, 6].

Типичный признак стеноза пилорического отдела желудка – рвота «фонтаном» практически после каждого кормления. При этом объем рвотных масс значительно превышает количество высосанного за последнее кормление молока. Стул ребенка имеет темно-зеленый цвет из-за преобладания желчи; моча становится концентрированной, оставляет на пеленках окрашенные разводы [6].

Диагноз подтверждается с помощью ультразвукового, эндоскопического, рентгенологического обследования желудка. При осмотре ребенка с ВП определяется вздутие в эпигастральной области, видимая перистальтика желудка (симптом «песочных часов»). В большинстве случаев удается пальпировать гипертрофированный привратник, имеющий плотную консистенцию и сливообразную форму [6, 7].

Наличие у ребенка ВП требует активной хирургической тактики. При ВП проводится пилоромиотомия по Фреде-Рамштедту, в ходе которой рассекается серозно-мышечный слой привратника до слизистой, тем самым устраняется анатомическое препятствие и восстанавливается проходимость пилорического канала. Операция выполняется открытым или лапароскопическим способом [7]. В искомой литературе мы не нашли публикаций о сочетании данных пороков развития.

Цель исследования – демонстрация особенностей диагностики и лечения редкого случая сочетанной патологии ЖКТ у новорожденного.

Материал и методы

Данные клинического наблюдения пациента М., трое суток с момента рождения, находившегося на лечении в отделении новорожденных УЗ «Гродненская областная детская клиническая

Case study

больница» (УЗ «ГОДКБ») с декабря 2018 г. до марта 2019 г.

Результаты и обсуждение

Мальчик от второй беременности, вторых родов в сроке 219 дней (31 неделя), рожден путем операции экстренного кесарева сечения по поводу преждевременной отслойки нормально расположенной плаценты с массой тела при рождении 1800 г., длиной тела 43 см, окружностью головы 31 см, окружностью грудной клетки 28 см, оценкой по шкале Апгар 6/8 (ИВЛ) баллов. Беременность протекала на фоне хронической уреэмплазменной инфекции; у мамы поликистоз почек, миопия слабой степени. В родильном зале произведена интубация трахеи, введен Куросурф 240 мг. Ребенок переведен на ИВЛ, FiO₂ 100%. Гемодинамика нестабильная, получал допамин 10 мкг/кг/мин. Трансфузия СЗП, эритроцитарной массы, криопреципитата. 20.12 – повторное введение Куросурфа 240 мг в связи с эпизодами десатурации и респираторным ацидозом по КОС. Параметры ИВЛ постепенно редуцированы. Доза допамина снижена до 7 мкг/кг/мин. Энтерально назначали по 5 мл физиологического раствора. Для дальнейшего лечения в возрасте трех суток жизни переведен в УЗ «ГОДКБ».

Состояние при поступлении тяжелое, субкомпенсированное. В кювезе, нормотермия. На ИВЛ в SIMV режиме, с параметрами: FiO₂ 0.4, fset 40 в минуту, Pin 22 mbar PEEP + 4,5 mbar, flow 9 л/минуту, tin 0,4". SpO₂ 95%. При ревизии в желудке 3 мл светлого содержимого. Внутривенная инфузия продолжена в пупочную вену, эксфузия хорошая. На титровании фентанила 2 мкг/кг/час. На осмотр практически не реагировал, с аппаратом синхронизирован. Голова правильной формы. ОГ 32 см. Большой родничок 0,5×0,5 см, на уровне костей черепа, не напряжен. Глаза закрыты, веки отечные. Зрачки осмотреть не удалось из-за выраженных отеков век. Мышечный тонус резко снижен. Рефлексы периода новорожденности угнетены. Спонтанный симптом Бабинского с 2 сторон. Менингеальные симптомы отрицательные. Кожные покровы бледно-розовые с иктеричным оттенком, чистые. Выраженные отеки по всему телу. За трое суток прибавил в весе 620 г. Конечности теплые. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. Из эндотрахеальной трубки (ЭТТ) аспират вязкий, со скудной примесью старой крови. В лёгких при аускультации дыхание аппаратное, проводилось с обеих сторон, крепитация с двух сторон. Тоны сердца ритмичные, приглушены, систолический шум над всеми точками. Пульсация на центральных и периферических артериях снижена. ЧСС 141 в минуту. АД: рука – 62/40 (48) мм рт. ст., нога – 69/44 (50) мм рт. ст. на фоне титрования допамина в дозе 7 мкг/кг/минуту. Живот мягкий, не вздут. Пе-

чень +2,5 см, край мягкий. Селезенка не пальпировалась. Перистальтика не выслушивалась. Стула при осмотре не было. Мочился по катетеру, диурез за время транспортировки 6.0 мл/кг/час.

С рождения ребенок не усваивал энтеральное питание. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости определялся увеличенный желудок без горизонтальных уровней в кишечнике (рис. 1).



Рисунок 1. – Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости

Figure 1. – X-ray examination of the abdomen

Выполнено рентгенологическое исследование с пассажем водорастворимого контрастного средства. Через 3 часа на рентгенограмме большая часть контрастной взвеси определялась в желудке, имелись признаки непроходимости на уровне 12-перстной кишки (рис. 2), через 18 часов контрастная взвесь сохранялась в увеличенном желудке (рис. 3).

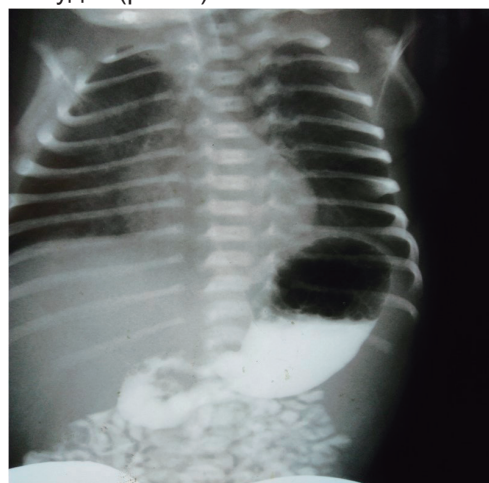


Рисунок 2. – Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости с контрастированием через 3 часа

Figure 2. – X-ray examination of the abdomen with contrast in 3 hours

Выполнена ирригоскопия, на которой толстая кишка находилась в левой половине брюшной полости, рефлюкс в тонкую кишку не получен (рис. 4).

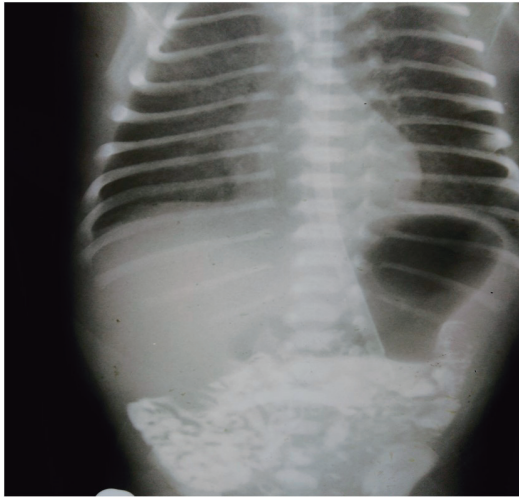


Рисунок 3. – Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости с контрастированием через 18 часов
Figure 3. – X-ray examination of the abdomen with contrast in 18 hours



Рисунок 4. – Ирригоскопия
Figure 4. – Irrigoscopy

Учитывая клинические и рентгенологические данные 04.01.2019 г. были выставлены показания к лапаротомии. Во время операции выявлен синдром Ледда, устранен заворот тонкой кишки, рассечены спайки, мобилизована слепая кишка (операция Ледда).

Энтеральная нагрузка начата на вторые сутки после операции (06.01) путем титрования 0,9% NaCl в тонкокишечный зонд, в дальнейшем переведен на титрование смеси "Альфаре". Питание усваивал плохо, отмечались застойное отделяемое в желудке, срыгивания, вздутие живота. С 17.01 переведен на болюсное кормление смесью "Альфаре", максимальный объем 15 мл смеси через 3 часа, в дальнейшем нарастали остаточные объемы, с 27.01 стойкие срыгивания с примесью зелени и желчи. 01.02 проведена фиброзофагогастроскопия. Заключение: эзофагит 2 степени, признаки формирующегося пилоростеноза. Учитывая возможность рецидива заворота, выполнено повторное рентгеноконтрастное исследование ЖКТ. На рентгенограмме через

3 часа определялся увеличенный желудок с замедлением эвакуации и симптом «клюва», что характерно для ВП (рис. 5).

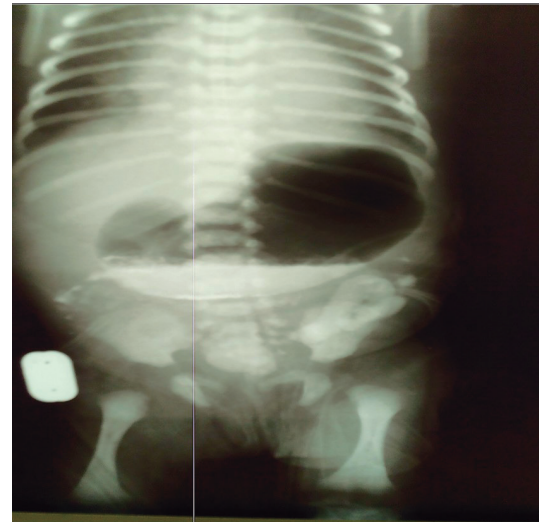


Рисунок 5. – Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости с контрастированием через 3 часа
Figure 5. – X-ray examination of the abdomen with contrast in 3 hours

При выполнении ирригоскопии выявлено, что слепая кишка расположена ближе к печени, получен рефлюкс в тонкую кишку (рис. 6).



Рисунок 6. – Ирригоскопия
Figure 6. – Irrigoscopy

На УЗИ органов брюшной полости выявлен увеличенный в размерах привратник: длина 1,9 см, толщина стенки 0,5 см, просвет канала 0,2 см. Выставлен диагноз: врожденный гипертрофический пилоростеноз. В связи с этим 05.02 проведено реконструктивное полостное вмешательство: лапаротомия, адгезиолизис, пилоромиотомия по Фреде-Рамштедту (рис. 7).

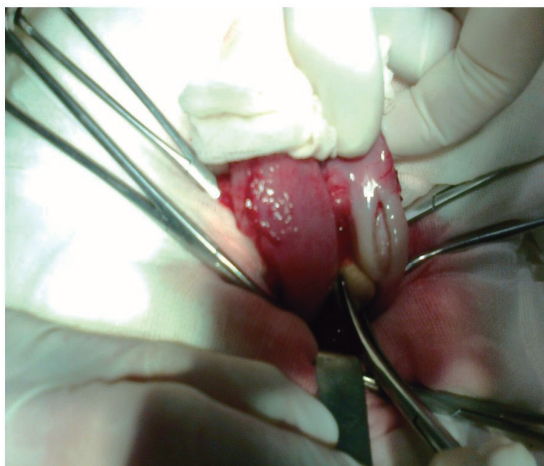


Рисунок 7. – Пилоромиотомия по Фреде-Рамштедту
Figure 7. – Pyloromyotomy by Frede-Ramstedt

Энтеральное кормление начато на третьи сутки после операции, устойчивое с 15.02. Периодически срыгивал на фоне беспокойства без патологических примесей. 26.02.2019 г. переведен для дальнейшего лечения во II отделение,

на фоне проводимой терапии состояние с положительной динамикой. Выписан из стационара 06.03.2019 г.

Выводы

Представлен случай из практики, описание которого не найдено в доступной литературе. Несмотря на сложности в диагностике, пациент выписан с выздоровлением. На контрольном обследовании в 2020 г. отклонений в развитии ребенка не выявлено.

При проведении операции Ледда рекомендуется выполнять аппендэктомию, так как слепая кишка располагается в эпигастрии, что может привести к затруднению диагностики при воспалении червеобразного отростка. В нашем случае аппендэктомию не производилась, поскольку удалось переместить слепую кишку под печень. В подобных ситуациях родители должны быть предупреждены, что у ребенка аппендикс не удален, данная информация должна быть зафиксирована в медицинской документации.

References

1. Ladd WE. Surgical diseases of the alimentary tract in infants. *N Engl J. Med.* 1936;215(1):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;26(2):203-6. doi: 10.1007/s00383-009-2483-y.
3. Ivanov VV, Akselrov VM, Akselrov MA, Alekhin PM. Lechenie vrozhdennoj neprohodimosti dvenadcatiperstnoj kishki u novorozhdennyh *Detskaja hirurgija* [Russian Journal of Pediatric Surgery]. 2004; 4:7-8. (Russian).
4. Razumovskij AYU, executive editor. *Detskaja hirurgija*. Moskva: GEOTAR-Media; 2016. 784 p. (Russian).
5. Kovalchuk VI. *Detskaja hirurgija*. Minsk: Novoe znanie; 2020. 667 p. (Russian).
6. Katko VA. *Detskaja hirurgija*. Minsk: Vyshhejschaja shkola; 2009. 507 p. (Russian).
7. Navasad V, Serhienka U. Congenital obstruction of esophagus, stomach, duodenum and intestinal dysbacteriosis in children. In: *Ksiazka abstraktow XIV Zjazdu Polskiego Towarzystwa Chirurgow Dzieciacych*; 2012 Wrzes. 13-15; Serwy. Serwy; 2012. p. 102-103.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Соответствие принципам этики. Исследование одобрено локальным этическим комитетом.

Сведения об авторах:

Новосад Василий Васильевич, канд. мед. наук, доц.; Гродненский государственный медицинский университет; e-mail: vass1980@mail.ru; ORCID: 0000-0002-7591-5067

Ковальчук Виктор Иванович, д-р мед. наук, проф.; Гродненский государственный медицинский университет; e-mail: vi_kavalchuk@mail.ru

Новосад Екатерина Анатольевна; Гродненский областной клинический перинатальный центр; e-mail: katjanovosad@mail.ru; ORCID: 0000-0002-4452-3335

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Financing. The study was performed without external funding.

Conformity with the principles of ethics. The study was approved by the local ethics committee.

Information about authors:

Navasad Vasily, PhD (Medicine), Associate Professor; Grodno State Medical University; e-mail: vass1980@mail.ru; ORCID: 0000-0002-7591-5067

Kavalchuk Viktor, PhD, MD (Medicine), Professor; Grodno State Medical University; e-mail: vi_kavalchuk@mail.ru

Navasad Katerina; Grodno Regional Clinical Perinatal Center; e-mail: katjanovosad@mail.ru; ORCID: 0000-0002-4452-3335

Поступила: 27.10.2020

Принята к печати: 03.11.2020

Received: 27.10.2020

Accepted: 03.11.2020