

Д.А. Морозов^{1, 2}, Е.С. Пименова^{1, 2}, В.К. Таточенко¹, М.Д. Бакрадзе¹, Д.Д. Гадлия¹, О.Л. Морозова², А.Г. Талалаев¹

¹ Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Российская Федерация

Хирургическое лечение редкого сочетания мальротации кишечника со вторичной лимфангиэктазией

Представлено редкое клиническое наблюдение кишечной лимфангиэктазии по причине мальротации двенадцатиперстной кишки у ребенка 3 мес жизни. По результатам анализа данных литературы, в мире описано 3 подобных клинических случая. Ребенок был госпитализирован в Научный центр здоровья детей г. Москвы с клиническими признаками протеинтеряющей энтеропатии. Отмечались жалобы на рвоту, частый жидкий стул, потерю массы тела. Инфекционная природа заболевания была исключена. Имели место выраженная гипопропротеинемия, лимфопения. Было высказано предположение о наличии у ребенка болезни Вальдмана (первичной кишечной лимфангиэктазии). Прогноз для жизни в случае подобного заболевания неблагоприятен. Обследование было продолжено на фоне симптоматической терапии. В результате комплексного обследования, включающего помимо мониторинга лабораторных анализов крови рентгенологическое исследование с контрастом, компьютерную томографию, гастроудоденоскопию с биопсией слизистой оболочки тонкой кишки, был поставлен диагноз: «Мальротация двенадцатиперстной кишки с интермиттирующим заворотом средней кишки с развитием вторичной кишечной лимфангиэктазией». Диагностика патологии стала возможной в результате использования комплекса мероприятий с применением современных методов исследований и междисциплинарного подхода. Операция по устранению патологической фиксации кишки определила выздоровление пациента. В настоящее время ребенок растет и развивается соответственно возрасту, лечения не требуется. Прогноз данного заболевания расценен как благоприятный.

Ключевые слова: дети, лимфангиэктазия кишечника, мальротация.
(Вестник РАМН. 2015; 1: 56–62)

56

Введение

Внутриутробная ротация кишечника у человека инициируется ультраструктурными изменениями в дорсальной брыжейке [1]. Асимметрия дорсальной брыжейки и быстрый рост средней кишки приводят к выходу петель кишки из тела эмбриона на 5–6-й нед гестации (1-й этап ротации кишечника) [2]. Когда процесс ротации завершен, связка Трейца закрепляет брыжейку к задней

стенке брюшной полости, что предотвращает перекрут брыжейки. Любые нарушения вращения могут привести к патологической фиксации. Кроме того, врожденные фиброзные спайки (тяжи Ледда), образующиеся при нарушении ротации кишки, могут стать причиной обструкции кишки и непроходимости [3, 4].

Факторы риска нарушения ротации кишечника: юный возраст матери, токсическое воздействие на плод, малый вес при рождении [5]. Частота мальротации составляет

D.A. Morozov^{1, 2}, E.S. Pimenova^{1, 2}, V.K. Tatchenko¹, M.D. Bakradze¹, D.D. Gadliya¹, O.L. Morozova², A.G. Talalaev¹

¹ Scientific Centre of Children Health, Moscow, Russian Federation

² Sechenov First Moscow State Medical University, Russian Federation

Surgical Treatment of Rare Combination of Intestinal Malrotation with Secondary Lymphangiectasia

The rare combination of intestinal lymphangiectasia with malrotation of the duodenum in a child of three months of life is described. Basing on the literature review only 3 similar cases were described in the world practice. The boy with protein-losing enteropathy was examined at Moscow Scientific Centre of Children's Health. The child had vomiting, diarrhea, loss in body weight, hypoproteinemia, lymphopenia. The infectious nature of the disease was excluded. It had been suggested the Waldman disease (primary intestinal lymphangiectasia). The prognosis for such disease is unfavorable. An examination of the child was continued against the backdrop of ongoing symptomatic therapy. Complete physical examination included monitoring laboratory blood tests, X-ray examination with contrast, CT-scan, gastroduodenoscopy with biopsy of the mucosa of the small intestine. Malrotation duodenum with the recurrent mid-gut volvulus with the development of secondary intestinal lymphangiectasia was diagnosed. Modern methods of examination and multidisciplinary approach made it possible to diagnose the case. Operation to eliminate fixation duodenum resulted in the recovery of the patient. At the present time the child grows and develops according to age and does not require treatment. The prognosis for this disease is regarded as favorable.

Key words: children, intestinal lymphangiectasia, malrotation.

(Vestnik Rossiiskoi Akademii Meditsinskikh Nauk — Annals of the Russian Academy of Medical Sciences. 2015; 1: 56–62)

1:500 [6], в то же время клинические ее проявления встречаются намного реже — с частотой 1:6000 [7]; 80% случаев манифестируют в 1-й мес жизни [4]. Зачастую мальротация сопровождается другие врожденные аномалии — диафрагмальные грыжи, пороки развития передней брюшной стенки [5].

Эмбриологию мальротации кишечника в 1898 г. описал Mall [8]. В 1932 г. вышла знаковая статья с описанием хирургического лечения мальротации Уильяма Эдварда Ледда (W.E. Ladd) — создателя и заведующего первой кафедрой детской хирургии Медицинской школы Гарвардского университета. Классический синдром Ледда (триада) — это гиперфиксация двенадцатиперстной кишки (ДПК), заворот средней кишки вокруг верхней брыжеечной артерии, высокое расположение слепой кишки [9]. При этом существует множество вариаций нарушения ротации и фиксации кишки, и не все они ведут к кишечной непроходимости.

Среди отечественных работ по мальротации кишечника необходимо отметить труды Ленинградской детской хирургической школы. Почти полвека назад Г.А. Баиров и соавт. в книге «Хирургия пороков развития у детей» описывали тактику ведения пациентов с синдромом Ледда, обращая внимание на необходимость проведения ирригографии детям с подозрением на мальротацию. В случае высокого расположения слепой кишки «...можно думать о синдроме Ледда или сдавлении двенадцатиперстной кишки аномально фиксированной слепой...» [10].

Общепринятая классификация мальротации отсутствует. В Атласе операций у новорожденных детей Г.А. Баирова, Ю.Л. Дорошевского, Т.К. Немиловой, изданном в 1984 г., подробно описана хирургическая тактика не только при нарушениях ротации и фиксации средней кишки, но и отдельно проиллюстрированы варианты наружной обструкции ДПК врожденными спайками [11].

В руководстве для врачей «Хирургия новорожденных» указано, что одной из частых причин врожденной кишечной непроходимости является нарушение вращения кишечника: помимо заворота нефиксированной кишки возможно сдавление ДПК высоко расположенной слепой кишкой [12].

Согласно И. Литманну, существуют следующие варианты мальротации кишечника: полное отсутствие ротации, нонротация, мальротация I, мальротация II [13]. Дальнейшие работы показали богатое разнообразие нарушений ротации и фиксации кишечника. К.У. Ашкрафтом и Т.М. Холдером в 1996 г. обозначены следующие варианты мальротации кишечника: мальротация с заворотом, дуоденальная непроходимость, мезоколикопаретальные грыжи [14].

В Атласе детской оперативной хирургии описаны наиболее частые признаки мальротации — расположение дуоденоеюнального изгиба справа от средней линии, узкое основание брыжейки тонкой кишки (провоцирующее заворот средней кишки), наличие перитонеальных тяжей (Ледда), идущих от толстой и слепой кишки к ДПК, печени и желчному пузырю с возможной обструкцией ДПК [15].

В литературных источниках приводится анатомическая классификация мальротации кишечника, которая подразумевает 4 группы [16]:

- аномалии лево- и правосторонней асимметрии (гетеротаксия);
- аномалии дорсальной брыжейки;
- аномалии собственно кишечника;
- аномалии других структур брюшной полости.

Неоспоримым является тот факт, что при нормальной ротации кишечника может отмечаться нарушение его фиксации и, в частности, фиксации ДПК. Первое описание дуоденальной обструкции относится к 1752 г. Voerperus описал пациента в возрасте 50 лет, который поступил в клинику с жалобами на рвоту и истощение. В левой половине живота пальпировалось огромное объемное образование. Пациент погиб. При аутопсии петли кишечника составляли единый конгломерат, сальник и брыжейка не детализировались. Объемное образование оказалось дилатированным желудком, был обнаружен фиброзно-измененный участок ДПК. Что явилось удивительной находкой для того времени — врожденный стеноз *duodeni* либо нераспознанные спайки, фиксирующие кишку, — неизвестно.

В 1820 г. Yeats перечислил токсические симптомы, сопутствующие обструкции ДПК поперечной ободочной кишкой. Он указал взаимосвязь правого изгиба толстой кишки и нисходящей ветви ДПК. Conner в 1906 г. опубликовал патологоанатомическую работу, в которой продемонстрировал, что тракция брыжейки в сторону таза может привести к дуоденальной обструкции. Он утверждал, что наличие тонкой кишки в тазу является *sine qua non* для развития окклюзии ДПК. В 1903 г. Fawcett и Blatchford провели 337 аутопсий, доказав, что в 48% случаев нижняя граница ДПК располагалась у III поясничного позвонка, при том что расположение кишки варьировало от II до V поясничного позвонка. E.L. Kellogg и W.A. Kellogg в своей работе говорят о том, что Armstrong, Freeman и Aitken описывали ДПК с брыжейкой, идущей вниз до таза и к восходящей и поперечной ободочной кишке [17].

В 1979 г. Childress опубликовал статью *Duodenum Inversum*, описав врожденную патологию, при которой третья часть ДПК находится правее второй части или над луковицей (рис. 1) [18]. Был описан мобильный и неподвижный тип заболевания. Подобное многообразие конфигураций ДПК, несомненно, обусловлено ее внутриутробным развитием: когда слепая кишка в процессе ротации оказывается в правой подвздошной области, ДПК находится левее — между позвоночным столбом и корнем брыжейки. Подобное, склонное к компрессии, состояние может усугублять лордоз позвоночника, слабость мышц передней брюшной стенки, нефиксирован-

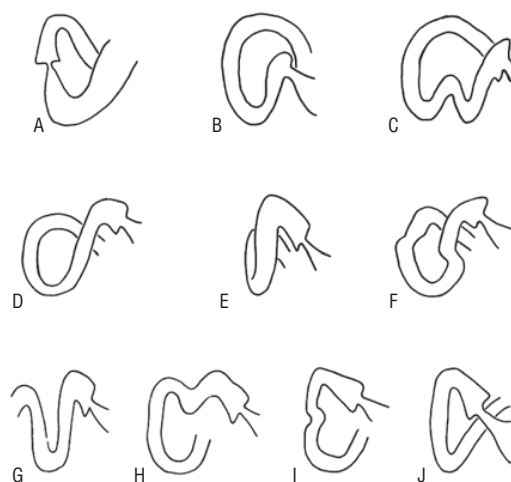


Рис. 1. Варианты расположения двенадцатиперстной кишки [18].
Примечание. А–F — варианты инверсии двенадцатиперстной кишки. G — «зеркальная» двенадцатиперстная кишка. H–J — петлевидные формы двенадцатиперстной кишки.

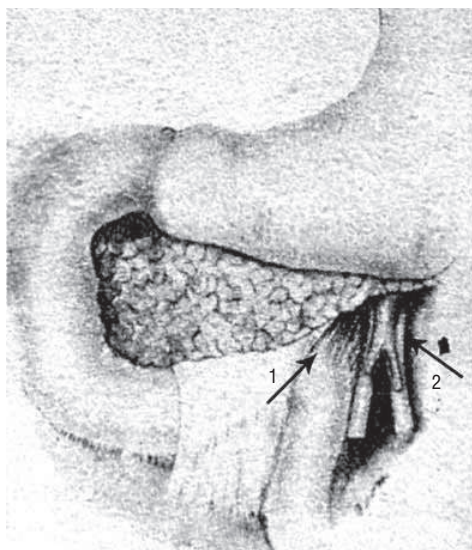


Рис. 2. 4-й тип гиперфиксации двенадцатиперстной кишки [19].
Примечание. Дуоденоюнальный изгиб (1) справа от мезентериальных сосудов (2).

58

ную слепую кишку (лат. *caecum*), длинную брыжейку. Обструкция может располагаться в одной или двух частях, либо во всей кишке.

Классификация наружной обструкции ДПК, на наш взгляд, наиболее полно представлена в работе Wayne и Burrington (США). Ими описано 4 типа перитонеальных тяжей, сдавливающих ДПК (рис. 2) [19].

Кишечная лимфангиэктазия (КЛ) — редкое заболевание, впервые описано Waldmann и соавт. в 1961 г. [20]. Основные симптомы — отеки и гипопроteinемия, снижение концентрации альбумина и γ -глобулинов сыворотки крови. При биопсии стенки тонкой кишки выявляется дилатация лимфатических сосудов слизистого и подслизистого слоя различной степени выраженности. Лимфостаз и повреждение дистальных участков лимфатических сосудов приводит к «протечке» лимфы, богатой альбумином и другими протеинами, в желудочно-кишечный

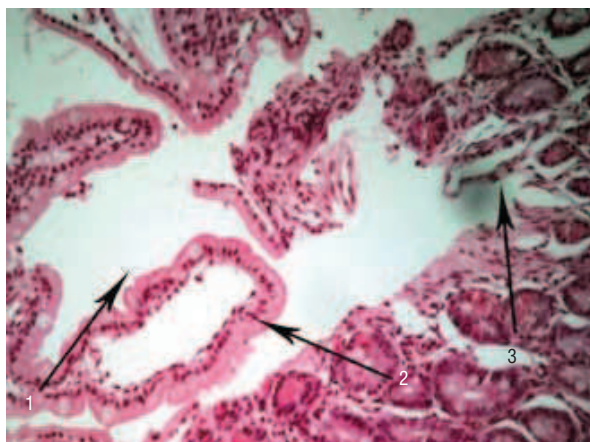


Рис. 3. Морфологическая картина изменений слизистой оболочки тонкой кишки. Окраска гематоксилином и эозином. Об. 10, ув. ок. 10.
Примечание. 1 — глубокие крипты, 2 — высокие ворсинки, 3 — участок лимфангиэктазии.

тракт [21]. Наряду с прогрессирующей потерей белка нарушается всасывание хиломикронов и жирорастворимых витаминов. Эти структурные изменения лимфатической системы могут быть врожденными (первичная КЛ) и приобретенными (вторичная КЛ).

Первичную КЛ чаще диагностируют в первые 3 года жизни. Клинические симптомы — отеки век, рецидивирующая диарея, рвота. Лабораторно диагностируют лимфопению, гипоальбуминемию, гипогаммаглобулинемию. Ребенку пожизненно назначают диетотерапию. Прогноз неблагоприятный.

Вторичная КЛ — расширение лимфатических сосудов на фоне обструкции или повышения давления в лимфатических сосудах (вторичного по отношению к повышению венозного давления). Эта ситуация чрезвычайно редко встречается в клинической практике, поэтому мы сочли необходимым представить собственное наблюдение кишечной лимфангиэктазии по причине редкого варианта мальротации кишечника.

Клиническое наблюдение

Мальчик С., возраст 3 мес, поступил в НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей (Москва) с жалобами на жидкий учащенный (до 7 раз/сут) стул без патологической примеси, рвоту, плохую прибавку массы тела. Впервые симптомы появились за 2 нед до госпитализации. Ребенок наблюдался амбулаторно с диагнозом «Острая вирусная инфекция с кишечным синдромом», получал лечение (без эффекта). За все время болезни температура тела не повышалась.

Ребенок от первой нормально протекавшей беременности, первых родов в срок. Масса тела при рождении 3480 г, длина 53 см. Оценка по шкале Апгар 8–9 баллов. Раннее развитие без особенностей. С рождения находится на грудном вскармливании. Семейный анамнез не отягощен.

При осмотре вес ребенка составлял 6800 г, рост — 67 см. Физическое развитие среднее, гармоничное. Катаральных симптомов не было. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот вздутый, мягкий, доступный для глубокой пальпации. Стул 8 раз/сут, жидкий, без патологической примеси. Рвота 4 раза за истекшие сутки.

В клиническом анализе крови: умеренный лейкоцитоз до $18 \times 10^9/\text{л}$ с выраженной лимфопенией (13,8%), умеренный тромбоцитоз ($661 \times 10^9/\text{л}$). Концентрация гемоглобина 114 г/л, эритроциты $4,28 \times 10^9/\text{л}$, гематокрит 39%.

При биохимическом исследовании крови обнаружена выраженная гипопроteinемия (24 г/л), гипоальбуминемия (11 г/л), гипогаммаглобулинемия (IgG 2 г/л). В клиническом анализе мочи протеинурии не было. В копрограмме — стеаторея. Микробиологическое исследование кала на патогенную кишечную флору показало отрицательный результат.

При проведении ультразвукового исследования (УЗИ) обнаружена мелкоочаговая диффузная неоднородность паренхимы печени. УЗИ сердечно-сосудистой системы, почек, мочевого пузыря, рентгенологическое исследование органов грудной клетки — без патологии.

При фиброгастродуоденоскопии в кишке дифференцированы подслизистые выбухающие образования овальной формы с просвечивающим водянистым содержимым. Биопсия слизистой оболочки тонкой кишки показала изменения в подслизистом слое в виде диффузно-очаговой лимфоцитарной инфильтрации (рис. 3).

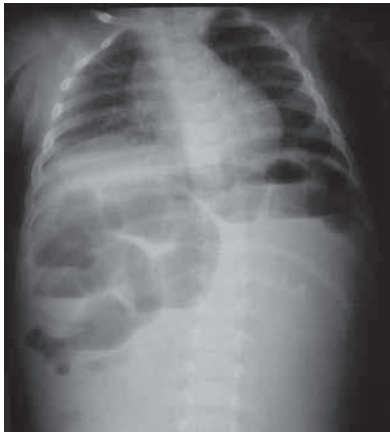


Рис. 4. Обзорное вертикальное рентгенологическое исследование органов брюшной полости и грудной клетки.

Примечание. «Немая» зона и заполненные газом начальные отделы тонкой кишки свидетельствуют о завороте средней кишки.

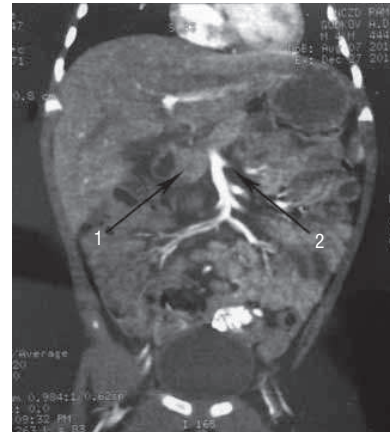


Рис. 5. Компьютерная томография брюшной полости. Фронтальная проекция.

Примечание. Расположение нижней горизонтальной ветви двенадцатиперстной кишки (1) справа от мезентериальных сосудов (2).

Учитывая раннее начало заболевания, а также на основании кишечного синдрома с гипопроотеинемией, характерных изменений слизистой оболочки тонкой кишки ребенку был поставлен диагноз: «Кишечная лимфангиэктазия». Высказано предположение о первичности поражения кишечной стенки, т.е. о болезни Вальдмана.

После деконтаминации кишечника цефтриаксоном была назначена диетотерапия с исключением длинноцепочечных жирных кислот, постепенно вводилась лечебная смесь с оптимальным содержанием среднецепочечных жирных кислот. Учитывая отказ ребенка от приема лечебной смеси со среднецепочечными триглицеридами, в рацион ввели полуэлементную смесь на основе глубокого гидролиза сывороточного белка с последующей заменой на лечебную смесь с низким содержанием длинноцепочечного жира. Медикаментозное лечение было основано на терапии октреотидом (из расчета 6 мкг/кг массы тела в сут) в течение 11 сут. В связи с выраженной гипоальбуминемией в клинике проводились заместительная терапия 20% раствором альбумина по 80–100 мл ежедневно (2,3–3 г белка на 1 кг массы тела), коррекция электролитных нарушений. После завершения курса октреотида в течение 2 нед продолжали ежедневное введение альбумина, поскольку его уровень в сыворотке крови на фоне жидкого стула снижался до 13–17 г/л.

Через 2 нед консервативной терапии вновь отмечена двукратная рвота желудочным содержимым, пациент стал беспокойным. Мальчик был консультирован в НИИ детской хирургии Научного центра здоровья детей. При осмотре отеков не выявлено, имела место незначительная пастозность век. Живот не вздут, не запавший, при пальпации мягкий по всем отделам, безболезненный. Симптомов раздражения брюшины нет. Стул отходил по 2–3 раза/сут, жидкий, в умеренном объеме, коричневого цвета. В массе тела прибавлял по 30–50 г ежедневно.

Ребенку было выполнено обзорное вертикальное рентгенологическое исследование органов брюшной полости, по результатам которого установлено, что имело место газонаполнение лишь желудка и начальных отделов тонкой кишки. Нижележащие отделы представляли собой так называемую немую зону (рис. 4). Наличие симптомов кишечной непроходимости и подобной рентгенологической картины является показанием для проведения неотложного хирургического вмешательства,

однако клинически у ребенка не было признаков непроходимости кишечника. Через 2 ч после эпизода беспокойства и рвоты у ребенка отошел стул, витальные функции были стабильными, ребенок не беспокоился, рвота не повторялась, признаков острого живота не отмечено. Было высказано предположение о наличии у ребенка одного из вариантов мальротации кишечника, назначено соответствующее обследование.

Для уточнения локализации слепой кишки была выполнена ирригография. Слепая кишка оказалась в правой половине живота с тенденцией к мезогастрою. Затем было выполнено рентгеноконтрастное исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта. При заполнении ДПК контрастом установили, что имело место не только несвоевременное (замедленное) опорожнение ДПК, но и необычное ее расположение (отсутствовала *flexura duodenojejunalis* — подвешивающая связка; кишка, не достигая средней линии, «обрывалась» вниз). С запазданием в 20 мин контраст заполнял петли тонкой кишки.

Компьютерная томография также показала наличие мегадуоденума и расположение ДПК справа от верхней брыжеечной артерии и вены. При этом симптома «вихря» зафиксировано не было (рис. 5).

Учитывая все вышеизложенное, пациенту был поставлен диагноз гиперфиксации ДПК с интермиттирующим заворотом средней кишки, что определило необходимость оперативного вмешательства.

Проведена правосторонняя верхняя поперечная лапаротомия. Интраоперационно установлено, что имела место фиксация нижней горизонтальной части ДПК и начала тощей кишки плоскостными тонкостенными спайками. Дуоденоюнальный изгиб представлял собой «двустволку». За счет излишней фиксации восходящая часть *duodeni* уходила вверх, а тощая кишка резко «обрывалась» вниз, ввиду чего верхняя брыжеечная артерия и вена оказались слева от ДПК, тогда как должны пересекать ее горизонтальную часть (рис. 6, 7). Полная мобилизация ДПК в данном случае не представлялась возможной, поскольку место патологического изгиба получало кровоснабжение непосредственно от брыжеечных сосудов. Максимально возможная мобилизация кишки была выполнена. При ревизии кишечника другой патологии диагностировано не было. Заворот средней кишки не зарегистрирован. Брюшная полость была наглухо ушита.

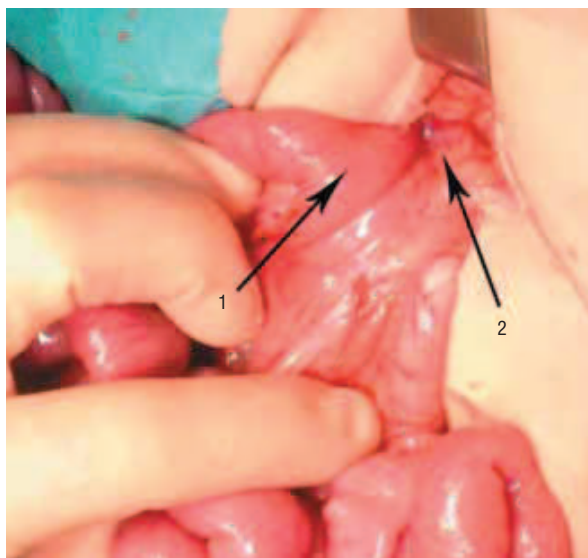


Рис. 6. Интраоперационная картина (фотография из архива оперирующего хирурга Д.А. Морозова). Расположение двенадцатиперстной кишки (1) справа от верхней брыжеечной артерии и вены (2).



Рис. 7. Схема интраоперационной картины порока.

Примечание. Расположение дуоденоjejунального изгиба правее мезентериальных сосудов (1), гиперфиксация двенадцатиперстной кишки и начальных отделов тонкой кишки спайками (2).

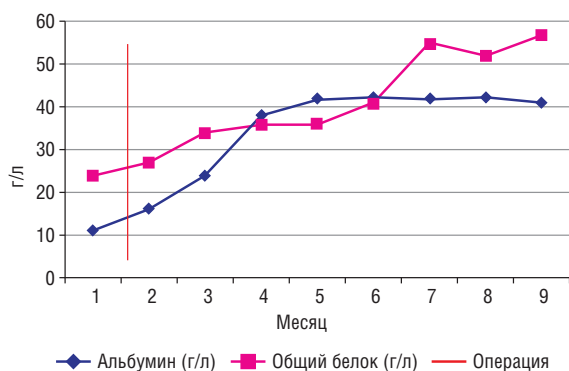


Рис. 8. Динамика содержания альбумина и общего белка в сыворотке крови до и после операции.

Диагноз после операции: «Мальротация кишечника. Гиперфиксация двенадцатиперстной кишки, IV тип по Waune. Интермиттирующий заворот средней кишки. Вторичная кишечная лимфангиэктазия».

Кормление было начато на следующий день после операции с 5 мл ранее вводимой смеси с постепенным увеличением объема под контролем желудочного содержимого. Пищу ребенок усваивал. Стул отошел на 2-е сут после операции. Послеоперационный период протекал гладко.

Через 3 сут объем кормления был доведен до должностовущего. Ребенок оставался на диете с исключением длинноцепочечных жирных кислот, альбумин вводили за 1-й мес дважды, концентрация сывороточного альбумина сохранялась на низком уровне (16 г/л), но ребенок прибавлял в весе, рос и развивался нормально, имел стул 1–2 раза/сут. На протяжении 2–3-го мес его концентрация в сыворотке крови начала увеличиваться и достигла 24 г/л. Через 4 мес после операции уровень альбумина составил 37, через 5 мес — 42 г/л и оставался стабильным через

8 мес после операции (рис. 8). Сохранялась тенденция к снижению концентрации IgG (последнее исследование в возрасте 13 мес — 2 г/л).

Все это время ребенок прибавлял в весе, рос и развивался по возрасту. В 1 год его вес равен 10 800 г, рост — 81 см, прорезалось 8 зубов. Пациент был переведен на питание адаптированной смесью.

В настоящее время получает обычный стол, кишечной дисфункции нет, психомоторное развитие соответствует возрасту. В Научном центре здоровья детей продолжается наблюдение за пациентом. Прогноз для жизни расценен как благоприятный.

Обсуждение

Представленный клинический случай демонстрирует очень редкую ситуацию — мальротацию кишечника, осложнившуюся протеинуряющей энтеропатией. В генезе заболевания ключевую роль играли гиперфиксация ДПК с формированием патологического дуоденоjejунального изгиба и, по всей вероятности, рецидивирующий заворот средней кишки.

Многообразие возможных вариантов нарушений ротации и фиксации кишечника, несомненно, затрудняет постановку диагноза [22]. При этом стертость клинических признаков при некоторых расстройствах поворота средней кишки зачастую приводит к длительному диагностическому поиску [23]. Именно в таких ситуациях тщательный сбор анамнеза и осмысление всех клинических симптомов сквозь призму знаний сути патологии могут дать ключ к трактовке инструментальных методов исследования. В нашем случае обследование и лечение ребенка проходило в условиях федерального центра, что обусловило возможность применения комплексного мультидисциплинарного подхода и своевременной диагностики редкого заболевания.

При подозрении на мальротацию в обязательном порядке выполняется ирригография для выявления аномального расположения слепой кишки, однако, учитывая

то, что в 20–40% случаев при мальротации *caecum* расположена в обычном месте, выполняют рентгеноконтрастное исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Это исследование некоторые зарубежные авторы называют «золотым стандартом» при подозрении на мальротацию [24]. В нашем случае весь комплекс обследований, входящий в стандарты, был выполнен.

Другие методы исследования в случае мальротации кишечника могут дополнить диагностику. Так, при УЗИ существует возможность установить заворот петель кишки вокруг брыжейки (так называемый симптом джакузи) [25]. При проведении компьютерной томографии подобный признак называют «симптомом вихря» или «вихрь-знаком». Однако заворот средней кишки не всегда сопровождается мальротацией. При ангиографии возможно выявление *barberpole* (спирального) симптома, характерного для извитого хода верхней брыжеечной артерии и ее ветвей или перекрута с верхней брыжеечной веной [26]. В нашем клиническом наблюдении при УЗИ и компьютерной томографии не было обнаружено вышеуказанных симптомов, что подтвердило интермиттирующий характер заворота средней кишки.

Некоторые нарушения ротации и фиксации кишечника не манифестируют с рождения, однако приводят к вторичным изменениям стенки кишки, брыжейки и в конечном итоге к серьезной патологии, требующей оперативного вмешательства [26].

Что касается причин лимфообструкции, то в литературе среди прочих перечисляют саркоидоз, воспалительные заболевания кишечника или лимфому, а также повышение давления в лимфососудах при сердечной недостаточности, рестриктивном перикардите [27]. Вторичная КЛ может встречаться при синдромах Клиппеля–Треноне, Реклингаузена, Нунан и Хеннекама. Часто КЛ является осложнением операции Фонтена (создание одножелудочкового кровообращения с обходом правых отделов сердца) при врожденных пороках сердца.

Существуют работы, в которых авторы предполагают, что после операции Фонтена КЛ развивается вторично на фоне сниженного потока в мезентериальной артерии в комбинации с повышенным венозным давлением, что приводит к снижению мезентериальной перфузии, повреждению мембран кишечной стенки и потере через них белков. Аналогичные последствия могут быть и у воспалительных заболеваний (в работе описано диагностированное у пациентов повышенное абдоминальное сосудистое сопротивление и повышение концентрации маркеров воспаления) [28]. В описанном нами наблюдении не отмечалось повышения содержания С-реактивного белка и прокальцитонина в сыворотке крови, имел место умеренный лейкоцитоз в клиническом анализе крови.

Нарушения мезентериального кровообращения также могут встречаться при различных вариантах мальротации и гиперфиксации кишечника, диагностика подобных состояний сложна. В литературе мы обнаружили только 3 случая описания вторичной кишечной лимфангиэктазии на фоне мальротации кишечника [29–31].

Заключение

Представленное нами клиническое наблюдение подчеркивает многообразие проявлений нарушения ротации и фиксации кишечника. Междисциплинарный подход, своевременное обследование и правильная его оценка обусловили выздоровление ребенка.

Конфликт интересов

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

ЛИТЕРАТУРА

- Davis N.M., Kurpios N.A., Sun X., Gros J., Martin J.F., Tabin C.J. The chirality of gut rotation derives from left-right asymmetric changes in the architecture of the dorsal mesentery. *Dev. Cell.* 2008; 1: 134–145.
- McVay M.R., Kokoska E.R., Jackson R.J., Smith S.D. Jack Barney Award. The changing spectrum of intestinal malrotation: diagnosis and management. *Am. J. Surg.* 2007; 6: 712–717.
- Ingoe R., Lange P. The Ladd's procedure for correction of intestinal malrotation with volvulus in children. *AORN J.* 2007; 85 (2): 300–308.
- Williams H. Green for danger! Intestinal malrotation and volvulus. *Arch. Dis. Child. Educ. Pract. Ed.* 2007; 92 (3): 87–91.
- Penco J.M., Murillo J.C., Hernández A., de La Calle Pato U., Masjoan D.F., Aceituno F.R. Anomalies of intestinal rotation and fixation: consequences of late diagnosis beyond two years of age. *Pediatr. Surg. Int.* 2007; 23 (8): 723–730.
- Torres A.M., Ziegler M.M. Malrotation of the intestine. *World J. Surg.* 1993; 3: 326–331.
- Eksarko P., Nazir S., Kessler E. Duodenal web associated with malrotation and review of literature. *J. Surg. Case Rep.* 2013; 12: 110.
- Mall F.T. Development of the human intestine and its position in the adult. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 1898; 9: 197–210.
- Ladd W.E. Congenital obstruction of the duodenum in children. *N. Engl. J. Med.* 1932; 206: 277–283.
- Баиров Г.А. Хирургия пороков развития у детей. *Л.: Медицина.* 1968. 688 с.
- Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Атлас операций у новорожденных. *Л.: Медицина.* 1984. 256 с.
- Долецкий С.Я., Гаврюшов В.В., Акопян В.Г. Хирургия новорожденных. *М.* 1976. 320 с.
- Литтманн И. Оперативная хирургия. *Буданеум.* 1985. 1176 с.
- Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Пер. с англ. *СПб.* 1996. 384 с.
- Puri P., Höllwarth M. E. *Pediatric Surgery.* Berlin: Springer. 2006. 646 p.
- Martin V., Shaw-Smith C. Review of genetic factors in intestinal malrotation. *Pediatr. Surg. Int.* 2010; 26 (8): 769–781.
- Kellogg E.L., Kellogg W.A. Chronic duodenal obstruction with duodeno-jejunosomy as a method of treatment report of forty one operations *Ann. Surg.* 1921; 73 (5): 578–608.
- Michael H. Childress. Duodenum Inversum. *J. Natl. Med. Assoc.* 1979; 71 (5): 515–516.
- Wayne E.R., Burrington J.D. Extrinsic duodenal obstruction in children. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1973; 136 (1): 87–91.
- Waldmann T.A., Steinfeld J.L., Dutcher T.F., Davidson J.D., Gordon R.S. The role of the gastrointestinal system in «idiopathic hypoproteinemia». *Gastroenterology.* 1961; 41: 197–207.
- Proujansky R. Protein losing enteropathy. In: *Pediatric gastrointestinal disease.* J. Walker (ed.). *Hamilton: BC Becker.* 2000. P. 89–95.
- Тошовски В. Острые процессы в брюшной полости у детей. *Прага: Авиценум.* 1987. 472 с.
- Гераськин А.В., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Ахунзянов А.А., Гумерова А.А. Состояние и перспективы совершен-

- ствования хирургической помощи новорожденным с пороками развития. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2009; 54 (6): 7–12.
24. Murphy F.L., Sparnon A.L. Long term complications following intestinal malrotation and the Ladd's procedure: a 15 year review. *Pediatr. Surg. Int.* 2006; 22 (4): 326–329.
 25. Orzech N., Navarro O.M., Langer J.C. Is ultrasonography a good screening test for intestinal malrotation? *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41 (5): 1005–1009.
 26. Ziegler M.M., Azizkhan R.G., Weber T.R. Operative pediatric surgery. *New York: McGraw-Hill Professional*. 2003. 1340 p.
 27. Davidson J.D., Waldmann T.A., Goodman D.S., Gordon R.S. Protein losing gastroenteropathy in congestive heart-failure. *Lancet*. 1961; 1 (7183): 899–902.
 28. Ostrow A.M., Freeze H., Rychik J. Protein losing enteropathy after fontan operation: investigations into possible pathophysiologic mechanisms. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 82 (2): 695–700.
 29. Iida F., Wada R., Sato A., Yamada T. Clinicopathologic consideration of protein-losing enteropathy due to lymphangiectasia of the intestine. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1980; 151 (3): 391–395.
 30. Tamamoto F., Takeuchi N., Shindou N., Sumi Y., Katayama H. A case of infantile protein losing gastroenteropathy due to chronic volvulus. *Rinsho Hoshasen*. 1988; 33 (4): 511–514.
 31. Zellos A., Zarganis D., Ypsiladis S., Chatzis D., Papaioannou G., Bartsocas C. Malrotation of the intestine and chronic volvulus as a cause of protein-losing enteropathy in infancy. *Pediatrics*. 2012; 129 (2): 515–518.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Морозов Дмитрий Анатольевич, доктор медицинских наук, профессор, директор НИИ детской хирургии Научного центра здоровья детей, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, **тел.:** +7 (499) 134-13-17, **e-mail:** damorozov@list.ru

Пименова Евгения Сергеевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова, врач отделения общей хирургии НИИ детской хирургии Научного центра здоровья детей

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, **тел.:** +7 (499) 134-14-55, **e-mail:** evgeniyapimenova@list.ru

Таточенко Владимир Кириллович, доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения пульмонологии и аллергологии НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, **тел.:** +7 (495) 967-14-21, **e-mail:** tatovk@yandex.ru

Бакрадзе Майя Джемаловна, доктор медицинских наук, заведующая отделением диагностики и восстановительного лечения НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, **тел.:** +7 (495) 967-14-21, **e-mail:** bakradze.md@yandex.ru

Гадлия Диана Джансуховна, аспирант отделения диагностики и восстановительного лечения НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, **тел.:** +7 (499) 134-07-05, **e-mail:** apsn@inbox.ru

Морозова Ольга Леонидовна, доктор медицинских наук, профессор кафедры патологической физиологии Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова

Адрес: 119048, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, **тел.:** +7 (499) 622-96-47, **e-mail:** morozova_ol@list.ru

Талалаев Александр Гаврилович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий патологической лабораторией Научного центра здоровья детей

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, **тел.:** +7 (495) 967-14-21.