

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1828>

Хроническая дуоденальная непроходимость при изолированной мальротации двенадцатиперстной кишки у 17-летней девочки

Д.А. Морозов^{1,2}, М.И. Айрапетян^{1,2}, О.В. Суходольская^{1,2}, Л.Д. Григорян²¹ Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия;² Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева — Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Осложнения мальротации кишечника чаще всего манифестируют в первые месяцы жизни, однако описаны случаи диагностики и в более позднем возрасте, в том числе у взрослых. Клиническая картина исключительно вариабельна, и до правильного диагноза нередко проходит немало времени. Представлено клиническое наблюдение хронической дуоденальной непроходимости у 17-летней девочки, вызванной изолированной мальротацией и гиперфиксацией двенадцатиперстной кишки. Учитывая коморбидность и нарушения психического развития пациентки, диагностический поиск был существенно затруднен. Оперативное вмешательство в данной ситуации предполагает мобилизацию дуоденума и устранение патологической фиксации. Однако, принимая во внимание выраженные изменения стенки двенадцатиперстной кишки, сочетанную патологию, было принято решение о выполнении дуоденоюностомии. Несмотря на дополнительный оперативный прием, послеоперационный период характеризовался длительным сохранением гастродуоденостаза. Адекватная диета, дробное питание смесью, максимальная «вертикализация» и активизация пациентки сыграли ключевую роль в купировании явлений анастомозита и нарушений моторики после операции. Таким образом, строго индивидуальный подход в лечении подростка с комплексом хирургической, терапевтической патологии и нарушений психики позволил достичь удовлетворительного результата лечения.

Ключевые слова: мегадуоденум; мальротация кишечника; хроническая дуоденальная непроходимость; клинический случай.

Как цитировать

Морозов Д.А., Айрапетян М.И., Суходольская О.В., Григорян Л.Д. Хроническая дуоденальная непроходимость при изолированной мальротации двенадцатиперстной кишки у 17-летней девочки // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2024. Т. 14, № 3. С. 403–412. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1828>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1828>

Chronic duodenal obstruction in isolated malrotation of the duodenum in a 17-year-old girl

Dmitry A. Morozov^{1,2}, Maxim I. Ayrapetyan^{1,2}, Olga V. Sukhodolskaya^{1,2}, Lilit D. Grigoryan²¹ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia;² Veltishchev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

ABSTRACT

Complications of intestinal malrotation commonly manifest in the first months of life. However, cases of diagnosis in later age, including in adults, have been described. The clinical presentation is highly variable, and a significant amount of time often passes before the accurate diagnosis is made. This study presents a clinical case of a 17-year-old girl with chronic duodenal obstruction caused by isolated malrotation and fixation of the duodenum. Considering the patient's comorbidities and developmental disorders, the diagnostic search was significantly challenging. In this situation, surgery involves mobilization of the duodenum and correction of the pathological fixation. However, considering the significant changes in the duodenal wall and the combined pathology, duodenojejunostomy was performed. Despite the additional surgical intervention, the postoperative period was characterized by prolonged gastric–duodenal stasis. Adequate diet, frequent feeding with a mixture, maximal “verticalization,” and activation of the patient played a key role in alleviating anastomosis and motor disturbances after the operation. Thus, using a strictly individualized approach to treat adolescents with a complex of surgical and therapeutic pathology and psychiatric disorders results in a satisfactory treatment outcome.

Keywords: megaduodenum; intestinal malrotation; chronic duodenal obstruction; case report.

To cite this article

Morozov DA, Ayrapetyan MI, Sukhodolskaya OV, Grigoryan LD. Chronic duodenal obstruction in isolated malrotation of the duodenum in a 17-year-old girl. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2024;14(3):403–412. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1828>

Received: 05.07.2024

Accepted: 28.08.2024

Published online: 20.09.2024

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1828>

一名17岁女孩的孤立十二指肠旋转不良引起的慢性十二指肠梗阻

Dmitry A. Morozov^{1,2}, Maxim I. Ayrapetyan^{1,2}, Olga V. Sukhodolskaya^{1,2}, Lilit D. Grigoryan²¹ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia;² Veltishchev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

摘要

肠旋转不良的并发症最常出现在生命的头几个月,但也有在晚年诊断的病例,包括在成人中。临床情况变化很大,通常需要很长时间才能做出正确的诊断。报告一例17岁女孩因孤立性十二指肠旋转不良及过度固定所致慢性十二指肠梗阻的临床观察。考虑到患者的合并症和精神发育障碍,诊断搜索非常困难。这种情况下的手术干预涉及十二指肠的动员和病理性固定的消除。然而,考虑到十二指肠壁的明显变化,结合病理,决定进行十二指肠空肠吻合术。尽管进行了额外的手术入院,但术后的特点是胃十二指肠淤滞长期存在。充足的饮食、混合营养、最大限度的“垂直化”和患者的激活对于阻止术后吻合口炎和运动障碍的发生起着关键作用。因此,在治疗一名患有手术、治疗病理和精神障碍复合体的青少年时,严格个体化的方法取得了令人满意的治疗结果。

关键词: 巨十二指肠; 肠旋转不良; 慢性十二指肠梗阻; 临床病例。

引用本文

Morozov DA, Ayrapetyan MI, Sukhodolskaya OV, Grigoryan LD. 一名17岁女孩的孤立十二指肠旋转不良引起的慢性十二指肠梗阻. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2024;14(3):403–412. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1828>

收到: 05.07.2024

接受: 28.08.2024

发布日期: 20.09.2024

АКТУАЛЬНОСТЬ

Эмбриологически двенадцатиперстная кишка (ДПК) формируется из терминальной части передней и краниальной части средней кишки. Их соединение происходит дистальнее зачатка печени. По мере вращения желудка на 90° вдоль продольной оси, а затем в переднезаднем направлении, ДПК принимает форму С-образной петли и ротируется вправо. Дальнейшее смещение ее в правую половину брюшной полости обусловлено активным ростом головки поджелудочной железы [1]. В середине XX в. Kuglia был одним из первых ученых, обративших внимание на важность ротации ДПК во внутриутробном периоде и связь этого процесса с дуоденальной непроходимостью [2].

Наиболее часто причины врожденной дуоденальной непроходимости (атрезии, стенозы) кроются в нарушениях ревакуализации просвета ДПК ближе к 12-й неделе гестации [1, 2]. Врожденная непроходимость ДПК также может быть обусловлена сдавлением извне (внешней обструкцией). На наш взгляд, наиболее полно «внешние причины» классифицировали в своей статье американские хирурги

E.R. Wayne и J.D. Burrington в 1973 г., разделив их принципиально на две группы: группа А — гиперфиксация ДПК, группа В — компрессия верхней брыжеечной артерией, интрамуральной дуоденальной гематомой, кольцевидной поджелудочной железой и удвоением ДПК. При этом у 39 из 64 детей причиной наружной обструкции ДПК стали «патологические эмбриональные тяжи» (рис. 1) [3]. Авторы подчеркивали, что в большинстве случаев их наличие было ассоциировано с другими вариантами нарушения вращения кишечника, в том числе ДПК [4].

Среди редких вариантов мальротации и мальфиксации ДПК также описана ее инверсия, при которой отмечается ротация проксимального отдела ДПК «по часовой стрелке». Учитывая, что дуоденоюнальный переход при этой патологии находится в должствующем месте, диагностика «*duodenum inversum*» весьма затруднительна. При этом данная аномалия может мимикрировать под другие пороки развития, в частности синдром верхней брыжеечной артерии [5].

Другой аномалией ротации и фиксации дуоденум является формирование Z-образной петли в области дуоденоюнального перехода. Такие изменения связаны с тем, что восходящая часть дуоденум вместо краниального направления резко уходит вправо и каудально, под острым углом, формируя таким образом конфигурацию, напоминающую букву «Z» вместе с горизонтальной частью ДПК сверху и первой петлей тощей кишки снизу. В таком положении петли фиксируются эмбриональными спайками, что может определять хроническую дуоденальную обструкцию [6].

Несмотря на то что осложнения мальротации кишечника чаще всего манифестируют в первые месяцы жизни, описаны случаи диагностики в более позднем возрасте, в том числе у взрослых [7, 8]. Клиническая картина исключительно вариабельна, и до правильного диагноза нередко проходит немало времени [9, 10]. Дети и взрослые, как правило, жалуются на тошноту, рвоту (с примесью желчи или без), расстройство стула, боль в животе и его вздутие, чувство раннего насыщения, изжогу и потерю веса. К сожалению, у большинства пациентов подобные жалобы расцениваются врачами как функциональные проблемы или расстройства психики, и верный диагноз определяется поздно [11].

Разумеется, важность инструментальных методов исследования бесспорна. В диагностике частичной дуоденальной непроходимости рентгенологическое исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта с контрастированием имеет ключевое значение для оценки анатомии желудка, ДПК, дуоденоюнального перехода и скорости эвакуации контрастного вещества. Эзофагогастродуоденоскопия может использоваться в диагностических целях для визуализации анатомии [2]. Профессор Г.А. Баиров в книге «Хирургия пороков развития у детей» отмечал необходимость выполнения ирригографии при подозрении на мальротацию. Высокое расположение

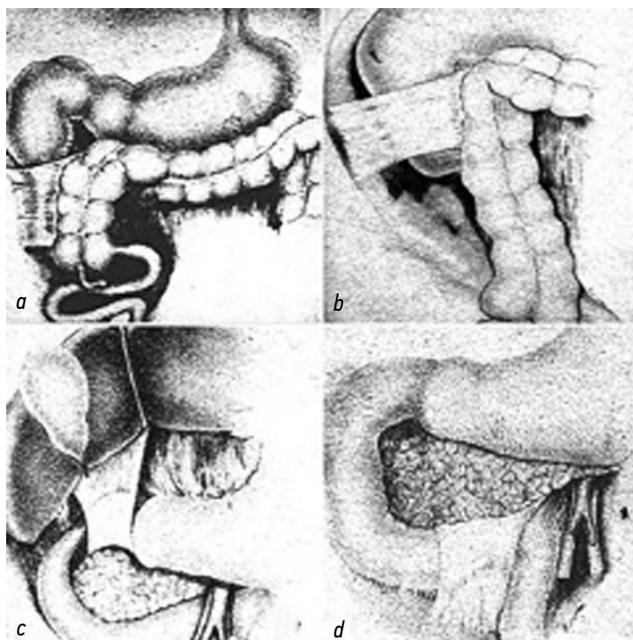


Рис. 1. Варианты гиперфиксации и мальротации двенадцатиперстной кишки по классификации E.R. Wayne: *a* — 1-й тип гиперфиксации — спайками, идущими от слепой кишки; *b* — 2-й тип гиперфиксации — спайками, идущими от правого изгиба ободочной кишки; *c* — 3-й тип гиперфиксации — гипертрофированной гепатодуоденальной связкой; *d* — 4-й тип гиперфиксации — до пересечения брыжеечных сосудов с формированием патологического угла [3]

Fig. 1. Variants of hyperfixation and malrotation of the duodenum according to the classification by E.R. Wayne: *a* — Type 1 hyperfixation — bands extending from the cecum; *b* — Type 2 hyperfixation — bands extending from the right flexure of the colon; *c* — Type 3 hyperfixation — hypertrophied hepatoduodenal ligament; *d* — Type 4 hyperfixation — until the intersection of the mesenteric vessels with the formation of a pathological angle [3]

слепой кишки может свидетельствовать об ее аномальной фиксации, вызывающей обструкцию ДПК, или синдроме Ледда [12]. Среди описанных ультразвуковых признаков мальротации выделяют: внутрибрюшинное расположение дуоденум (вместо забрюшинного между верхней брыжечной артерией и аортой) и локализация верхней брыжечной вены левее относительно одноименной артерии. К сожалению, качество сонографии зависит от оператора, а также доступности визуализации при повышенном газонаполнении кишечника [13]. Компьютерная томография (КТ) может дополнить информацию полной анатомией желудочно-кишечного тракта и брюшной полости в неясных случаях и у взрослых пациентов [14].

Что касается принципов хирургического лечения гиперфиксации ДПК, то и отечественные, и зарубежные авторы на примере собственных наблюдений утверждают, что рассечения патологических тяжей и мобилизации фиксированных сегментов кишки достаточно для восстановления беспрепятственного пассажа содержимого кишки, купирования симптомов и выздоровления [4, 15]. Наш предшествующий опыт также подтверждает эту позицию [16, 17], хотя именно у взрослых пациентов и подростков можно столкнуться с клинической ситуацией выраженного дуоденостаза, сопровождающегося формированием мегадуоденум гигантских размеров. В этой ситуации классического оперативного приема рассечения спаек и мобилизации кишки может оказаться недостаточно, и хирург вынужден прибегать к вариантам межкисечного анастомозирования. Дифференциальную диагностику мальротации ДПК, выбор лечебной и хирургической тактики, оценку непосредственных и отдаленных результатов оперативного лечения могут также затруднять сопутствующие заболевания, в том числе нарушения психики ребенка. Мы посчитали важным поделиться подобным клиническим наблюдением.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

Девочка, 17 лет, предъявляла жалобы на периодическую боль в животе и повторяющуюся рвоту по ночам. Мать подростка в течение 2,5 лет обращала внимание на беспокойство ребенка по ночам, выраженную отрыжку «тухлыми яйцами», тошноту, реже рвоту объемом больше объема съеденной пищи, иногда «с примесью зелени». Со временем рвота в ночные часы стала чаще. Со слов родственников, ребенка на протяжении всей жизни также беспокоила боль в животе около пупка. Нарушения стула не отмечали.

Вес ребенка составлял 61,3 кг, рост 163,5 см. Индекс массы тела 22,93 кг/м². За последние четыре года девочка перенесла две пневмонии тяжелой степени, бронхит, дважды болела COVID-19. За год до появления жалоб по месту жительства была выполнена аппендэктомия открытым способом (флегмонозный аппендицит, ретроцекальное расположение отростка). Через три года

было произведено грыжесечение по Шпитцу, резекция «ущемленного участка предбрюшинной клетчатки». Обследована гастроэнтерологом — симптомы расценены как проявления функционального нарушения желудочно-кишечного тракта; назначена консервативная (дието-, постуральная, антисекреторная, гастропротективная) терапия — два курса без значимого положительного эффекта.

Из анамнеза: ребенок от второй беременности, вторых родов. Старшему брату диагностирован синдром Элерса–Данлоса, младшая сестра — здорова. Беременность протекала на фоне хронической фетоплацентарной недостаточности, частичной отслойки нормально расположенной плаценты, кольпита. Роды самостоятельные, на 41-й неделе, отмечались зеленые околоплодные воды. Масса тела при рождении 3270 г, длина тела 51 см. В первые дни жизни наблюдался выраженный тремор, синдром общего возбуждения. В 3 мес. была обследована неврологом в связи с жалобами на задержку моторного развития (не реагировала на игрушку), выставлен диагноз: «Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-ишемического генеза. Миотонический синдром. Статико-моторная недостаточность». По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга в возрасте одного года определены признаки наружной гидроцефалии. Далее появились жалобы на косоглазие, была консультирована офтальмологом — горизонтальный нистагм, сходящееся монолатеральное косоглазие, ангиопатия сетчатки, частичная атрофия зрительного нерва справа, что потребовало проведения хирургической коррекции в возрасте 9 лет. В итоге, девочка наблюдалась у невролога с диагнозом: «Детский церебральный паралич, левосторонний спастический гемипарез». Немаловажно, что она состояла на учете у психиатра с диагнозом «резидуально-органическое поражение центральной нервной системы», с терапией тиоридазином. У ребенка отмечались множественные врожденные аномалии развития и стигмы дисэмбриогенеза: интеллектуальное недоразвитие умеренной степени с поведенческими нарушениями, ринолалией, аномалия развития шейного отдела позвоночника (отклонение зуба С2 кзади), нарушение осанки по типу сколиоза, сгибабельные установки голеней, разгибательно-приводящие установки бедер, эквино-вальгусные установки стоп, киста правой бедренной кости, киста мягких тканей заушной области. Среди сопутствующих заболеваний было обращено внимание на первичную дисменорею, бактериальный вагиноз, кисту эндоцервикса, папуло-пустулезное акне, рецидивирующую крапивницу, аллергический ринит, хронический тонзиллит, рецидивирующий обструктивный бронхит. При осмотре зарегистрированы: эпикант, нистагм, непостоянное косоглазие, тонкая верхняя губа, скученные зубы, истончение и изменение цвета эмали, прогнатия, высокое небо, густые, широкие брови. В возрасте 17 лет было проведено полное геномное исследование — обнаружен вариант мутации с неизвестным клиническим значением, не описанный ранее в литературе,

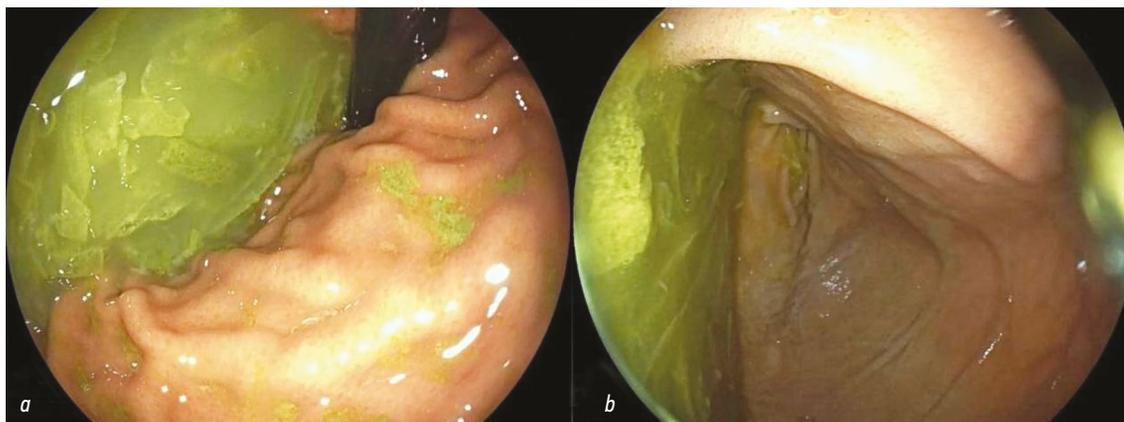


Рис. 2. Гастроудуоденоскопия: *a* — просвет желудка; *b* — просвет двенадцатиперстной кишки
Fig. 2. Gastroduodenoscopy: *a* — stomach; *b* — duodenum

в гетерозиготном состоянии в экзоне 16 из 16 гена *CNOT2*, приводящий к аминокислотной замене p.His526Gln. Известно, что патогенные гетерозиготные варианты в данном гене приводят к развитию нарушения интеллектуального развития с назальной речью, лицевыми дисморфиями и различными скелетными аномалиями (OMIM: 618608).

В Научно-исследовательском клиническом институте педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева была выполнена эзофагогастроскопия, на которой отмечалась картина терминального эзофагита. В просвете желудка визуализировано большое количество полупереваренной пищи, хотя «голодный промежуток» перед исследованием составил порядка 12 ч.

При повторном выполнении эндоскопического исследования в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского через неделю — в желудке отмечались множественные инородные тела в виде полупрозрачных пластинок различной формы до 1 см, объединенных вязким зеленоватым содержимым (рис. 2). При попытке извлечения инородные тела фрагментировались (как выяснилось позднее в разговоре

с мамой, ребенок периодически ел бумагу). Отмечались также явления гастрита, привратник широко зиял. Луковица и постлуковичный отдел ДПК были резко расширены, в полости их отмечалось содержимое, аналогичное желудочному, слизистые оболочки были умеренно гиперемированы. Провести эндоскоп в тощую кишку не представлялось возможным.

На КТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием обращал на себя внимание ход верхней брыжеечной артерии, которая отходила от аорты на уровне L1 под углом 25°, затем смещалась дорзально и паравертебрально справа. На уровне L2–L3 пространство между верхней брыжеечной артерией и предпозвоночными мягкими тканями составляло до 4–5 мм. На этом уровне отмечалось сужение двенадцатиперстной кишки (вероятно, за счет аномально проходящей верхней брыжеечной артерии) с резким престенотическим расширением (рис. 3, *b*).

По данным рентгеноскопии желудка и ДПК с контрастированием бариевой взвесью желудок располагался



Рис. 3. Исследования желудка и двенадцатиперстной кишки: *a* — рентгеноскопическое с контрастированием бариевой взвесью; *b* — обзорное рентгеноскопическое через 1 ч после исследования; *c* — компьютерная томография органов брюшной полости, отмечается резко расширенная двенадцатиперстная кишка (отмечена звездочкой) справа от верхней брыжеечной артерии (стрелка)
Fig. 3. Studies of the stomach and duodenum: *a* — X-ray examination with barium contrast; *b* — overview X-ray 1 hour after the examination; *c* — computerized tomography of the abdominal organs, showing a markedly dilated duodenum (*) to the right of the superior mesenteric artery (arrow)

полувертикально, дно его достигало входа в малый таз. Контраст болюсно поступал в дуоденум, при этом в ее вертикальной части отмечалась его задержка с формированием уровня жидкости (рис. 3, а). При проведении водно-сифонной пробы гастроэзофагеальный рефлюкс не определялся. На контрольной рентгенограмме органов брюшной полости через 1 ч после исследования пассажа контраста отмечено не было (рис. 3, с), через 3 ч — незначительное его количество определялось в петлях тонкой кишки, при этом горизонтальный уровень жидкости в проекции желудка и начальных отделах ДПК сохранялся, через 6 ч — рентгенологическая картина не имела существенной динамики.

На основании проведенных исследований был выставлен диагноз хронической дуоденальной непроходимости с серьезной сочетанной патологией. Установлены показания к оперативному лечению. Опираясь на КТ, нельзя было исключить вариант аорто-мезентериальной компрессии. В то же время, пограничное значение угла отхождения верхней брыжеечной артерии, отсутствие резкой потери веса или скачкообразного роста в анамнезе вызывали сомнения в пользу возможной наружной гиперфиксации ДПК — 4-го типа по E.R. Wayne (рис. 1, д). При этом варианте гиперфиксации дуоденоюнальный переход формируется справа от верхних брыжеечных сосудов, а плотные эмбриональные тяжи фиксируют ДПК к задней брюшной стенке, формируя острый дуоденоюнальный угол и приводя к дуоденальной непроходимости [3].

Была выполнена поперечная лапаротомия справа, при ревизии брюшной полости отмечался умеренный спеченный процесс в области илеоцекального угла (состояние после аппендэктомии), мобильный купол слепой кишки был подпаян к резко увеличенной в размерах и дряблой ДПК. Последняя была мобилизована по Т. Kocher, зарегистрированы эмбриональные спайки, наиболее выраженные в области дуоденоюнального перехода, который был остроугольно деформирован и располагался справа от верхних брыжеечных сосудов. Аорто-мезентериальная

компрессия была исключена. Иссечение эмбриональных тяжей привело к полной мобилизации и расправлению ДПК. Других признаков мальротации, за исключением *caecum mobile*, не выявлено. Учитывая атонию дилатированной ДПК, было принято решение дополнить оперативный прием формированием дуоденоюнального анастомоза «бок-в-бок», длиной 5 см, однорядным серозно-мышечно-подслизистым швом с дополнительным укреплением единичными серозно-мышечными швами. Таким образом, послеоперационный диагноз сформулирован следующим образом: «Хроническая дуоденальная непроходимость. Мальротация кишечника. Изолированная мальротация и гиперфиксация ДПК (4-й тип по E.R. Wayne). Мобильная слепая кишка» (рис. 4).

Ранний послеоперационный период протекал в соответствии с сохраняющейся атонией и гипомоторикой ДПК, желудка. В послеоперационном периоде отмечали выраженный гастродуоденостаз (до 2,5 л застойного отделяемого по назогастральному зонду), с положительной динамикой на фоне активно проводимой инфузионной терапии и парентерального питания.

На 6-е послеоперационные сутки ребенок переведен из отделения реанимации в хирургическое отделение, начато щадящее питание, назогастральный зонд удален. Однако сохранялись ежедневные рвоты в общем объеме до 1,5 л застойным желудочным и дуоденальным содержимым, боль в животе. На фоне комплексной консервативной (прокинетиической, обезболивающей) терапии ожидаемого улучшения состояния не было. При этом особенности интеллектуального развития пациентки определяли сложности в установлении приверженности к лечению, выполнении рекомендаций по вертикализации, активизации и соблюдении диеты. Большую часть дня она продолжала проводить в горизонтальном положении.

На 14-е послеоперационные сутки выполнена контрольная эзофагогастродуоденоскопия — зарегистрирован умеренный анастомозит. Провести эндоскоп

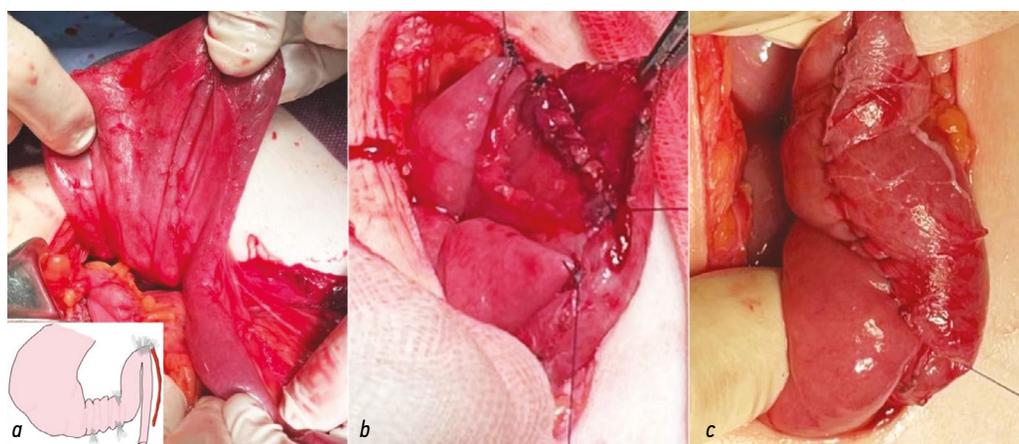


Рис. 4. Этапы операции: а — атоничная, дилатированная двенадцатиперстная кишка после мобилизации; б, с — дуоденоюнальный анастомоз

Fig. 4. Stages of the operation: a — atonic, dilated duodenum after mobilization; b, c — duodenojejunal anastomosis

через анастомоз не представлялось возможным, назначена магнитотерапия. При контрольной рентгеноскопии желудка и ДПК с BaSO_4 контраст болюсно поступал из желудка в дуоденум с определенной задержкой.

В дальнейшем отмечена положительная динамика — снизилась частота рвоты до одного раза в 3 сут, уменьшился болевой синдром, пациентка стала активнее. На момент выписки ее вес составил 56 кг, индекс массы тела $21,08 \text{ кг/м}^2$. Ребенок был переведен в Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева с целью коррекции питания. Было исключено применение всех продуктов и блюд, кроме смеси, с постепенным увеличением ее количества под контролем переносимости.

На 27-е послеоперационные сутки на эндоскопическом исследовании отмечалась положительная динамика в виде уменьшения воспалительных изменений слизистых оболочек верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Явления анастомозита были полностью купированы, анастомоз свободно проходим гастроскопом. Питание постепенно расширено за счет введения протертой пищи. На фоне коррекции питания рвот не отмечалось, и девочка была выписана домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями на 35-е сутки после операции.

ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном клиническом наблюдении сочетание ряда факторов нарушения соматического и психического здоровья подростка затруднили своевременную диагностику редкого варианта врожденной кишечной непроходимости, выбор лечебной и хирургической тактики, оперативного приема, осложнив течение раннего послеоперационного периода. Учитывая неврологическую патологию, длительное время жалобы ребенка расценивались как функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта, характерные для таких пациентов. С другой стороны, редкость клинической манифестации мальротации ДПК в подростковой возрастной группе, многообразие анатомических вариантов дуоденальной непроходимости обуславливают длительный диагностический поиск [11].

Оперативный прием в данной ситуации предполагает мобилизацию ДПК и устранение патологической фиксации. Однако, принимая во внимание выраженные изменения стенки ДПК, коморбидный фон пациентки, было принято решение о выполнении дополнительного кишечного соустья. Дуоденодуоденостомия используется при атрезии и представляет технические трудности в связи с дисконгруэнтностью проксимального и дистального сегментов. Впервые она была выполнена американским хирургом R. Gross, успешно сформировавшим дуоденодуоденостомию «бок-в-бок» в 1944 г. [18]. Тем не менее не всегда удовлетворительные результаты лечения, сохранение гастродуоденального стаза заставляли искать новые пути решения [19]. И в 1973 г. почетный профессор

хирургии университета штата Айова Ken Kimura предложил «ромбовидный» (diamond shaped) анастомоз, который по сегодняшний день является золотым стандартом в лечении детей с атрезией ДПК [20]. Дуоденоеюноанастомоз «бок-в-бок» применяется при невозможности анастомозирования разобщенных сегментов ДПК, например, при сложностях ее мобилизации по Кохеру или в случаях, если зона непроходимости располагается в третьей и четвертой частях кишки [21], как и в нашем наблюдении.

Несмотря на дополнительный оперативный прием, послеоперационный период характеризовался длительным сохранением гастродуоденостаза. Адекватная диета, дробное питание смесью, максимальная «вертикализация» и активизация пациента сыграли ключевое значение в купировании явлений анастомозита и нарушений моторики после операции. Таким образом, строго индивидуальный подход в лечении подростка с комплексом хирургической, терапевтической патологии и нарушений психики позволил достичь удовлетворительного результата лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленное клиническое наблюдение подчеркивает сложность диагностики редкого варианта изолированной мальротации и гиперфиксации ДПК с развитием хронической дуоденальной непроходимости у подростка. С учетом коморбидности и нарушений психического развития пациента, диагностический поиск, выбор оперативного приема, лечение в раннем послеоперационном периоде были существенно затруднены, а предпринятые меры носили характер строго персонализированных.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Личный вклад каждого автора: Д.А. Морозов, М.И. Айрапетян — хирургическое лечение пациента, написание текста и редактирование статьи; О.В. Суходольская — обзор литературы, сбор и анализ литературных источников, написание и редактирование текста статьи, cura patientis; Л.Д. Григорян — cura patientis.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных и фотографий.

ADDITIONAL INFO

Authors' contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis,

interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study. Personal contribution of each author: D.A. Morozov, M.I. Ayrapetyan — surgical treatment of the patient, writing the text and editing the article; O.V. Sukhodolskaya — literature review, collection and analysis of literary sources, writing the text and editing the article, patient supervision; L.D. Grigoryan — patient supervision.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Sadler T.W. Langman's medical embryology. 13th edition. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2015. 407 p.
- Patterson K.N., Cruz S, Nwomeh B.C., Diefenbach K.A. Congenital duodenal obstruction — Advances in diagnosis, surgical management, and associated controversies // *Semin Pediatr Surg.* 2022. Vol. 31, N 1. P. 151140. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151140
- Wayne E.R., Burrington J.D. Extrinsic duodenal obstruction in children // *Surg Gynecol Obstet.* 1973. Vol. 136, N 1. P. 87–91.
- Wayne E.R., Burrington J.D. Management of 97 children with duodenal obstruction // *Arch. Surg.* 1973. Vol. 107, N 6. P. 857–860. doi: 10.1001/archsurg.1973.01350240027009
- Long F.R., Mutabagani K.H., Caniano D.A., Dumont R.C. Duodenum inversum mimicking mesenteric artery syndrome // *Pediatr Radiol.* 1999. Vol. 29, N 8. P. 602–604. doi: 10.1007/s002470050658
- Ablow R.C., Hoffer F.A., Seashore J.H., Touloukian R.J. Z-shaped duodenojejunal loop: sign of mesenteric fixation anomaly and congenital bands // *AJR Am J Roentgenol.* 1983. Vol. 141, N 3. P. 461–464. doi: 10.2214/ajr.141.3.461
- Ladd A.P., Madura J.A. Congenital duodenal anomalies in the adult // *Arch Surg.* 2001. Vol. 136, N 5. P. 576–584. doi: 10.1001/archsurg.136.5.576
- Schwab M.E., Kramer S.P., Bashi A., et al. A problem at any age: a case report of congenital malrotation with bowel ischemia in an 84-year-old // *BMC Surg.* 2022. Vol. 22, N 1. P. 35. doi: 10.1186/s12893-022-01482-6
- Grassi C., Conti L., Palmieri G., et al. Ladd's band in the adult, an unusual case of occlusion: Case report and review of the literature // *Int J Surg Case Rep.* 2020. Vol. 71. P. 45–49. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.04.046
- Górnac G.E., Lewis A.M. Extrinsic duodenal obstruction by congenital bands in an adult patient // *Postgrad Med J.* 1985. Vol. 61, N 711. P. 71–72. doi: 10.1136/pgmj.61.711.71
- Gong J., Zheng Z.J., Mai G., Liu X.B. Malrotation causing duodenal chronic obstruction in an adult // *World J Gastroenterol.* 2009. Vol. 15, N 9. P. 1144–1146. doi: 10.3748/wjg.15.1144
- Баиров Г.А. Хирургия пороков развития у детей. Москва: Медицина, 1968. 688 с.
- Nguyen HN, Kulkarni M, Jose J, et al. Ultrasound for the diagnosis of malrotation and volvulus in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis // *Arch Dis Child.* 2021. Vol. 106, N 12. P. 1171–1178. doi: 10.1136/archdischild-2020-321082
- Xiong Z., Shen Y., Morelli J.N., et al. CT facilitates improved diagnosis of adult intestinal malrotation: a 7-year retrospective study based on 332 cases // *Insights Imaging.* 2021. Vol. 12, N 1. P. 58. doi: 10.1186/s13244-021-00999-3
- Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Атлас операций у новорожденных. Москва: Медицина, 1984. 255 с.
- Morozov D.A., Pimenova E.S., Tatochenko V.K., et al. Surgical treatment of rare combination of intestinal malrotation with secondary lymphangiectasia // *Vestn Ross Akad Med Nauk.* 2015. N 1. P. 56–62. doi: 10.15690/vramn.v70i1.1232
- Морозов Д.А., Филлипов Ю.В., Горюков С.Ю., и др. Хирургия врожденной непроходимости тонкой кишки: анализ 100 наблюдений // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2011. № 2. С. 21–29. EDN: OPUNTX
- Gross R.E., Chisholm T.C. Annular pancreas producing duodenal obstruction: report of a successfully treated case // *Ann Surg.* 1944. Vol. 119, N 5. P. 759–769. doi: 10.1097/0000658-194405000-00008
- Kokkonen M.L., Kalima T., Jääskeläinen J., Louhimo I. Duodenal atresia: late follow-up // *J Pediatr Surg.* 1988. Vol. 23, N 3. P. 216–220. doi: 10.1016/s0022-3468(88)80725-5
- Kimura K., Tsugawa C., Ogawa K., et al. Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction // *Arch Surg.* 1977. Vol. 112, N 10. P. 1262–1263. doi: 10.1001/archsurg.1977.01370100116026
- Zani A., Yeh J.B., King S.K., et al. Duodeno-duodenostomy or duodeno-jejunosotomy for duodenal atresia: is one repair better than the other? // *Pediatr Surg Int.* 2017. Vol. 33, N 2. P. 245–248. doi: 10.1007/s00383-016-4016-9

REFERENCES

- Sadler TW. Langman's medical embryology. 13th edition. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2015. 407 p.
- Patterson KN, Cruz S, Nwomeh BC, Diefenbach KA. Congenital duodenal obstruction — Advances in diagnosis, surgical management, and associated controversies. *Semin Pediatr Surg.* 2022;31(1):151140. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151140
- Wayne ER, Burrington JD. Extrinsic duodenal obstruction in children. *Surg Gynecol Obstet.* 1973;136(1):87–91.
- Wayne ER, Burrington JD. Management of 97 children with duodenal obstruction. *Arch Surg.* 1973;107(6):857–860. doi: 10.1001/archsurg.1973.01350240027009
- Long FR, Mutabagani KH, Caniano DA, Dumont RC. Duodenum inversum mimicking mesenteric artery syndrome. *Pediatr Radiol.* 1999;29(8):602–604. doi: 10.1007/s002470050658
- Ablow RC, Hoffer FA, Seashore JH, Touloukian RJ. Z-shaped duodenojejunal loop: sign of mesenteric fixation anomaly and

- congenital bands. *AJR Am J Roentgenol.* 1983;141(3):461–464. doi: 10.2214/ajr.141.3.461
7. Ladd AP, Madura JA. Congenital duodenal anomalies in the adult. *Arch Surg.* 2001;136(5):576–584. doi: 10.1001/archsurg.136.5.576
8. Schwab ME, Kramer SP, Bashi A, et al. A problem at any age: a case report of congenital malrotation with bowel ischemia in an 84-year-old. *BMC Surg.* 2022;22(1):35. doi: 10.1186/s12893-022-01482-6
9. Grassi C, Conti L, Palmieri G, et al. Ladd's band in the adult, an unusual case of occlusion: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2020;71:45–49. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.04.046
10. Górnaczk GE, Lewis AM. Extrinsic duodenal obstruction by congenital bands in an adult patient. *Postgrad Med J.* 1985;61(711):71–72. doi: 10.1136/pgmj.61.711.71
11. Gong J, Zheng ZJ, Mai G, Liu XB. Malrotation causing duodenal chronic obstruction in an adult. *World J Gastroenterol.* 2009;15(9):1144–1146. doi: 10.3748/wjg.15.1144
12. Bairov GA. *Surgery of malformations in children.* Moscow: Medicine; 1968. 688 p.
13. Nguyen HN, Kulkarni M, Jose J, et al. Ultrasound for the diagnosis of malrotation and volvulus in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis. *Arch Dis Child.* 2021;106(12):1171–1178. doi: 10.1136/archdischild-2020-321082
14. Xiong Z, Shen Y, Morelli JN, et al. CT facilitates improved diagnosis of adult intestinal malrotation: a 7-year retrospective study based on 332 cases. *Insights Imaging.* 2021;12(1):58. doi: 10.1186/s13244-021-00999-3
15. Bairov GA, Doroshevsky YL, Nemilova TK. *Atlas of operations in newborns.* Moscow: Medicine; 1984. 255 p. (In Russ.)
16. Morozov DA, Pimenova ES, Tatochenko VK, et al. Surgical treatment of rare combination of intestinal malrotation with secondary lymphangiectasia. *Vestn Ross Akad Med Nauk.* 2015;(1):56–62. doi: 10.15690/vramn.v70i1.1232
17. Morozov DA, Filippov YV, Gorodkov SY, et al. Surgery of congenital obstruction of the intestine: analysis of 100 observations. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care.* 2011;(2):21–29. EDN: OPUNTX
18. Gross RE, Chisholm TC. Annular pancreas producing duodenal obstruction: report of a successfully treated case. *Ann Surg.* 1944;119(5):759–769. doi: 10.1097/0000658-194405000-00008
19. Kokkonen ML, Kalima T, Jääskeläinen J, Louhimo I. Duodenal atresia: late follow-up. *J Pediatr Surg.* 1988;23(3):216–220. doi: 10.1016/s0022-3468(88)80725-5
20. Kimura K, Tsugawa C, Ogawa K, et al. Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. *Arch Surg.* 1977;112(10):1262–1263. doi: 10.1001/archsurg.1977.01370100116026
21. Zani A, Yeh JB, King SK, et al. Duodeno-duodenostomy or duodeno-jejunostomy for duodenal atresia: is one repair better than the other? *Pediatr Surg Int.* 2017;33(2):245–248. doi: 10.1007/s00383-016-4016-9

ОБ АВТОРАХ

Дмитрий Анатольевич Морозов, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0002-1940-1395; eLibrary SPIN: 8779-8960;
e-mail: damorozov@list.ru

Максим Игоревич Айрапетян, канд. мед. наук;
ORCID: 0000-0002-0348-929X; eLibrary SPIN: 3683-7312;
e-mail: Drairmaxim@gmail.com

***Ольга Владимировна Суходольская**;
адрес: Россия, 123317, Москва, ул. Шмитовский проезд, д. 29;
ORCID: 0000-0002-8868-4763; eLibrary SPIN: 2881-3415;
e-mail: betti_olga99@mail.ru

Лилит Даниеловна Григорян;
ORCID: 0000-0003-4997-874X; e-mail: lilit777grig@gmail.com

AUTHORS' INFO

Dmitry A. Morozov, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;
ORCID: 0000-0002-1940-1395; eLibrary SPIN: 8779-8960;
e-mail: damorozov@list.ru

Maxim I. Ayrapetyan, MD, Cand. Sci. (Medicine);
ORCID: 0000-0002-0348-929X; eLibrary SPIN: 3683-7312;
e-mail: Drairmaxim@gmail.com

***Olga V. Sukhodolskaya**, MD;
address: 29 Shmitovskiy travel, Moscow, 123317, Russia;
ORCID: 0000-0002-8868-4763; eLibrary SPIN: 2881-3415;
e-mail: betti_olga99@mail.ru

Lilit D. Grigoryan, MD; ORCID: 0000-0003-4997-874X;
e-mail: lilit777grig@gmail.com

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author