КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

DOI: 10.17816/PED93106-110

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ ПРОДОЛЬНАЯ РЕЗЕКЦИЯ ЖЕЛУДКА ПРИ СИНДРОМЕ ПРАДЕРА – ВИЛЛИ – ЛАБХАРТА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

© К.А. Анисимова [1], Д.И. Василевский [1], Л.И. Давлетбаева [1], Д.Ю. Семенов [2], А.С. Лапшин [1], С.Г. Баландов [1], И.И. Фадеева [1]

[1] ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург;

[2] ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва

Для цитирования: Анисимова К.А., Василевский Д.И., Давлетбаева Л.И., и др. Лапароскопическая продольная резекция желудка при синдроме Прадера – Вилли – Лабхарта (клиническое наблюдение) // Педиатр. – 2018. – Т. 9. – № 3. – С. 106–110. doi: 10.17816/PED93106-110

Поступила в редакцию: 10.05.2018 Принята к печати: 14.06.2018

В статье представлено клиническое наблюдение случая хирургического лечения ожирения при синдроме Прадера – Вилли – Лабхарта (PWS). У пациентки имелись характерные фенотипические особенности заболевания: низкий рост, узкая височная часть черепа, долихоцефалия, акромикрия. Наблюдалась задержка психомоторного развития, гипогонадизм. Избыточная масса тела отмечалась с трех лет с постепенным прогрессированием ожирения. К 23 годам при росте 150 см, вес — 159 кг (ИМТ — 70,7 кг/м^2). Сопутствующая патология была представлена артериальной гипертензией, сахарным диабетом 2-го типа, бронхиальной астмой. Показанием к хирургическому лечению являлось обусловленное синдромом Прадера – Вилли – Лабхарта морбидное (III степени) ожирение, осложненное развитием ассоциированных с избыточной массой тела и не поддающихся медикаментозной терапии заболеваний. После проведения длительной (трехнедельной) предоперационной подготовки, направленной на коррекцию проявлений бронхиальной астмы и сопутствующих ожирению заболеваний, была выполнена лапароскопическая продольная резекция желудка. Выбор методики операции определялся ее патогенетической обоснованностью (удаление большей части желудка, продуцирующей грелин), тяжелым коморбидным фоном (ограничивающим время хирургического вмешательства) и тяжелой гиперфагией (требовавшей выполнения процедуры с преимущественно рестриктивным механизмом действия). Послеоперационный период протекал без осложнений. После операции пациент отмечал уменьшение аппетита, значительно облегчилось соблюдение режима питания. Через год после лапароскопической продольной резекции желудка потеря веса составила 59 кг. Была достигнута ремиссия сопутствующих заболеваний. Положительное влияние на метаболический профиль позволяют рассматривать лапароскопическую продольную резекцию желудка как эффективный метод лечения пациентов с синдромом Прадера – Вилли – Лабхарта.

Ключевые слова: синдром Прадера – Вилли – Лабхарта; ожирение; гиперфагия; метаболический синдром; продольная резекция желудка.

LAPAROSCOPIC SLEEVE GASTRECTOMY IN THE PRADER-WILLI-LABHART SYNDROME (CASE REPORT)

© K.A. Anisimova [1], D.I. Vasilevsky [1], L.I. Davletbaeva [1], D.Y. Semenov [2], A.S. Lapshin [1], S.G. Balandov [1], I.I. Fadeeva [1]

[1] Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia;

[2] M.F. Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russia

For citation: Anisimova KA, Vasilevsky DI, Davletbaeva LI, et al. Laparoscopic sleeve gastrectomy in the Prader-Willi-Labhart syndrome (case report). *Pediatrician (St. Petersburg).* 2018;9(3):106-110. doi: 10.17816/PED93106-110

Received: 10.05.2018 Accepted: 14.06.2018

The article presents clinical case surgical treatment of obesity in the patient with Prader-Willy-Labhart syndrome (PWS). The patient had characteristic phenotypic features of the disease: low growth, narrow temporal part of the skull, dolichocephaly, acromicria. There was a delay in psychomotor development, hypogonadism. Excess body weight was noted from three years old with a gradual progression of obesity. Now patient is 23 and her weight is 159 kg with an increase of 150 cm (BMI 70.7 kg/m^2). The co-morbidities were represented by arterial hypertension, type 2 diabetes and bronchial asthma. The indication for surgical treatment was the morbid (III degree) obesity by the Prader-Willy-Labhart syndrome, complicated by the development of diseases associated with overweight and non-medicated therapy. After a long (three-week) preoperative preparation aimed at correcting the manifestations of bronchial asthma and obesity-related diseases, laparoscopic sleeve gastrectomy was performed. The choice of the procedure of operation was determined by its pathogenetic reasonability (resection the most part of the stomach, which is producing ghrelin), and severe comorbid background (which is limiting the time of surgery) and severe hyperphagia (which is requiring a procedure with a predominantly restrictive mechanism of action). After operation period flowed without complications. The patient noted decrease of the appetite and the relief keeping nutrition's regime. A year after laparoscopic sleeve gastrectomy the patient achieved reduction of 59 kg body mass and remission of co-morbidities. A positive effect in metabolic profile allows us to consider laparoscopic sleeve gastrectomy as an effective method for treating patients with Prader-Willy-Labhart syndrome.

Keywords: Prader-Willi-Labhart syndrome; obesity; hyperphagia; metabolic syndrome; sleeve gastrectomy.

Синдром Прадера–Вилли–Лабхарта (Prader-Willi-Labhart syndrome, PWS) — мультисистемное наследственное заболевание, впервые описанное в 1956 г., причиной которого является отсутствие отцовской копии участка хромосомы 15q11–13.

Встречается данное заболевание независимо от расовой или гендерной принадлежности, в среднем у 1 из 15 000–25 000 живых новорожденных. Большинство случаев болезни являются спорадическими, то есть обусловлены вновь возникшей мутацией в указанной хромосоме [3, 7, 9, 10].

Синдром Прадера–Вилли–Лабхарта — самая частая генетическая причина ожирения. Уже в детском возрасте у всех больных развивается гиперфагия, обусловленная гиперпродукцией грелина (гормона голода), вырабатываемого P/D1-клетками слизистой оболочки желудка. Гиперфагия прогрессирует с возрастом и к 5 годам приобретает тяжелый характер с развитием постоянного чувства голода. Без строгого ограничения пищи ожирение становится морбидным с последующим развитием тяжелых осложнений. Все это приводит к ранней инвалидности и значительному сокращению продолжительности жизни. Смерть таких больных преимущественно связана с осложнениями ожирения: сахарным диабетом 2-го типа, дыхательной недостаточностью и сердечно-сосудистыми заболеваниями [1, 2, 6, 9, 10].

Неэффективность консервативной терапии при связанном с PWS ожирении и развитие сопутствующих избыточной массе тела заболеваний служат показанием к хирургическому лечению, которое в настоящее время следует считать единственно результативным видом лечения при данной патологии [5, 8].

В связи с относительно небольшой частотой распространенности синдрома Прадера–Вилли–Лабхарта в популяции опыт отдельных клиник в хирургическом лечении ожирения у пациентов с подобным заболеванием обычно ограничивается единичными или несколькими десятками наблюдений [5, 8].

В середине ноября 2016 г. в Центр хирургического лечения ожирения и метаболических нарушений ПСПбГМУ им. И.П. Павлова обратились родственники пациента женского пола, 23 лет (1993 г. р.), страдающего ожирением III степени на фоне PWS. Рост — 150 см, вес — 159 кг (ИМТ — 70,7 кг/м^2, избыточная масса тела — 105,9 кг).

У пациента имелись характерные фенотипические особенности заболевания: низкий рост, узкая височная часть черепа, долихоцефалия, акромикрия. Отмечалась задержка психомоторного развития, гипогонадизм.

Избыточная масса тела отмечалась с 1996 г. (трехлетнего возраста) с постепенным прогрессированием ожирения. С этого же времени родители постоянно контролировали пищевое поведение, осуществляли симптоматическую медикаментозную терапию, предпринимали многочисленные попытки снижения веса, в том числе длительный прием препаратов, уменьшающих чувство голода, без желаемого результата.

Пациент получил среднее образование в коррекционной школе. С 2010 по 2014 г. работал на предприятии для инвалидов. С 2014 г. трудовая деятельность была прекращена в связи с невозможностью переносить умеренные физические нагрузки из-за возникающей выраженной одышки. Тогда же диагностированы артериальная гипертензия и сахарный диабет 2-го типа (компенсированный приемом Метформина 1000 мг в сутки). С 2015 г. появилась одышка в покое.

При обследовании в Центре хирургического лечения ожирения и метаболических нарушений ПСПбГМУ им. И.П. Павлова у пациента был диагностирован метаболический синдром: выраженное абдоминальное ожирение (окружность талии — 135 см), артериальная гипертензия (АД 150/90 мм рт. ст.), сахарный диабет 2-го типа (глюкоза в плазме крови натощак — 7,7 ммоль/л, в течение дня — до 10 ммоль/л, гликозилированный гемоглобин — 6,3 %, С-пептид — 11,6 нг/мл, инсулин — 14,7 мкМЕ/мл). Дополнительно у пациента была выявлена бронхиальная астма, атопическая, среднетяжелого недостаточно контролируемого течения, с тяжелыми обострениями (ежедневные симптомы, ограничение физической нагрузки, ОФВ1–38,6 % от должного, проба с Сальбутамолом положительная — прирост ОФВ1 составлял 14,27 %, ТИФФНО — 84,3 %).

Показанием к хирургическому лечению было обусловленное синдромом Прадера–Вилли–Лабхарта морбидное (III степени) ожирение, осложненное развитием ассоциированных с избыточной массой тела и не поддающихся медикаментозной терапии заболеваний.

После длительной (трехнедельной) предоперационной подготовки, направленной на коррекцию проявлений бронхиальной астмы и сопутствующих ожирению заболеваний, 05.12.2016 была выполнена лапароскопическая продольная резекция желудка (рис. 1).

Продольная резекция желудка (slleve gasrectomy) предложена для хирургического лечения тяжелого ожирения J. Regan, W. Inabet и M. Gagner в 2000 г.

Операция предусматривает удаление 50–70 % объема органа (вдоль большой кривизны) с формированием трубки диаметром 15–25 мм вдоль малой кривизны.

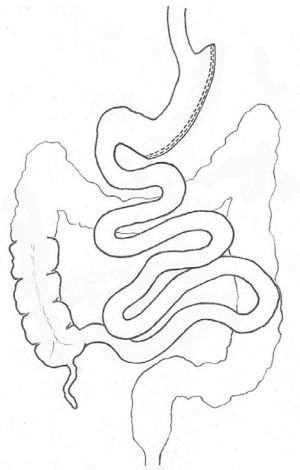


Рис. 1. Продольная резекция желудка (схема)
Fig. 1. Laparoscopic sleeve gastrectomy

Выбор методики операции определялся ее патогенетической обоснованностью (удаление большей части желудка, продуцирующей грелин), тяжелым коморбидным фоном (ограничивающим время хирургического вмешательства) и тяжелой гиперфагией (требовавшей выполнения процедуры с преимущественно рестриктивным механизмом действия).

Послеоперационный период протекал без осложнений. После операции пациент отмечал уменьшение аппетита, значительно облегчилось соблюдение режима питания.

Через год вес пациента составил 100 кг (ИМТ — 44 кг/м^2, потеря веса — 47 % от избыточной массы тела). Отмечалось значительное улучшение метаболического профиля: нормализации артериального давления, углеводного обмена (глюкоза в плазме крови натощак — 4,5 ммоль/л, гликозилированный гемоглобин — 4,5 %, С-пептид — 4,1 нг/мл, инсулин — 5,8 мкМЕ/мл без приема медикаментов). Также констатировано значительное улучшение в течении бронхиальной астмы: легкое контролируемое течение, ремиссия (симптомы заболевания — реже 1 раза в неделю, ОФВ1 — 73,1 % от должного, проба с Сальбутамолом отрицательная, ТИФФНО — 102,5 %). Регресс ассоциированных с избыточной массой тела симптомов позволил пациенту увеличить физическую активность для поддержания отрицательного энергетического баланса.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Одним из проявлений синдрома Прадера–Вилли–Лабхарта является значительное повышение продукции P/D1-клетками слизистой оболочки желудка грелина, прогрессирующее со временем и приводящее к развитию тяжелого ожирения и ассоциированных с избыточной массой тела заболеваний [1]. Оправданность фармакологической коррекции избыточного синтеза грелина при PWS остается предметом дискуссии в связи недостаточной клинической эффективностью и значительным количеством побочных реакций, имеющихся на сегодняшний день в арсенале препаратов [3].

Хирургические вмешательства, в том числе продольная резекция желудка, предполагающие удаление большей части продуцирующих грелин клеток, представляются патогенетически обоснованными и на сегодняшний день безальтернативными методами лечения ожирения у пациентов с синдромом Прадера–Вилли–Лабхарта [4].

Описанное выше клиническое наблюдение иллюстрирует оправданность и эффективность выбранной тактики оказания медицинской помощи пациенту с тяжелой патологией, обусловленной морбидным ожирением при PWS.

ЛИТЕРАТУРА

1. Богова Е.А., Волеводз Н.Н., Ильин А.В., Петеркова В.А. Гипергрелинемия при синдроме Прадера – Вилли // Проблемы эндокринологии. – 2014. – Т. 60. – № 3. – С. 30–37. [Bogova EA, Volevodz NN, Il'in AV, Peterkova VA. Hyperghrelinemia in the patients presenting with Prader-Willi syndrome. *Problems of endocrinology*. 2014;60(3):30-37. (In Russ.)]. doi: 10.14341/probl201460330-37.
2. Волеводз Н.Н., Богова Е.А., Немцова М.В., и др. Особенности ожирения и метаболических нарушений при синдроме Прадера – Вилли у детей // Проблемы эндокринологии. – 2014. – Т. 60. – № 1. – С. 24–31. [Volevodz NN, Bogova EA, Nemtsova MV, et al. Peculiar features of obesity and metabolic disorders in the children presenting with Prader-Willi syndrome. *Problems of endocrinology*. 2014;60(1):24-31. (In Russ.)]. doi: 10.14341/probl201460124-31.
3. Ялочкина Т.О., Пигарова Е.А. Гиперфагия и ожирение // Ожирение и метаболизм. – 2013. – Т. 10. – №1. – С. 14–17. [Yalochkina TO, Pigarova EA. Hyperphagia and obesity. *Obesity and metabolism*. 2013;10(1):14-17. (In Russ.)]. doi: 10.14341/2071-8713-5065.
4. Яшков Ю.И., Луцевич О.Э., Бордан Н.С., Ивлева О.В. Эффективность лапароскопической продольной резекции желудка у больных ожирением // Ожирение и метаболизм. – 2015. – Т. 12. – № 1. – С. 20–28. [Yashkov YI, Lutsevich OE, Bordan NS, Ivleva OV. Efficiency of Laparoscopic sleeve gastrectomy at patients with obesity. *Obesity and metabolism*. 2015;12(1):20-28. (In Russ.)]. doi: 10.14341/omet2015120-28.
5. Alqahtani AR, Elahmedi MO, Al Qahtani AR, et al. Laparoscopic sleeve gastrectomy in children and adolescents with Prader-Willi syndrome: a matched-control study. *Surg Obes Relat Dis*. 2016;12(1): 100-110. doi: 10.1016/j.soard.2015.07.014Goldstone AP, Holland AJ, Butler JV, Whittington JE. Appetite hormones and the transition to hyperphagia in children with Prader-Willi syndrome. *Int J Obes (Lond)*. 2012;36(12):1564-1570. doi: 10.1038/ijo.2011.274.
6. Ho AY, Dimitropoulos A. Clinical management of behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2010;6:107-118.
7. Musella M, Milone M, Leongito M, et al. The mini-gastric bypass in the management of morbid obesity in Prader-Willi syndrome: a viable option? *J Invest Surg*. 2014;27(2):102-105. doi: 10.3109/08941939.2013.832824.
8. Wattendorf DJ, Muenke M. Prader-Willi syndrome. *Am Fam Physician*. 2005;72(5):827-830.
9. Yearwood EL, McCulloch MR, Tucker ML, Riley JB. Care of the patient with Prader-Willi syndrome. *Medsurg Nurs*. 2011;20(3):113-122.

◆ Информация об авторах

Кристина Александровна Анисимова — врач-хирург хирургического отделения № 2. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: anisimova-k-a@mail.ru.

Дмитрий Игоревич Василевский — д-р мед. наук, доцент, кафедра факультетской хирургии. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: vasilevsky1969@gmail.com.

Лейсан Индусовна Давлетбаева — ординатор, кафедра госпитальной хирургии № 2 с клиникой. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: davletbaeva-leysan-i@yandex.ru.

Дмитрий Юрьевич Семенов — д-р мед. наук, профессор, директор. ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва. E-mail: semenov_du@mail.ru.

◆ Information about the authors

Kristina A. Anisimova — Surgeon, Surgical Department No 2. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: anisimova-k-a@mail.ru.

Dmitriy I. Vasilevsky — Doctor of Medicine, Associate Professor, Department of Faculty Surgery. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vasilevsky1969@gmail.com.

Leysan I. Davletbaeva — Resident, Department of Hospital Surgery No 2 with a Clinic. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: davletbaeva-leysan-i@yandex.ru.

Dmitriy Yu. Semenov — MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Director. M.F. Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russia. E-mail: semenov_du@mail.ru.

◆ Информация об авторах

Александр Степанович Лапшин — канд. мед. наук, руководитель хирургического отделения № 2, доцент, кафедра госпитальной хирургии № 2 с клиникой. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: lapshingh2@mail.ru.

Станислав Георгиевич Баландов — заведующий, хирургическое отделение № 2. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: vesikaada@gmail.com.

Ирина Ильинична Фадеева — врач-хирург хирургического отделения № 2. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: i.fadeeva69@gmail.com.

◆ Information about the authors

Alexander S. Lapshin — MD, PhD, Head, Surgery Department No 2, Associate Professor, Department of Hospital Surgery No 2 with the Clinical Hospital. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: lapshingh2@mail.ru.

Stanislav G. Balandov — Head, Surgical Department No 2. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vesikaada@gmail.com.

Irina I. Fadeeva — Surgeon, Surgical Department No 2. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: i.fadeeva69@gmail.com.