

<https://doi.org/10.17238/2072-3180-2024-1-20-24>

УДК 616.831-089.87

© Тонеев Е.А., Кешян Э.А., Костяев Д.С., 2024

Клинический случай/ Clinical case



## СИНДРОМ МАЛЬРОТАЦИИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЗАВОРОТА КИШЕЧНИКА У ПАЦИЕНТКИ 50 ЛЕТ

Е.А. ТОНЕЕВ<sup>3</sup>, Э.А. КЕШЯН<sup>1,2</sup>, Д.С. КОСТЯЕВ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «ГКБ 15 им. О.М. Филатова ДЗМ» г. Москвы. 111539, Москва, Россия

<sup>2</sup>ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. 117997, Москва, Россия

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО «Ульяновский государственный университет». 432000, Ульяновск, Россия

### Резюме

**Введение.** Синдром мальротации крайне редко встречается среди взрослого населения [1]. Чаще всего клинически проявляется у детей в первый месяц после рождения. Наиболее часто встречающимся вариантом мальротации является синдром Ледда [2]. В отдельных случаях манифестация синдрома Ледда откладывается до взрослого возраста [3]. В связи с этим постановка диагноза и своевременное оперативное лечение данной категории пациентов представляет собой сложную задачу. В случаях отсутствия своевременной диагностики и лечения риск развития странгуляционной кишечной непроходимости или инфаркта кишечника с возникновением летальных осложнений очень высок [4].

**Описание случая.** В статье представлен клинический случай пациентки 50 лет с синдромом Ледда, доставленной в хирургический стационар в стадии осложнений в виде острой странгуляционной кишечной непроходимости. Была продемонстрирована тактика ведения пациентки в данной клинической ситуации и выполнено успешное двухэтапное хирургическое лечение. На первом этапе по экстренным показаниям выполнено: резекция патологического участка ободочной кишки и дистального участка подвздошной кишки с формированием илео- и трансверзостомы, на втором этапе в плановом порядке через 4 месяца выполнена реконструктивно-восстановительная операция с восстановлением целостности пассажа пищи по кишке.

**Результаты.** Целенаправленный сбор жалоб, анамнеза заболевания, правильная интерпретация результатов лабораторно-инструментальных исследований на догоспитальном этапе и в стационаре позволили установить правильный диагноз и провести эффективное хирургическое вмешательство с хорошими клиническими результатами в отдаленном послеоперационном периоде.

**Ключевые слова:** синдром мальротации, острая кишечная непроходимость, синдром Ледда у взрослых, заворот ободочной кишки.

**Конфликт интересов:** отсутствует.

**Для цитирования:** Тонеев Е.А., Кешян Э.А., Костяев Д.С. Синдром мальротации. Клинический случай заворота кишечника у пациентки 50 лет. *Московский хирургический журнал*, 2024. № 1. С. 20–24. <https://doi.org/10.17238/2072-3180-2024-1-20-24>

**Вклад авторов:** Тонеев Е.А. – подготовка к публикации, Кешян Э.А., Костяев Д.С. – статистический анализ и подготовка к публикации.

## MALROTATION SYNDROME: A CLINICAL CASE OF INTESTINAL TWIST IN A 50-YEAR-OLD PATIENT

Е.А. TONEEV<sup>3</sup>, Е.А. KESHYAN<sup>1,2</sup>, D.S. KOSTYAEV<sup>1</sup>

<sup>1</sup>The State Budgetary Institution "City Clinical Hospital №15 named after O.M. Filatova DZM" Moscow. 111539, Moscow, Russia

<sup>2</sup>Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov. 117997, Moscow, Russia

<sup>3</sup>Ulyanovsk State University, Ulyanovsk. 432000, Ulyanovsk, Russia

### Abstract

**Introduction.** Malrotation syndrome is exceptionally rare in the adult population, predominantly manifesting clinically in infants within the first month of life. The most common form of malrotation is Ladd's syndrome, with occasional delayed presentations into adulthood. Consequently, diagnosing and timely surgically treating such patients pose a complex challenge. In instances of delayed diagnosis and treatment, there is a significantly elevated risk of developing strangulated intestinal obstruction or intestinal infarction, leading to potentially lethal complications.

**Description.** This article presents a clinical case of a 50-year-old female with Ladd's syndrome admitted to the surgical ward in a state of complications, presenting as acute strangulated intestinal obstruction. The article outlines the management approach taken in this clinical scenario, detailing a successful two-stage surgical intervention. The first stage involved emergency resection of the pathological segment of the small intestine and the distal portion of the cecum, with the creation of an ileostomy and transverse colostomy. The second stage, planned four months later, encompassed a reconstructive-restorative operation aimed at restoring the integrity of the intestinal passage.

**Results.** Systematic collection of complaints, disease history, accurate interpretation of pre-hospital and in-hospital laboratory and instrumental study results facilitated a correct diagnosis and the implementation of an effective surgical intervention. The patient exhibited favorable clinical outcomes in the remote postoperative period.

**Key words:** Malrotation syndrome, acute intestinal obstruction, Ladd's syndrome in adults, cecal volvulus

**Conflict of interests:** none.

**For citation:** Toneev E.A., Keshyan E.A., Kostyaev D.S. Malrotation syndrome: a clinical case of intestinal twist in a 50-year-old patient. *Moscow Surgical Journal*, 2024, № 1, pp. 20–24. <https://doi.org/10.17238/2072-3180-2024-1-20-24>

**Contribution of the authors:** Ivanov I.I. – preparation for publication, Ivanov I.I. – statistical analysis and preparation for publication.

## Введение

Мальротация кишечника – это врожденная аномалия ротации и фиксации средней кишки, формирующаяся в первом триместре внутриутробного развития [1]. Этиология мальротации кишечника мало изучена, хотя имеется предположение взаимосвязи с несколькими генами, участвующими в формировании желудочно-кишечного тракта [2]. Наиболее часто встречающимся вариантом мальротации является синдром Ледда, который характеризуется формированием общей брыжейки тонкой и толстой кишки, наличием брюшинных тяжей, фиксирующих слепую кишку к двенадцатиперстной кишке или печени с нарушением пассажа, а также заворотом средней кишки [3].

У девочек данная патология встречается в два раза реже. Частота встречаемости колеблется от 0,8 до 2 случаев на 1000 детей, однако симптоматическая мальротация встречается значительно реже (1 случай на 6000 новорожденных) [4]. Клиническая картина часто манифестирует с момента начала кормления в первые несколько суток. У детей старшего возраста мальротация диагностируется значительно реже и лишь в трети случаев осложняется заворотом кишки [5]. Манифестация мальротации кишечника у взрослых чаще следует за хроническим течением заболевания с неспецифическими симптомами, такими как боль в животе, тошнота, рвота, периодическая чередующаяся диарея, запор и синдром мальабсорбции [6]. У взрослых данное заболевание встречается крайне редко и составляет 0,2–0,5 %, что является причиной постановки ошибочных диагнозов и задержки правильного лечения с возможной ишемией и некрозом кишечника [7]. В связи с этим нашей целью было описать наш опыт лечения пациентки с синдромом Ледда.

## Материалы и методы

Изучена история болезни, единая медицинская карта пациента, результаты лабораторно-инструментальных методов исследования на амбулаторном этапе и в круглосуточном стационаре.

## Описание клинического случая

Пациентку Н., 50 лет, диспептические явления эпизодически беспокоят с раннего детства. В последние два года симптомы

диспепсии нарастали, появились периодические спастические боли в животе, запоры, плохой аппетит, отмечает снижение массы тела до 25 кг. Наблюдалась у гастроэнтеролога, проводилась консервативная терапия с кратковременным положительным эффектом. Амбулаторно выполнена ирригография с бариевой взвесью (рис. 1) 17/20: левостороннее расположение толстой кишки, высокое расположение слепой кишки. Компьютерная томография ОБП: признаки умеренно выраженного гастро- и дуоденостаза, сладжа, деформации желчного пузыря, дилатации петель толстой кишки до 7,0 см, дислокации купола слепой кишки медиально (мальротация?). Состояние прогрессивно ухудшалось, в связи с чем пациентка доставлена бригадой скорой медицинской помощи в хирургическое отделение стационара.



Рис. 1. Ирригография с бариевой взвесью

Fig. 1. Irrigography with barium suspension

При поступлении предъявляла жалобы на интенсивные боли в животе, преимущественно в левых отделах, вздутие, сухость во рту, тошноту, рвоту, отсутствие стула и газов в течение 3 суток, слабость. St. praesens: Состояние средней тяжести. В сознании. Кожные покровы и слизистые бледно-розовой окраски. Дыхание в легких проводится с обеих сторон. ЧДД – 18 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 80 в минуту. АД – 130/80 мм рт. ст. ИМТ – 18,0. Язык сухой, обложен белым налетом.

Живот мягкий, болезненный во всех отделах, умерено вздут, асимметричен. Аускультативно: перистальтика ослаблена, «шума плеска» положительный. Симптомов раздражения брюшины нет. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стула не было, газы не отходят. Диурез сохранен. Ректально: ампула прямой кишки умеренно расширена, на перчатке следов кала нет, объемных образований на расстоянии 7 см от ануса не отмечается.

Назогастральной аспирацией получено 800 мл кишечного содержимого.

Общеклинические анализы крови при поступлении, включая электролиты крови, коагулограмму, функциональные пробы печени в пределах референсных значений. Однако, в общем анализе крови отмечена анемия, лейкоцитоз  $19,1 \times 10^9/\text{л}$  с нейтрофильным сдвигом, С-реактивный белок 131 мг/мл.

Рентгенография органов грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

Рентгенография органов брюшной полости (рис. 2): свободного газа в брюшной полости не выявлено, в левой половине брюшной полости толстая кишка дилатирована до 9,0–10 см, заполнена газом, с горизонтальным уровнем жидкости. В мезогастральной области определяются множественные пневматизированные петли тонкой кишки с единичными тонкокишечными уровнями.



Рис. 2. Рентгенография органов брюшной полости

Fig. 2. X-ray of the abdominal organs

УЗИ органов брюшной полости: выраженный пневматоз, затрудняющий визуализацию, следы свободной жидкости в малом тазу, петли тонкой кишки расширены до 4,0 см, перистальтика маятникообразная.

Учитывая жалобы, анамнез заболевания, данные объективного осмотра и результаты лабораторно-инструментальных исследований установлен диагноз острая странгуляционная кишечная непроходимость. Заподозрен синдром Ледда. Выставлены показания к экстренному оперативному вмешательству.

Короткая предоперационная подготовка с инфузией в объеме 40 мл/кг массы тела. Выполнена срединная лапаротомия. Интраоперационно: в брюшной полости до 300 мл светлого прозрачного выпота. Петли тонкой кишки расширены до 3,5–4,0 см, располагаются преимущественно в правой половине брюшной полости. Купол слепой кишки расширен до 14 см, деформирован, с наличием патологических колодуоденальных связок Ледда. Толстая кишка располагается в левой половине брюшной полости, расширена до 12,0 см. В просвете жидкое кишечное содержимое и газ. Имеется заворот правого фланга ободочной кишки и терминального отдела подвздошной кишки на 720 градусов (два оборота) (рис. 3, 4). Стенка кишки бледной окраски, пульсация сосудов брыжейки определяется с трудом, перистальтика отсутствует. В начальных отделах восходящей ободочной кишки определяется участок десерозации 8,0x4,0 см. Выполнена деторсия заворота. Учитывая интраоперационную картину (выраженную дилатацию ободочной кишки, участок нарушения целостности стенки, высокий риск рецидива узлообразования), оперативное вмешательство окончено адгезиолизисом, резекций патологического участка ободочной кишки и дистального участка подвздошной кишки с формированием илео- и трансверзостомы (рис. 4). Санация и дренирование брюшной полости.



Рис. 3. Заворот кишечника

Fig. 3. Volvulus of intestinal loop

В послеоперационном периоде проводилась антибактериальная, анальгетическая, антикоагулянтная, гастропротективная, дезинтоксикационная терапия, стимуляция моторики кишечника. Состояние пациентки с положительной динамикой, на 2 сутки переведена из отделения интенсивной терапии, на 9 сутки выписана из стационара.



Рис. 4. Удаленный макропрепарат  
Fig. 4. Removed macropreparation

Через четыре месяца больной выполнена реконструктивно-восстановительная операция с формированием илеотрансверзоанастомоза по типу бок в бок. В послеоперационном периоде наблюдалась у хирурга по месту жительства. Контрольный осмотр через 6 месяцев после операции осложнений не выявил, явлений диспепсии не отмечалось. На контрольном осмотре через 12 месяцев жалоб активно не предъявляла, прибавка в весе 16 кг.

### Обсуждение

В этой статье мы описываем успешный опыт лечения пятидесятилетней пациентки, доставленной в хирургический стационар в тяжелом состоянии с клинико-инструментальной картиной острой странгуляционной кишечной непроходимости. Мальротация кишечника является одним из редких пороков развития желудочно-кишечного тракта. Клиническая диагностика у взрослых пациентов затруднена [8]. Неспецифическая симптоматика является причиной задержки в диагностике и своевременном хирургическом вмешательстве у данной категории больных, что демонстрирует наш клинический случай. Пациентка длительное время находилась под наблюдением гастроэнтерологов, несвоевременно консультирована хирургом для своевременного планового оперативного лечения. Зачастую диагноз выставляется интраоперационно, на этапе заворота средней кишки с явлениями ее ишемии и некроза, что приводит к неудовлетворительным результатам лечения. Смертность от осложненных форм мальротации кишечника достигает 25 % [9]. Это подчеркивает необходимость того,

чтобы хирурги были лучше осведомлены об этой патологии, что позволило бы им поставить диагноз до наступления осложнений и избежать негативного исхода заболевания. Широкое внедрение радиологических методов исследования обеспечит более раннюю верификацию пороков развития желудочно-кишечного тракта [10].

Хирургическое лечение мальротации позволяет улучшить объективное состояние пациентов и качество жизни [11]. В представленном клиническом наблюдении были прослежены отдаленные результаты через 6 и 12 месяцев. У пациентки полностью регрессировала симптоматика, характерная до оперативного лечения, и восстановлен нутритивный статус. Таким образом, учитывая ранее опубликованные работы и наше наблюдение, демонстрируют эффективность хирургического подхода в лечении данной патологии.

### Вывод

Целенаправленный сбор жалоб, анамнеза заболевания, правильная интерпретация результатов лабораторно-инструментальных исследований на догоспитальном этапе и в стационаре позволили установить правильный диагноз и провести эффективное хирургическое вмешательство с хорошими клиническими результатами в отдаленном послеоперационном периоде.

### Список литературы:

1. Dott N. M. Anomalies of intestinal rotation: their embryology and surgical aspects: with report of five cases. *British Journal of Surgery*, 1923, v. 11, № 42, pp. 251–286.
2. Kotobi H., Tan V., Lefèvre J., Duramé F., Audry G., Parc Y. Total midgut volvulus in adults with intestinal malrotation. Report of eleven patients. *J Visc Surg*, 2017, Jun; № 154(3), pp. 175–183. <https://doi.org/10.1016/j.jvisc.2016.06.010>
3. Adams S.D., Stanton M.P. Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum Dev*, 2014, Dec; № 90(12), pp. 921–925. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2014.09.017>
4. Lieu D.Q., Dung T.N., Long T.B., Anh T.N., Dung L.Q., Duc N.M. A rare case of Ladd's band causing duodenal occlusion in an adult with intestinal malrotation. *Radiol Case Rep*, 2023, Aug 11; № 18(10), pp. 3735–3738. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.08.001>
5. Hiten-Kumar P.N., Shah D., Priyanka C.B. Unusual presentation of midgut malrotation with incidental nutcracker syndrome in adulthood: case report and literature review. *BMJ Case Rep*. 2012, Jul 25; № 2012, pp. bcr0320126010. <https://doi.org/10.1136/bcr-03-2012-6010>
6. Haqqani M., Seetharaman M., Teo R., Adkisson C., Nessen M., Daurer M., Kim P.K. Midgut malrotation complicated by small bowel obstruction in an 80-year-old woman: A case report. *Int J Surg Case Rep*, 2019, № 63, pp. 89–93. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.09.008>
7. Butterworth W.A., Butterworth J.W. An adult presentation of midgut volvulus secondary to intestinal malrotation: A case report and literature re-



view. *Int J Surg Case Rep.*, 2018, № 50, pp. 46–49. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.07.007>

8. Marseglia L., Manti S., D'Angelo G., Gitto E., Salpietro C., Centorrino A., et al. Gastroesophageal reflux and congenital gastrointestinal malformations. *World J Gastroenterol.*, 2015, Jul 28; № 21(28), pp. 8508–8515. <https://doi.org/10.3748/wjg.v21.i28.8508>

9. Трушина Л.И., Труфанов Г.Е., Машченко И.А., Штенцель Р.Э., Константинова Л.Г. Роль лучевых методов исследования в диагностике мальротации кишечника у детей раннего возраста. *Современные проблемы науки и образования*, 2021, № 3.

10. Симонов М.В., Зельтер П.М., Соловов Д.В., Сидоров Е.А. Мальротация кишечника: описание клинического случая и анализ публикаций. *Вестник медицинского института «РЕАВИЗ». Реабилитация, Врач и Здоровье*, 2023, № 13(1), pp. 92–95. <https://doi.org/10.20340/vmi-rvz.2023.1.CASE.1>

11. Catania V.D., Lauriti G., Pierro A., Zani A. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.*, 2016, Dec; № 32(12), pp. 1157–1164. <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3974-2>

## References:

1. Dott N. M. Anomalies of intestinal rotation: their embryology and surgical aspects: with report of five cases. *British Journal of Surgery*, 1923, v. 11, № 42, pp. 251–286.

2. Kotobi H., Tan V., Lefèvre J., Duramé F., Audry G., Parc Y. Total midgut volvulus in adults with intestinal malrotation. Report of eleven patients. *J Visc Surg.*, 2017, Jun; № 154(3), pp. 175–183. <https://doi.org/10.1016/j.jvisc.2016.06.010>

3. Adams S.D., Stanton M.P. Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum Dev.*, 2014, Dec; № 90(12), pp. 921–925. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2014.09.017>

4. Lieu D.Q., Dung T.N., Long T.B., Anh T.N., Dung L.Q., Duc N.M. A rare case of Ladd's band causing duodenal occlusion in an adult with intestinal malrotation. *Radiol Case Rep.*, 2023, Aug 11; № 18(10), pp. 3735–3738. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.08.001>

5. Hiten-Kumar P.N., Shah D., Priyanka C.B. Unusual presentation of midgut malrotation with incidental nutcracker syndrome in adulthood: case report and literature review. *BMJ Case Rep.* 2012, Jul 25; № 2012, pp. bcr0320126010. <https://doi.org/10.1136/bcr-03-2012-6010>

6. Haqqani M., Seetharaman M., Teo R., Adkisson C., Nessen M., Dauer M., Kim P.K. Midgut malrotation complicated by small bowel obstruction in an 80-year-old woman: A case report. *Int J Surg Case Rep.*, 2019, № 63, pp. 89–93. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.09.008>

7. Butterworth W.A., Butterworth J.W. An adult presentation of midgut volvulus secondary to intestinal malrotation: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.*, 2018, № 50, pp. 46–49. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.07.007>

8. Marseglia L., Manti S., D'Angelo G., Gitto E., Salpietro C., Centorrino A., et al. Gastroesophageal reflux and congenital gastrointestinal malformations. *World J Gastroenterol.*, 2015, Jul 28; № 21(28), pp. 8508–8515. <https://doi.org/10.3748/wjg.v21.i28.8508>

9. Trushina L.I., Trufanov G.E., Mashchenko I.A., Shtenzel R.E., Konstantinova L.G. The role of radiation research methods in the diagnosis of intestinal malrotation in young children. *Modern problems of science and education*, 2021, № 3. (In Russ.) URL: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=30850>;

10. Simonov M.V., Zel'ter P.M., Solovov D.V., Sidorov E.A. Intestinal malrotation: case description and publication analysis. *Bulletin of the Medical Institute «REAVIZ» (Rehabilitation, Doctor and Health)*, 2023, № 13(1), pp. 92–95. (In Russ.) <https://doi.org/10.20340/vmi-rvz.2023.1.CASE.1>

11. Catania V.D., Lauriti G., Pierro A., Zani A. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.*, 2016, Dec; № 32(12), pp. 1157–1164. <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3974-2>

## Сведения об авторах:

**Тонеев Евгений Александрович** – к.м.н., доцент кафедры факультетской хирургии, медицинский факультет им Т.З. Биктимирова, Институт медицины, экологии и физической культуры, ФГБОУ ВО Ульяновский государственный университет. 432000, Россия, Ульяновск, ул. Л. Толстого, д. 42, e-mail: e.toneev@inbox.ru, ORCID 0000-0001-8590-2350

**Кешян Эрик Ашотович** – к.м.н., врач хирургического отделения ГБУЗ «ГКБ 15 им. О.М. Филатова ДЗМ» г. Москвы. Г. Москва, ул. Вешняковская, д. 23, 111539. Ассистент кафедры госпитальной хирургии 1, РНИМУ им. Н.И. Пирогова. 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д.1, e-mail: Erik-kesh@yandex.ru, ORCID 0000-0001-5557-1925

**Костяев Дмитрий Сергеевич** – врач хирургического отделения ГБУЗ «ГКБ 15 им. О.М. Филатова ДЗМ» г. Москвы. 111539, Россия, Москва, ул. Вешняковская, д. 23, e-mail: traider25@gmail.com, ORCID 0009-0007-9147-5421

## Information about the authors:

**Toneev Evgeniy Aleksandrovich** – PhD, assistant, Department of Faculty Surgery, Faculty of Medicine named after T.Z. Biktimirova, Institute of Medicine, Ecology and Physical Culture, Ulyanovsk State University. 432000, Russia, Ulyanovsk, L. Tolstoy, 42, e-mail: e.toneev@inbox.ru, ORCID 0000-0001-8590-2350

**Keshyan Eric Ashotovich** – candidate of medical sciences, doctor of the surgical department of the State Budgetary Institution «City Clinical Hospital No. 15 named after O.M. Filatova DZM» Moscow. Moscow, Veshnyakovskaya str., 23, 111539. Assistant, Department of Hospital Surgery 1, Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov. 117997, Russia, Moscow, st. Ostrovityanova, 1, e-mail: Erik-kesh@yandex.ru, ORCID 0000-0001-5557-1925

**Kostyaev Dmitriy Sergeevich** – doctor of the surgical department of the State Budgetary Institution «City Clinical Hospital № 15 named after O.M. Filatova DZM» Moscow. 111539, Russia, Moscow, Veshnyakovskaya str., 23, e-mail: traider25@gmail.com, ORCID 0009-0007-9147-5421