УДК 616.34-008.15-053.31-07-089
DOI: 10.56871/CmN-W.2024.52.77.019

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЛЕДДА В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ

© Иван Владимирович Субботин[1], Виктория Валерьевна Холостова[1, 2], Алексей Николаевич Смирнов[1, 2], Намир Аднанович Аль-Машат[2], Павел Михайлович Ярустовский[2], Авазжон Абдуномонович Дехконбоев[3], Акмалжон Муроджон угли Ахмаджонов[3], Валентин Вячеславович Сытьков[4], Анатолий Ильич Хавкин[4]

[1] Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы. 123001, г. Москва, ул. Садовая Кудринская, д. 15
[2] Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова. 117513, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1
[3] Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии. 100179, Республика Узбекистан, г. Ташкент, пр. Талант, д. 3
[4] Научно-исследовательский клинический институт детства. 115093, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 62

Контактная информация:
Анатолий Ильич Хавкин — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой гастроэнтерологии и диетологии им. А.В. Мазурина, руководитель Московского областного центра детской гастроэнтерологии и гепатологии Научно-исследовательского клинического института детства Минздрава Московской области. E-mail: gastropedclin@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7308-7280 SPIN: 6070-9473

Для цитирования: Субботин И.В., Холостова В.В., Смирнов А.Н., Аль-Машат Н.А., Ярустовский П.М., Дехконбоев А.А., Ахмаджонов А.М., Сытьков В.В., Хавкин А.И. Клинический случай синдрома Ледда в подростковом возрасте // Children's Medicine of the North-West. 2024. Т. 12. № 3. С. 158–162. DOI: https://doi.org/10.56871/CmN-W.2024.52.77.019

Поступила: 03.06.2024 **Одобрена: 09.07.2024** **Принята к печати: 10.09.2024**

Резюме. Синдром Ледда — нередкая причина кишечной непроходимости у новорожденных, и в 90% случаев — у детей до 1 года. При этом диагностика и хирургическое лечение в этом возрастном периоде не представляет сложностей. Авторами проанализирован 15-летний опыт лечения 51 ребенка старших возрастных грууп с синдромом Ледда и показано, что его течение в подростковом периоде часто имеет неспецифическую клиническую картину, а также бессимптомное течение, что может явиться причиной таких состояний, как гипотрофия, синдром мальабсорбции, запоры, желудочно-пищеводный и дуодено-гастральный рефлюкс и гастродуоденит. В статье представлен опыт лечения ребенка с синдромом Ледда в подростковом периоде, демонстрирующий сложность диагностики и лечения детей старшей возрастной группы.

Ключевые слова*: синдром Ледда, синдром Ледда у подростков и взрослых, диагностика, хирургическое лечение*

CLINICAL CASE OF LEDD'S SYNDROME IN ADOLESCENCE

© Ivan V. Subbotin[1], Victoria V. Kholostova[1, 2], Alexey N. Smirnov[1, 2], Namir A. Al-Mashat[2], Pavel M. Yarustovskiy[2], Avazjon A. Dehkonboev[3], Akmaljon M. Akhmadjonov[3], Valentin V. Sytkov[4], Anatoly I. Khavkin[4]

[1] Children's City Clinical Hospital named after N.F. Filatov of the Moscow Department of Health. 15 Sadovaya Kudrinskaya str., Moscow 123001 Russian Federation
[2] Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov. 1 Ostrovityanova str., Moscow 117513 Russian Federation
[3] Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Pediatrics. 3 Talant pr., Tashkent 100179 Republic of Uzbekistan
[4] Research Clinical Institute of Childhood. 62 Bolshaya Serpukhovskaya str., Moscow 115093 Russian Federation

Contact information:
Anatoly I. Khavkin — Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the department of gastroenterology and dietology named after A.V. Mazurin, Head of the Moscow Regional Center of Pediatric Gastroenterology and Hepatology of the Research Clinical Institute of Childhood, Ministry of Health of the Moscow Region. E-mail: gastropedclin@gmail.com ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7308-7280 SPIN: 6070-9473

For citation: Subbotin IV, Kholostova VV, Smirnov AN, Al-Mashat NA, Yarustovskiy PM, Dehkonboev AA, Akhmadjonov AM, Sytkov VV, Khavkin AI. Clinical case of Ledd's syndrome in adolescence. Children's Medicine of the North-West. 2024;12(3):158–162. DOI: https://doi.org/10.56871/CmN-W.2024.52.77.019

Received: 03.06.2024 **Revised: 09.07.2024** **Accepted: 10.09.2024**

Abstract. Ledd's syndrome is a common cause of intestinal obstruction in newborns, and in 90% of cases — in children under 1 year. At the same time, diagnostics and surgical treatment in this age period are not difficult. The authors analyzed 15-year experience of treating 51 children of older age groups with Ledd's syndrome and showed that its course in adolescence often has a nonspecific clinical picture, as well as an asymptomatic course, which can cause such conditions as hypotrophy, malabsorption syndrome, constipation, gastroesophageal and duodenogastric reflux and gastroduodenitis. The article presents the experience of treating a child with Ledd's syndrome in adolescence, demonstrating the complexity of diagnosis and treatment of older children.

Keywords: *Ledd's syndrome, Ledd's syndrome in adolescents and adults, diagnostics, surgical treatment*

ВВЕДЕНИЕ

Синдром Ледда (СЛ) является нередкой причиной кишечной непроходимости у новорожденных и составляет 0,8:1000 [1, 2]. Около 90% случаев синдрома Ледда манифестируют до 1 года. K. Fang и соавт. указывают, что только 10% случаев синдрома Ледда выявляются после первого года жизни [3, 4]. У взрослых пациентов частота синдрома Ледда составляет от 0,0001 до 0,2%, причем около 15% из этого числа людей не имеют никаких клинических проявлений на протяжении длительного периода жизни [5, 6].

Диагностика и хирургическое лечение синдрома Ледда как причины кишечной непроходимости у новорожденных не представляет сложностей. Однако длительное малосимптомное или бессимптомное течение СЛ у детей и подростков является причиной поздней диагностики, приводящей к формированию острых и хронических патологических состояний, угрожающих жизни ребенка. В связи с этим дети с СЛ нередко многократно госпитализируются в различные отделения (чаще гастроэнтерологического профиля), получают симптоматическое лечение и выписываются в состоянии компенсации, так и не получив этиотропного лечения. Являясь интраоперационной находкой в ряде случаев, синдром Ледда вызывает значительные трудности в принятии правильной хирургической тактики в ходе операции [7].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Представленный в статье клинический случай демонстрирует сложность диагностики и лечения детей с СЛ в подростковом периоде.

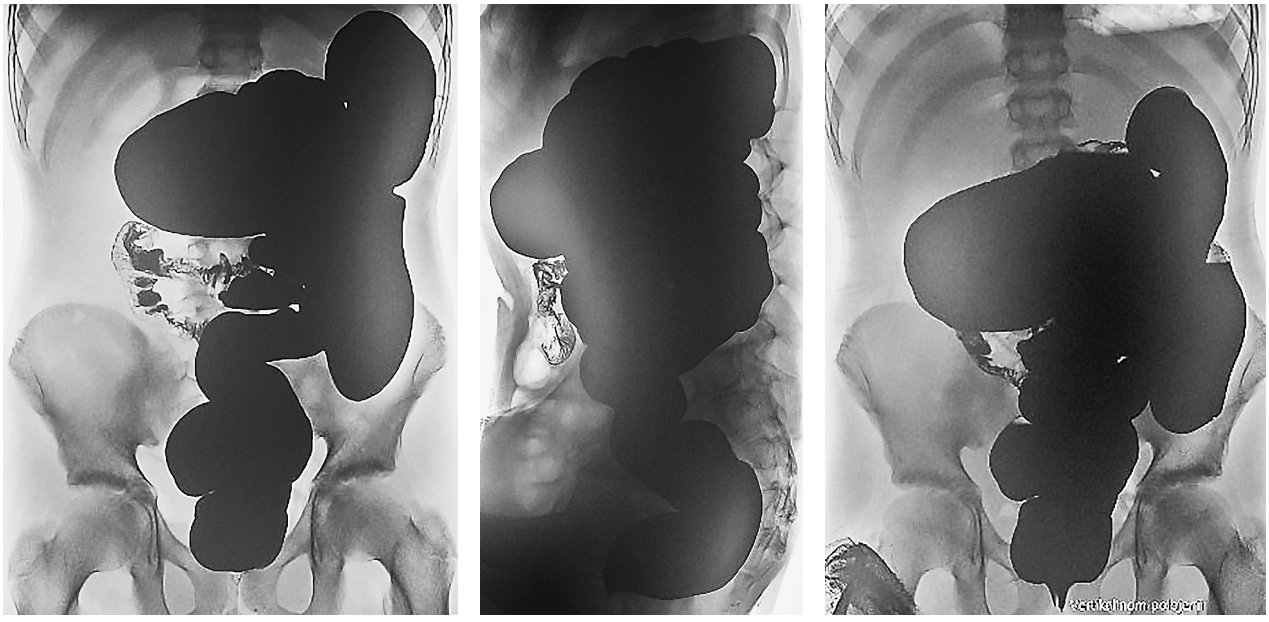
Пациент Э., 14 лет, мужского пола обратился в клинику с жалобами на боли в животе, нерегулярный стул, тошноту и рвоту. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения периодически наблюдается тошнота и рвота. Последнее время отмечаются боли в животе, постоянная рвота, потеря веса. Неоднократно получал стационарное лечение по месту проживания, а также в отделении гастроэнтерологии, но в динамике — без положительного результата. Госпитализирован в хирургическое отделение клиники. При объективном осмотре у ребенка отмечается гипотрофия I степени. Общее состояние удовлетворительное, в сознании. Кожные покровы суховатые, видимые слизистые оболочки бледно-розовой окраски, высыпаний нет. Подкожная жировая клетчатка развита умеренно, тургор и эластичность кожи сохранены. Видимые отеки на лице не отмечаются. Дыхание через нос, свободное. Грудная клетка участвует в акте дыхания, симметрична. Аускультативно над легкими выслушивается везикулярное дыхание. Cor тоны ясные, пульс ритмичный. Слизистая оболочка полости рта чистая, бледно-розового цвета, язык влажный, без высыпания. При осмотре живот овальной формы, симметричный, не вздут, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, болезненный вокруг пупка. Притуплений в отлогих местах нет. Стул нерегулярный.

При осмотре *per rectum* перианальная область без особенностей. Тонус анального сфинктера не изменен. Ампула прямой кишки заполнена каловой массой жесткой консистенции. Значимых изменений показателей клинического и биохимического анализа крови и мочи не выявлено. По результатам ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости выявлены признаки деформации желчного пузыря. По данным эзофагогастродуоденофиброскопии (ЭФГДС) наблюдается недостаточность кардии пищевода I степени. Рефлюкс-эзофагит I степени. Диффузный гастродуоденит с гиперемией слизистой оболочки. Расширение двенадцатиперстной кишки. Была также выполнена МСКТ-ангиография, в ходе которой выявлены признаки сужения аортомезентериального угла — не исключается компрессия левой почечной вены между аортой и верхней брыжеечной артерией. Частичная тонкокишечная непроходимость — не исключается аномалия ротации и фиксации кишечника. Угол отхождения верхней брыжеечной артерии 9°.

На ирригографии выявлено высокое расположение купола слепой кишки, преимущественно левостороннее и срединное расположение всех отделов толстой кишки (рис. 1).

При выполнении рентгеноконтрастного исследования верхних отделов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) выявлен желудочно-пищеводный

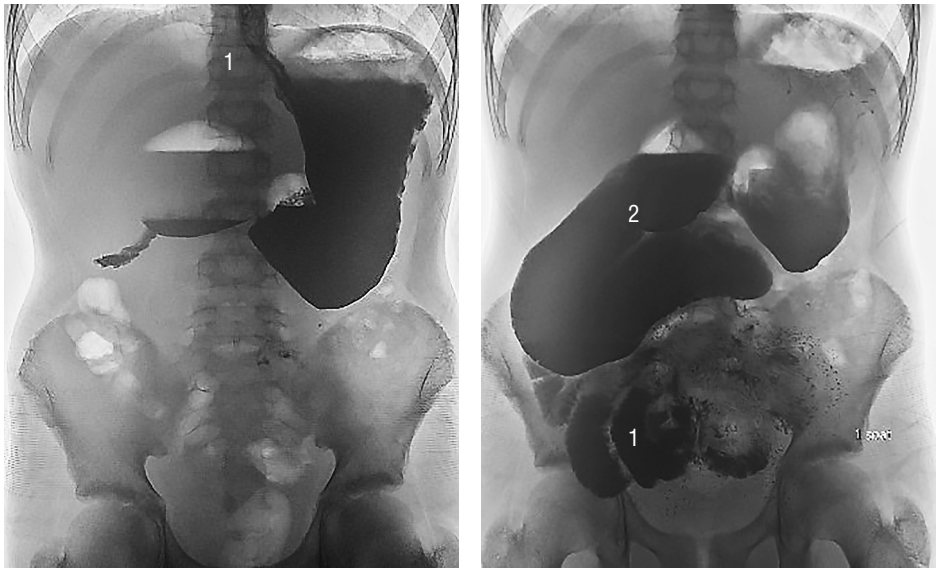
 ISSN 2221-2582



а/a *б/b* *в/c*

Рис. 1. Ирригография. Высокое расположение (*а*) купола слепой кишки, срединное (*б*) и левостороннее (*в*) расположение всех отделов толстой кишки

Fig. 1. Irrigography. High location (*a*) of the dome of the cecum, median (*b*) and left-sided (*c*) location of all parts of the large intestine



а *б*

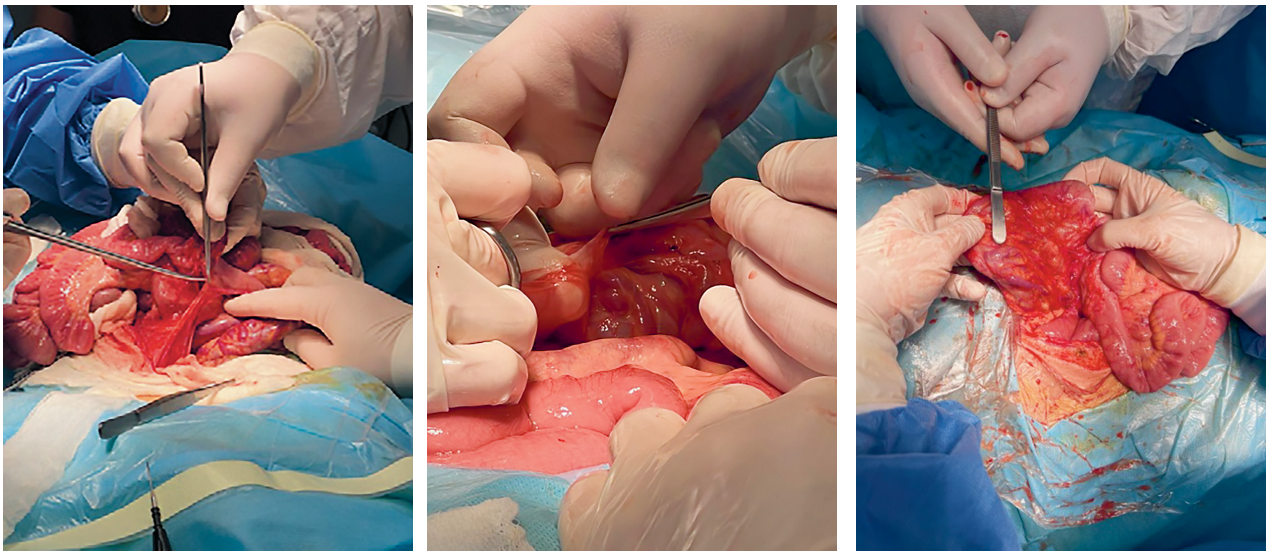
Рис. 2. Рентгеноконтрастное исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта с сульфатом бария (*а*: 1 — желудочно-пищеводный рефлюкс; *б*: 1 — симптом «пружины»; 2 — мегадуоденум)

Fig. 2. X-ray contrast study of the upper gastrointestinal tract with barium sulfate (*a*: 1 —gastroesophageal reflux; *b*: 1 — symptom of "spring"; 2 — megaduodenum)

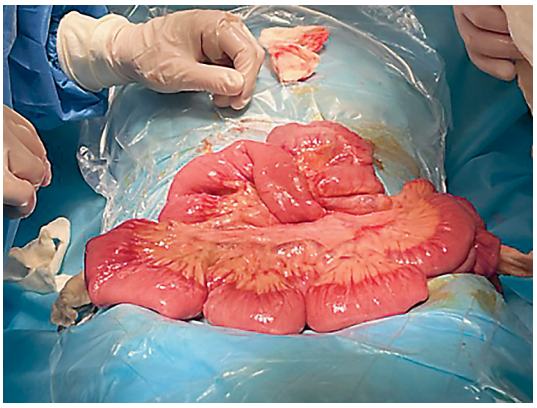
рефлюкс (рис. 2, *а*), мегадуоденум (рис. 2, *б*), симптом «пружины» (рис. 2, *б*), отражающий винтообразный ход начальных отделов тонкой кишки, преимущественно правостороннее расположение тонкой кишки (рис. 2).

Выполнена лапаротомия, в ходе которой выявлены тяжи Ледда, заворот тонкой кишки, значительно расширенные сосуды брыжейки (рис. 3, *б*). Произведено разделение врожденных эмбриональных спаек (рис. 3, *а*), деторсия и расправление заворота. Пассаж по кишечнику восстановлен на 3-и сутки. Ребенок выписан домой на 7-е сутки.

За пятнадцатилетний период нами накоплен опыт лечения 51 ребенка с синдромом Ледда. Очевидно, течение синдрома Ледда в подростковом



а/a *б/b* *в/c*



г/d

Рис. 3. Разделение тяжей Ледда *(а)*; значительное расширение сосудов брыжейки *(б, в)*; интраоперационная картина после расправления брыжейки *(г)*

Fig. 3. Separation of the strands of Ledd (*a*); significant expansion of the mesenteric vessels (*b, c*), intraoperative picture after straightening the mesentery (*d*)

периоде часто имеет неспецифическую клиническую картину, а также бессимптомное течение, что, в связи с редкой встречаемостью у детей и подростков, является причиной патологических состояний гастроэнтерологического профиля (таких как гипотрофия, синдром мальабсорбции, запоры, желудочно-пищеводный и дуодено-гастральный рефлюкс, гастродуоденит, бульбит). Детям, имеющим гастроэнтерологический анамнез, эпизоды рвоты со светлыми промежутками, необходимо выполнять комплексное обследование, включающее рентгеноконтрастное исследование, фиброгастродуоденоскопия, экспертное ультразвуковое сканирование, а при выявлении характерной клинической картины выполнять лапаротомию с разделением тяжей Ледда, деторсией заворота и расправлением брыжейки.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

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

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

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

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, 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.

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

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

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Детская хирургия. Национальное руководство. Под ред. Ю.Ф. Исакова, А.Ф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009.
2. Пури П., Гольварт М. Атлас детской оперативной хирургии. М.; 2009.
3. Pumberger W., Kargl S. Malposition of the intestine malposition malrotation volvulus "midgut volvulus". European Surgery. 2012;44(4):237–247.
4. Fang K., Liu Q., Corden M. Malrotation With Volvulus Presenting as Recurrent Pancreatitis: 940. American Journal of Gastroenterology. 2015;110:S402–S403.
5. Ubirajara Rutilio M. e F. de Araujo, Imad Izat EL Tavil Adult intestinal malrotation: case report. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2011;24(1):86–88.
6. Emanuwa O.F., Ayantunde A.A., Davies T.W. Midgut malrotation first presenting as acute bowel obstruction in adulthood: a case report and literature review. World Journal of Emergency Surgery. 2011;6(1):22.
7. Бельмер С.В., Разумовский А.Ю., Хавкин А.И., Алхасов А.Б., Бехтерева М.К., Волынец Г.В. и др. Болезни кишечника у детей. Том 1. М.: Медпрактика-М; 2018.

REFERENCES

1. Pediatric surgery. National guide. Ed. Yu.F. Isakov, A.F. Dronov. Moscow: GEOTAR-Media; 2009. (In Russian).
2. Puri P., Golvart M. Atlas of pediatric operative surgery. Moscow; 2009. (In Russian).
3. Pumberger W., Kargl S. Malposition of the intestine malposition malrotation volvulus "midgut volvulus". European Surgery. 2012;44(4):237–247.
4. Fang K., Liu Q., Corden M. Malrotation With Volvulus Presenting as Recurrent Pancreatitis: 940. American Journal of Gastroenterology. 2015;110:S402–S403.
5. Ubirajara Rutilio M. e F. de Araujo, Imad Izat EL Tavil Adult intestinal malrotation: case report. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2011;24(1):86–88.
6. Emanuwa O.F., Ayantunde A.A., Davies T.W. Midgut malrotation first presenting as acute bowel obstruction in adulthood: a case report and literature review. World Journal of Emergency Surgery. 2011;6(1):22.
7. Belmer S.V., Razumovsky A.Yu., Khavkin A.I., Alkhasov A.B., Bekhtereva M.K., Volynets G.V. et al. Intestinal diseases in children. Vol. 1. Moscow: Medpraktika-M; 2018. (In Russian).