

Кафедра детской хирургии ЯГМУ



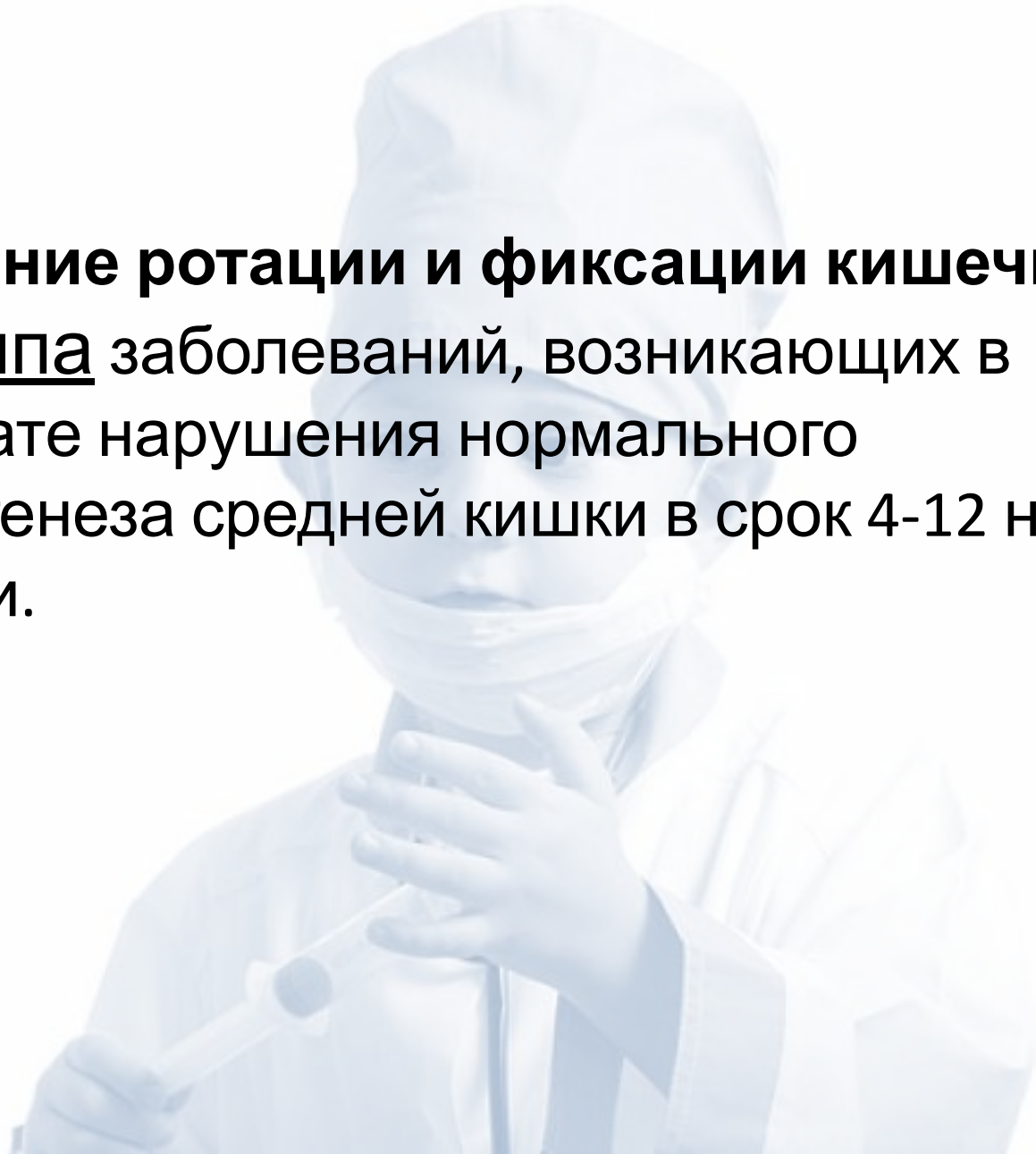
Заведующий кафедрой:
проф. Бландинский В.Ф.
Руководитель СНК:
асс. Тетерев В.А.

Нарушения ротации и фиксации кишечника у детей. Синдром Ледда.

Подготовил: студент 6 курса 14 группы
педиатрического факультета
Буга М.В.

Ярославль
2015г.

Нарушение ротации и фиксации кишечника – это группа заболеваний, возникающих в результате нарушения нормального эмбриогенеза средней кишки в срок 4-12 недель гестации.





- Частота мальротации кишечника по данным аутопсий составляет 0,5 – 1% в популяции.
- Частота клинических симптомов, приводящих к постановке диагноза, составляет 1:6000 живых новорожденных.
- Сочетанные аномалии встречаются в у 30 – 60% пациентов с мальротацией кишечника.
- У мальчиков мальротация кишечника наблюдается в 2 раза чаще, чем у девочек.
- За период с 2006 по 2008 год в Ярославской ОДКБ наблюдалось 6 новорожденных с синдромом Ледда, один из них недоношенный.

Нарушения ротации и фиксации кишечника сочетаются со следующими пороками развития:

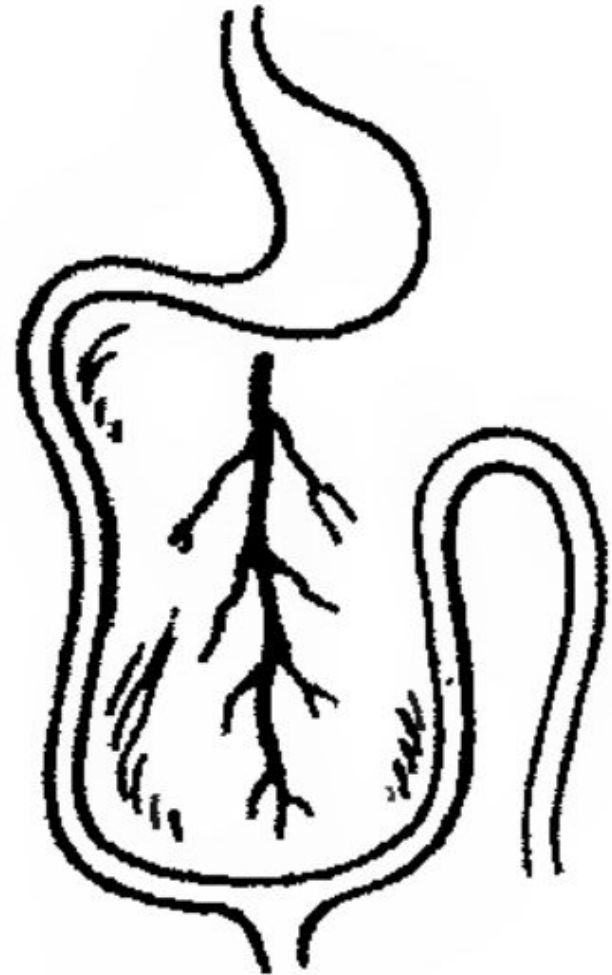
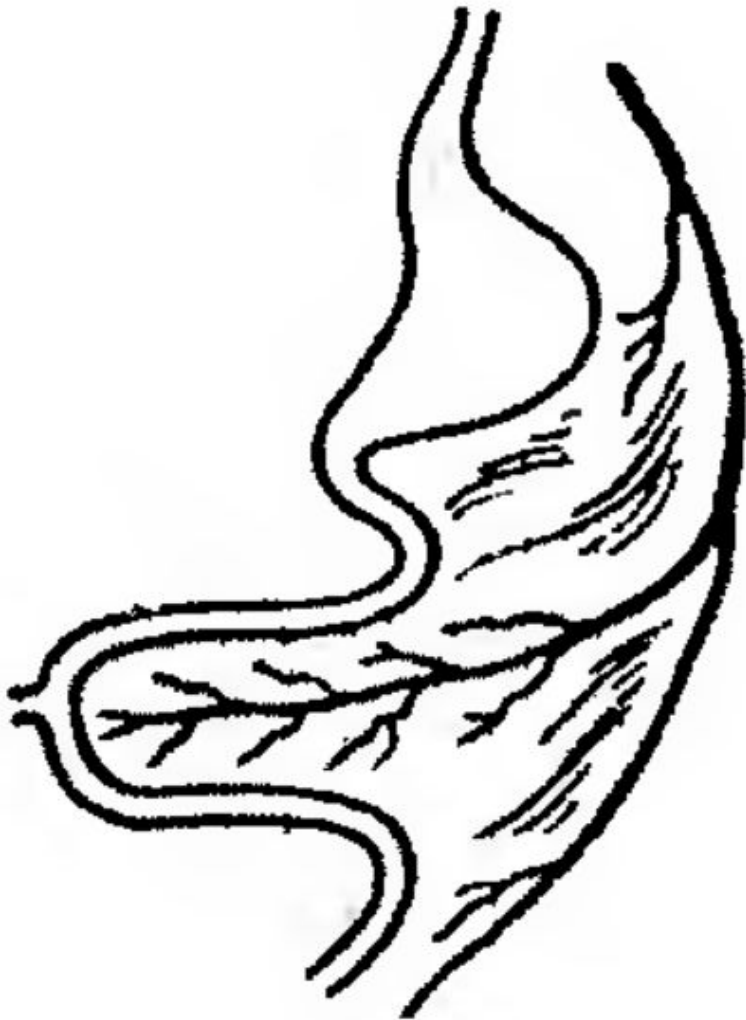
- Диафрагмальная грыжа
- Омфалоцеле
- Гастрошизис
- Атрезия двенадцатиперстной и тощей кишки
- Атрезия пищевода
- Болезнь Гиршпрунга
- Синдром дряблого живота

3 стадии нормального развития средней кишки.

- I. Развитие средней кишки в целоме пупочного стебелька. Физиологическая пупочная грыжа. Поворот кишечника на 90гр. 5-10 неделя гестации.
- II. Переход средней кишки из целома пупочного стебелька в брюшную полость. Поворот кишечника на 180гр. 10-12 неделя гестации.
- III. Завершение поворота средней кишки на 270гр и ее фиксация, обеспечивающая нормальные топографоанатомические взаимоотношения. С 3мес гестации.

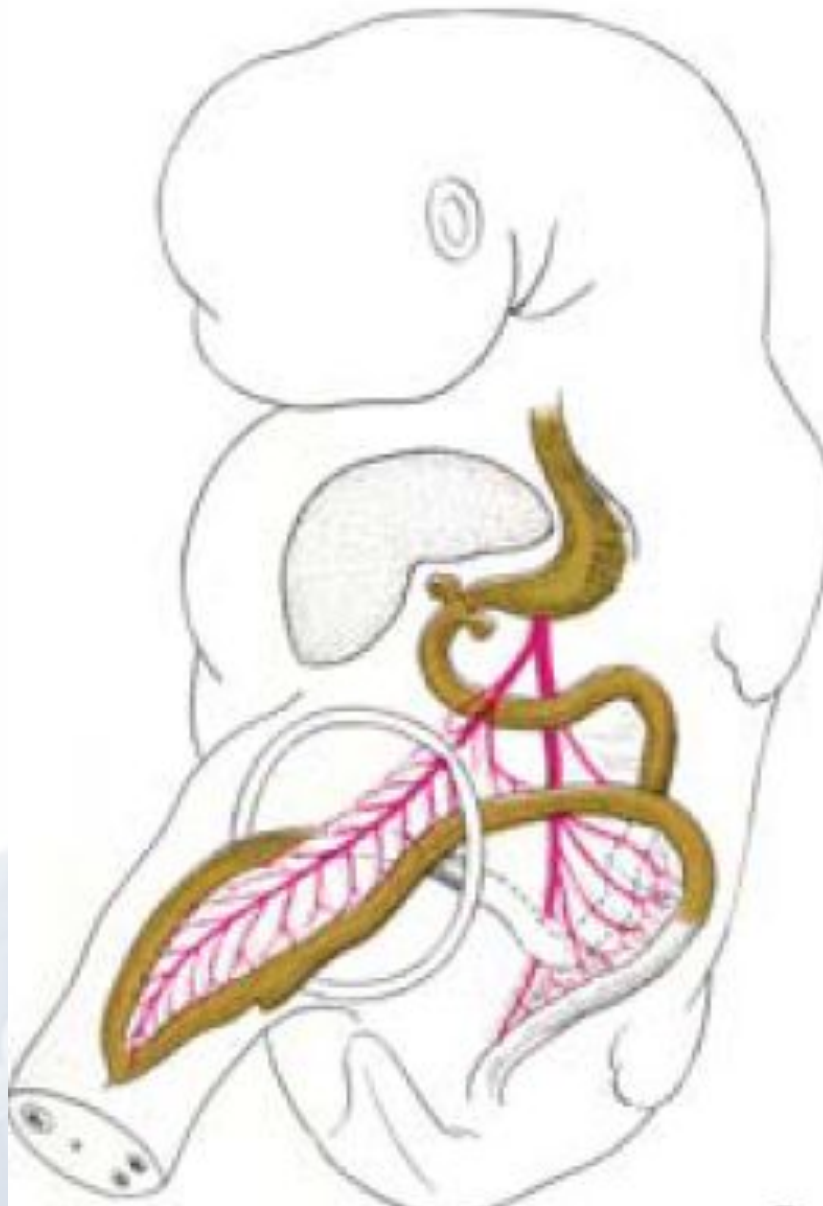
Эмбриогенез

Кишечная трубка. 5 неделя гестации.



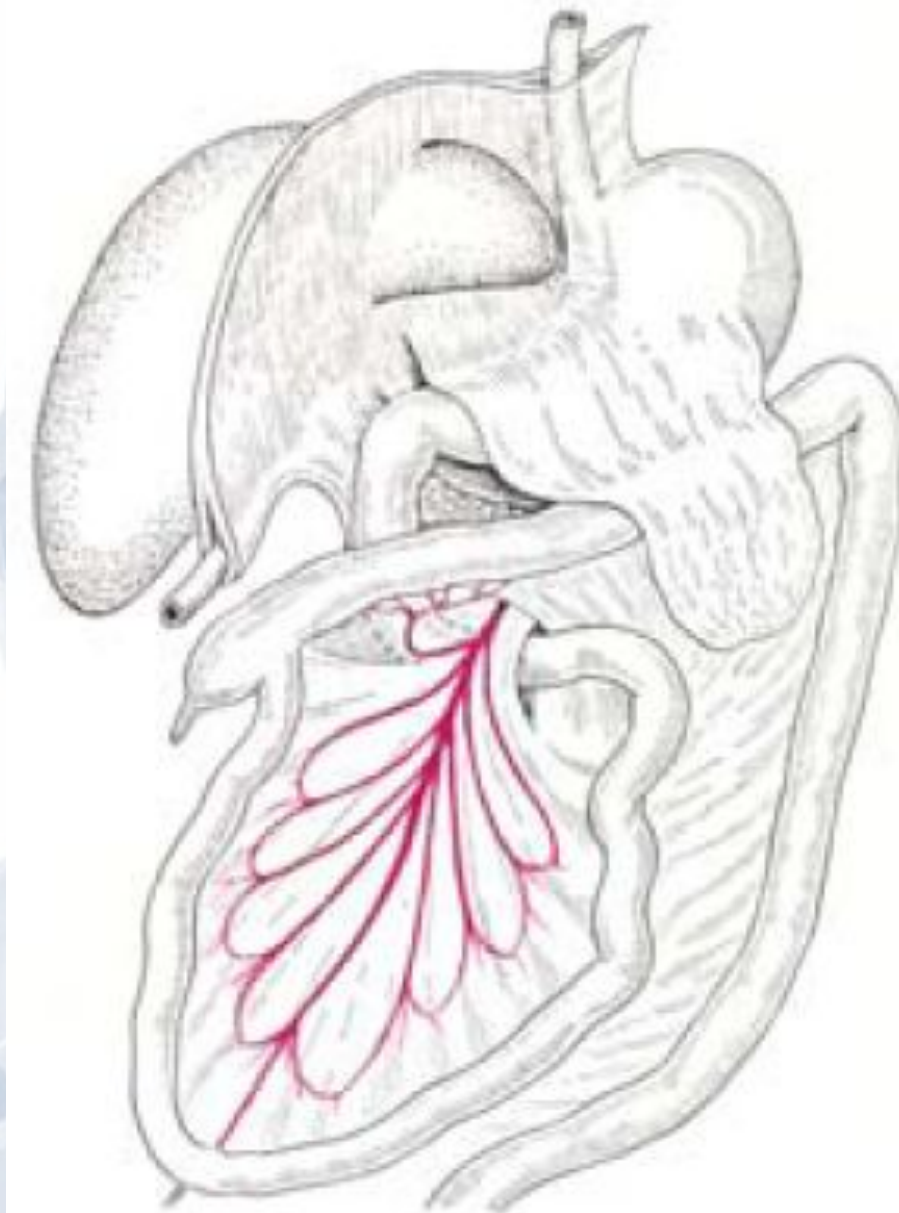
Эмбриогенез

I стадия.
Эмбрион 10мм.
8 недель гестации.



Эмбриогенез

II стадия.

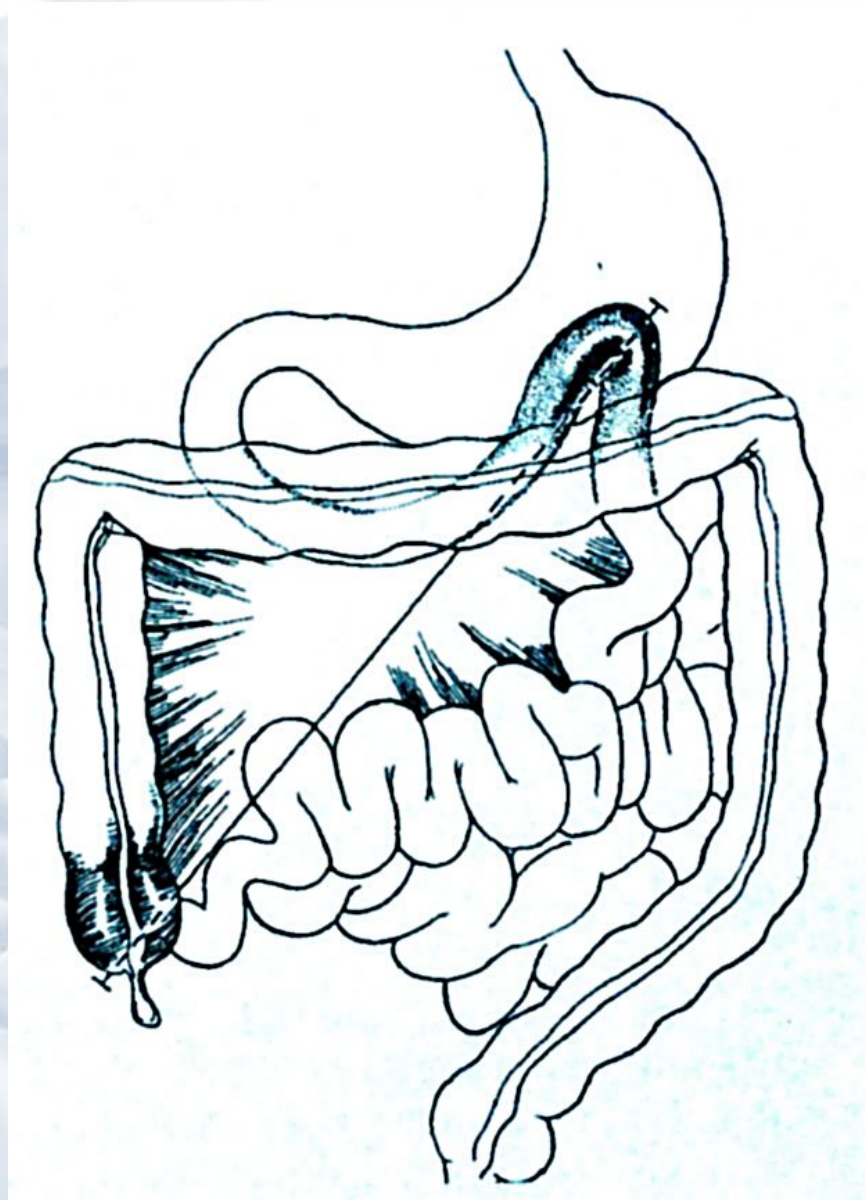


Эмбриогенез

Нормальные точки фиксации:

1я точка –
слепая кишка в
правой
подвздошной
ямке

2я точка –
дуоденоеюнальн
ый переход на
уровне связки
Трейтца, слева от
аорты и кпереди
от левой
почечной вены.



Классификация

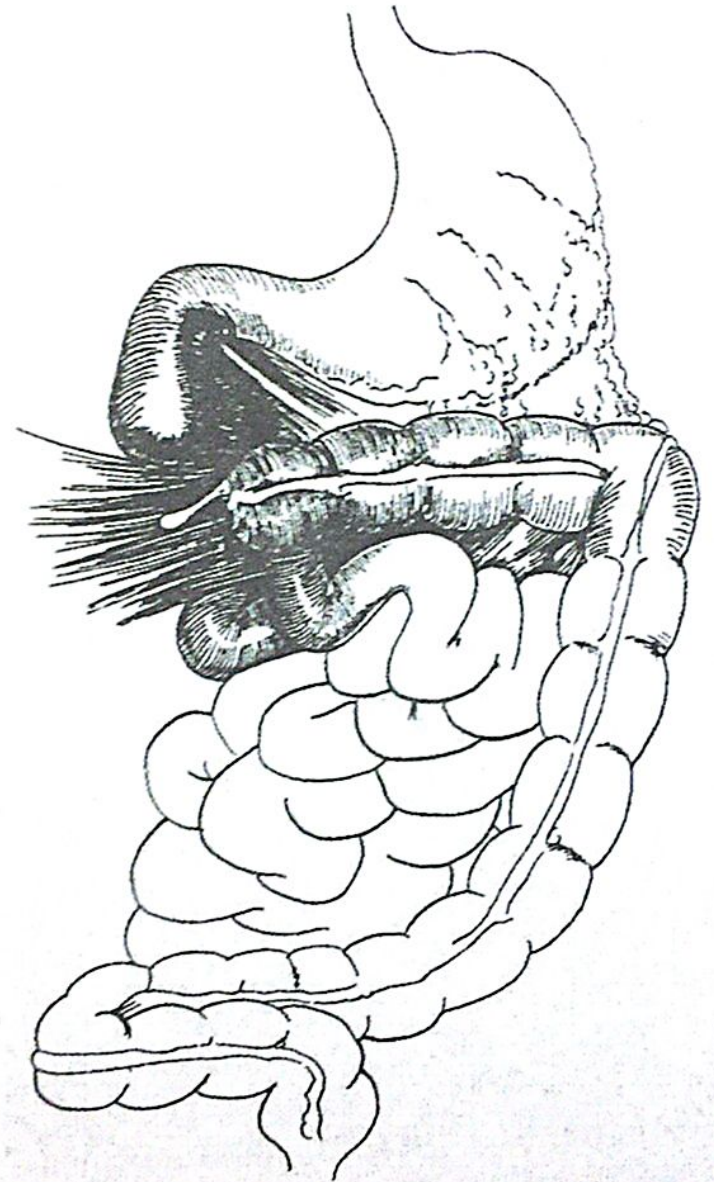
- Нарушения I периода поворота
 - Отсутствие поворота кишечника (нонротация)
- Нарушения II периода поворота
 - Незавершенный поворот кишечника
 - Синдром Ледда
 - Неправильный (обратный) поворот кишечника
 - Мезоколикопариетальные грыжи
- Нарушения III периода поворота
 - Общая брыжейка толстой и тонкой кишки
 - Сращения между петлями кишечника
 - Ретроцекальное расположение червеобразного отростка
 - Подвижная слепая кишка

Синдром Ледда

Синдром Ледда – наиболее частый вариант незавершенного поворота кишечника.

Для него характерно:

1. Купол слепой кишки располагается в эпигастральной области или правом верхнем квадранте.
2. Перитонеальные тяжи (тяжи Ледда), идущие от задней брюшной стенки к куполу слепой кишки, сдавливают двенадцатиперстную кишку.
3. Узкое основание брыжейки приводит к завороту средней кишки (часто врожденному).



Синдром Ледда

Клинико-рентгенологически синдром Ледда прежде всего характеризуется признаками высокой частичной кишечной непроходимости.

2 варианта течения заболевания

острое

хроническое

е

Синдром Ледда

Клиническая картина острого течения.

- Развивается в первые часы или сутки от рождения.
- Рвота 1) створоженным молоком со значительным количеством липкой слизи со слабым щелочным запахом – при обструкции выше большого дуоденального сосочка;
 - 2) с примесью желчи и комочками слизи – при обструкции ниже большого дуоденального сосочка.
- Приступообразные боли, у новорожденных детей выражающиеся беспокойством и раздражительностью.

Синдром Ледда

Клиническая картина острого течения.

- Вздутие живота, иногда с западением ниже пупка.
- Кровь в рвотных массах (прожилки, «кофейной гущей» или гематомезис) и каловых испражнениях.
- Задержка стула. Меконий, как правило, отходит в обычные сроки, затем стул становится скудным.
- Напряжение мышц передней брюшной стенки.
- Признаки нарастающих интоксикации, обезвоживания и электролитных нарушений.



Синдром Ледда

Хроническое рецидивирующее течение характеризуется периодическими приступами рвоты.

- Приступы сопровождаются головной болью, болью в животе, частым жидким стулом, субфебрильной температурой, тахикардией и артериальной гипертензией.
- Приступы в ночные и утренние часы.
- Продолжительность приступов от нескольких часов до нескольких дней, с частотой раз в несколько недель или месяцев.

Странгуляция
брыжейки,
нарушение
кровообраще
ния



Нарушение
моторики и
мальабсорбци
я



Отставание в
физическом
развитии

Синдром Ледда

- Инструментальные методы диагностики
 - Обзорная рентгенография органов брюшной полости
 - Рентгенография органов брюшной полости с контрастированием
 - УЗИ брюшной полости + доплерография мезентериальных сосудов
 - Ирригография

Синдром Ледда

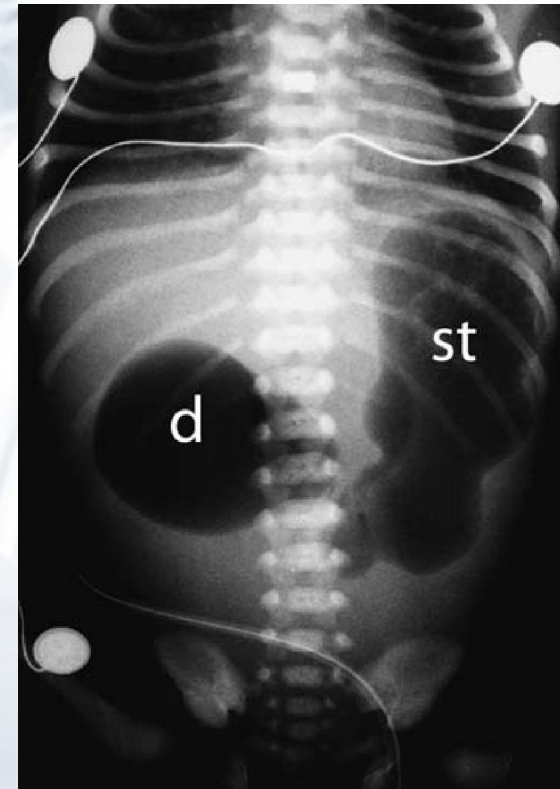


Рентгенологическое исследование

На обзорной рентгенографии органов брюшной полости выявляются:

- Увеличенный желудок заполненный воздухом с уровнем жидкости
- Перерастянутая двенадцатиперстная кишка с уровнем жидкости
- Сниженное газонаполнение тонкой и толстой кишок (симптом «немого»)

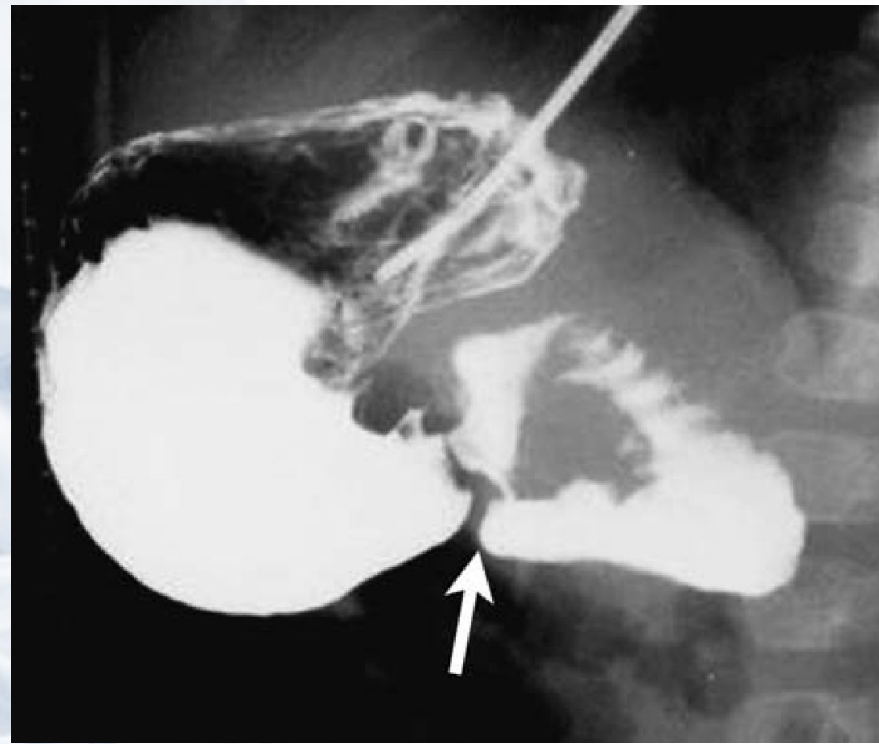
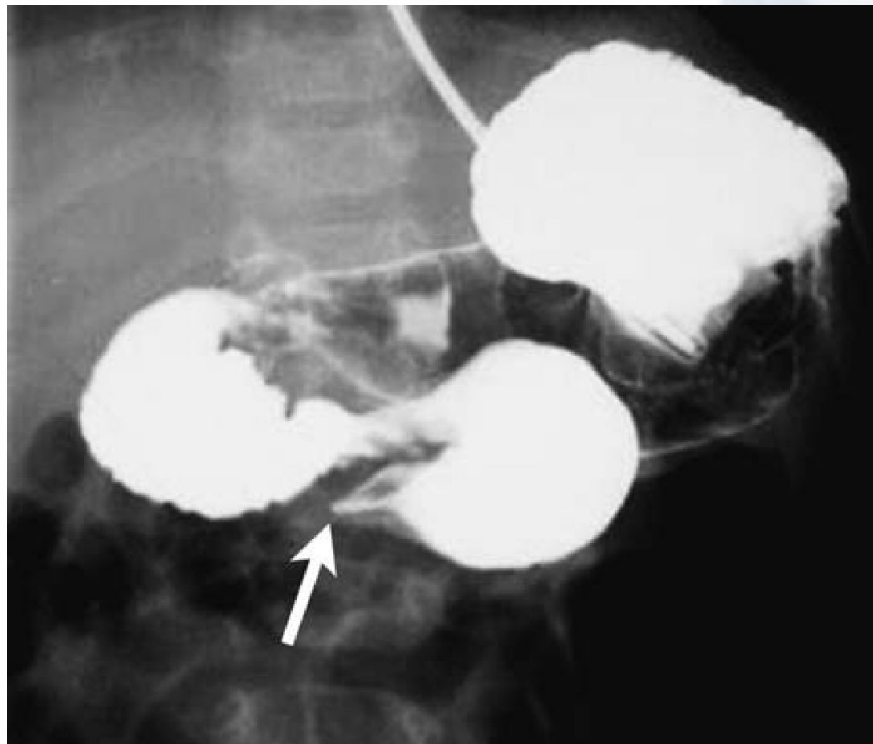
Симптом «двойного пузыря»





На рентгеноконтрастном исследовании выявляется:

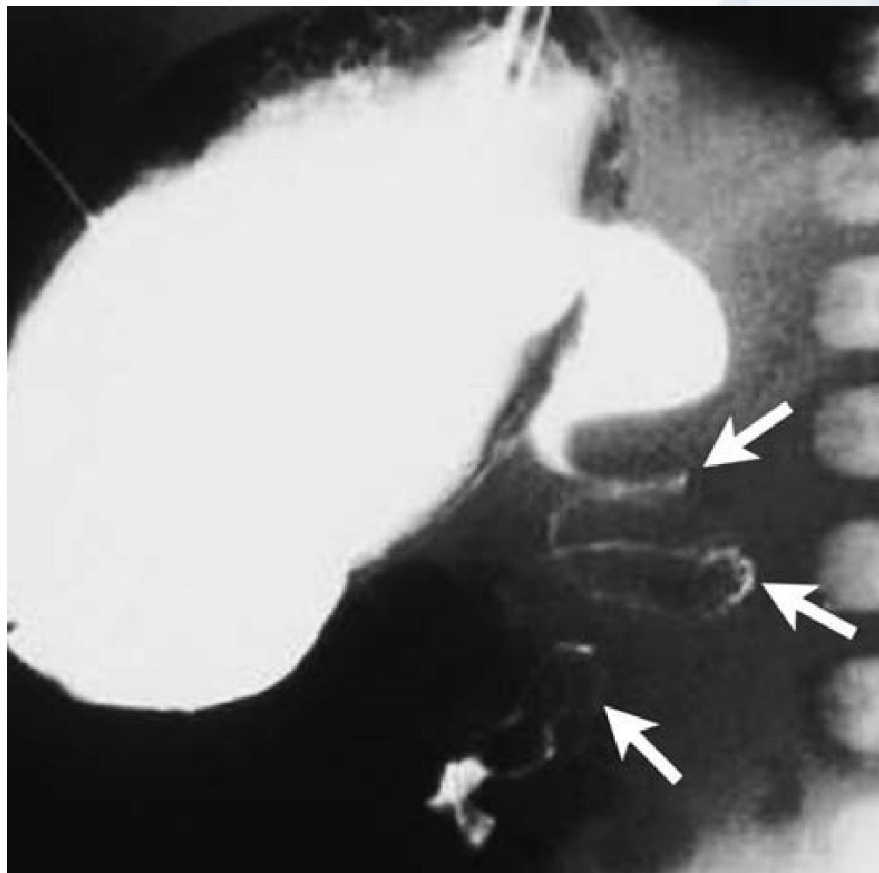
- Замедленное прохождение или отсутствие пассажа контрастного вещества в тонкий кишечник, увеличенные желудок и дуоденум.
- Расположение тонкого кишечника и дуоденоюнального перехода в правой половине брюшной полости.
- Характерное для сдавления дуоденума симптом «птичьего клюва» на уровне второй и третьей частях (полная непроходимость)
- Неправильный ход дуоденума и начального отдела тощей



**Симптом «птичьего
клюва»**



Симптом «штопора»



Симптом «штопора»



Ирригография.

...это рентгенологическое исследование, основанное на ретроградном введении контрастного вещества в толстый кишечник под контролем рентгеновских снимков.

**2 признака патогномичных для
мальротации:**



1) Высокое расположение купола слепой кишки (эпигастральная, правая или левая поддиафрагмальные области).



2) Положение толстого кишечника преимущественно в левой половине брюшной полости.



УЗИ позволяет выявить наличие заворота кишечника.

Алгоритм

1

Неизбирательное сканирование органов брюшной полости



Неспецифические признаки:

- Расширение ДПК
- Снижение газонаполнения кишечных петель
- Утолщение и отечность стенок тощей и подвздошной кишок
- Свободная жидкость в брюшной полости

2

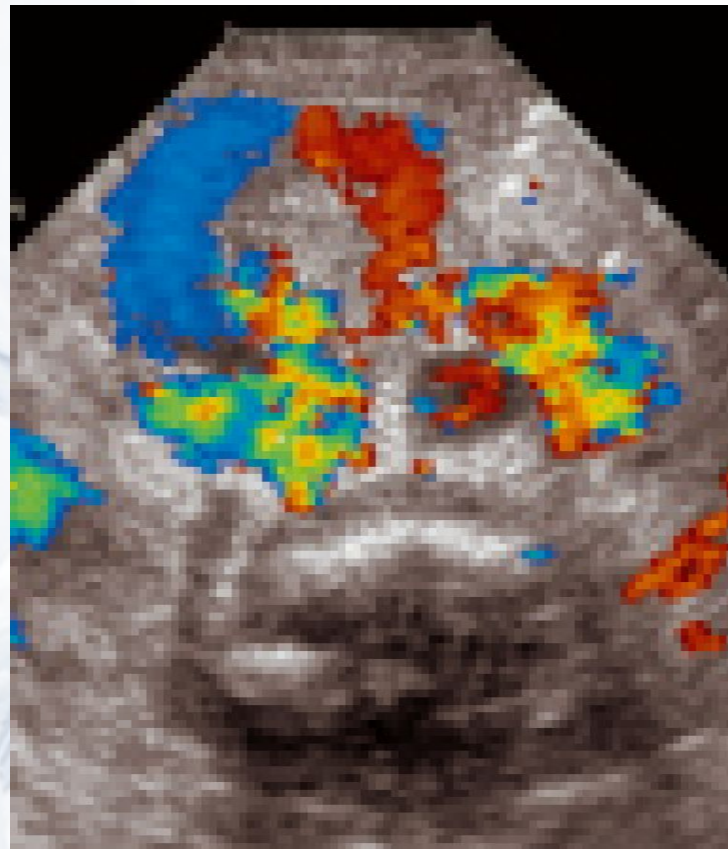
Прицельное сканирование от мечевидного отростка до пупка, в том числе в латеральных отделах



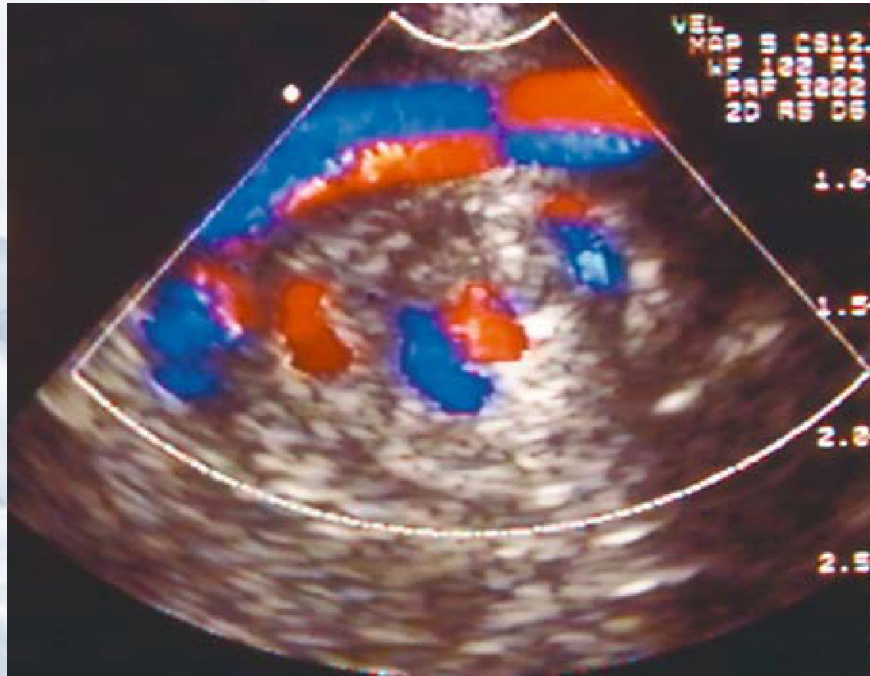
- Положение верхней брыжеечной вены слева, сзади или спереди от артерии (в норме вена лежит справа от артерии)
- Дилатированные верхние брыжеечные сосуды, увеличенная пульсация артерии (может не быть)
- Извитой ход верхней брыжеечной вены вокруг артерии – симптом «сосудистого кольца» или «улитки»

Для выяснения сохранности кровотока в кишечнике необходима

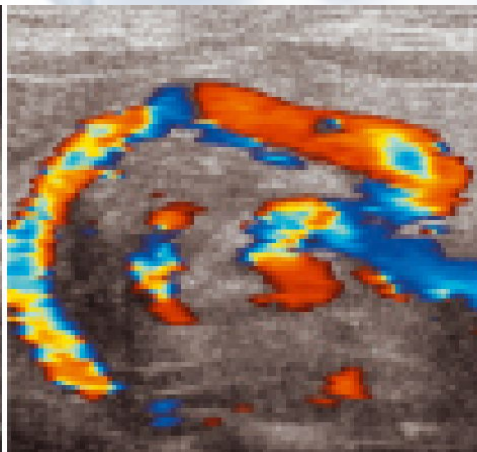
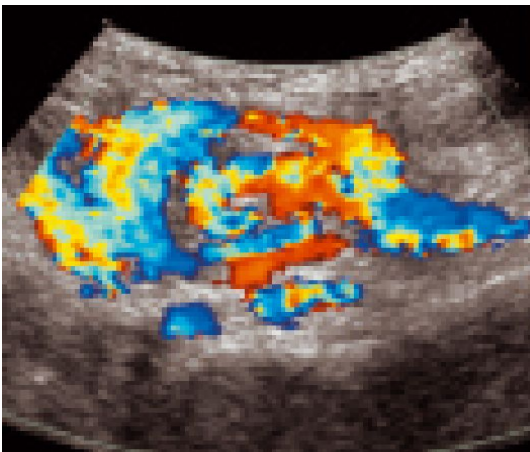
доплерография!



**Заворот кишечника.
Поперечное сканирование.**



**Заворот кишечника.
Поперечное сканирование.**

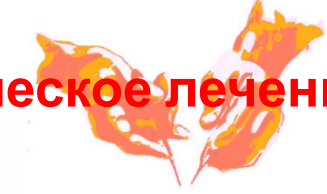


**Инвагинация кишечника.
В отличие от заворота не
содержит крупных
сосудов, а при
продольном
сканировании
выявляется симптом
«слоенного пирога».**

**Заворот кишечника.
Поперечное сканирование.**



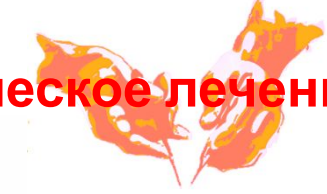
**Заворот кишечника.
Продольное сканирование.**



Предоперационная подготовка

- Декомпрессия верхних отделов ЖКТ (зондирование желудка)
- Коррекция водно-электролитных нарушений (инфузионная терапия)
- Назначение антибиотиков широкого спектра действия

**Не должна превышать 2-3
часа**

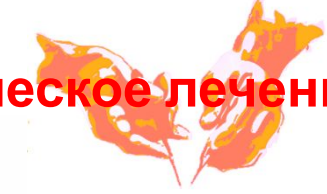


Операция по W. E. Ladd, описанная в 1941г.

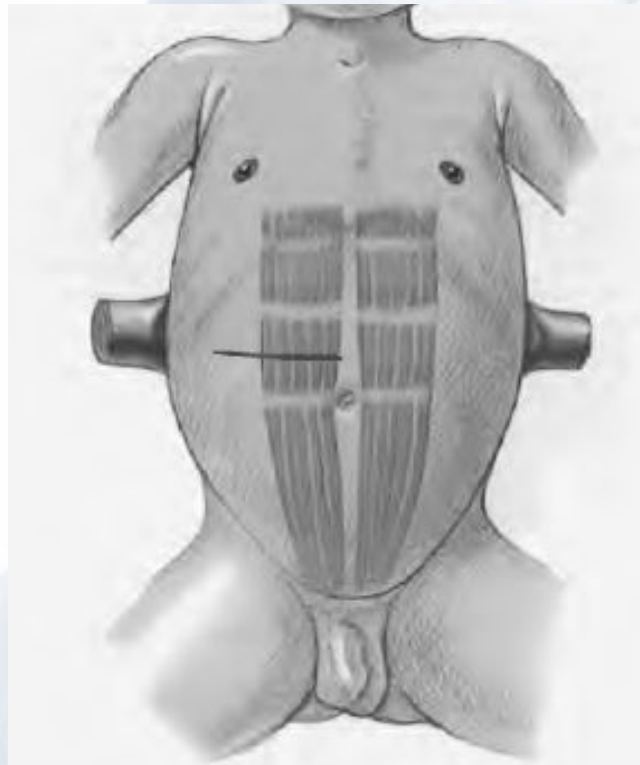
Состоит из 3 основных этапов:

- 1. Устранение заворота средней кишки против часовой стрелки.**
- 2. Разделение перитонеальных спаек с выпрямлением двенадцатиперстной кишки.**
- 3. Аппендэктомия и размещение толстой кишки в левой половине брюшной полости, а слепой кишки — в правой.**





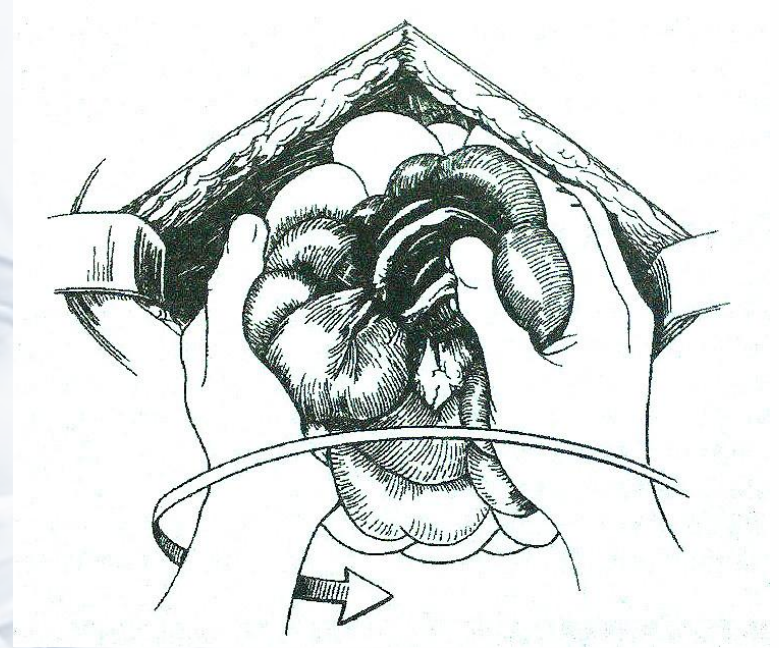
Доступ – верхняя поперечная правосторонняя супраумбиликальная лапаротомия.



1 этап операции



Эвентрация кишечника в рану.
Ревизия основания брыжейки.
Интраоперационный снимок.



Расправление заворота против часовой стрелки.
Как правило, необходимо выполнить 2-3 поворота.

2 этап операции

- разделение всех перитонеальных тяжей (часто тяжи захватывают печень и желчный пузырь);
- выделение связки Трейтца.
- выделение и «выпрямление» нисходящей и горизонтальной частей двенадцатиперстной кишки в правом отделе брюшной полости.



Тактика оценки жизнеспособности кишечника

1) Ревизия брюшной полости – наличие геморагического выпота = ишемия и некроз кишечника

2) Ревизия петель кишечника – наличие некроза или зон сомнительной жизнеспособности

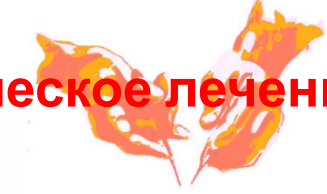
3) Обкладывание салфетками, смоченными теплым физ.раствором, обкалывание брыжейки новокаином. Осмотр через 5-10мин.

В зависимости от обширности поражения:

А) резекция и наложение межкишечного анастомоза

Б) резекция и наложение энтеростомы

В) при обширном поражении средней кишки – релапаротомия в сроки 12-24 ч и повторное определение жизнеспособности кишки



Рассечение переднего листка брюшины в целях увеличения ширины брыжейки между дуоденоеюнальным переходом и восходящим отделом толстой кишки.

3 этап операции

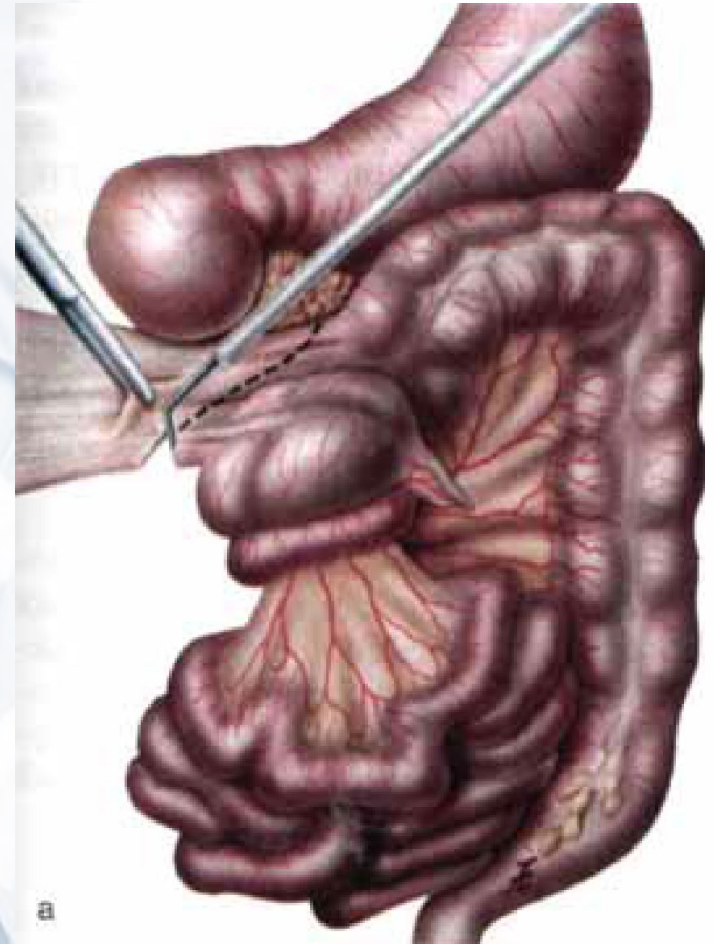
- I. Двенадцатиперстная кишка выпрямлена вместе с тощей и подвздошной кишками лежит в правой половине брюшной полости.
- II. Толстый кишечник располагается в левой половине брюшной полости.



Аппендэктомия производится в целях исключения возможного атипичного протекания аппендицита в дальнейшем у пациента.

Возможны и лапароскопические методы диагностики и лечения синдрома Ледда.

Критерии (слепая кишка в эпигастральной области, эмбриональные тяжи) и этапы операции (устранение заворота, рассечение тяжей и спаек, аппендэктомия) в целом остаются те же, что и при лапаротомии.



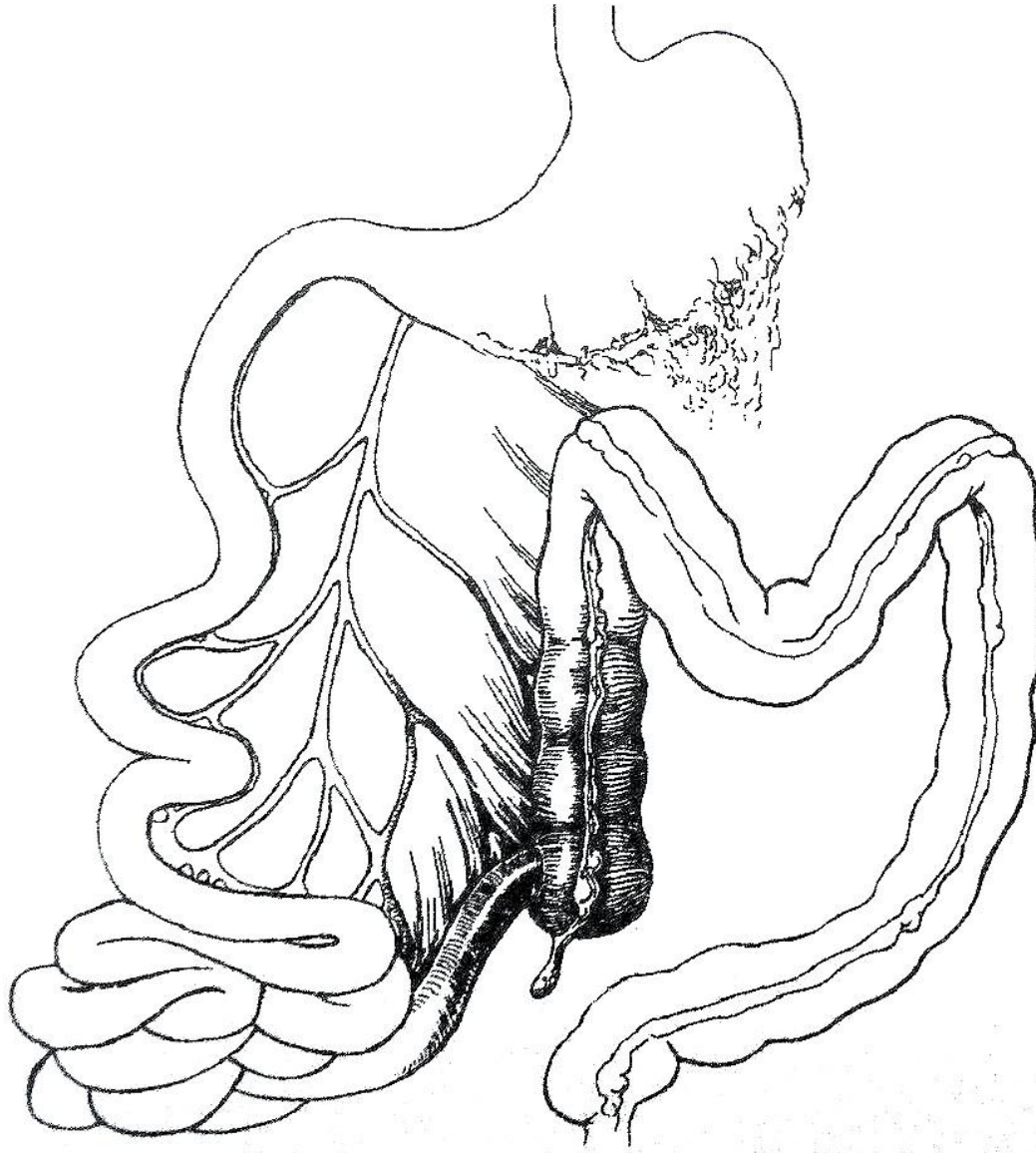
Противопоказанием к проведению лапароскопической операции является нежизнеспособность кишечника!

Нонротация

...отсутствие поворота средней кишки до 90°, для которого характерно:

- Тонкая кишка располагается в правом отделе брюшной полости, а толстая – в левом.
- Дуоденоеюнальный изгиб отсутствует. Двенадцатиперстная кишка не перекрещивает сзади верхнюю брыжеечную артерию, а проходит справа от нее.
- Тонкая кишка и проксимальный отдел толстой кишки имеют общую брыжейку с узким основанием.
- Терминальный отдел подвздошной кишки впадает в слепую кишку справа налево.
- Кишечник укорочен.

Нонротация

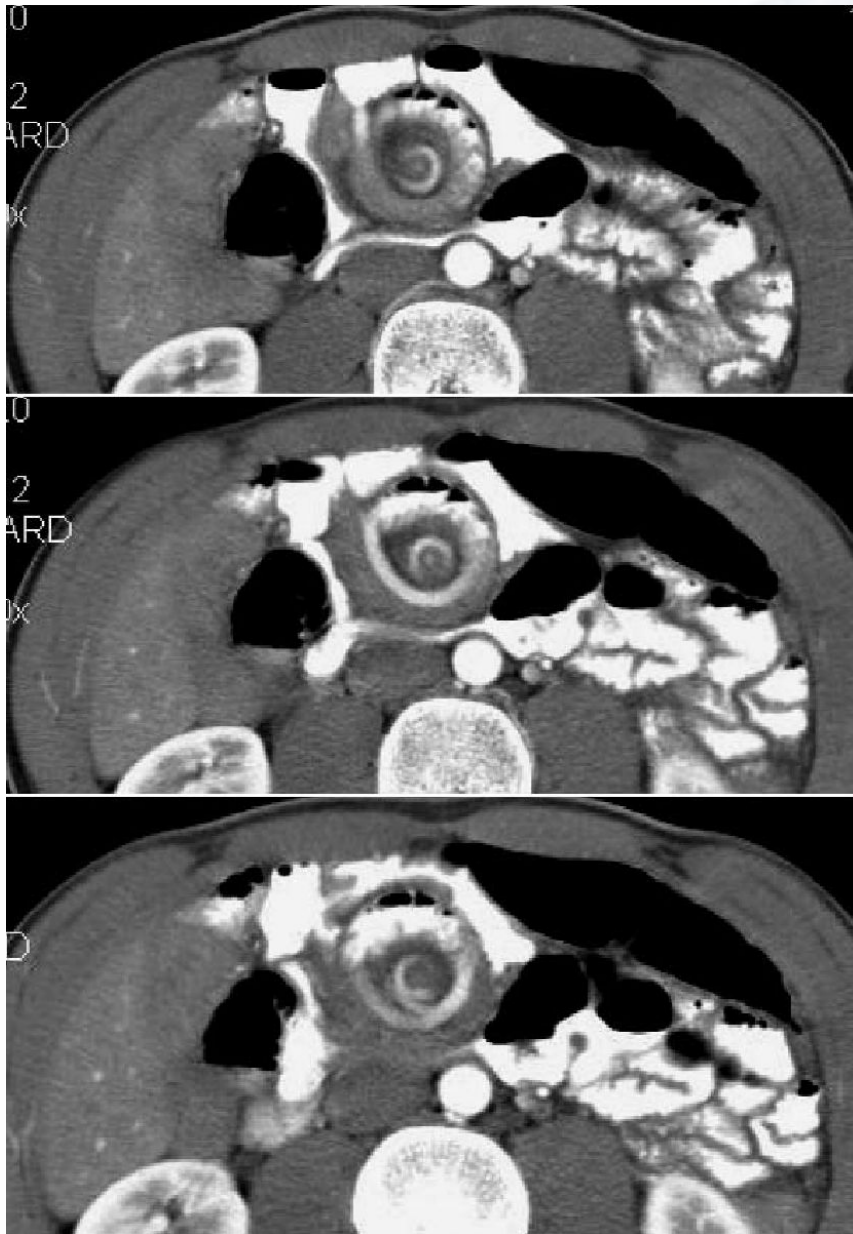


Нонротация

Клиническая картина отличается разнообразием - от бессимптомного течения до кишечной непроходимости, и зависит от 3х факторов:

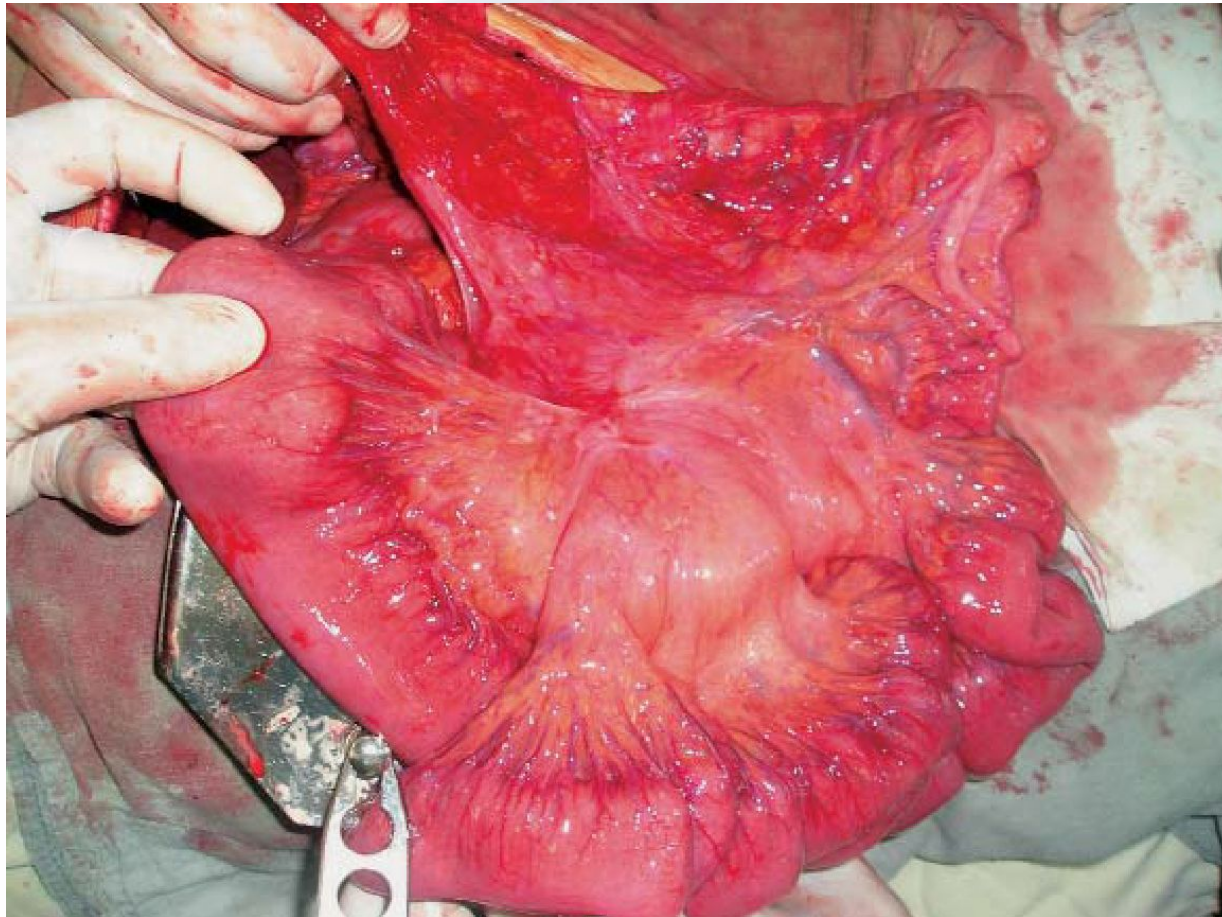
- Заворот кишки
- Сужение просвета кишки
- Нарушение кровоснабжения кишки вследствие перекута участка брыжейки

Нонротация



СКТ с болюсным контрастированием.
Ротация тонкой кишки вокруг ствола верхней брыжеечной артерии (симптом «улитки»).
Брыжейка отечна.

Нонротация



Интраоперационный снимок.

Тонкая и толстая кишка имеют общую брыжейку.

Толстая кишка располагается в левом латеральном канале,
тонкая - в правом

Мезоколикопарияетальные Грыжи

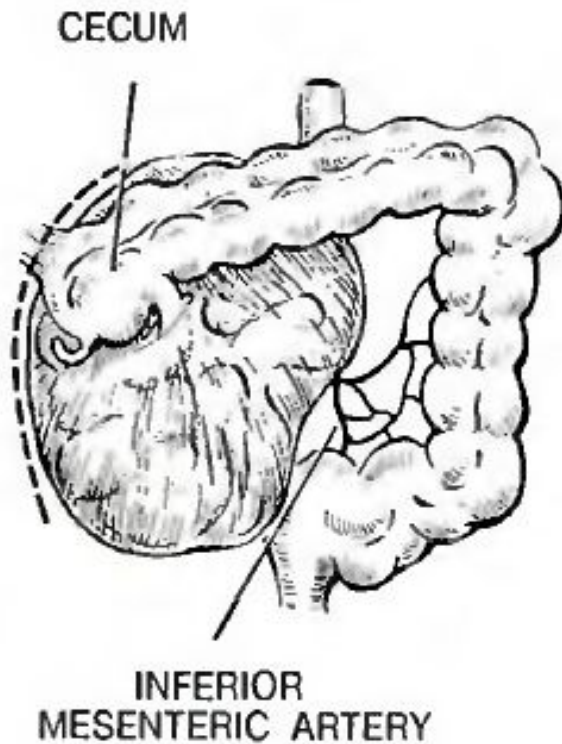
... - это внутренние истинные брюшные грыжи, возникающие в случаях, когда петли тонкой кишки оказываются заключенными в перитонеальный «карман», при фиксации брыжейки толстой кишки к задней поверхности брюшной стенки.

Различают мезоколикопарияетальные грыжи:

- Правосторонние
- И левосторонние
(в 3 раза чаще)

У новорожденных диагностируются очень редко. Как правило, вызывают рецидивирующую частичную кишечную непроходимость у детей старшего возраста.

Мезоколикопариетальные Грыжи



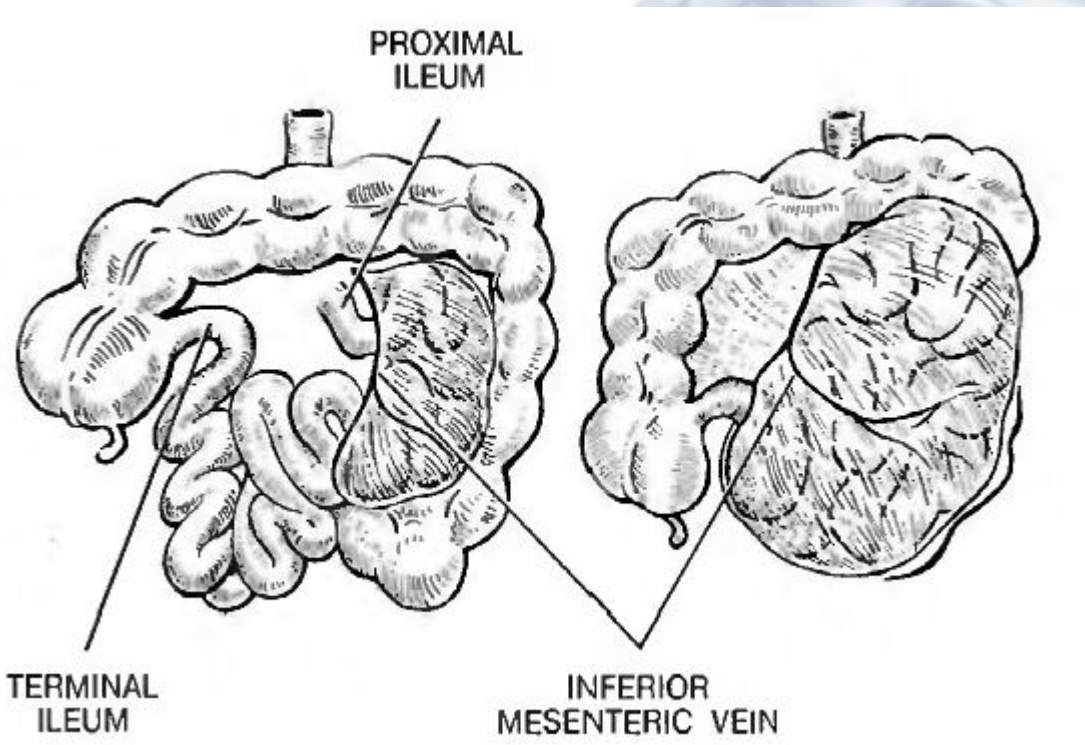
Правосторонняя формируется при отсутствии ротации проксимальных петель тонкой кишки и фиксации их брыжейкой слепой и восходящей кишок.

Особенности хирургического лечения: рассечение париетальной брюшины вдоль правого латерального канала с последующим высвобождением петель тонкой кишки из «кармана» брюшины.

Мезоколикопариетальные Грыжи

Левосторонняя грыжа возникает в процессе нормальной ротации, но, в результате инвагинации в брыжейку нисходящей ободочной кишки проксимальных петель тонкой кишки, они оказываются заключенными в брыжеечный «карман».

В таком случае верхняя брыжеечная вена образует узкие ворота грыжи.



Особенности хирургического лечения: мобилизация верхней брыжеечной вены с целью выведения петель тонкого кишечника из «кармана» и ее перитонизация.

Обратная Ротация

Толстая кишка
первой

погружается в
брюшную
полость и
совершает
вращение по
часовой

стрелки на 180°
В результате
поперечная

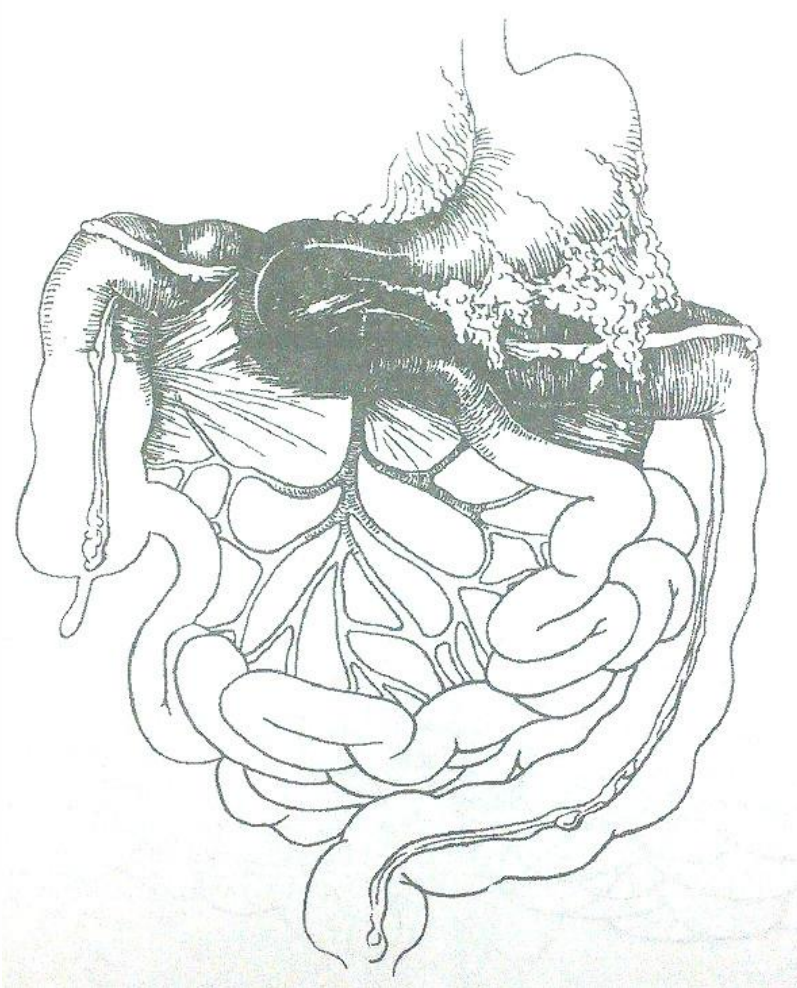
ободочная
кишка проходит
1. Кишечная
в тоннеде
непроходимость
позади ДПК и
вследствие
верхних
заворота

брыжеечных
илеоцекального
сегмента или
сдавления

поперечной
ободочной
кишки сосудами
2. Синдром
сдавления

брыжеечных
сосудов с
артериальной,
венозной

Обратная Ротация



- Двенадцатиперстная кишка располагается спереди верхней брыжеечной артерии.
- Поперечно-ободочная кишка проходит позади верхней брыжеечной артерии.

Обратная Ротация

Варианты течения заболевания:

- 1. Острая толстокишечная непроходимость (сдавление верхними брыжеечными сосудами, заворот илеоцекального сегмента)**
- 2. Хроническая толстокишечная непроходимость (сдавление верхними брыжеечными сосудами)**
- 3. Хронические запоры (удлинение сегментов толстой кишки)**
- 4. Частичная дуоденальная непроходимость (сдавление ДПК спайками и тяжами)**

Обратная Ротация

Хирургическое лечение:

- мобилизуют слепую, восходящую и поперечную ободочную кишки;
- среднюю кишку ротируют на 360° против часовой стрелки, выводя поперечную ободочную кишку из тоннеля



Выводы

- 1. Пороки и аномалии ротации и фиксации средней кишки являются редкой патологией.**
- 2. Нарушения ротации и фиксации кишечника часто сочетаются с другими врожденными пороками или являются их компонентами.**
- 3. Основным осложнением, обуславливающим клиническую картину, является заворот средней кишки.**
- 4. УЗИ диагностика позволяет достоверно диагностировать заворот средней кишки.**
- 5. Ирригография является «золотым стандартом» в диагностике мальротации кишечника.**



**Благодарю за
внимание!**