

Кафедра детской хирургии ЯГМУ



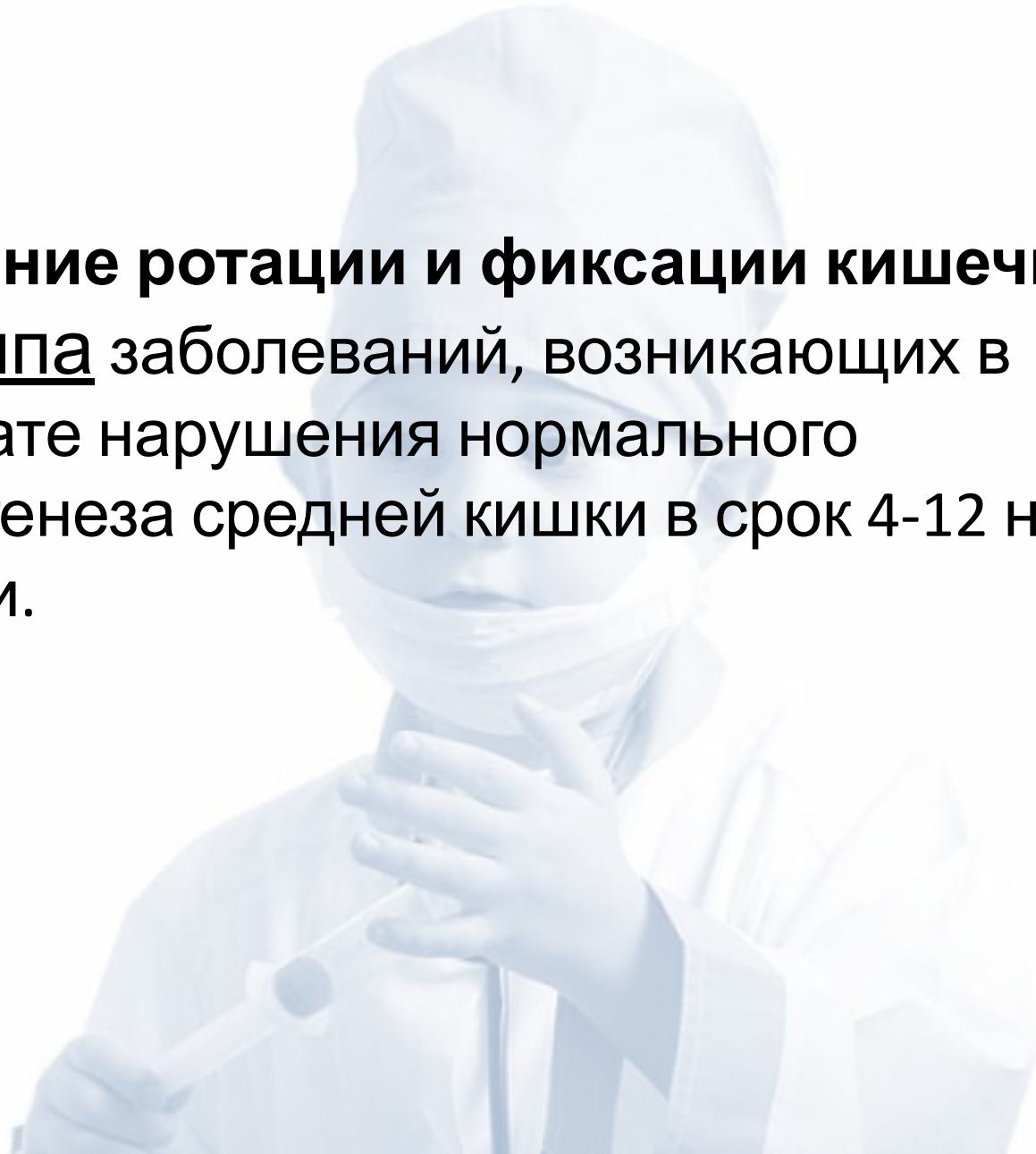
Заведующий кафедрой:
проф. Бландинский В.Ф.
Руководитель СНК:
асс. Тетерев В.А.

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:

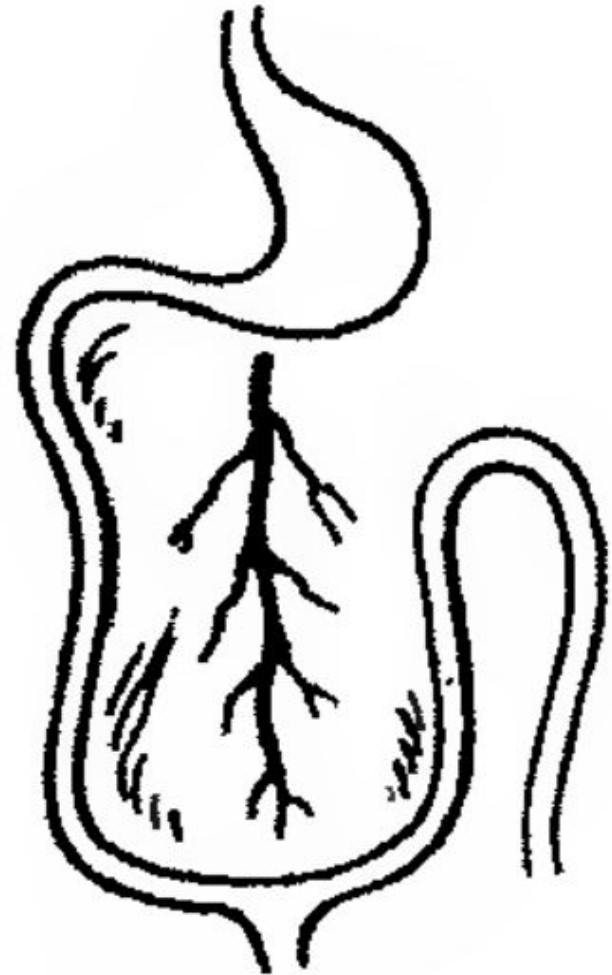
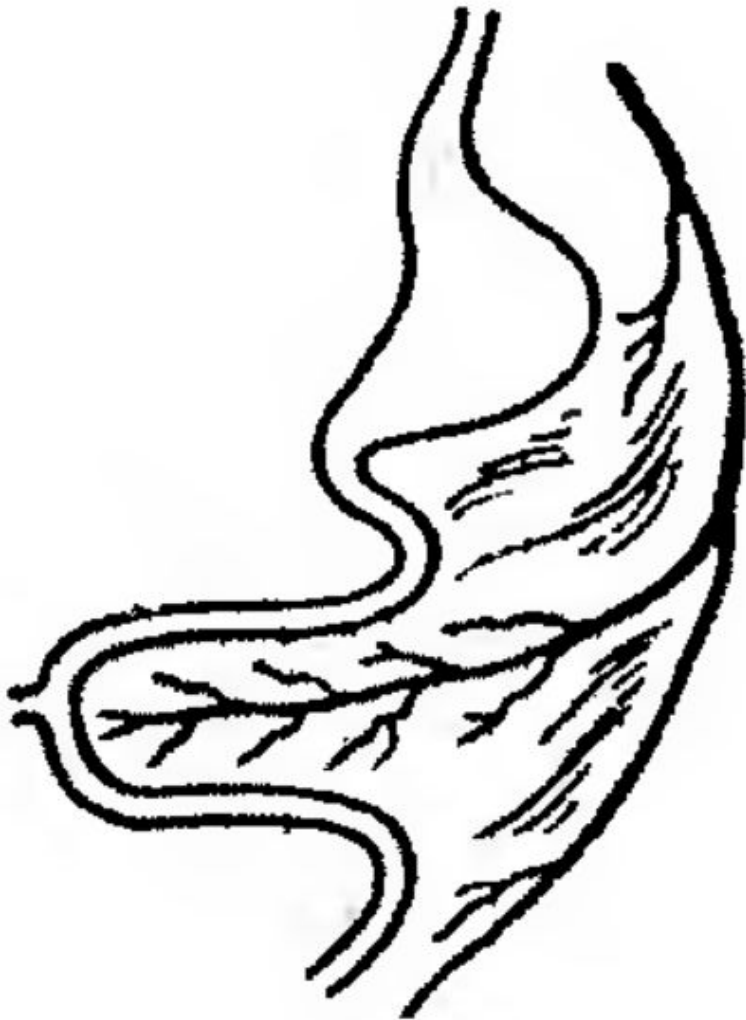
- Диафрагмальная грыжа
- Омфалоцеле
- Гастрошизис
- Атрезия двенадцатиперстной и тощей кишки
- Атрезия пищевода
- Болезнь Гиршпрунга
- Синдром дряблого живота

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.

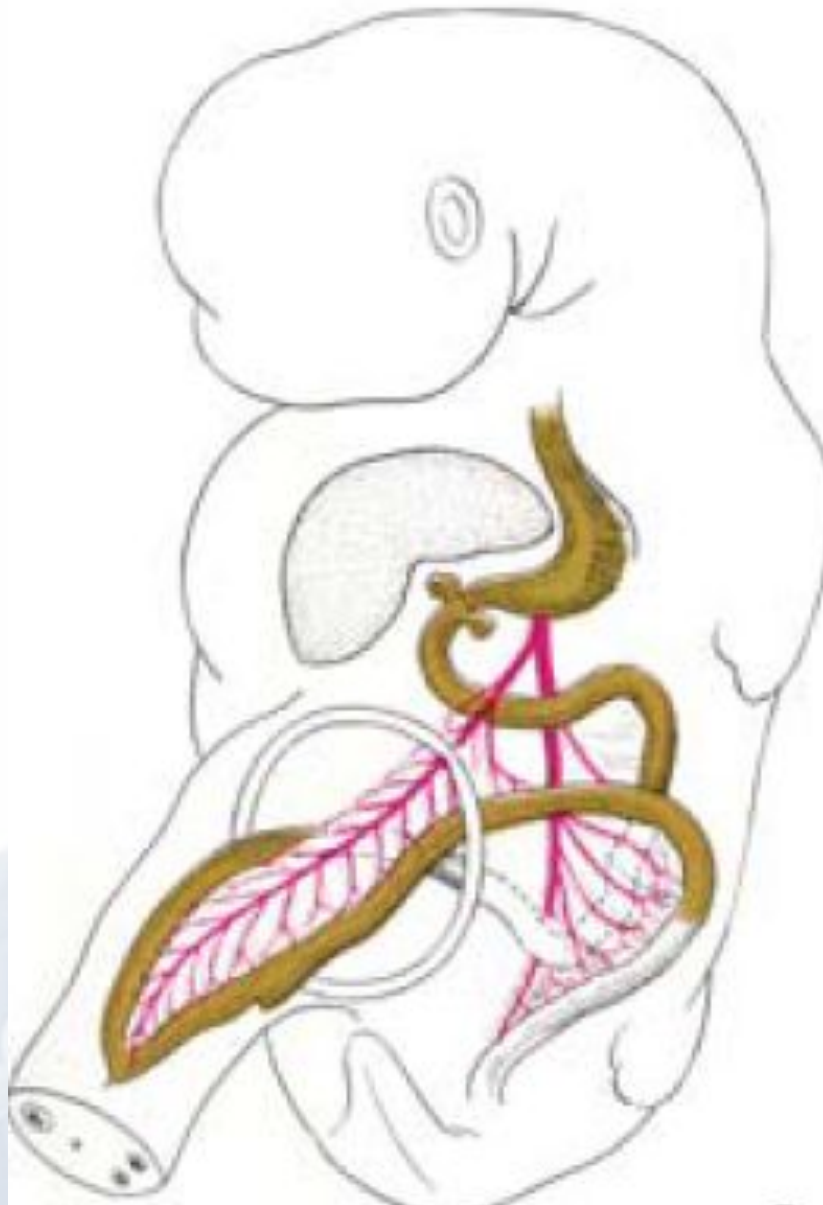


Эмбриогенез

I стадия.

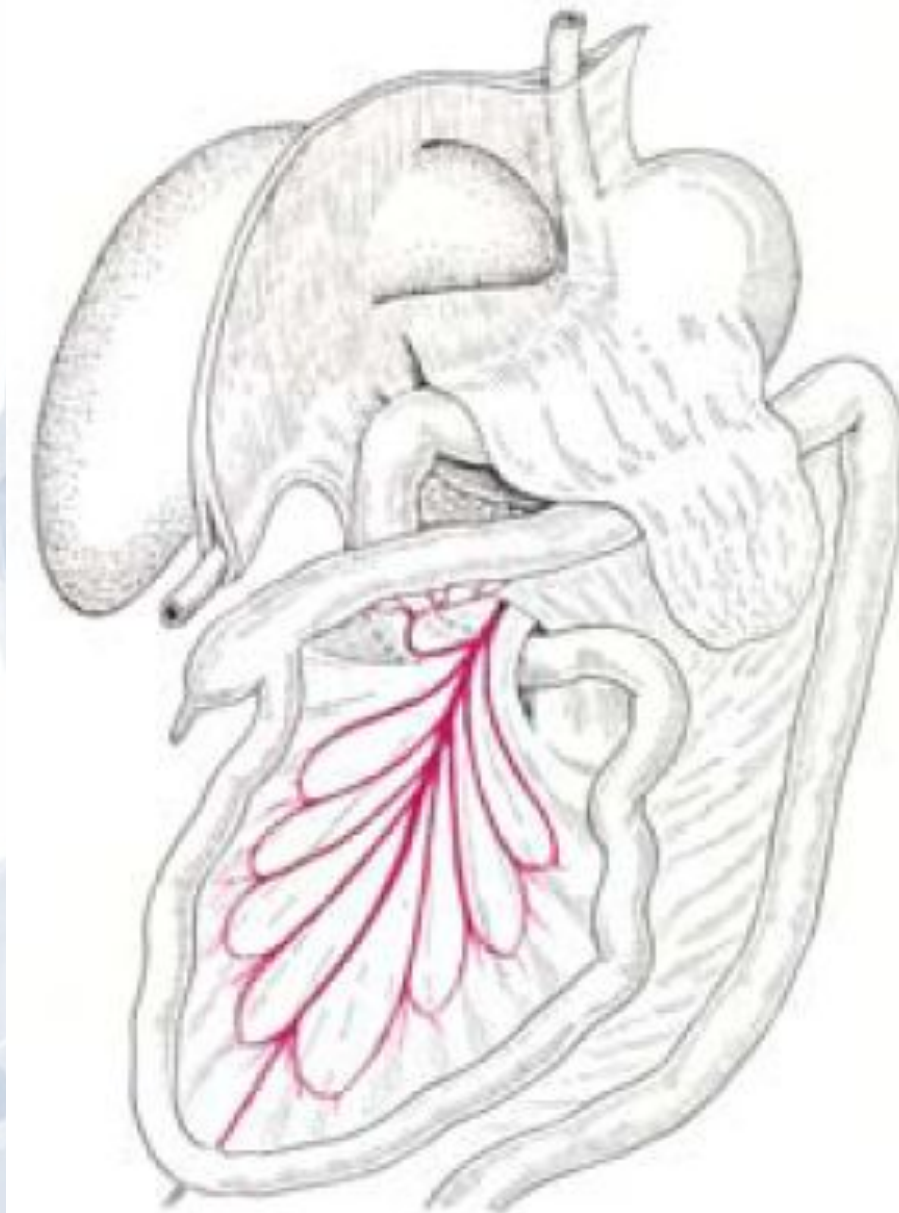
Эмбрион 10мм.

8 недель гестации.



Эмбриогенез

II стадия.

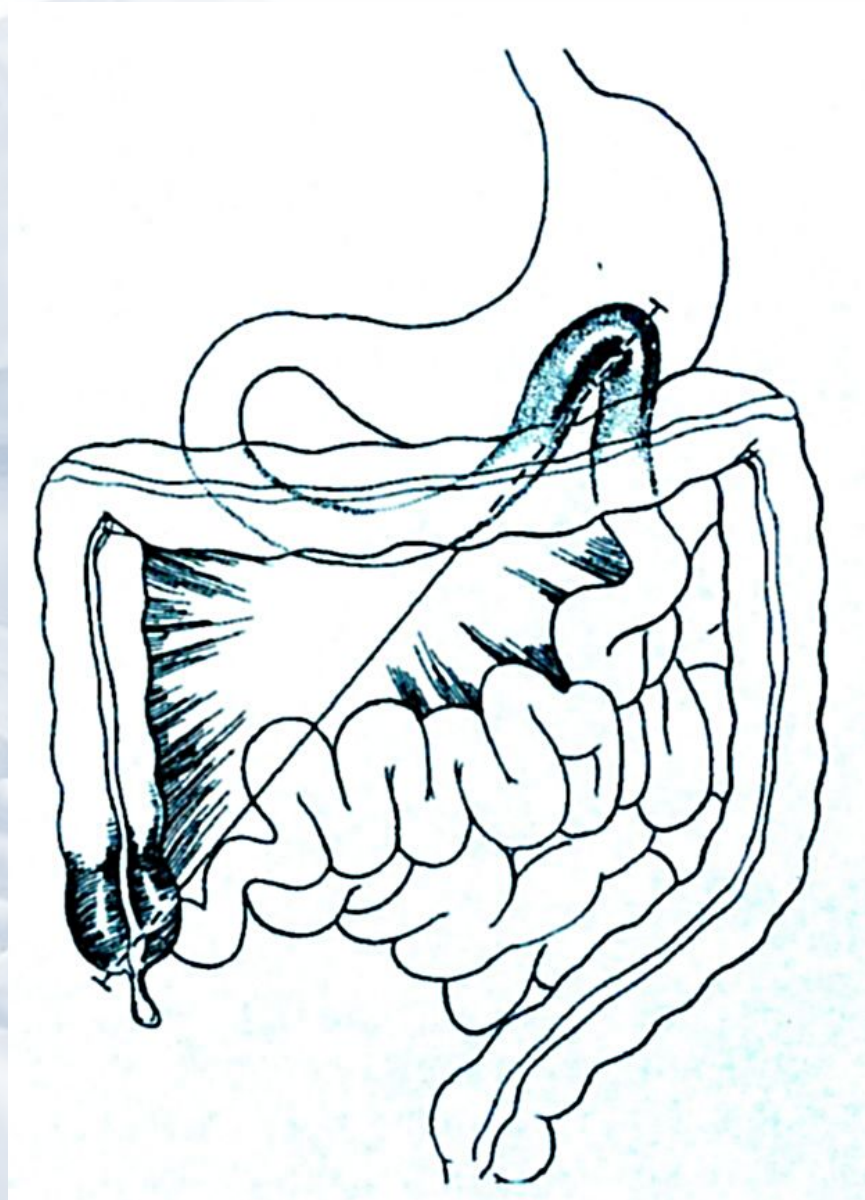


Эмбриогенез

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

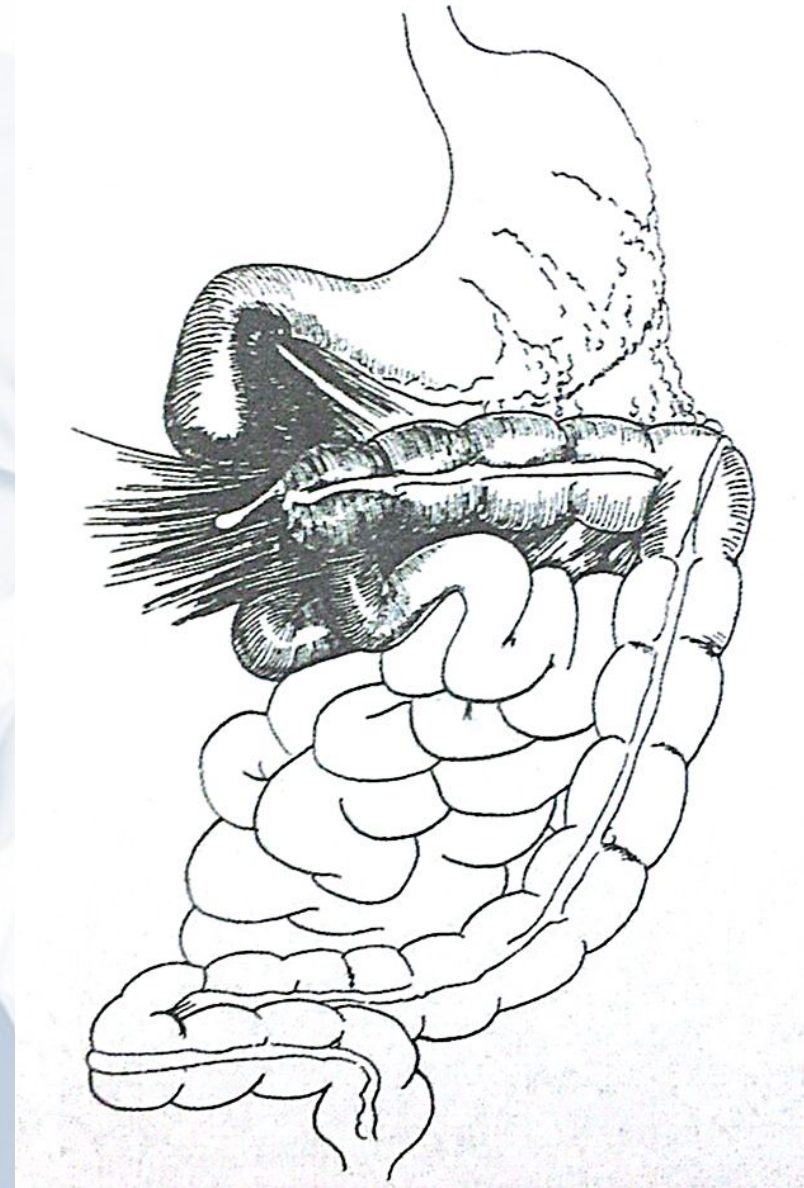
- Нарушения I периода поворота
 - Отсутствие поворота кишечника (нонротация)
- Нарушения II периода поворота
 - Незавершенный поворот кишечника
 - Синдром Ледда
 - Неправильный (обратный) поворот кишечника
 - Мезоколикопариетальные грыжи
- Нарушения III периода поворота
 - Общая брыжейка толстой и тонкой 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

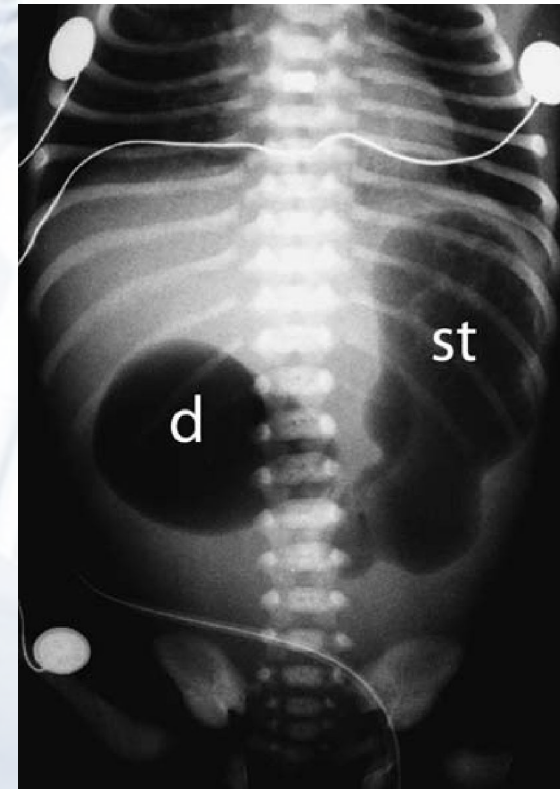


Рентгенологическое исследование

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»)

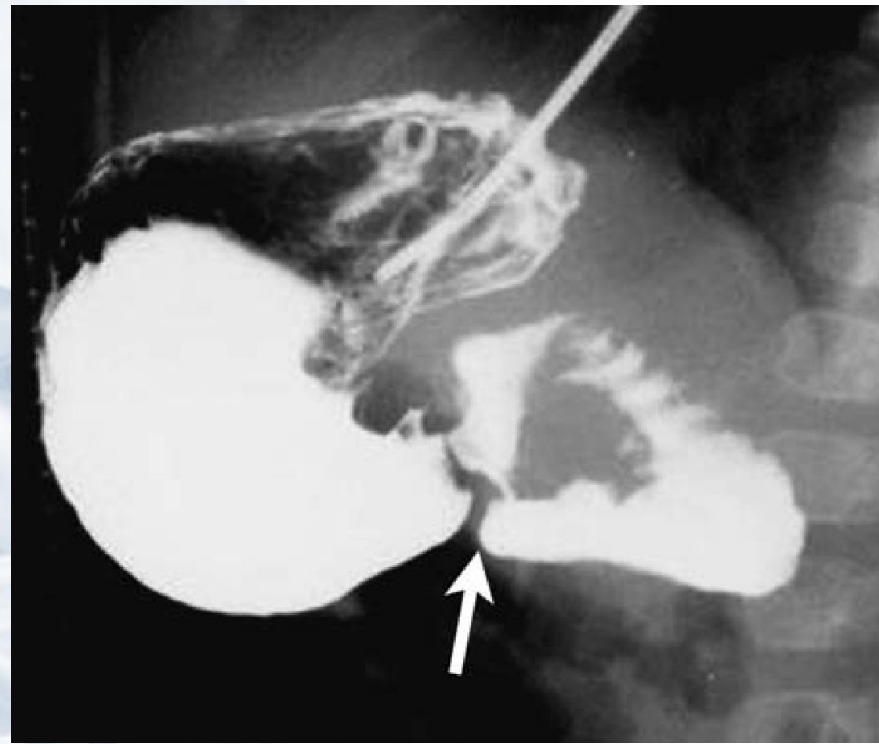
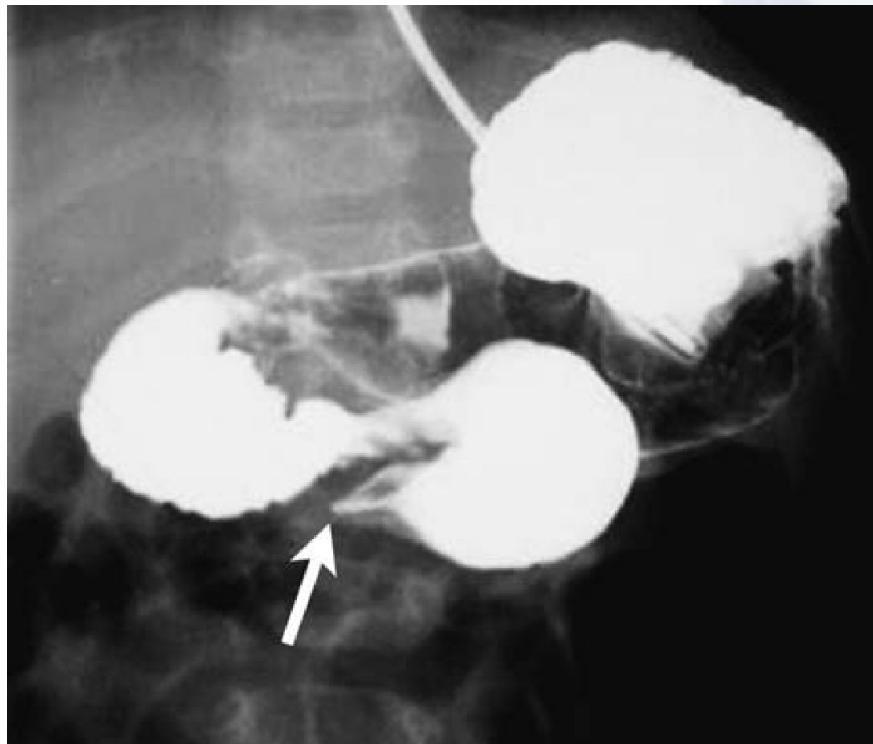
Симптом «двойного пузыря»





На рентгеноконтрастном исследовании выявляется:

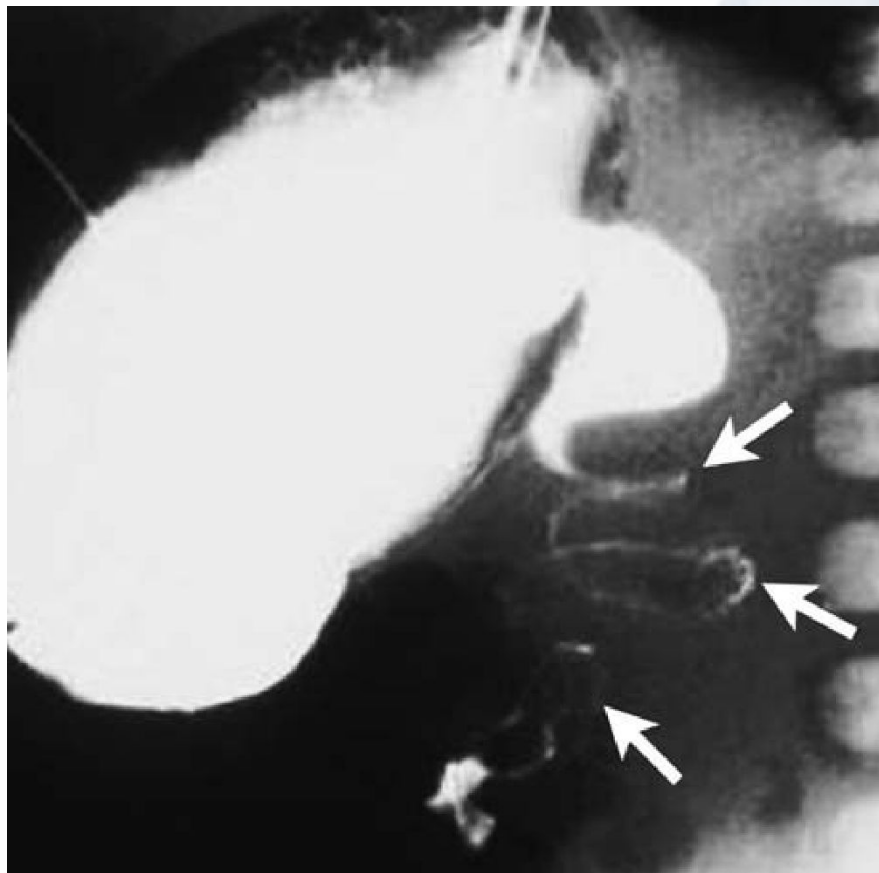
- Замедленное прохождение или отсутствие пассажа контрастного вещества в тонкий кишечник, увеличенные желудок и дуоденум.
- Расположение тонкого кишечника и дуоденоюнального перехода в правой половине брюшной полости.
- Характерное для сдавления дуоденума симптом «птичьего клюва» на уровне второй и третьей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



**Симптом «птичьего
клюва»**



Симптом «штыпора»



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

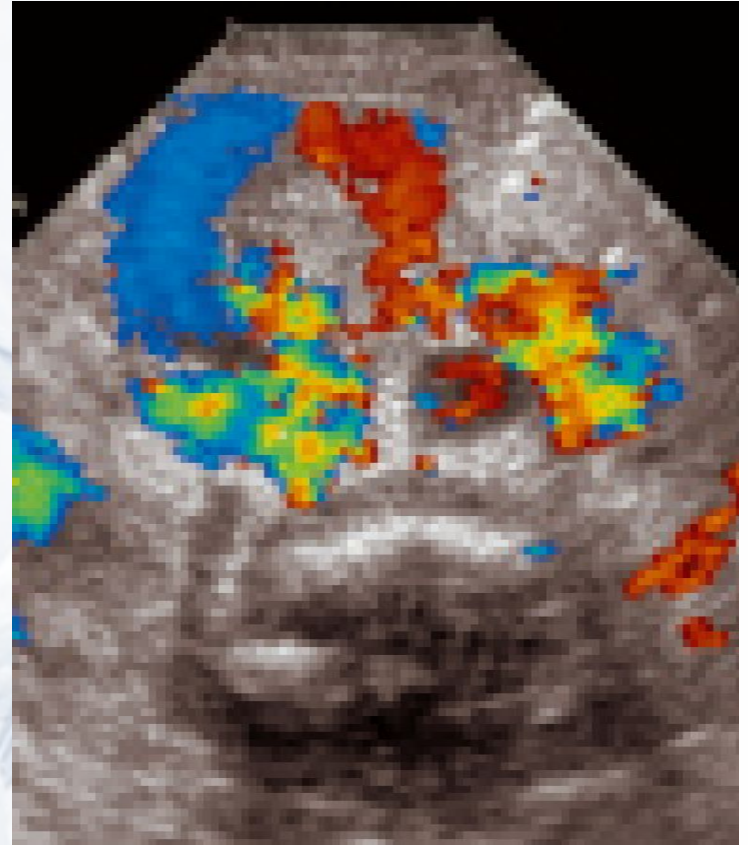
Прицельное сканирование от мечевидного отростка до пупка, в том числе в латеральных отделах



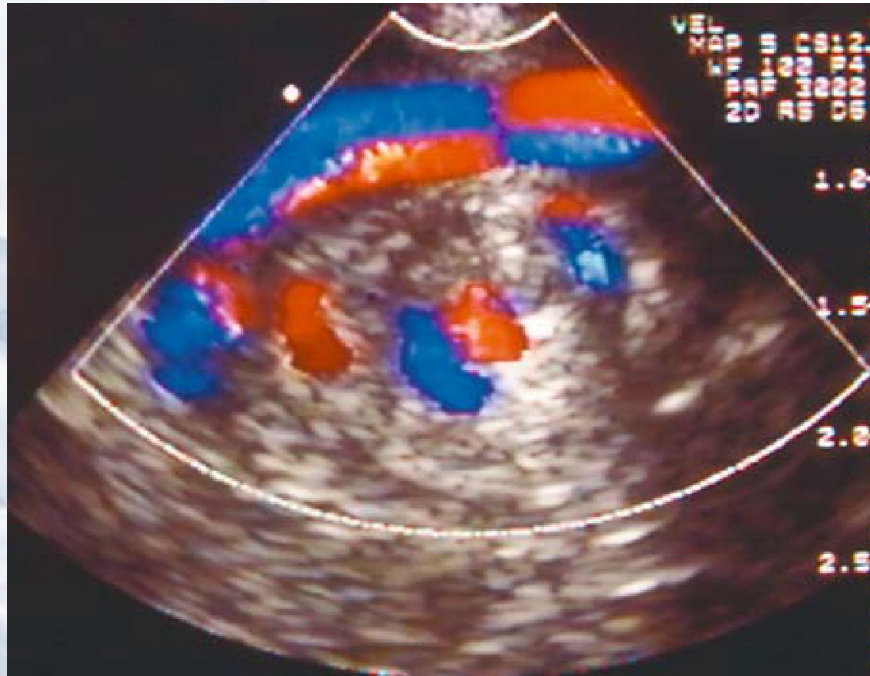
- Положение верхней брыжеечной вены слева, сзади или спереди от артерии (в норме вена лежит справа от артерии)
- Дилатированные верхние брыжеечные сосуды, увеличенная пульсация артерии (может не быть)
- Извитой ход верхней брыжеечной вены вокруг артерии – симптом «сосудистого кольца» или «улитки»

Для выяснения сохранности кровотока в кишечнике необходима

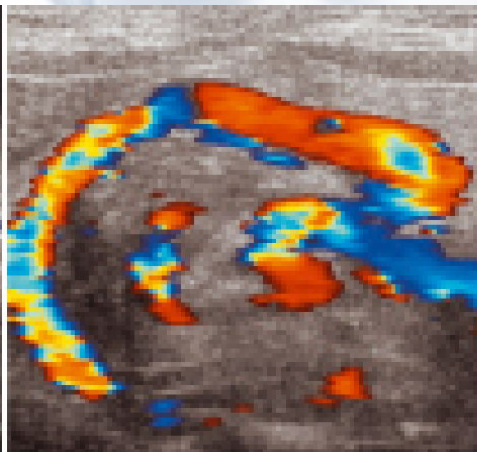
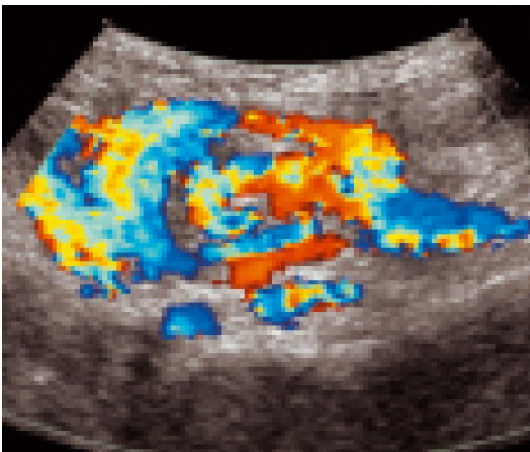
доплерография!



**Заворот кишечника.
Поперечное сканирование.**



**Заворот кишечника.
Поперечное сканирование.**

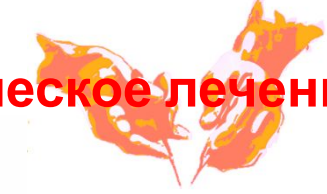


**Инвагинация кишечника.
В отличие от заворота не
содержит крупных
сосудов, а при
продольном
сканировании
выявляется симптом
«слоенного пирога».**

**Заворот кишечника.
Поперечное сканирование.**



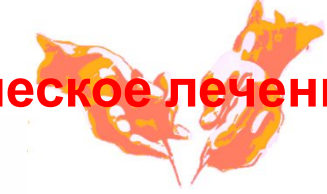
**Заворот кишечника.
Продольное сканирование.**



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

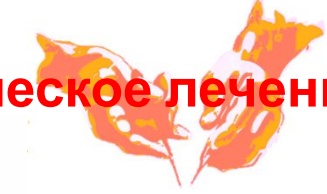


Операция по W. E. Ladd, описанная в 1941г.

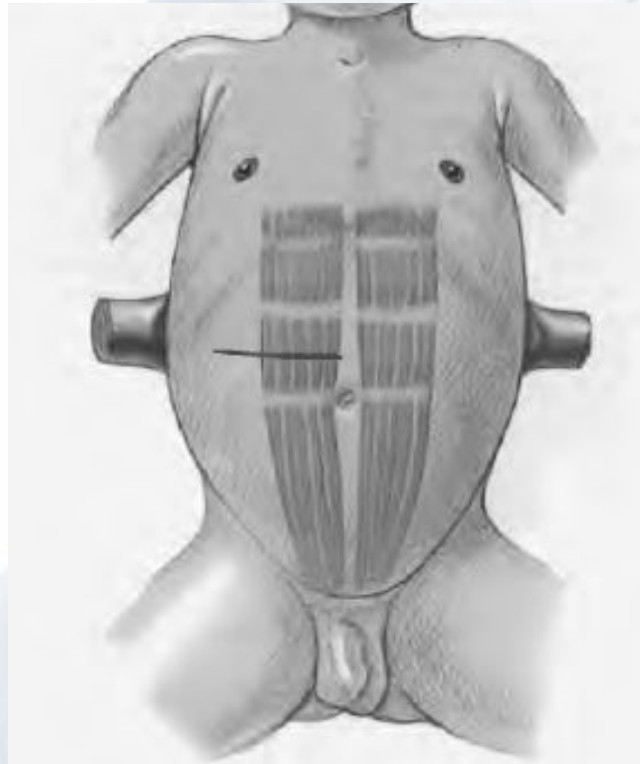
Состоит из 3 основных этапов:

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.





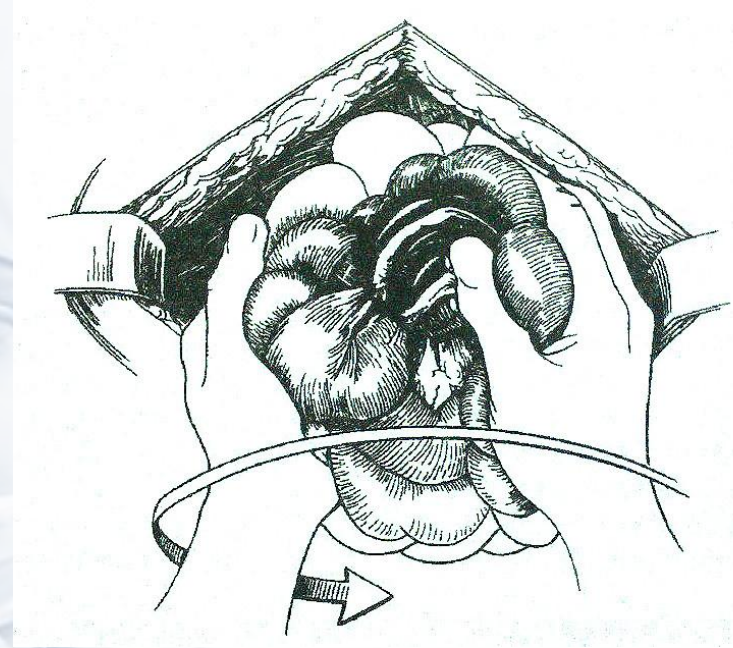
Доступ – верхняя поперечная правосторонняя супраумбиликальная лапаротомия.



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

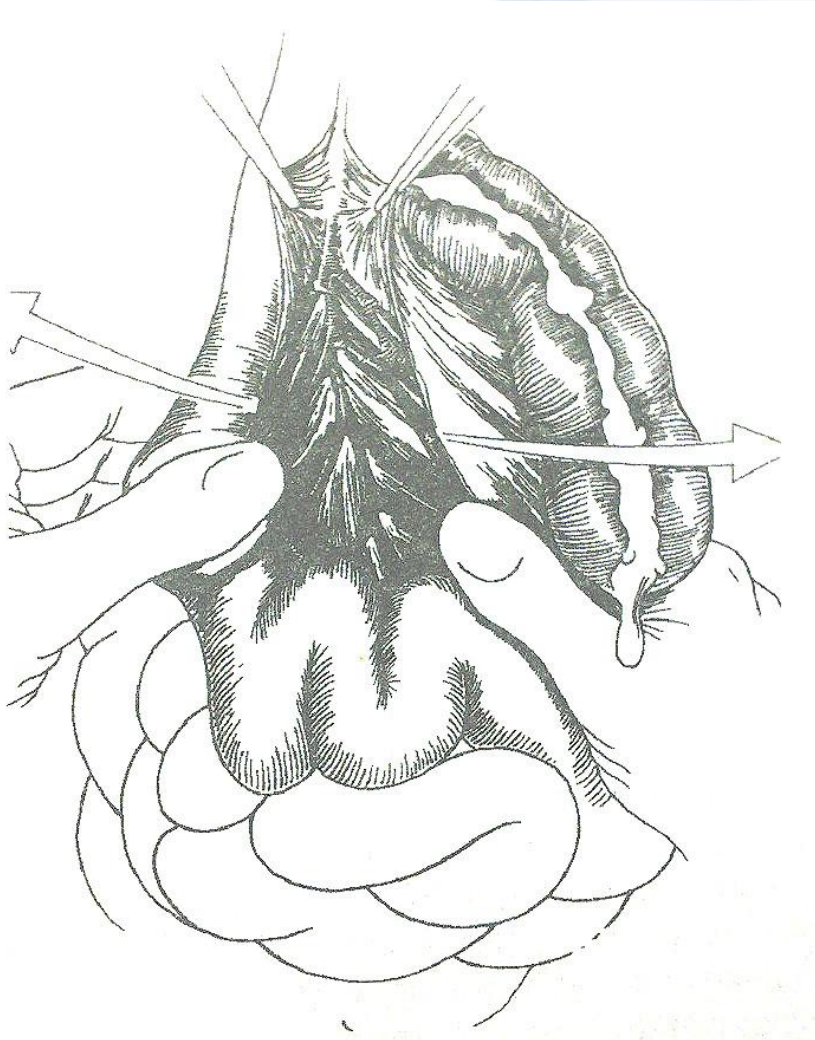
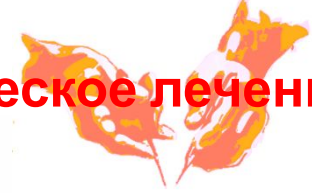
3) Обкладывание салфетками, смоченными теплым физ.раствором, обкалывание брыжейки новокаином. Осмотр через 5-10мин.

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

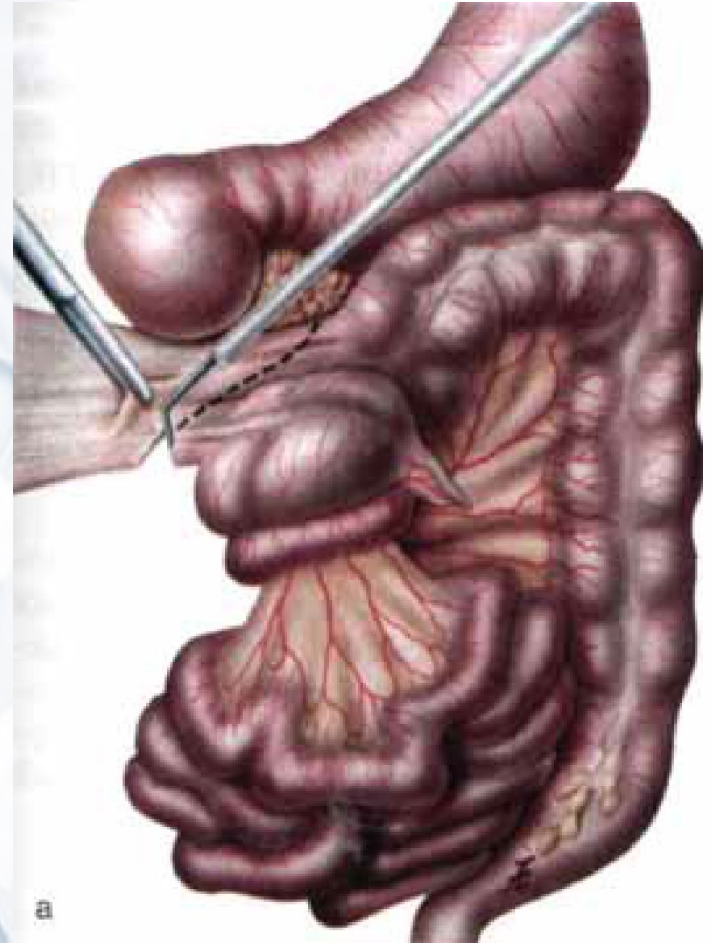
- I. Двенадцатиперстная кишка выпрямлена вместе с тощей и подвздошной кишками лежит в правой половине брюшной полости.
- II. Толстый кишечник располагается в левой половине брюшной полости.



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.



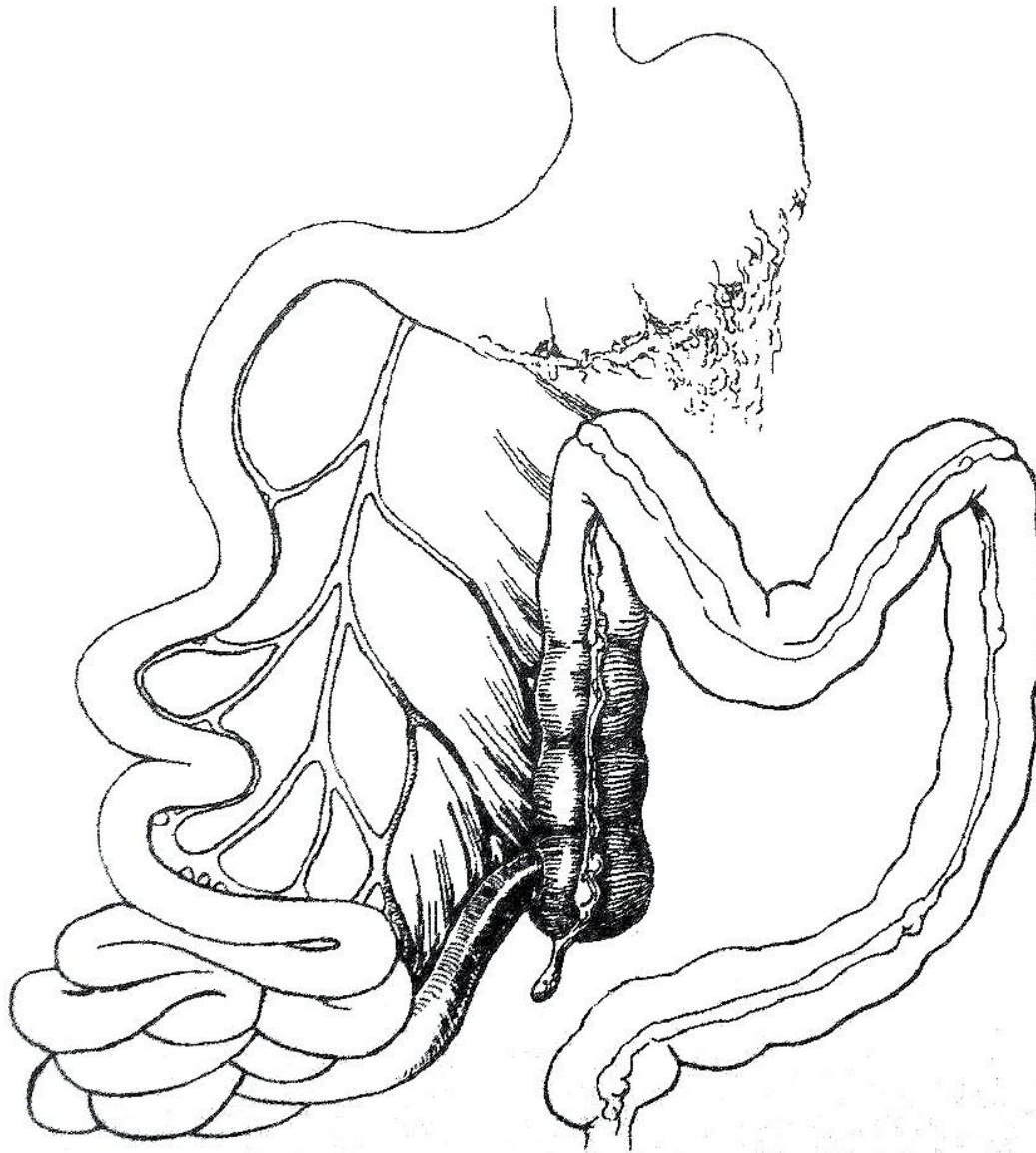
Противопоказанием к проведению лапароскопической операции является нежизнеспособность кишечника!

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

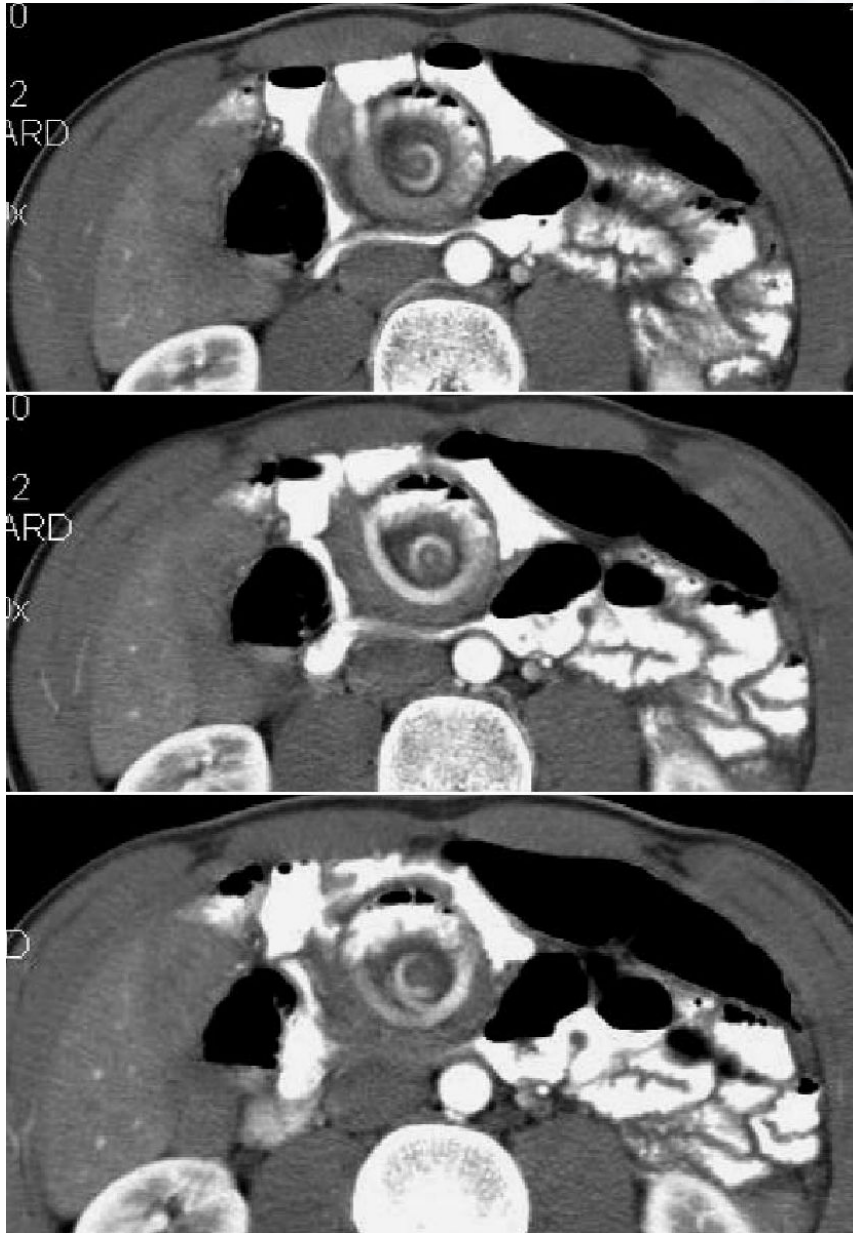


Нонротация

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

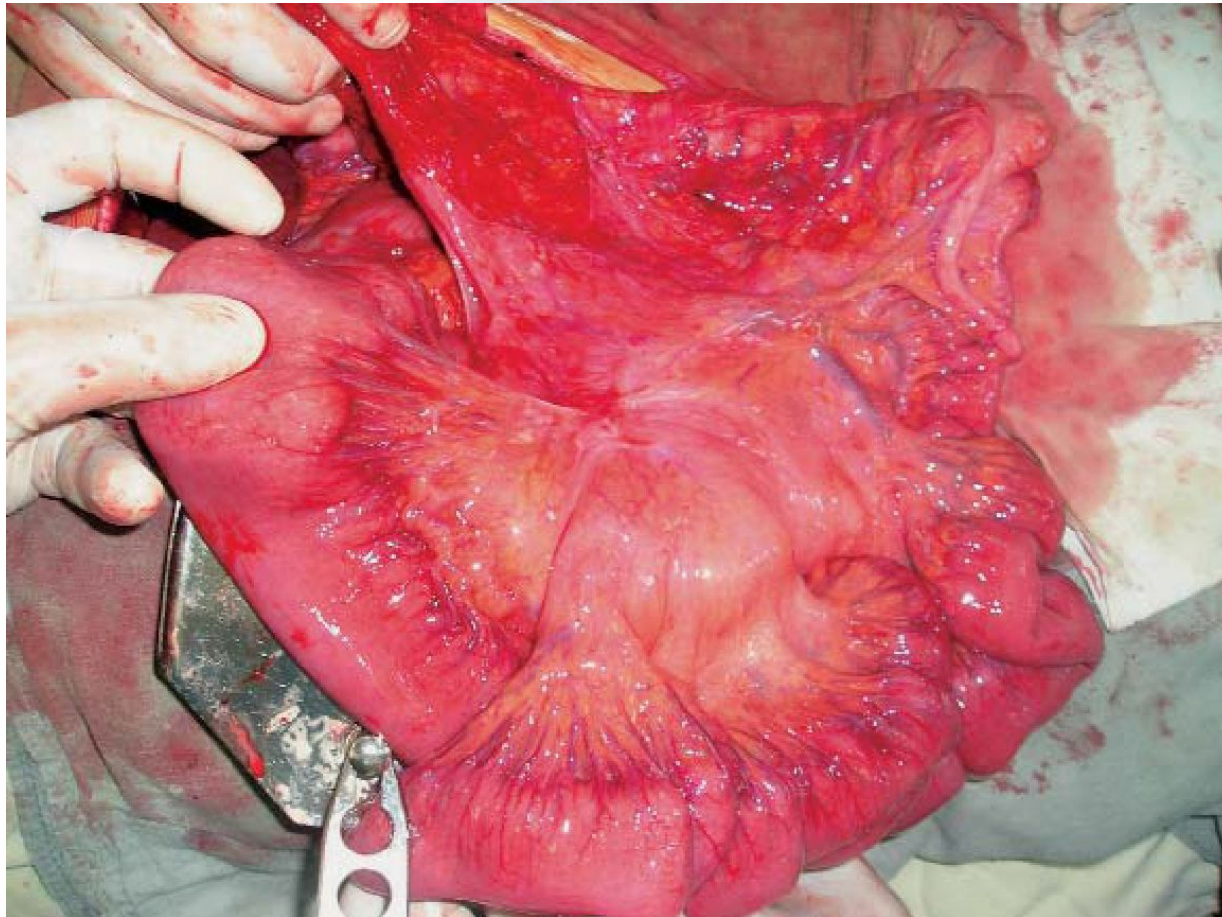
- Заворот кишки
- Сужение просвета кишки
- Нарушение кровоснабжения кишки вследствие перекрута участка брыжейки

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

Мезоколикопариетальные Грыжи

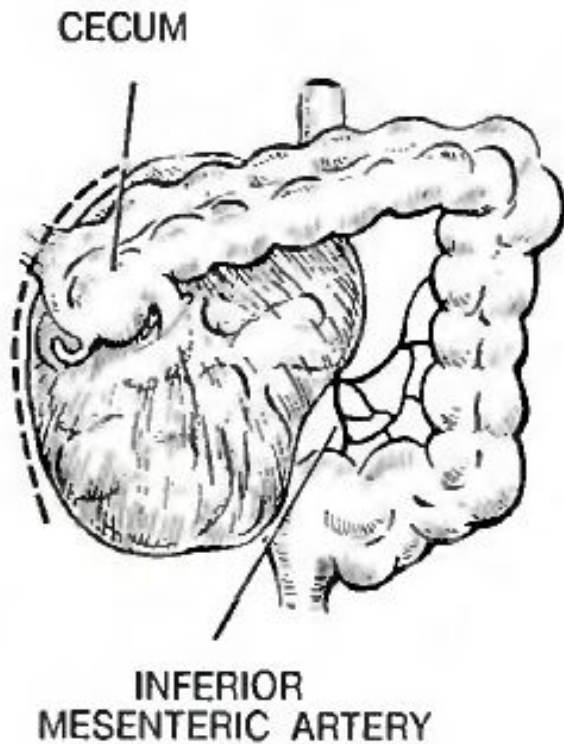
... - это внутренние истинные брюшные грыжи, возникающие в случаях, когда петли тонкой кишки оказываются заключенными в перитонеальный «карман», при фиксации брыжейки толстой кишки к задней поверхности брюшной стенки.

Различают мезоколикопариетальные 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



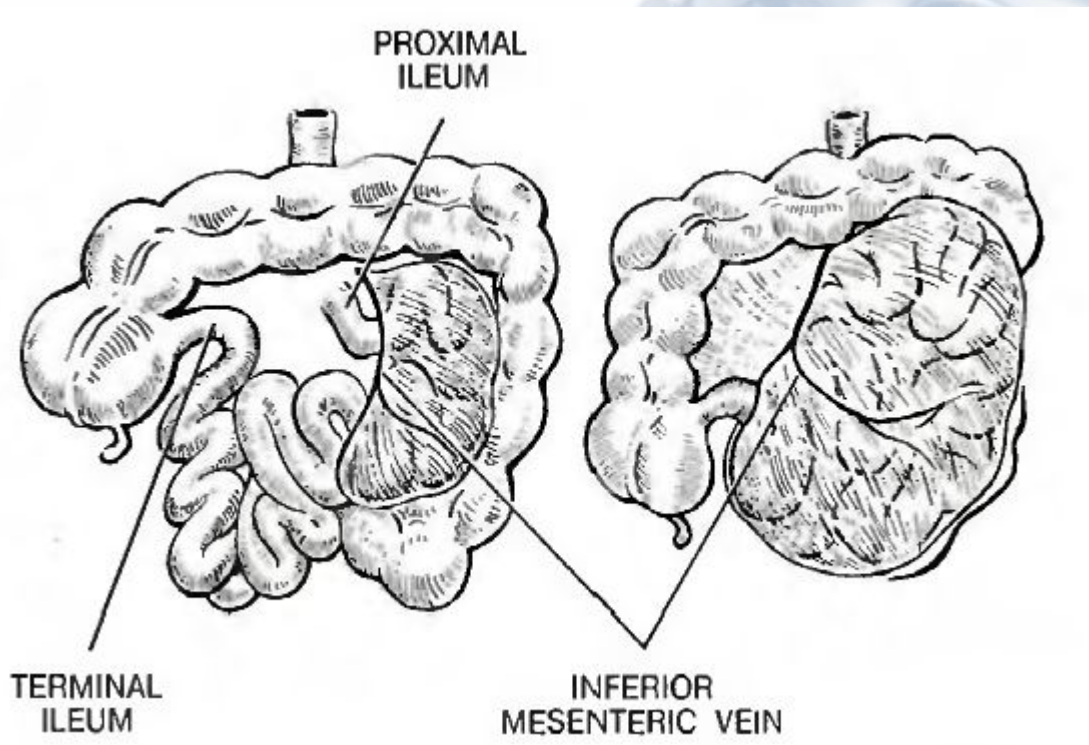
Правосторонняя формируется при отсутствии ротации проксимальных петель тонкой кишки и фиксации их брыжейкой слепой и восходящей кишок.

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

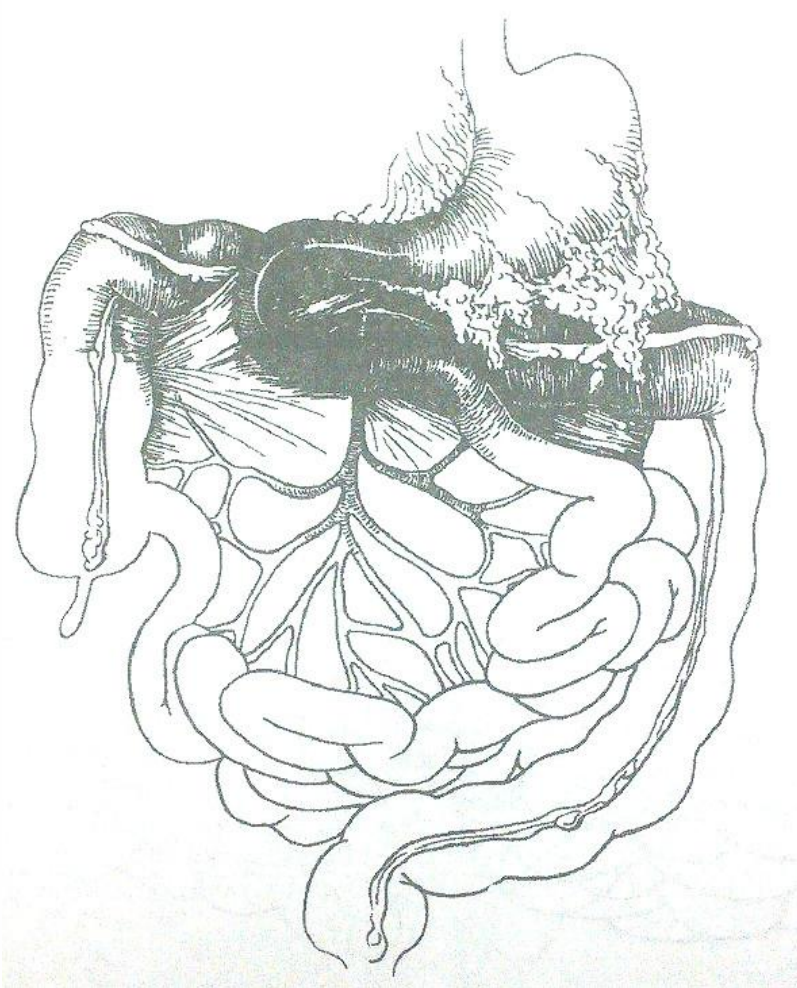
ободочная
кишка проходит
1. Кишечная
в тоннеде
непроходимость
позади ДПК и
вследствие
верхних
заворота

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

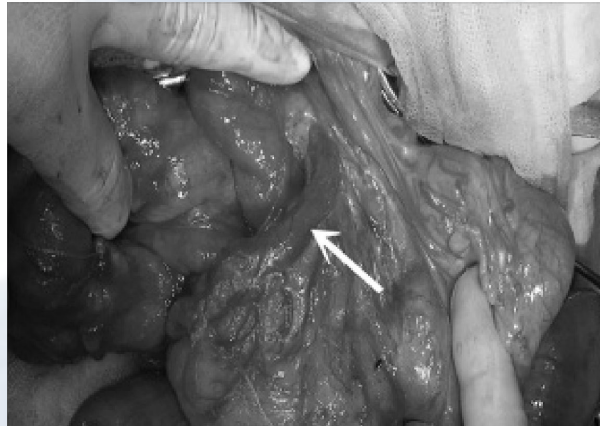
Варианты течения заболевания:

- 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!**