

А.И. Ленюшкин¹, И.Н. Хворостов²

¹ Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

² Волгоградский государственный медицинский университет

Аномалии ротации и фиксации кишечника у детей (клиника, диагностика, лечебная тактика)

В СТАТЬЕ ПРЕДСТАВЛЕНЫ СОВРЕМЕННЫЕ СВЕДЕНИЯ ОБ ЭМБРИОГЕНЕЗЕ И ВАРИАНТАХ АНОМАЛИЙ РОТАЦИИ И ФИКСАЦИИ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ, СИМПТОМАТИКА И МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ У НАБЛЮДАВШИХСЯ АВТОРАМИ 83 ПАЦИЕНТОВ В ВОЗРАСТЕ ОТ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ ДО 9 ЛЕТ. ВЫЯВЛЕНЫ ОПРЕДЕЛЕННЫЕ ОТЛИЧИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ТЕЧЕНИЯ ПАТОЛОГИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЕЕ АНАТОМИЧЕСКОГО ВАРИАНТА И ВОЗРАСТА БОЛЬНОГО. ОБСУЖДАЕТСЯ ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: ДЕТИ, КИШЕЧНИК, АНОМАЛИИ РОТАЦИИ И ФИКСАЦИИ.

Контактная информация:

Ленюшкин Алексей Иванович,
доктор медицинских наук,
профессор, заслуженный деятель науки РФ,
главный научный сотрудник хирургического
отделения Научного центра
здоровья детей РАМН
Адрес: 119991, Москва,
Ломоносовский проспект, д. 2/62,
тел. (499) 134-04-09
Статья поступила 05.11.2005 г.,
принята к печати 01.10.2007 г.

Пороки (аномалии) ротации и фиксации кишечника в специальной литературе рассматриваются как отдельные нозологические формы [1–4], имеющие разнообразные клинические проявления. Они нередко сочетаются со многими неправильностями развития, являясь, в частности, почти постоянным компонентом диафрагмальных грыж, грыж пупочного канатика (омфалоцеле) и гастрошизиса. При этом значительная часть аномалий этой группы имеет острые проявления в самом раннем возрасте, требующие экстренной хирургической помощи, другая часть протекает хронически, с минимальной симптоматикой, вызывающей необходимость многократного посещения больными педиатров общего профиля по поводу эпизодических болей в животе, периодической рвоты и т.п.

Многочисленные аномалии ротации и фиксации кишечника отечественные авторы объединяют понятием «незавершенный поворот кишечника», в зарубежной литературе принят термин «мальротация». Полагаем, что оба понятия можно применять как синонимы.

Достоверных статистических данных о частоте данной патологии не существует; часто ее включают в раздел врожденной кишечной (дуоденальной) непроходимости [5–7].

Возникновение аномалий ротации и фиксации кишечника легче понять, проследив стадии указанных процессов в первые 3 мес развития плода. Изначально кишечный тракт от желудка до прямой кишки представляет собой прямую трубку, расположенную в сагиттальной плоскости на первичной брыжейке,

A.I. Leniushkin¹, I.N. Khvorostov²

¹ Scientific Center of Children's Health, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

² Volgograd State Medical University

Intestinal rotation and fixation abnormalities in children — clinical course, diagnosis and treatment approaches

THE ARTICLE ELUCIDATES CURRENT OPINION ON EMBRYOGENESIS AND ANATOMICAL VARIANTS OF INTESTINAL ROTATION AND FIXATION ABNORMALITIES (IRFA) IN CHILDREN DESCRIBING SIGNS AND SYMPTOMS, CLINICAL COURSE AND METHODS OF DIAGNOSTICS IN 83 PATIENTS (AGE 0–9 YEARS OLD). THE AUTHORS EMPHASIZE CHARACTERISTIC FEATURES OF MANIFESTATION AND CLINICAL COURSE IN CONNECTION WITH ANATOMICAL VARIANT AND AGE AND CONSIDER POSSIBLE TREATMENT APPROACHES.

KEY WORDS: CHILDREN, INTESTINE, ABNORMAL ROTATION AND FIXATION.

которая фиксирована по средней линии к телу эмбриона. У 10-миллиметрового эмбриона (5 нед гестации) удлиняющийся кишечник, частично расположенный вне брюшной полости у основания пупочного канатика, поворачивается на 90° против хода часовой стрелки над верхней брыжеечной артерией вправо от нее (рис. 1). По мере того как происходит дифференцировка различных отделов кишечника, двенадцатиперстная кишка и будущая средняя кишка (часть кишечника от связки Трейца до середины ободочной кишки), кровоснабжаемая из верхней брыжеечной артерии, удлиняются и внедряются в основание пупочного канатика; они продолжают ротацию, которая достигает 180° у 25-миллиметрового эмбриона (8 нед гестации). Затем двенадцатиперстная кишка возвращается в брюшную полость, проходя над верхней брыжеечной артерией влево, туда, где впоследствии расположена связка Трейца. Перемещаются в живот и остальные отделы тонкой кишки, за которой следует толстая, в частности слепая ободочная, которая опускается в левый верхний квадрант. Затем толстая кишка поворачивается над верхней брыжеечной артерией, и слепоободочная кишка опускается в правый нижний квадрант. Для наглядности представим модель указанного процесса (рис. 2).

У 40-миллиметрового эмбриона (10 нед гестации) двенадцатиперстная кишка фиксируется в левом верхнем квадранте живота после того, как совершается поворот на 270°. В то же время к концу 3-го мес внутриутробного развития фиксированной оказывается и закончившая ротацию толстая кишка. Брыжейка тонкой кишки прикрепляется на значительном протяжении к задней стенке брюшной полости косо слева и сверху от связки Трейца вниз и вправо до слепой кишки. Этим завершается процесс ротации и фиксации кишечника.

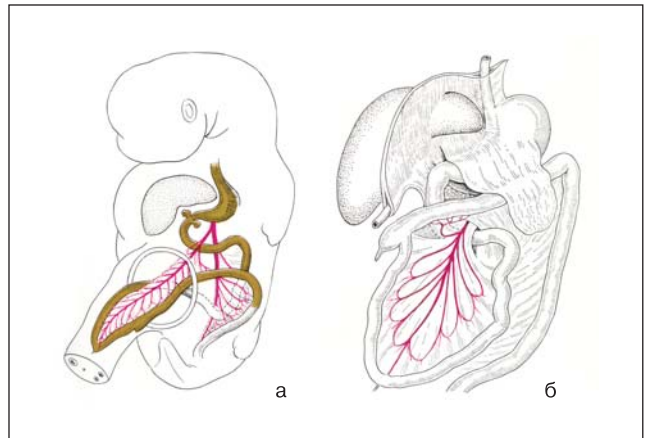
Условно весь процесс принято делить на 3 стадии (периода): I — развитие средней кишки в целом в пупочном стебельке; II — переход средней кишки из целомы пупочного стебелька в брюшную полость; III — завершение поворота средней кишки и ее фиксация, обеспечивающая нормальные топографоанатомические взаимоотношения.

Правильная ориентация в развитии кишечника в эмбриогенезе и отклонений от нее необходимы для понимания сути возникающих клинических проявлений мальротации. Нарушение процессов ротации и фиксации средней кишки в эмбриогенезе обуславливает возникновение многочисленных пороков, характеризующихся определенными патоморфологическими особенностями, среди которых ведущую роль играют две:

- нарушение топографических взаимоотношений; при этом к моменту рождения ребенка может остаться неротированной двенадцатиперстная кишка, тонкая и часть толстой, а также могут остаться нефиксированными как отдельные части, так и вся *colon*;
- нарушение развития брыжyjnych образований, брыжеечной сосудистой сети, фиксация слепой кишки в неправильном положении и др.

Степень выраженности каждого из названных компонентов определяет особенность порока развития у конкретного больного, а соответственно клинику, диагностику, лечение. Нами обобщены результаты обследования и лечения 83 пациентов с патологией ротации и фиксации кишечника. Среди них детей в возрасте до 3 лет — 39, от 3 до 9 лет — 44.

Рис. 1. Схема развития средней кишки в раннем эмбриогенезе а — начало поворота петли средней кишки вокруг верхней брыжеечной артерии; б — положение средней кишки после завершения поворота



В процессе обследования и установления диагноза использованы следующие методы:

- обзорная рентгенография брюшной полости в прямой и боковой проекциях;
- рентгеноконтрастные исследования толстой кишки с ее ретроградным (*per clisum*) заполнением водорастворимым контрастным препаратом (Верографин, Урографин и др.);
- УЗИ органов брюшной полости;
- исследование пассажа контрастного вещества по ЖКТ после приема бария *per os*.

Основные анатомические формы нарушений ротации и фиксации средней кишки (незавершенный поворот кишечника), выявленные у наших пациентов, представлены на рис. 3. Все они возникали на II–III стадиях эмбрионального развития кишечника.

Среди разных форм мальротации, свойственных II стадии эмбриогенеза, наиболее типичными можно назвать неротированную и нефиксированную «среднюю кишку». В результа-

Рис. 2. Модель вращения средней кишки (по Ашкрафт, Холдер). а — стержень, перпендикулярный к доске, изображает верхнюю брыжеечную артерию; светлая часть веревки, фиксированная к верхнему краю доски — дуоденоюнальный отдел, затемненная крученая часть веревки ниже стержня (артерии) — слепо-толстокишечный отдел; б — части веревки ротированы на 270° против хода часовой стрелки таким образом, что слепо-толстокишечный отдел теперь располагается выше дуоденоюнального отдела

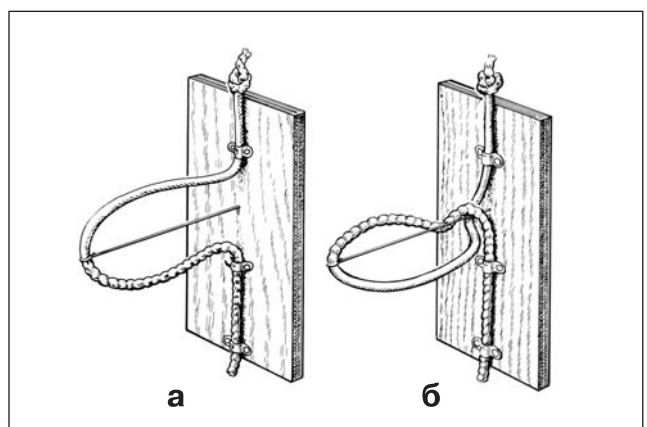
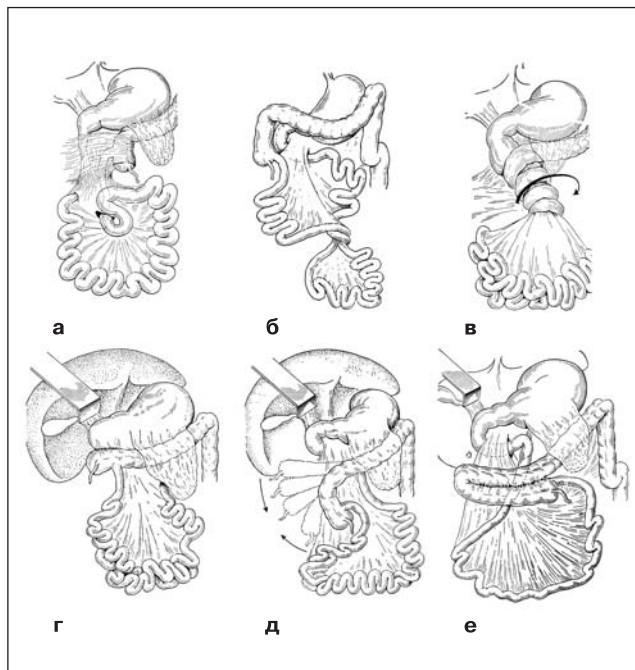


Рис. 3. Основные виды нарушения ротации и фиксации средней кишки в наших наблюдениях

а — гиперфиксация 12-перстной кишки эмбриональными тяжами, высокое расположение слепой кишки;
б — изолированный заворот тонкой кишки;
в — синдром Ледда;
г — подпеченочное расположение слепой кишки;
д — мобильная слепая кишка (*coecum mobile*);
е — неправильная фиксация слепой кишки



те данного нарушения желудок, двенадцатиперстная и вся толстая кишка у новорожденного расположены с одной стороны, чаще всего слева, а тонкая — справа. Из других видов патологии чаще всего встречаются патологические брюшинные сращения (гиперфиксация) в области двенадцатиперстной и слепой кишок (рис. 3а) и заворот. Заворот может быть изолированным и включать лишь тонкую кишку (рис. 3б), но часто в нем участвует вся средняя кишка, включая толстую.

Врожденный заворот средней кишки часто сочетается с гиперфиксацией двенадцатиперстной кишки, и это сочетание часто именуют «синдромом Ледда» (рис. 3в).

Из аномалий фиксации и положения толстой кишки, возникающих на III стадии эмбриогенеза, наибольшее значение для клинициста имеют подпеченочное расположение слепой кишки (рис. 3г), подвижная слепая кишка (рис. 3д), слепо-толстокишечная фиксация (рис. 3е).

Частота выявляемых анатомических форм патологии зависит от возраста ребенка, что наглядно иллюстрирует табл. 1. Представленные в таблице данные позволяют отметить две закономерности. Первая — концентрация в раннем возрасте, в частности в периоде новорожденности, наиболее сложной патологии, нередко угрожающей жизни ребенка, в то время как у более старших детей преобладают сравнительно «легкие» пороки развития. Другая закономерность — практически равномерная частота во всех возрастных группах такой патологии, как неротированная и нефиксированная «средняя кишка» (общая брыжейка без заворота). Без сомнения, последняя существует с рождения ребенка, но протекает бессимптомно и остается нераспознанной. Следовательно, наиболее острая ситуация, требующая неотложной диагностики и экстренной хирургической помощи, имеет место в период новорожденности.

Аномалии ротации и фиксации, возникающие во II стадии внутриутробного вращения «средней кишки», обычно проявляются в первые часы жизни ребенка симптомами полной или частичной кишечной непроходимости, первыми проявлениями которой у новорожденного с синдромом мальротации являются срыгивание и рвота, снижение массы тела (табл. 2). Наиболее яркая картина наблюдается в случае заворота, для которого характерны острые ранние клинические проявления. Рвота с примесью желчи у новорожденного ребенка в сочетании со вздутием живота, болезненной его пальпацией, выделением следов крови из прямой кишки и/или в рвотных массах — классический симптомокомплекс при завороте средней кишки. По мере нарастания ишемии кишечника быстро развивается шок и сепсис.

Таблица 1. Частота анатомических форм выявленной патологии в возрастном аспекте

Порок развития	Возраст и число больных				
	Новорождённые	Первые 3 года жизни	3–7 лет	Старше 7 лет	Всего
1. Синдром Ледда	12	1	–	–	13
2. Гиперфиксация двенадцатиперстной кишки	6	2	1	–	9
3. Врождённый заворот средней кишки	4	–	–	–	4
4. Изолированный заворот тонкой кишки	4	–	1	–	5
5. Общая брыжейка (без заворота)	3	7	5	3	18
6. Неправильная фиксация слепой кишки	–	1	2	3	6
7. Подвижная слепая кишка (<i>coecum mobile</i>)	–	–	8	5	13
8. Забрюшинное расположение слепой кишки	–	–	3	8	11
9. Аномалии брыжеечной сети	–	–	2	2	4
Всего	29	11	22	21	83
	47%		53%		100%

Таблица 2. Клинические проявления синдрома мальротации у новорожденных

Клинические признаки	Патология и степень выраженности			
	Синдром Ледда, заворот	Гиперфиксация двенадцатиперстной кишки	Общая брыжейка без заворота	Прочие варианты
Срыгивания, рвота	++	++	+/-	-/+
Вздутие живота: асимметричное	-	-	-/+	-/+
симметричное	+	+	-/+	-/+
Меконий	+	+	+	+
Переходный стул: скудный	--	+	-	-
обычный	-	+	++	++
примесь крови	+-	-	-	-
Болевой синдром	++	+-	+-	+-

Мальротация без заворота проявляется болевым синдромом без повышения температуры тела и изменений характера стула. Непроходимость локализуется чаще всего на уровне двенадцатиперстной кишки. Обструкция двенадцатиперстной кишки в верхней ее трети вызвана обычно аномальной перитонеальной фиксацией, связанной с недостаточным прикреплением неправильно ротированной толстой кишки к задней брюшной стенке. Наиболее частый клинический симптом — рвота после кормления, в 2/3 случаев рвотные массы окрашены желчью. Меконий обычно отходит, как и нормальный стул. Первыми ранними проявлениями такой непроходимости у новорожденных с синдромом мальротации является срыгивание и рвота, которая проявляется с 3–5 сут жизни. Характерно снижение массы тела, рвота застойным отделяемым с примесью желчи, а в некоторых случаях и с прожилками крови. Выделение мекония и появление скудного переходного стула сохраняется до 3–4 сут, а в дальнейшем прекращается. С развитием осложнений появляется быстро нарастающая асимметрия живота, вялость, снижение двигательной активности и физиологических рефлексов, примесь крови в каловых массах и обильное отделяемое по назогастральному зонду. Характерно беспокойство при пальпации живота и расширение венозной сети на передней брюшной стенке.

Кроме случаев, когда имеет место полная непроходимость кишечника, наблюдается неполная обструкция, обусловленная частичным заворотом или умеренным сдавлением просвета двенадцатиперстной кишки эмбриональными брюшинными тяжами. В этих случаях пассаж содержимого по кишечному тракту может восстанавливаться, а затем наступает рецидив непроходимости — и так на протяжении ряда лет (хроническая форма). Хроническую форму всегда сопровождает отсутствие фиксации брыжейки (так называемая общая брыжейка кишечника) или недостаточная ее фиксация. Хроническая форма непроходимости впервые может проявиться в более позднем возрасте и характеризуется периодическими болями в животе, а также рвотой после приема пищи с примесью желчи или без нее. Иногда отмечается отставание в физическом развитии, связанное с мальабсорбцией.

Основной метод диагностики любого вида мальротации кишечника — рентгенологический. В случае полной непроходимости у новорожденного при соответствующей

клинике достаточно обзорной рентгенографии брюшной полости, при которой диагноз подтверждается отсутствием/снижением газонаполнения кишечника. В случаях частичной хронической непроходимости периодическая рвота, сочетающаяся с болями в животе (или без болей), должна быть показанием для серийного рентгенологического обследования верхних отделов ЖКТ под контролем электронно-оптического преобразователя, что позволяет выявить признаки, характерные для мальротации. Кроме болей и симптомов частичной непроходимости, мальротацию и заворот можно установить по характерной штопорообразной деформации двенадцатиперстной кишки. Другой характерный рентгенологический симптом — вертикальное положение *duodenum* и расположение всей тонкой кишки справа, в то время как толстая кишка на ирригограмме расположена слева. В частности, *соесит* обнаруживается в верхнем левом квадранте живота.

Аномалии ротации и фиксации кишечника, возникающие на III стадии эмбрионального развития, характеризуются непостоянной, эфемерной симптоматикой, возникающей чаще всего в старшем возрасте. Большинство таких аномалий могут никак не проявляться в течение всей жизни и быть случайной находкой при рентгенологическом или патологоанатомическом исследовании как у детей, так и у взрослых. В то же время требует дальнейшего пристального изучения клиническое значение таких вариантов, как подвижная слепая кишка, неправильная ее фиксация. Носители подобных аномалий нередко многократно обращаются к врачам различных специальностей по поводу периодически возникающих болей в животе, ощущения дискомфорта и т.п. В наших наблюдениях у 3/4 таких больных диагностировали воспалительное заболевание — хронический аппендицит, хронический холецистит, хронический гастродуоденит и т.п.

Особого упоминания заслуживает мальротация, сочетающаяся с сосудистыми аномалиями. В доступной нам литературе мы не нашли комментариев по данной патологии. В наших наблюдениях было двое таких больных. В обоих случаях в клинической картине преобладали часто повторяющиеся острые боли в животе схваткообразного характера, сопровождающиеся признаками кишечной непроходимости, причем в ряде эпизодов симптоматика так же внезапно исчезала, как и появлялась. Пациенты поступили под наше наблюдение в возрасте 5 и 12 лет, и

один из них по месту жительства был дважды оперирован. Операционные находки укладываются в картину незавершенного поворота с той особенностью, что весь кишечник как бы «висел» на короткой сосудистой ножке (верхней брыжеечной артерии) при отсутствии брыжейки как таковой. В такой ситуации, понятно, легко возникает заворот с острой симптоматикой. Возможность как-то стабилизировать брыжейку полностью отсутствовала. Впоследствии этот больной, 12 лет, трагически погиб. У второго пациента, 5 лет, при схожей картине имелись зачатки брыжейки, которую удалось частично расправить и использовать для стабилизации (фиксации) к боковой стенке брюшины. Мальчик наблюдается в течение 8 лет.

Незавершенный поворот кишечника с выраженными клиническими признаками подлежит хирургической коррекции в первые часы и дни жизни ребенка в зависимости от степени обструкции. Больных с частичной рецидивирующей непроходимостью также необходимо

подвергать оперативному лечению по установлении диагноза. Основные методы коррекции — устранение (раскручивание) заворота, рассечение фиксирующих спаек и эмбриональных тяжей, стабилизация брыжейки и фиксация слепой кишки на естественном месте.

Подытоживая все вышеизложенное, можно отметить, что аномалии ротации и фиксации кишечника встречаются в любом возрасте, отличаются разнообразием анатомических вариантов и форм клинических проявлений — от бурно разворачивающейся картины острого живота у новорожденных до бессимптомного течения вплоть до зрелого возраста. Это определяет необходимость своевременной и точной диагностики и дифференцированного подхода к общеврачебной и хирургической тактике в разных возрастных группах. Особо следует отметить возможность формирования рецидивирующей (хронической) кишечной непроходимости у детей старшего возраста.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Snyder W.H.Jr., Chaffin L. Embriology and pathology of the intestinal tract: Presentation of 48 cases of malformation. Ann. Surg., 140: 368–380, 1954.
2. Тошовский В., Вихитил Л.О. Острые процессы в брюшной полости при врожденных аномалиях у детей. М.: Медгиз, 1957.
3. Esterada R.L. Anomalies of intestinal rotation and fixation. — Springfield, 1958.
4. Powell D., Othersen H.B., Smith C.D. Malrotation of the intestines in children. — J. Pediatr. Surg., 24:777–780, 1989.

5. Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Атлас операций у новорожденных. — Л.: Медицина, 1984. — 251 с.
6. Дорошевский Ю.В. Оперативное лечение новорожденных при пороках ротации и вращении средней кишки. — Вестник хирургии. — 1978. — № 2. — С. 92–97.
7. Смирнов А.Н. с соавт. Незавершенный поворот кишечника у детей старшего возраста (клиника, диагностика, лечение). — В. кн.: 4-й Российский конгресс «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» (материалы конгресса). — М., 2005. — С. 372.



Кислородный коктейль = здоровье Ваших детей!

На развитие детей влияет множество факторов.

С сентября по май дети находятся в условиях мегаполиса, воздух которого имеет крайне низкое содержание кислорода, а в это время дети учатся, нагрузки в школах день ото дня растут и как результат — повышенная утомляемость детей.

ООО «Восточная Медицинская Компания» предлагает выход из сложившейся ситуации — это кислородный коктейль — воздушная ароматная пенка из смеси чистейшего кислорода, натуральных фитокомпонентов и сока без мякоти — недорогое и очень эффективное средство, которое:

- улучшает иммунитет;
- улучшает концентрацию внимания;
- увеличивает работоспособность;
- снижает риск простудных заболеваний;
- помогает при интенсивных физических нагрузках;
- снижает синдром хронической усталости.

Регулярный прием кислородного коктейля гарантирует получение положительного эффекта, а следовательно — восстановление здоровья и работоспособности.

ООО «Восточная Медицинская Компания»
Тел.: (495) 995-01-56, 411-99-33
Тел.: (812) 702-73-02, 543-71-00
www.armed.ru, www.armedoxy.ru
e-mail: armed@armed.ru

