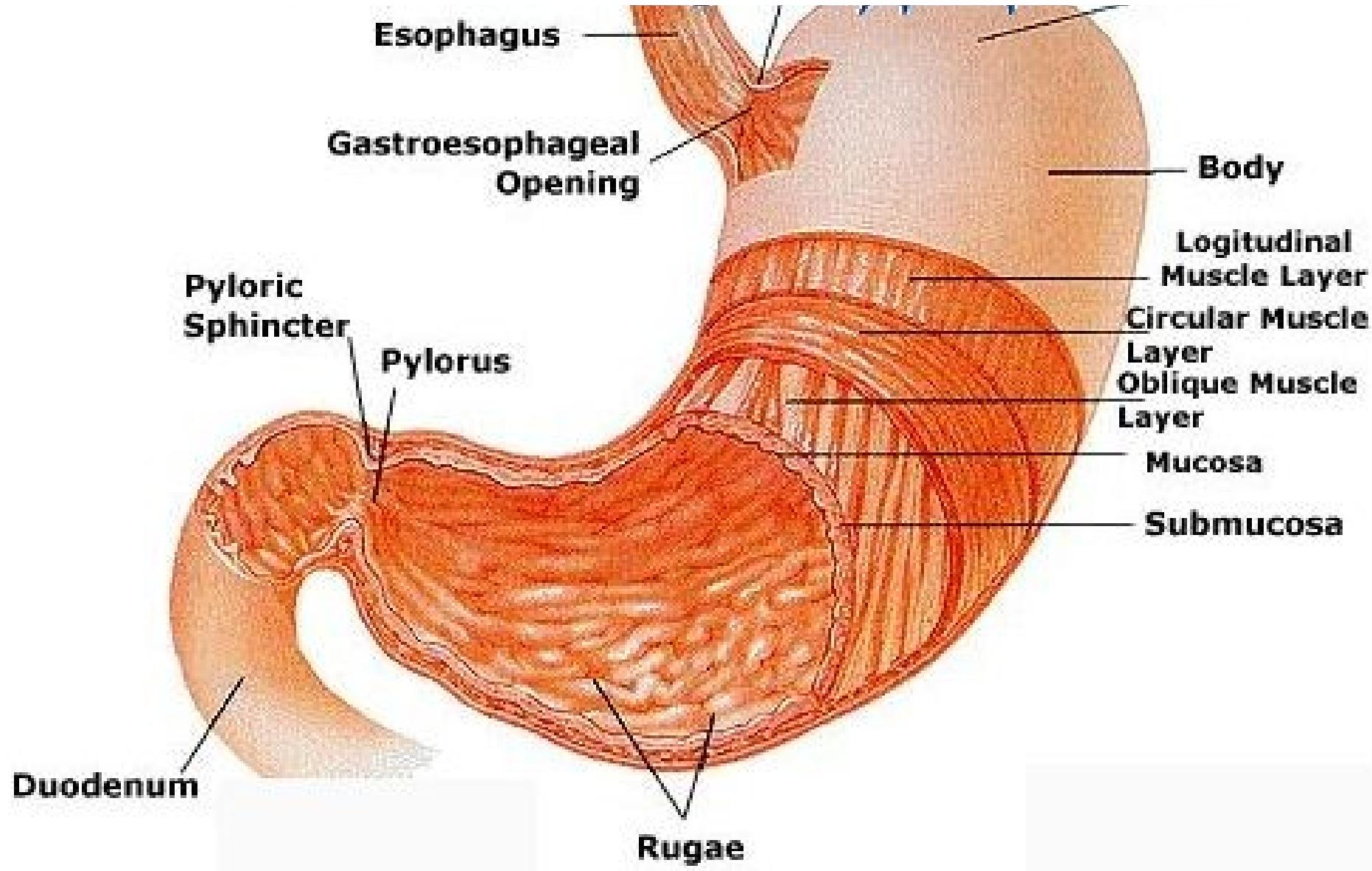


**ВЫСОКАЯ ВРОЖДЁННАЯ  
КИШЕЧНАЯ  
НЕПРОХОДИМОСТЬ**

**Q40.0**

# **Врожденный гипертрофический пилоростеноз**

- заболевание, которое возникает обычно у детей в возрасте от 3 до 8 недель. Циркулярный слой гладкой мускулатуры привратника подвергается концентрической гипертрофии, которая вызывает сужение пилорического канала и приводит к желудочной обструкции.



Пилоростеноз

Желудок



# **Эпидемиология**

**0,5:1000 – 4:1000**

**Преимущественно болеют дети  
мужского пола. Соотношение  
мальчиков и девочек 4:1.**

# **Этиология**

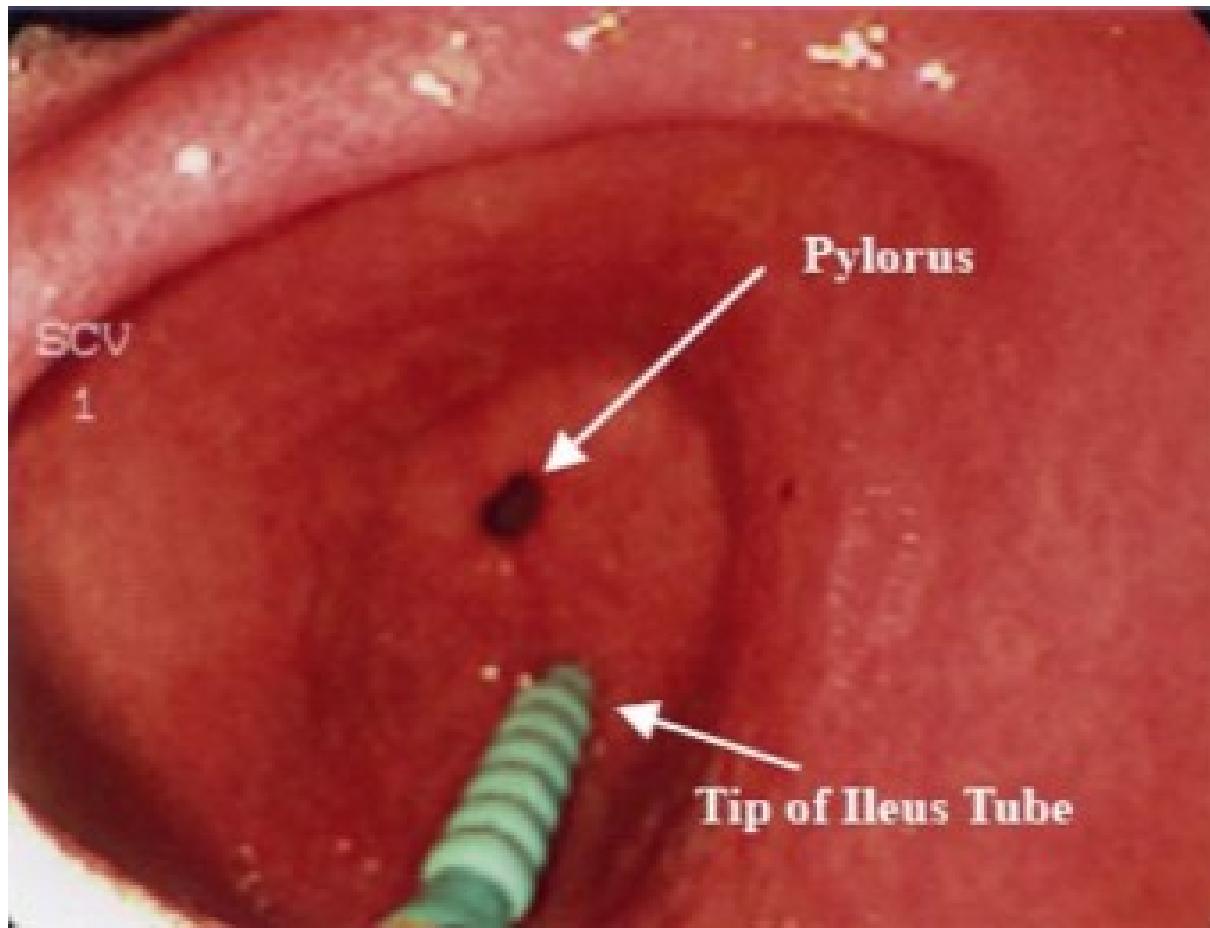
- **Наследственная теория** от 5 до 20 % сыновей и 2-7 % дочерей наследуют эту патологию.
- ВУИ
- Отягощенный акушерский анамнез
- Экстрагенитальные патологии у матери
- Неблагоприятные факторы внешней среды

# Патогенез

- гипертрофия мышечных волокон (главным образом циркулярного слоя) - > утолщение соединительно-тканых перегородок и отек => склероз слизистого и подслизистого слоев с нарушением дифференцировки соединительно-тканых структур.

## • **Клинические проявления**

- Рвота “фонтаном”
- **Задержка стула**, “голодный” стул
- Уменьшается число мочеиспусканий и количество мочи
- При **внешнем осмотре**: вздутие в эпигастральной области, западение в нижних отделах и видимая перистальтика желудка в виде “песочных часов”.
- Потеря веса.
- При пальпации живота – утолщение пилорического отдел желудка



# «ПЕСОЧНЫЕ ЧАСЫ»



# УЗИ желудка

**Норма:** в натощак отсутствует содержимое, длина привратника не превышает 18 мм, просвет пилорического канала хорошо визуализируется, толщина мышечного слоя стенки - не более 3-4 мм, диаметр привратника - не более 10 мм.

**ВГП:** в желудке большое количество жидкого содержимого, перистальтика глубокая, "перетягивающая". При прохождении перистальтической волны пилорический канал ригиден и не раскрывается, его длина составляет в среднем 21 мм, наружный диаметр привратника - 14 мм.  
Толщина мышцы составляет в среднем 4 мм.



# ЭФГДС

- расширение желудка
- резкое сужение и ригидность пилорического канала
- недостаточность кардии
- натощак жидкое содержимое
- стенки желудка гипертрофированы
- перистальтика усиlena, либо желудок атоничен,
- на слизистой оболочке могут быть эрозии.

# Рентген желудка с барием

- симптом "клюва"
- симптом "плечиков" или "фигурной скобки"
- симптом "усика", или "жгутика"
- Симптом "параллельных линий "
- Косвенные признаки.
- Наиболее значимые из них:
  - 1. Уменьшение количества газа в петлях кишечника при растянутом желудке;
  - 2. Сегментирующая учащенная перистальтика желудка, иногда по типу " песочных часов
- - симптом задержки эвакуации
- - спустя 24-72 ч после приема бария его часть все еще наблюдается в желудке.



- Гипертрофический пилоростеноз: а - прямой снимок в вертикальном положении ребенка; б - прямой снимок в горизонтальном положении ребенка; в - боковой снимок в вертикальном положении ребенка

**ЛЕЧЕНИЕ**

# **Пилоротомия по Фреде-Рамштедту**

Внеслизистое рассечение мышечного слоя привратника.

## **Доступы:**

- поперечная лапаротомия
- субкостальный разрез
- правосторонний супраумбиликальный разрез
- лапароскопическая пилоротомия

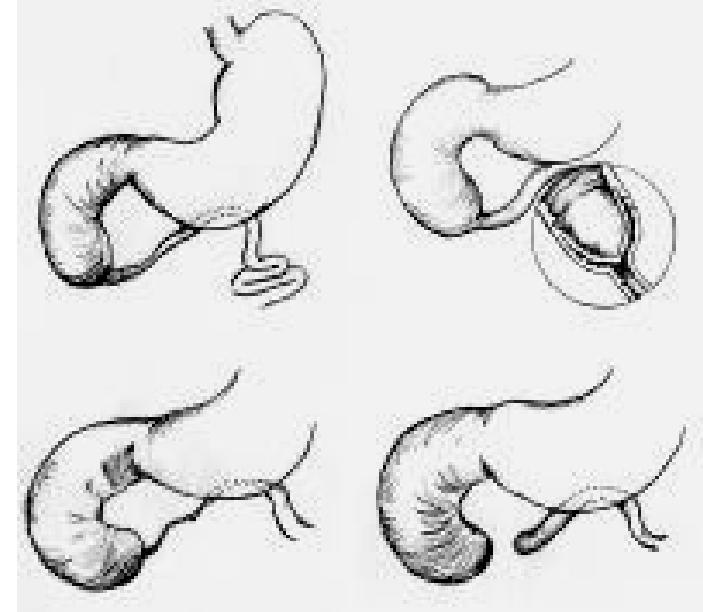
# После операции

## **Осложнения:**

- Перфорация слизистой оболочки
- Неадекватное рассечение мышц привратника.

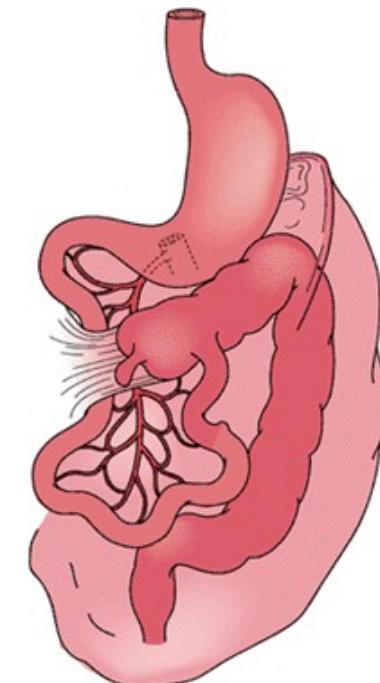
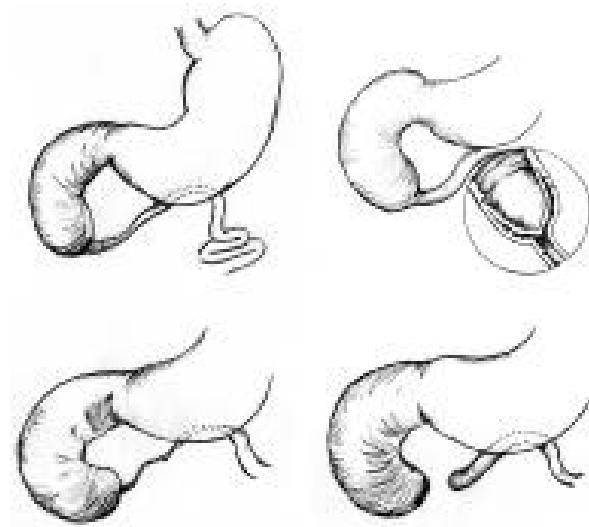
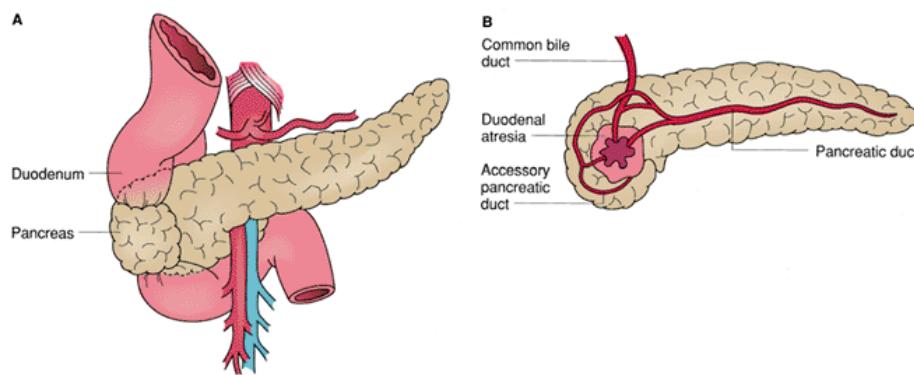
# НЕПРОХОДИМОСТЬ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТ НОЙ КИШКИ

- **Эпидемиология** 1: 6000 новорожденных
- **Эмбриология** - недостаточная реканализация просвета ДПК. Процесс реканализации, или восстановления просвета кишки, происходит в течение 8-10 недель. Нарушение в этих процессах сопровождаются обструкцией просвета кишки в виде атрезии или стеноза



## • Варианты патологии

- Атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки.
- Нарушение ротации и фиксации.
- Кольцевидная поджелудочная железа
- Аберрантные сосуды
- Мембрана двенадцатиперстной кишки.



# Клинические проявления

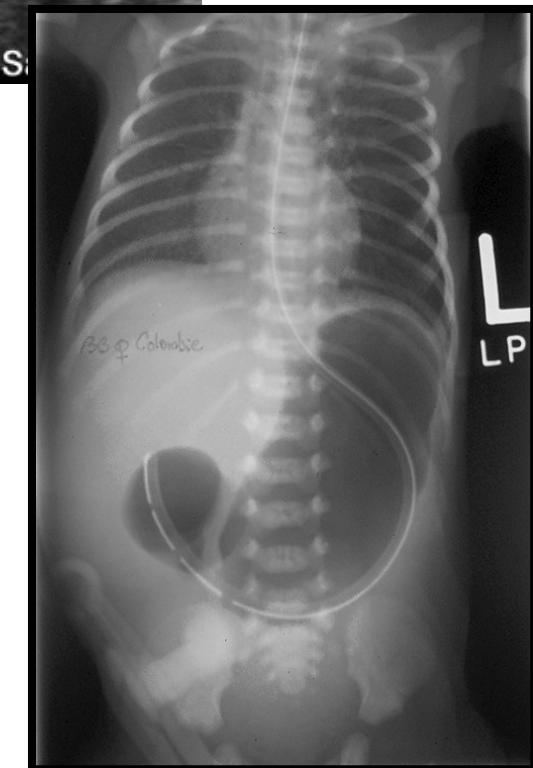
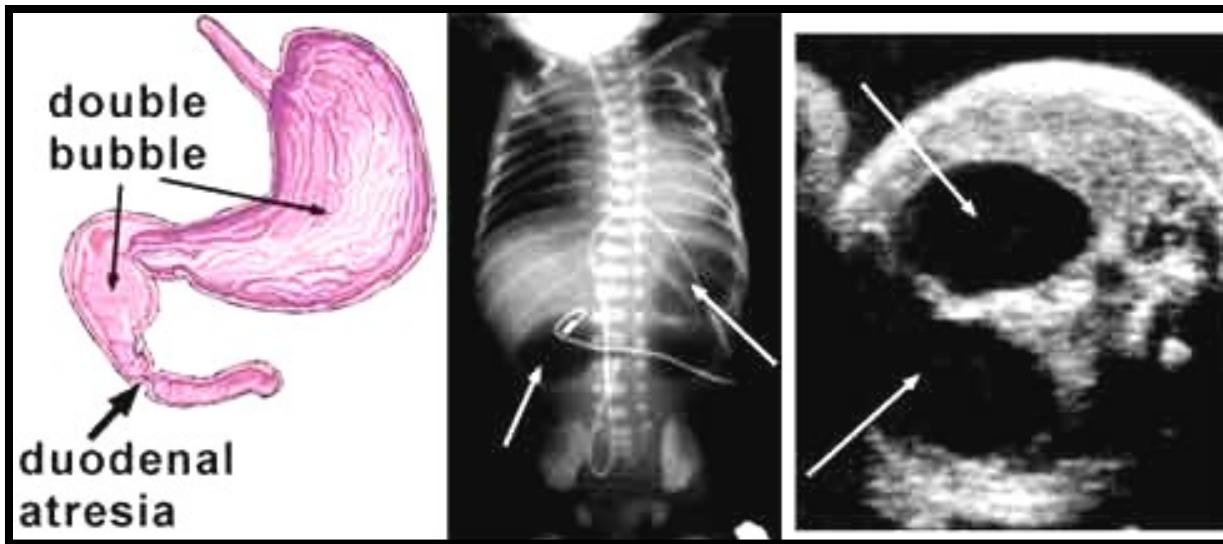
- Основным симптомом является рвота с примесью желчи через несколько часов после рождения.
- Вздутие в эпигастральной области и западение живота в его нижнем отделе



# Диагностика

- Рентгенологическое исследование
- Ультразвуковое исследование
- Фиброгастродуоденоскопия

## Антена́тальна́я

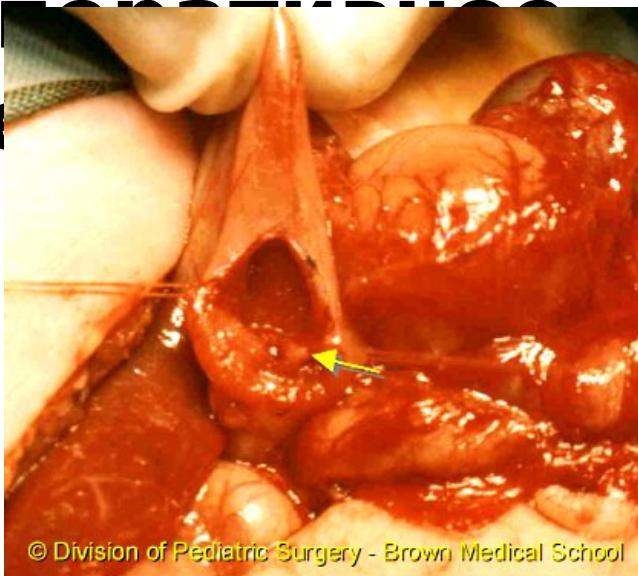


# Лечение

- **Предоперационная подготовка**

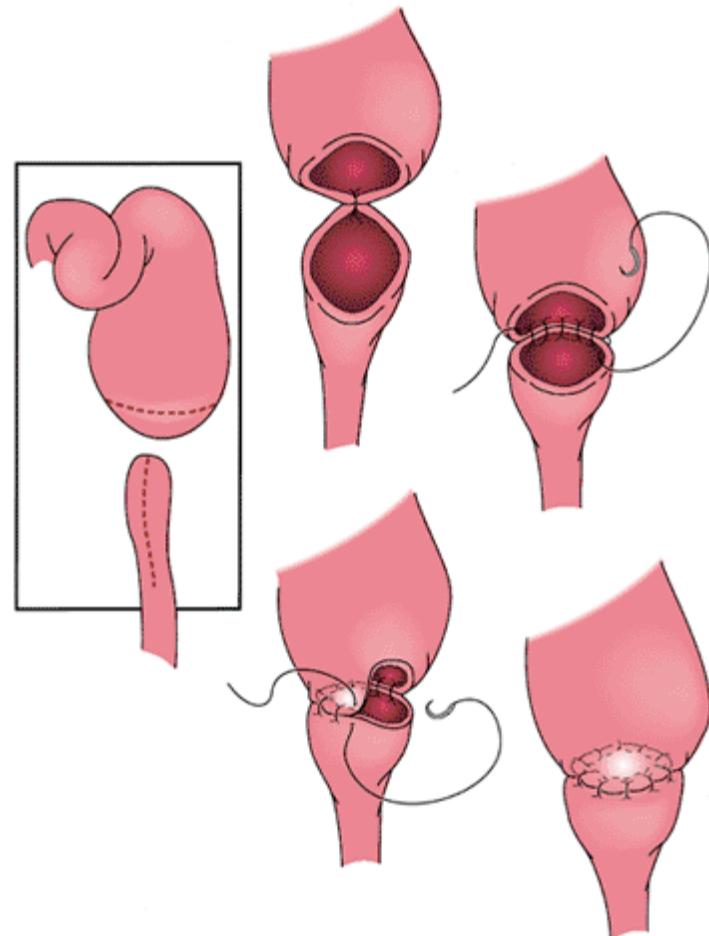
является обязательным компонентом лечения.

- **Оперативное лечение**



© Division of Pediatric Surgery - Brown Medical School

**Diamond-shaped duodenoduodenostomy**



# МЕКОНИЕВЫЙ ИЛЕУС

Мекониевый илеус встречается с частотой 1:10 000-16 000 живорожденных детей, в 9-33% случаев является причиной всех вариантов врожденной кишечной непроходимости. В 95% наблюдений заболевание сопровождает кистозный фиброз поджелудочной железы (муковисцидоз), однако может быть обнаружен и при его отсутствии. Среди пациентов с муковисцидозом мекониевым илеусом в период новорожденности страдают 10-15% детей.

Меконий у новорожденных с муковисцидозом содержит повышенное количество альбумина и сниженное количество углеводов и ферментов поджелудочной железы, что приводит к повышению его вязкости. Поражение секреторного аппарата кишечника проявляется в продукции густой липкой слизи, кроме того, значительно усилено всасывания жидкости из мекония.

Другим механизмом развития мекониевого илеуса, при отсутствии данных за муковисцидоз, является нарушение моторики кишечника, которое проявляется в замедлении продвижения мекония и усиливании всасывания жидкости

# **Клинические проявления**

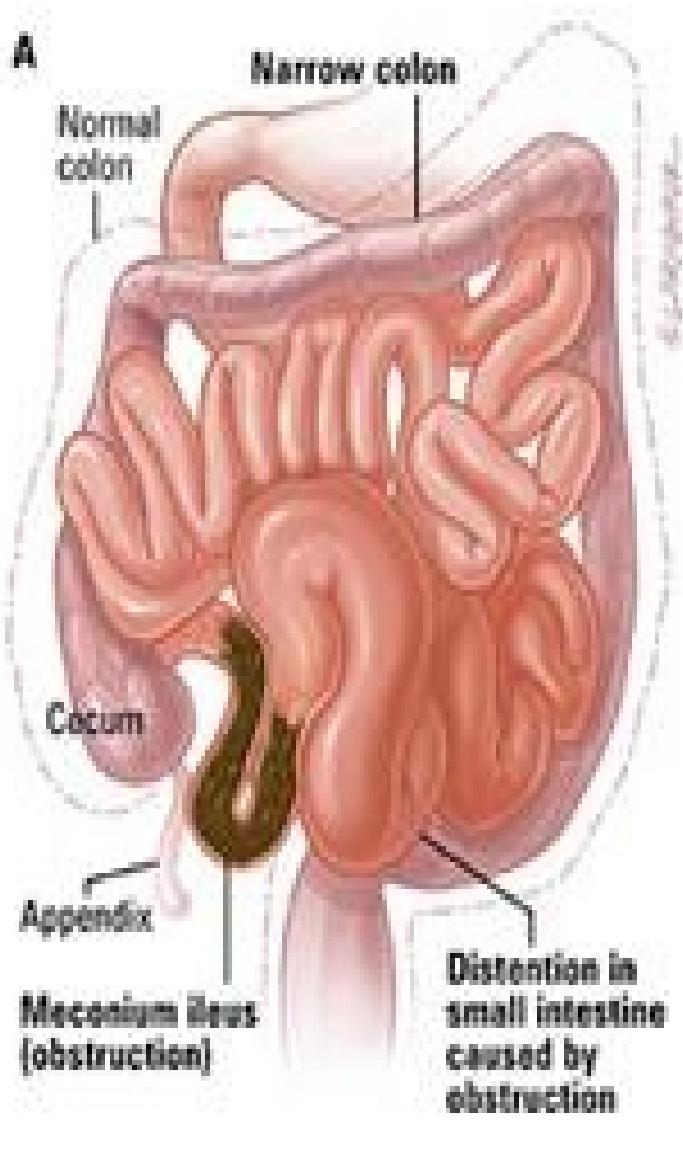
При неосложненном течении мекониевого илеуса у ребенка появляются симптомы низкой кишечной непроходимости – увеличение в объеме и нарастающее вздутие живота, отсутствие мекония, срыгивания и рвота с примесью желчи. Часто расширенные петли кишечника, заполненные густым вязким меконием, контурируют через переднюю брюшную стенку, возможна их пальпация в виде утолщений мягкоэластической консистенции. Анус и прямая кишка обычно сужены. Пальпация живота, как правило, безболезненная, перистальтика кишечника очень вялая или отсутствует

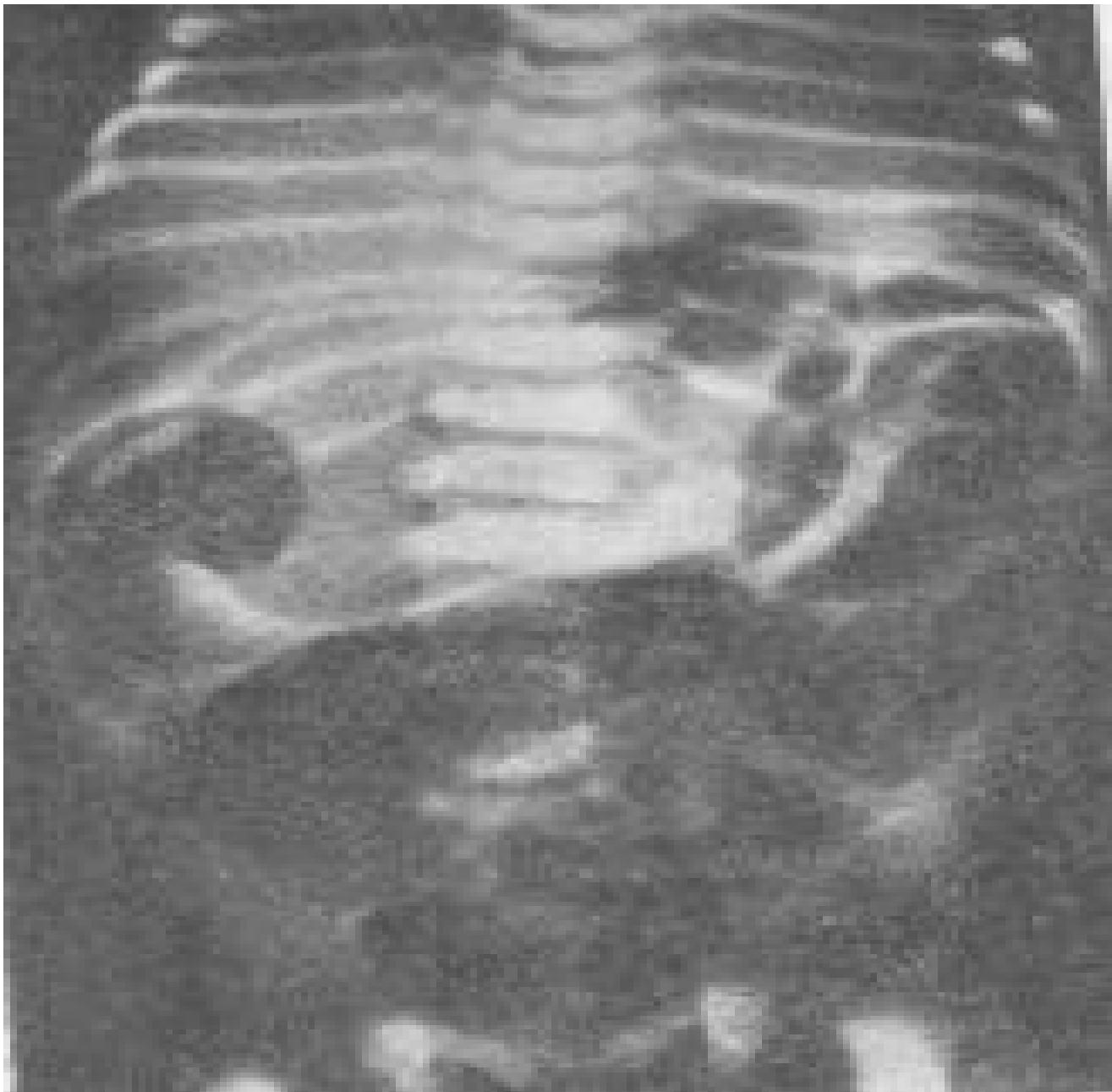


# Диагностика

При пренатальной диагностике при подозрении на мекониальный илеус антенатально могут визуализироваться расширенные петли кишечника с гиперэхогенными массами и кальцификатами в просвете. Дополнительная диагностика муковисцидоза включает неинвазивный анализ у обоих родителей буккального мазка на наличие рецессивного мутантного гена. При обнаружении его у обоих родителей выполняют амниоцентез с последующим генетическим исследованием.

Для подтверждения диагноза мекониевого илеуса ребенку выполняют ирригографию – введение водорастворимого контрастного вещества в прямую кишку. При заполнении толстой кишки обнаруживают выраженное ее сужение (симптом «микроколон»), просвет заполнен комочками плотного мекония и слизи. В ряде случаев контрастное вещество преодолевает переход тонкой кишки в толстую (Баугиниеву заслонку) и становятся доступны осмотру расширенные отделы тонкой кишки.





# Методы лечения

При отсутствии данных хирургических осложнений (заворот, некроз кишки, перфорация, перитонит, атрезия кишечника) возможно проведение консервативной терапии, направленной на разжижение мекониальных масс и эвакуацию их из кишки. Эффективность консервативного лечения составляет 65-85%. Через 48 часов после консервативного разрешения кишечной непроходимости можно начинать кормление ребенка с обязательной дотацией панкреатических ферментов. Сохраняющийся стаз мекония на фоне проводимой терапии, а также нарастание вздутия живота, клиническое ухудшение или признаки перфорации кишечника и перитонита являются показаниями к выполнению оперативного вмешательства. Целью операции при мекониевом илеусе является эвакуация мекония с сохранением наибольшей возможной длины кишечника.

В периоде реабилитации необходима дополнительная диагностика муковисцидоза (потовая проба или генетическое исследование) для подключения соответствующей терапии.

# **СИНДРОМ ЛЕДДА**

# Эмбриология развития кишечной трубы

ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ ТРУБКА ПРОХОДИТ СЛЕДУЮЩИЕ СТАДИИ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

## 1 ) СТАДИЯ ПРОЛИФЕРАЦИИ (ПСЕВДОЖЕЛЕЗИСТАЯ) (35-45 день)

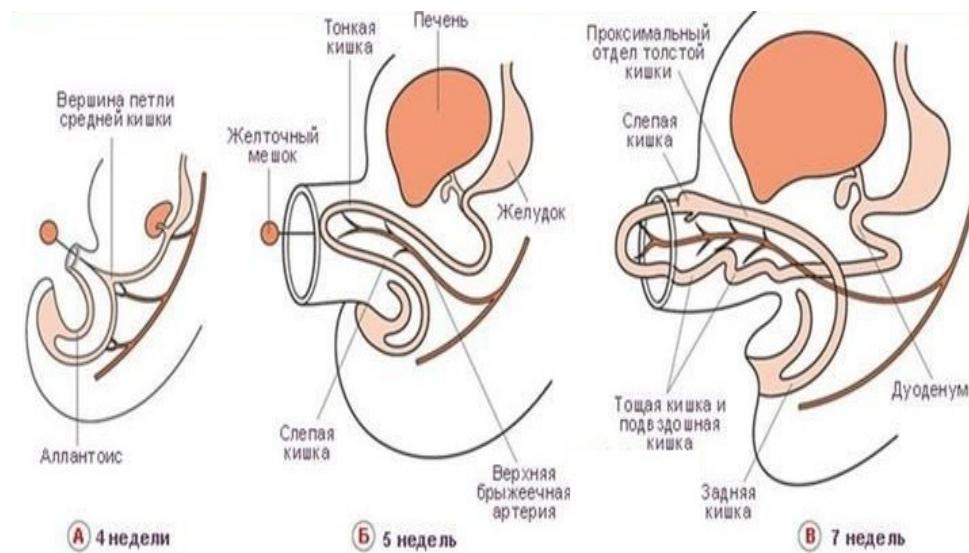
- формируются атрезии пищеварительной трубы

## 2) СТАДИЯ ВАКУОЛИЗАЦИИ -(45-60 день)

-формируются стенозы кишечника

## 3) СТАДИЯ РЕКАНАЛИЗАЦИИ

- формируются мембранны кишечника



# ЭТАПЫ ВНУТРИУТРОБНОГО ПОВОРОТА КИШЕЧНИКА

До поворота имеется “**ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ПУПОВИНА**”  
вся средняя кишка располагается в пуповине на  
пуповинно-брыжеечной артерии

## **1 СТАДИЯ (7-10 неделя)**

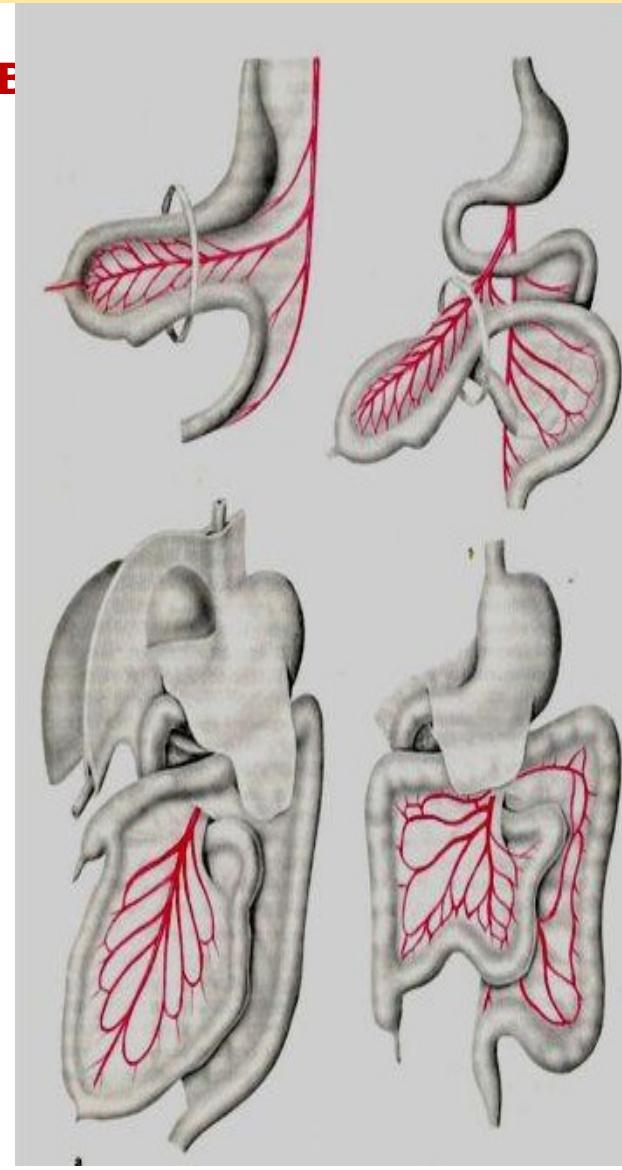
**РОТАЦИЯ СРЕДНЕЙ КИШКИ** против  
часовой стрелки на 90°, градусов

## **2 СТАДИЯ (11-16 неделя)**

**ПЕРЕМЕЩЕНИЕ КИШЕЧНИКА В  
БРЮШНОЮ ПОЛОСТЬ И ПОВОРОТ НА  
180 градусов** против часовой стрелки

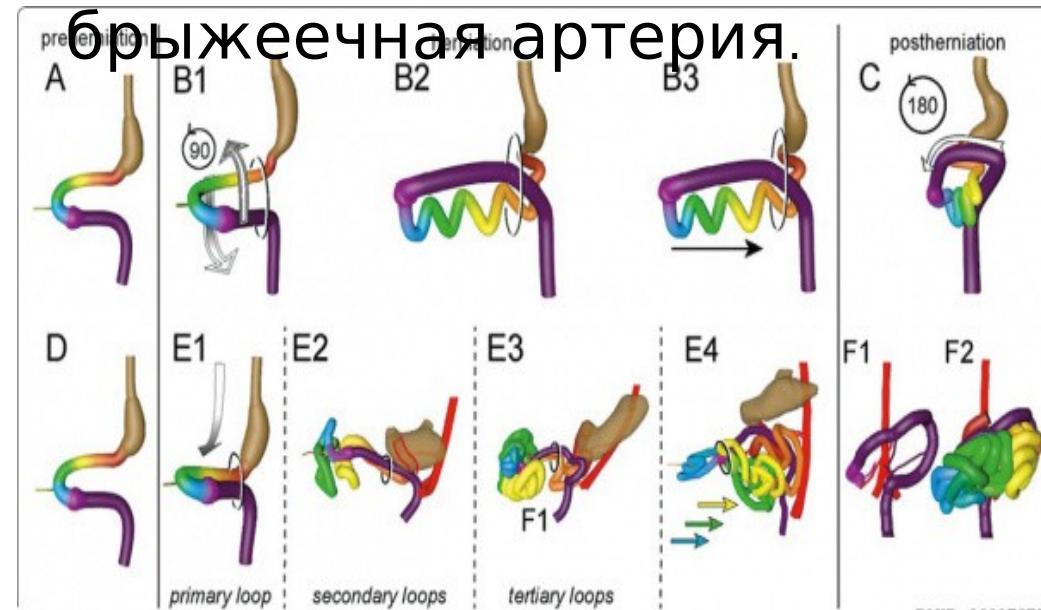
## **3 СТАДИЯ (от 17 недели до рождения)**

**ОПУСКАНИЕ СЛЕПОЙ КИШКИ В  
ПРАВУЮ ПОДВЗДОШНУЮ ОБЛАСТЬ И  
ФИКСАЦИЯ с формированием  
раздельных брыжек,  
внутрибрюшинных и забрюшинных  
стенок кишечника**

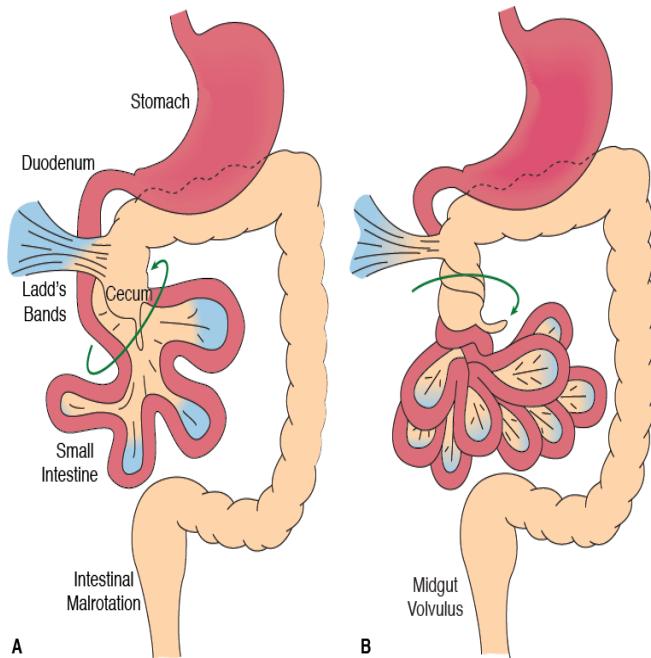


- В эмбриональном периоде первичная кишка, для оптимального размещения в брюшной полости, производит поворот **на 270** градусов, произвольно разделенный на **три периода по 90** градусов.

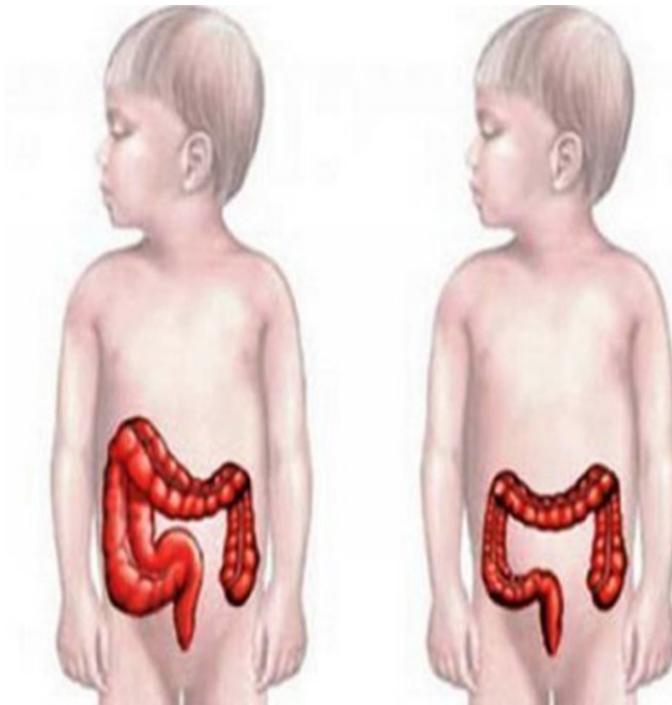
Процесс легко представить в виде поворота руля машины налево, если левая рука (дуодено-юнальная часть кишки) лежит сверху, а правая (толстая кишка) - снизу руля; рулевая колонка - верхняя брыжеечная артерия.



**Незавершенный поворот кишечника - это  
состояние, возникающее в случае  
нарушения нормального процесса  
развития кишечника  
во внутриутробном периоде.  
При этом кишечник не занимает  
последованное место в брюшной полости.**



Source: Rudolph CD, Rudolph AM, Lister GE, First LR, Gershon AA;  
Rudolph's Pediatrics, 22nd Edition: [www.accesspediatrics.com](http://www.accesspediatrics.com)  
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.



# Патогенез

## **Задержка на первом периоде**

поворота приводит к образованию единой недифференцированной на тонкую и толстую, кишки, уложенной в форме “пагоды”.

Это - отсутствие поворота.

Поскольку брызжейка тонкая и длинная, возможен заворот кишки.

## **Задержка на втором периоде** поворота

приводит к синдрому Ледда (сдавление эмбриональными тяжами двенадцатиперстной кишки, высокое стояние слепой кишки слева, кишечная непроходимость).

## **Задержка на третьем периоде приводит** к подпеченочному расположению слепой кишки,

# Классификация нарушения поворота кишечника (по периодам поворота).

## I. Отсутствие поворота

Средняя кишка удлиняется

### КЛИНИКА

Заворот средней кишки

## II. Незавершенный поворот

Возвращение пре- и постартериальной петли в брюшную полость и поворот их

### КЛИНИКА

Заворот середней кишки, дуоденальная обструкция, обратный поворот



## III. Неполная фиксация

Опущение слепой кишки; фиксация брызжейки

### КЛИНИКА

Внутренняя грыжа; слепокишечный заворот;

## **1. Сдавление нисходящей части двенадцатиперстной кишки.**

При неполной ротации слепая кишка располагается над дистальной частью желудка. От нее и от восходящей кишки тянутся к правой заднебоковой стенке брюшной полости лentoобразные брюшинные тяжи, которые в большей или меньшей степени сдавливают двенадцатиперстную кишку. Иногда слепая кишка находится в непосредственной близости с двенадцатиперстной и покрывает ее снаружи.

## **2. Заворот средней кишки.**

Незавершенному повороту сопутствует неполная фиксация брыжейки: от желудочно-кишечной складки до середины поперечноободочной кишки кишечная трубка не прикреплена к задней брюшной стенке. Это обстоятельство способствует завороту кишок, который может произойти и в эмбриональный, и в постнатальный период, обычно по ходу часовой стрелки.

# КЛИНИКА

У больных с незавершенным  
поворотом кишечника  
клинические проявления могут  
быть уже на первом году жизни,  
**Незавершенный поворот**  
**кишечника** может быть  
причиной частичной или полной  
кишечной непроходимости. В  
одних случаях симптомы  
возникают в первые дни жизни,  
иногда позднее. **Постоянным**  
**симптомом является рвота с**  
**примесью желчи**



**Если лечение  
отсутствует, очень  
высок риск**

# **В случаях, когда тяжи проходят над сосочком Фатера**

- рвотные массы не имеют зеленой окраски**
- рвота повторяется после каждого приема пищи**
- стул чаще всего скудный**
- в эпигастральной области появляется вздутие**
- перистальтические волны, идущие в направлении правой нижней части эпигастральной области**
- нарушение водно-электролитного баланса, сильно выражена дегидратация.**
- запущенных случаях повышается температура тела, живот вздут**
- при завороте быстро наступает смерть.**



# Клиника синдрома Ледда

- Отличается неустойчивостью проявления симптоматики. Первые признаки - рвота и срыгивания желчью у детей первых месяцев жизни. Периодически возникают приступы боли в животе, сопровождающиеся частой рвотой. В ряде случаев один из рецидивов заворота приводит к развитию острой кишечной непроходимости с прогрессирующим ухудшением состояния ребенка, вплоть до коллаптоидного состояния.

## Отмечаются:

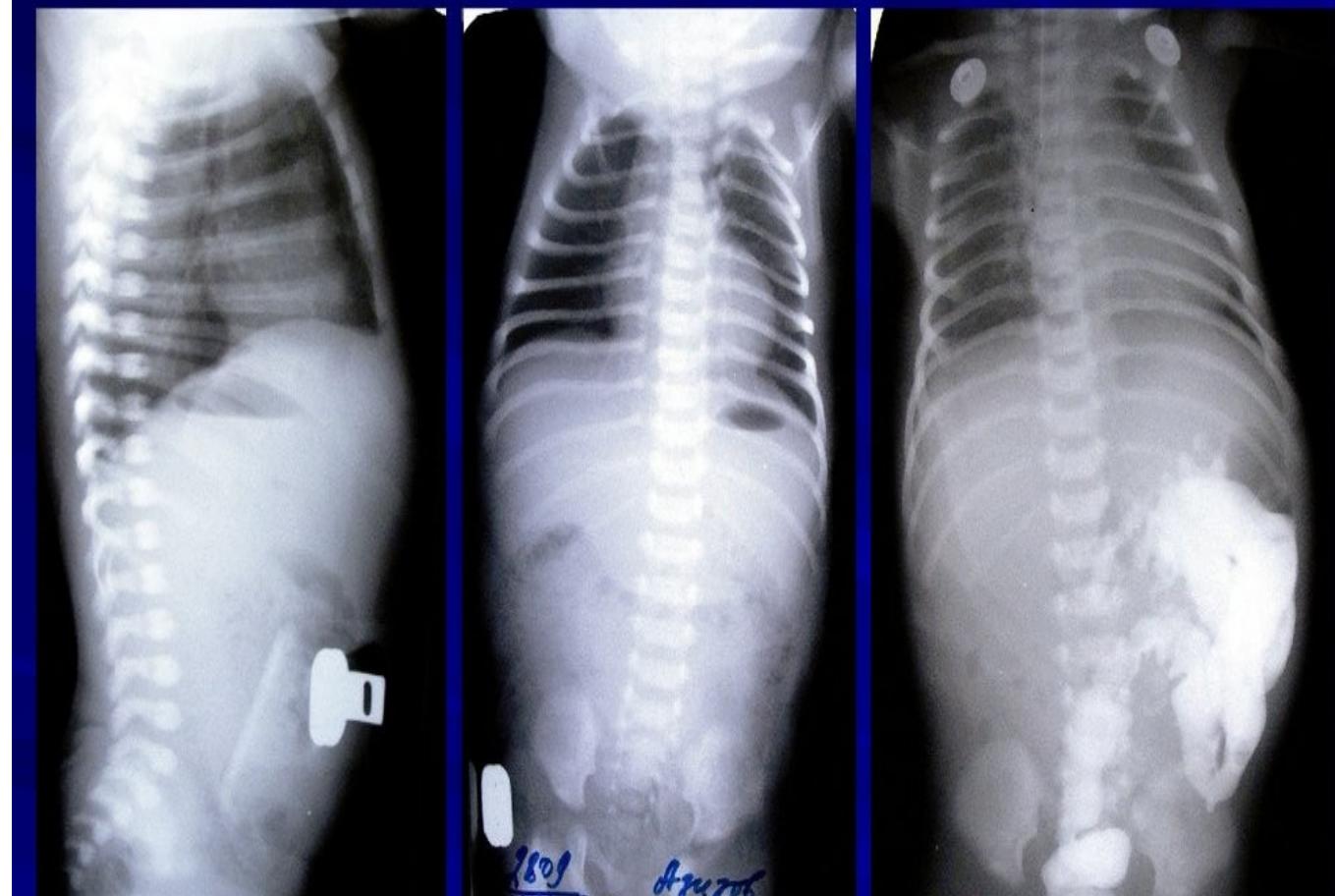
1. Приступообразные сильные боли в животе.
2. Задержка стула и газов.
3. Многократная рвота.
4. Вздутие эпигастральной области и западение нижних отделов живота.
5. Пальпация - малоинформативная. **Рентгенологическая диагностика синдрома Ледда**

- При обзорной рентгенографии органов брюшной полости оказываются два уровня жидкости в желудке и двенадцатиперстной кишке, малое количество газа в кишечнике. При рентгенографии органов брюшной полости с контрастом (сульфатом бария) - контраст накапливается в растянутом желудке и двенадцатиперстной кишке и небольшими порциями распределяется по петлям тонкого кишечника, имеющие вид конгломерата. При ирригографии - оказывается слепая кишка, фиксированная под печенью. При компьютерной томографии можно выявить заворот средней кишки вокруг общей брюшной артерии.

# Диагностика

Обзорное  
рентгенолог  
ическое-кое  
исследовани  
е брюшной  
полости  
позволяет  
визуализиро  
вать **два**  
**горизонталь**  
**ных уровня**  
**жидкости.**

## Синдром Ледда



# Диагностика

**Рентгеноконтрастное исследование** с пероральным применением сульфата бария - позволяет визуализировать растянутую двенадцатиперстную кишку и расположение тонкой кишки в правых отделах брюшной полости.

Наиболее достоверным при рентгеноконтрастном исследовании ЖКТ является **спиралевидный ход тонкой кишки**. Для пороков ротации характерно наличие на обзорном снимке увеличенного желудка (большой газовый пузырь с уровнем жидкости) и сниженное газонаполнение кишечных петель. При этом кишечные петли могут быть неравномерно распределены в брюшной полости.



- **Ирригография** проводится с целью объективизации места расположения слепой кишки.

В качестве критериев, позволяющих верифицировать наличие синдрома Ледда выделяют следующие:

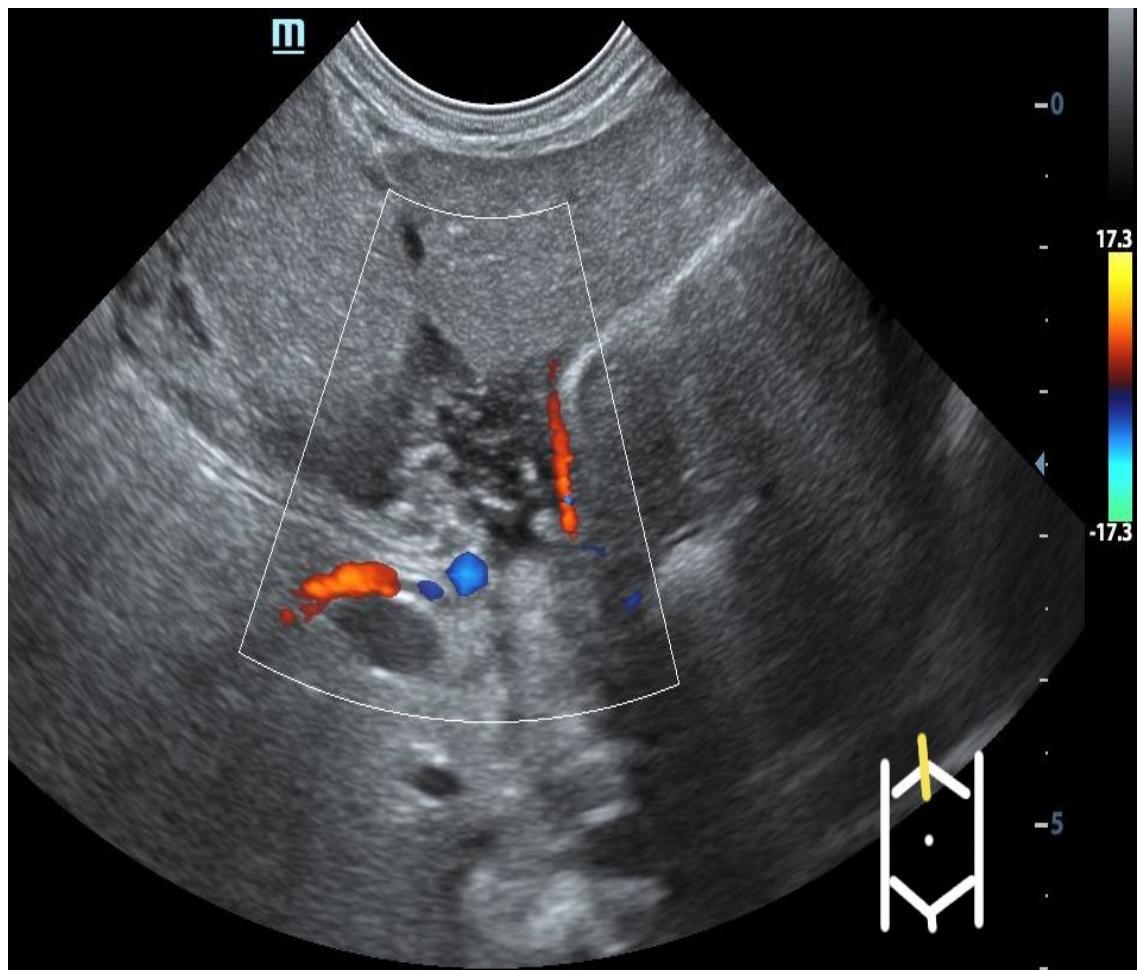
- а) высокое расположение слепой кишки и аномальная ее фиксация;
- б) «более» медиальное расположение сигмовидной кишки;
- в) «укорочение» поперечно-ободочной кишки;
- г) закругленный острый угол между поперечно-ободочной и нисходящей кишкой.



## **УЗ- сканирование** органов брюшной полости.

В качестве УЗ- критериев синдрома Ледда рассматривают следующие:

- а) спиралевидный ход Верхней брыжеечной вены;
- б) расширение вен брыжейки тонкой кишки;
- в) признаки нарушения кровотока в верхней брыжеечной артерии в виде повышения индекса резистентности, обусловленные венозным застоем в венах брыжейки тонкой кишки;
- г) спиралевидный ход тонкой кишки в области заворота.



**Операцией выбора при синдроме Ледда является предложенная автором, описавшим данный вид патологии, операция Ледда. Традиционно применяют поперечную лапаротомию в мезогастрии справа, хотя безусловно допустимы и другие доступы.**

По вскрытии брюшной полости следует оценить состояние и положение кишечника. Для этого после эвентрации кишечника в рану начинают тщательную ревизию, в результате которой должна быть получена следующая информация, необходимая для выбора метода операции:

1. Наличие или отсутствие заворота и его осложнений (нарушение кровообращения, некроз).
2. Особенности формы и развития сегментов duodenum и отношение терминального ее отдела к верхним брыжеечным сосудам. Наличие или отсутствие дуоденально-конональной флексуры и связки Трейца.
3. Степень ротации и фиксации толстой кишки и длина а. colica media.
4. Форма и величина брыжейки тонкой кишки, особенности ее брюшинного покрова и ветвления сосудов.
5. Характер брюшинных связей и образований между печенью, duodenum и толстой кишкой, а также в области задней брюшной стенки.
6. Наличие или отсутствие сопутствующих дефектов развития пищеварительной трубки (атрезия, мембрана, дивертикул и др.).

Задачей оперативного вмешательства при синдроме Ледда является не только устранение заворота средней кишки и частичной дуоденальной непроходимости, но и **коррекция всех компонентов порока и обеспечение оптимальных условий для дальнейшего роста и развития органов брюшной полости.** При патологических отверстиях, карманах брюшины показана ликвидация их для предотвращения возможного ущемления и развития внутренних грыж

- 1) Устранение заворота, непроходимости (рассечение тяжей Ледда).
- 2) Расположение тонкой кишки в правых отделах живота, толстой кишки в левых.
- 3) При необходимости (патологической подвижности кишечника) производится фиксация петель кишечника к париетальной брюшине.
- 4) АпPENDЭКТОМИЯ.