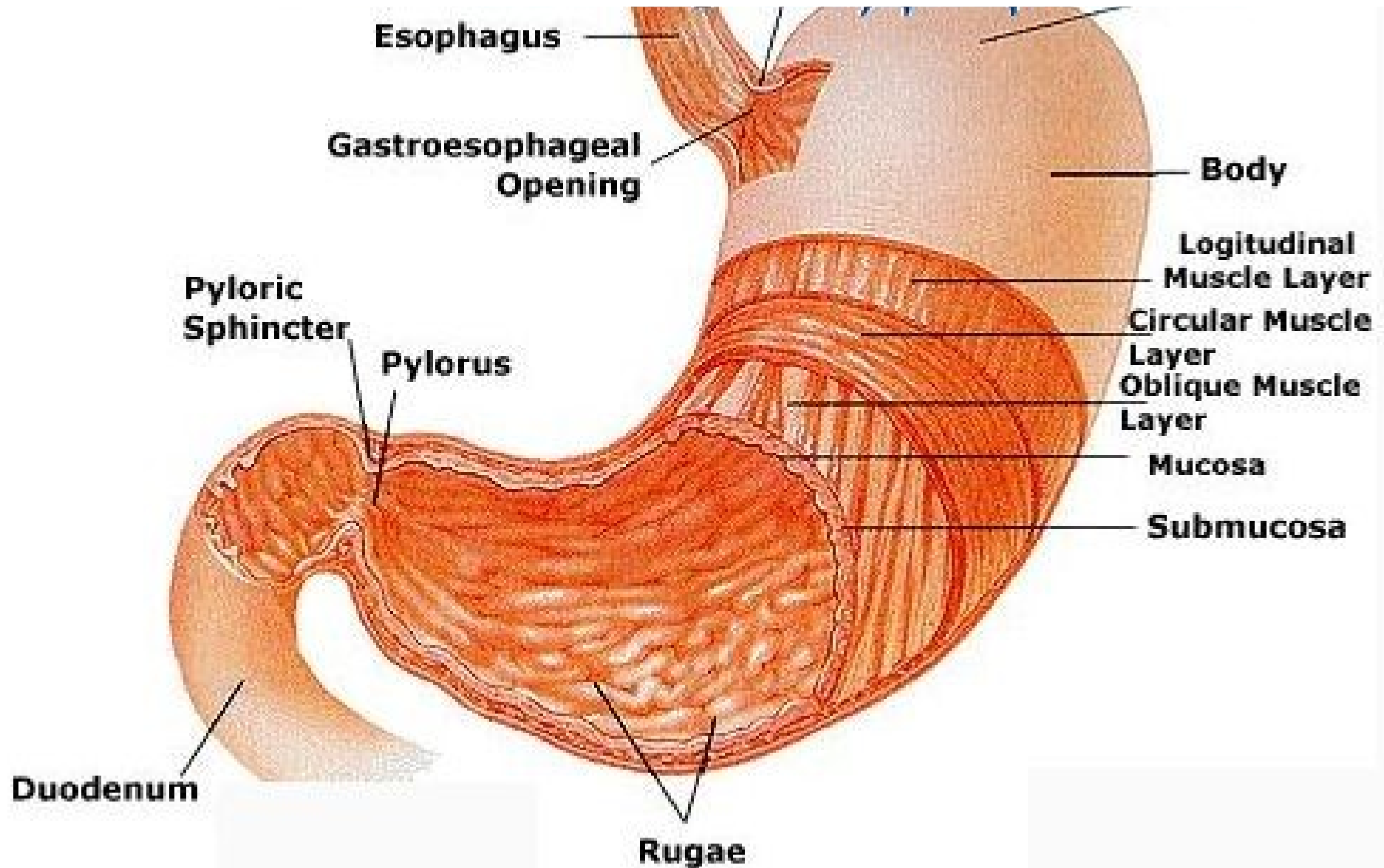


**ВЫСОКАЯ ВРОЖДЁННАЯ
КИШЕЧНАЯ
НЕПРОХОДИМОСТЬ**

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.





Эпидемиология

0,5:1000 — 4:1000

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

Этиология

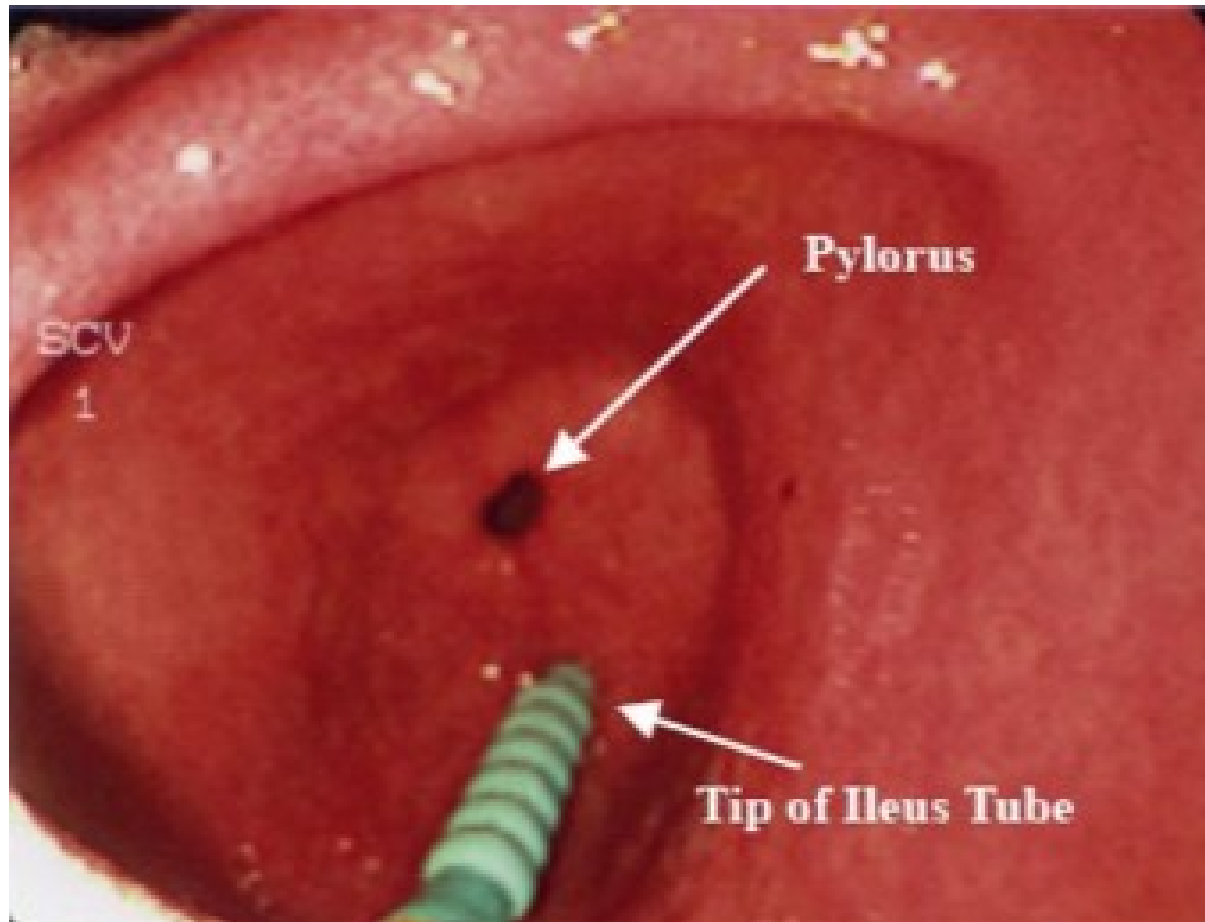
- **Наследственная теория** от 5 до 20 % сыновей и 2-7 % дочерей наследуют эту патологию.
- ВУИ
- Отягощенный акушерский анамнез
- Экстрагенитальные патологии у матери
- Неблагоприятные факторы внешней среды

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 отдела 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.

U



ЭФГДС

- расширение желудка
- резкое сужение и ригидность пилорического канала
- недостаточность кардии
- натощак жидкое содержимое
- стенки желудка гипертрофированы
- перистальтика усилена, 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

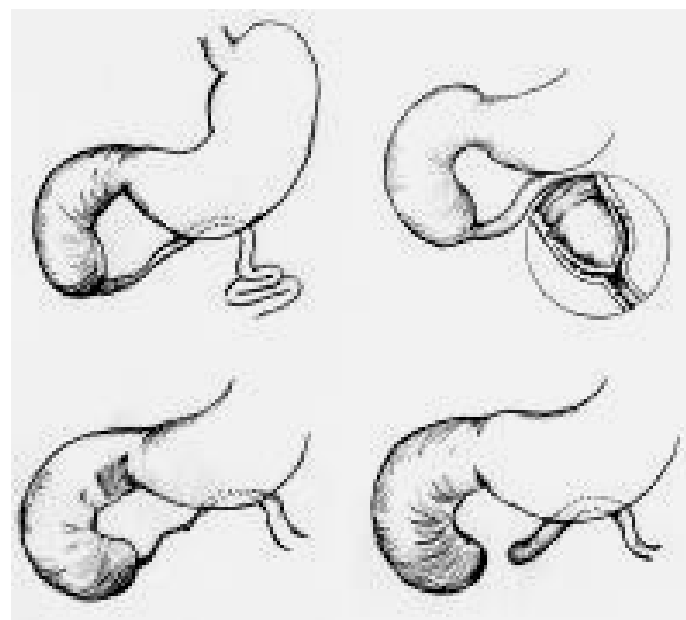
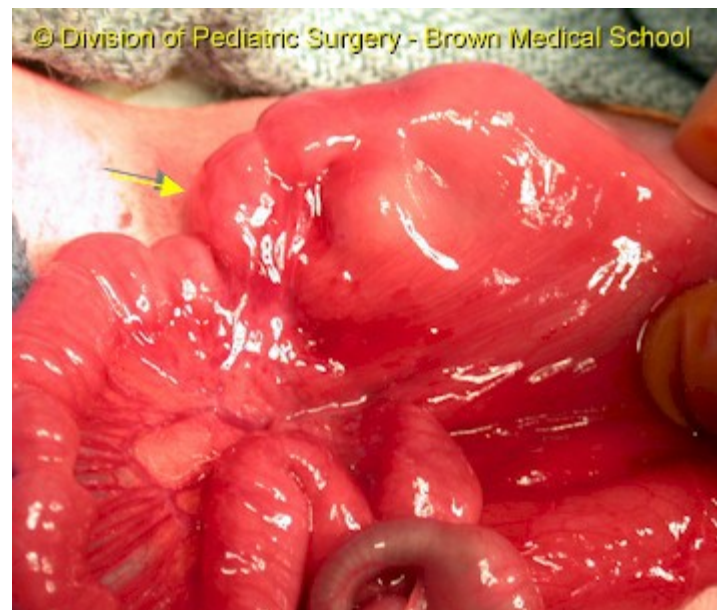
После операции

Осложнения:

- Перфорация слизистой оболочки
- Неадекватное рассечение мышц привратника.

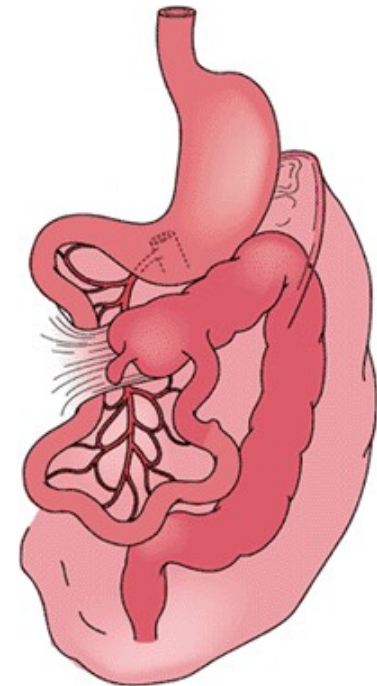
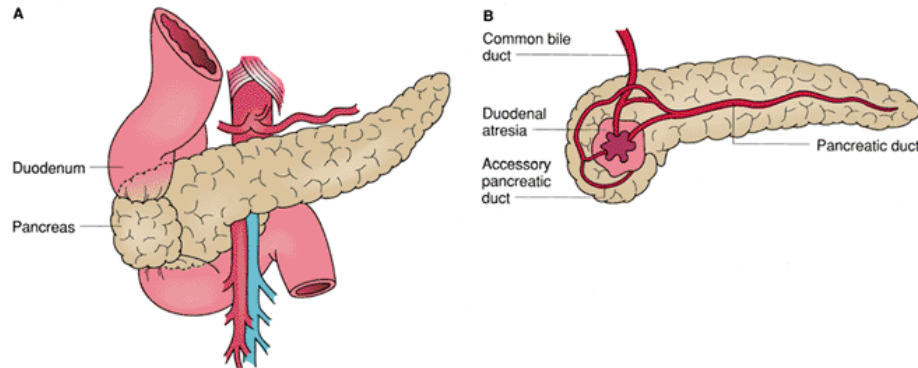
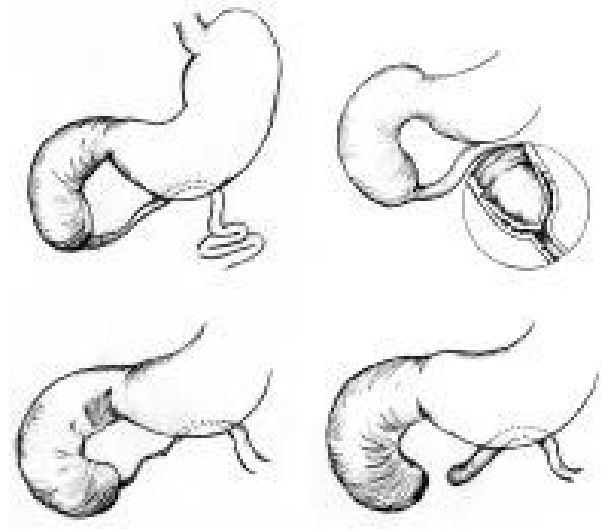
НЕПРОХОДИМОСТЬ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТ НОЙ КИШКИ

- **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



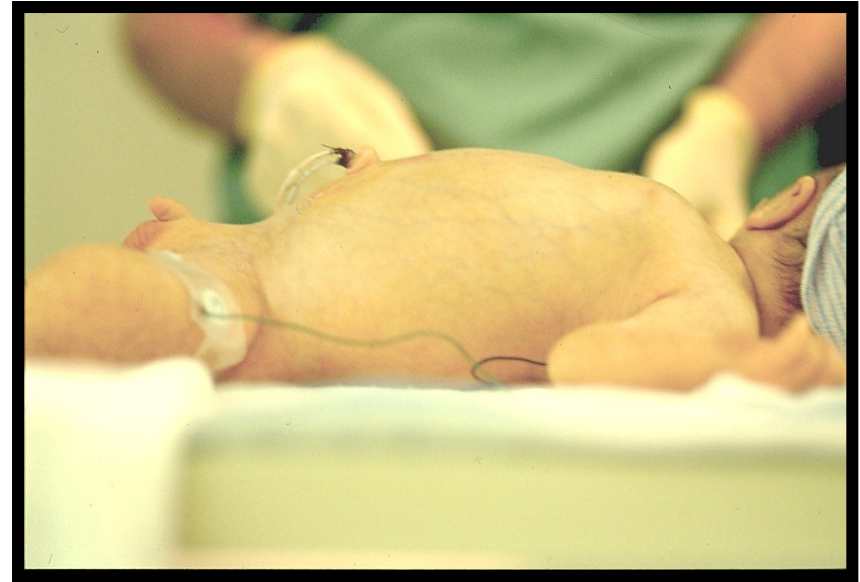
• Варианты патологии

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



Клинические проявления

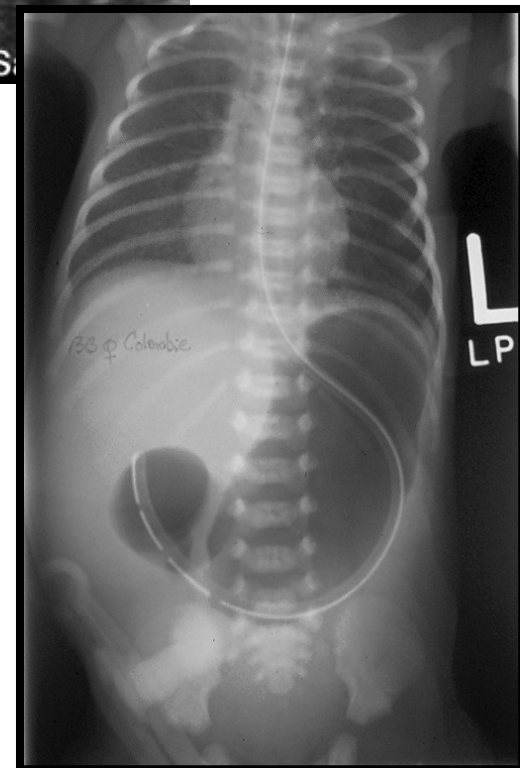
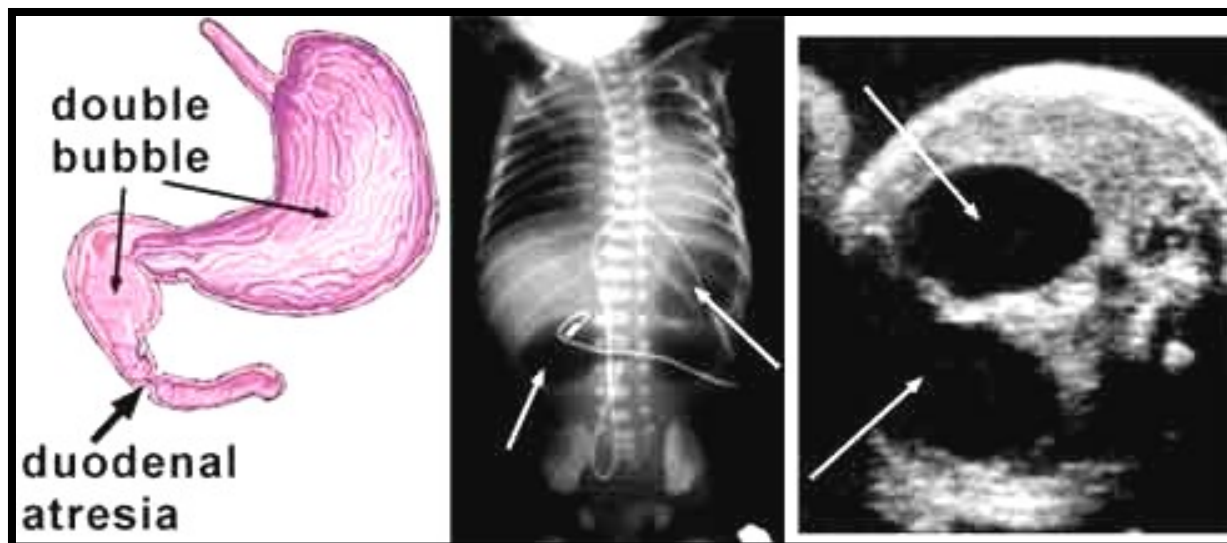
- Основным симптомом является рвота с примесью желчи через несколько часов после рождения.
- Вздутие в эпигастральной области и западение живота в его нижнем отделе



Диагностика

- Рентгенологическое исследование
- Ультразвуковое исследование
- Фиброгастродуоденоскопия

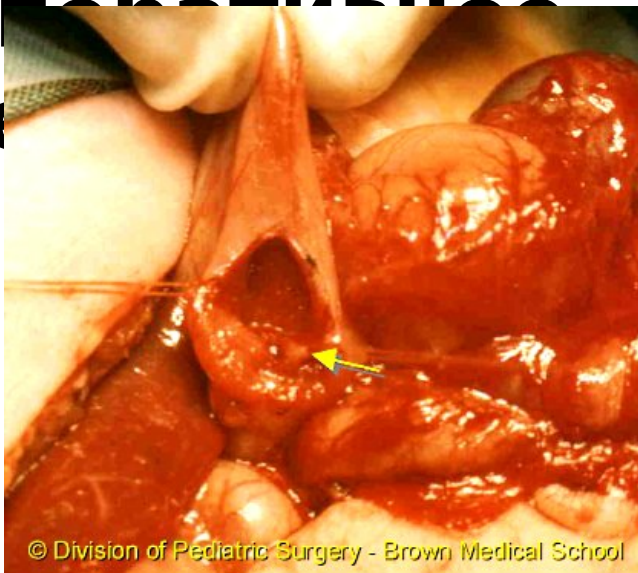
Аntenatalная



Лечение

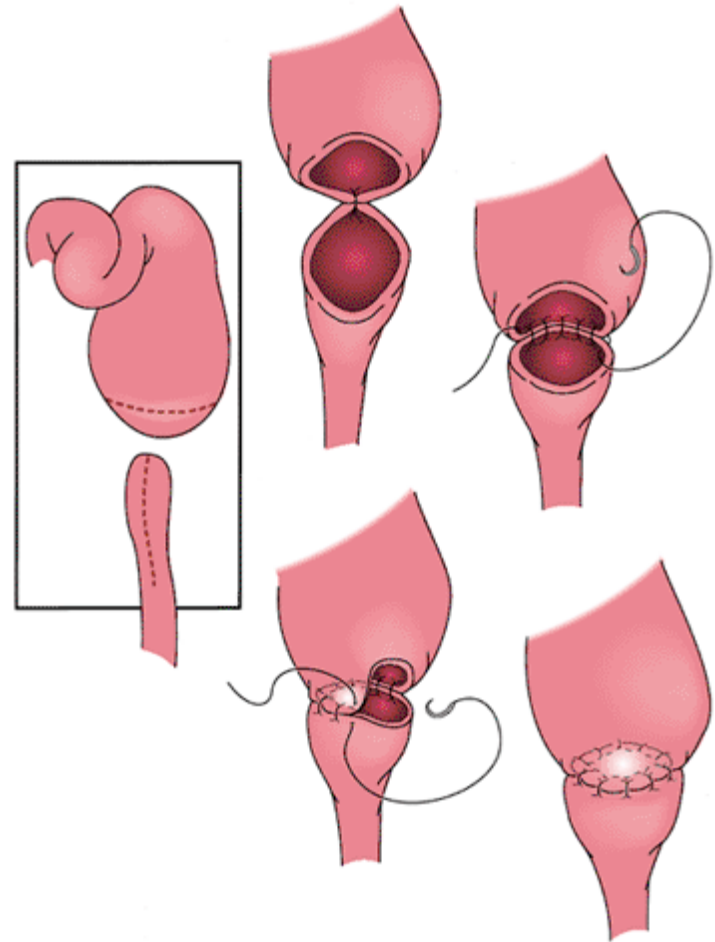
- **Предоперационная подготовка** является обязательным компонентом лечения.

- 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 сопровождается кистозным фиброзом 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 усилении всасывания жидкости

Клинические проявления

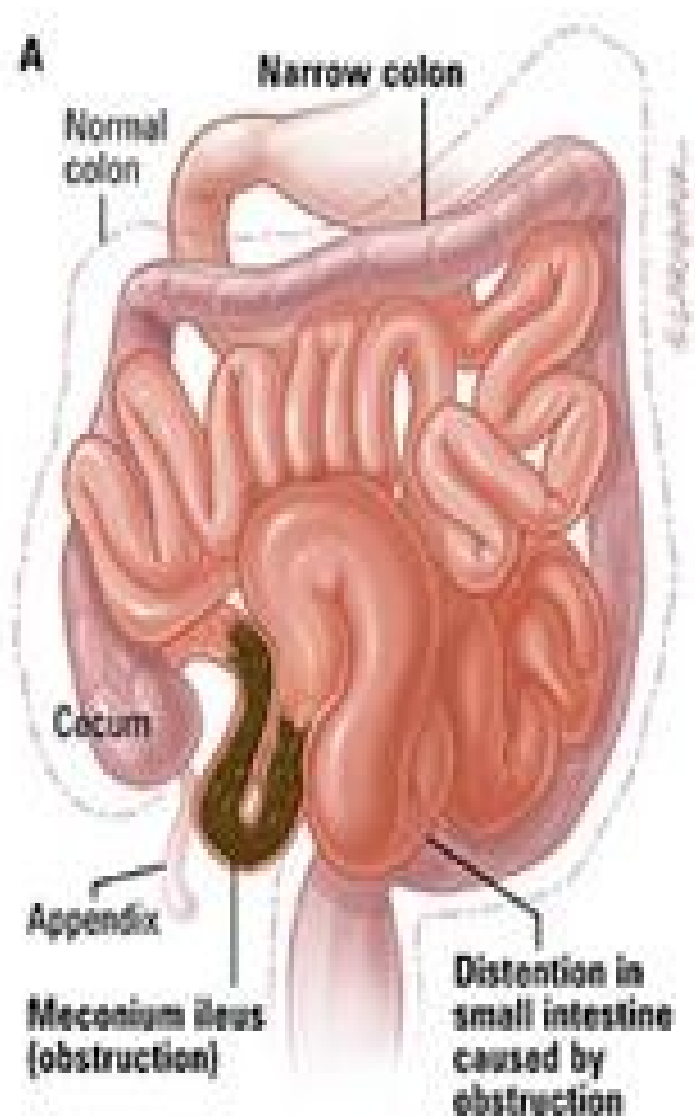
При неосложненном течении мекониевого илеуса у ребенка появляются симптомы низкой кишечной непроходимости – увеличение в объеме и нарастающее вздутие живота, отсутствие мекония, срыгивания и рвота с примесью желчи. Часто расширенные петли кишечника, заполненные густым вязким меконием, контурируют через 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 букаркального 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 реконвалесценции необходима дополнительная диагностика муковисцидоза (потовая проба или генетическое исследование) для подключения соответствующей терапии.

СИНДРОМ ЛЕДДА

Эмбриология развития кишечной трубки

ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ ТРУБКА ПРОХОДИТ СЛЕДУЮЩИЕ СТАДИИ
ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

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

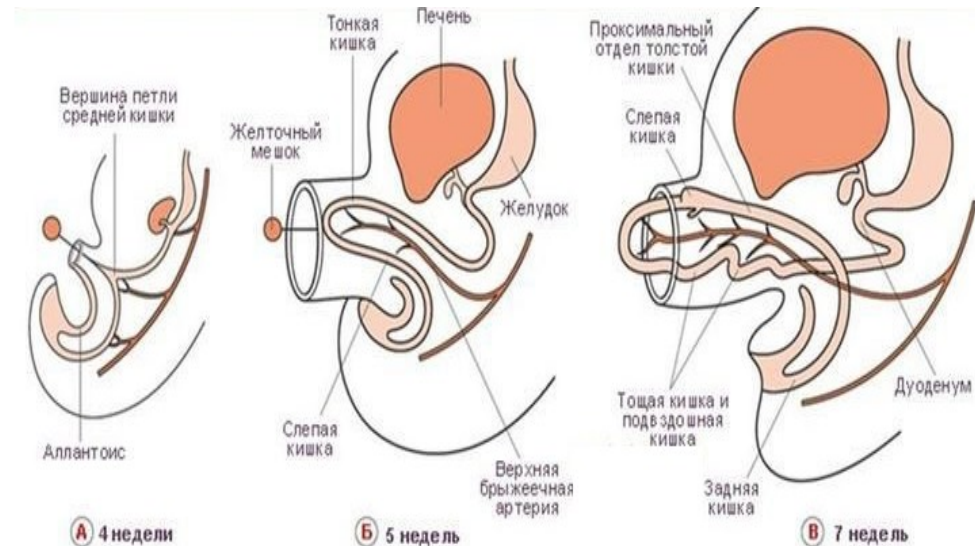
- формируются атрезии
пищеварительной
трубки

2) СТАДИЯ ВАКУОЛИЗАЦИИ -(45-61 день)

-формируются стенозы
кишечника

3) СТАДИЯ РЕКАНАЛИЗАЦИИ

- формируются мембраны
кишечника



ЭТАПЫ ВНУТРИУТРОБНОГО ПОВОРОТА КИШЕЧНИКА

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

1 СТАДИЯ (7-10 неделя)

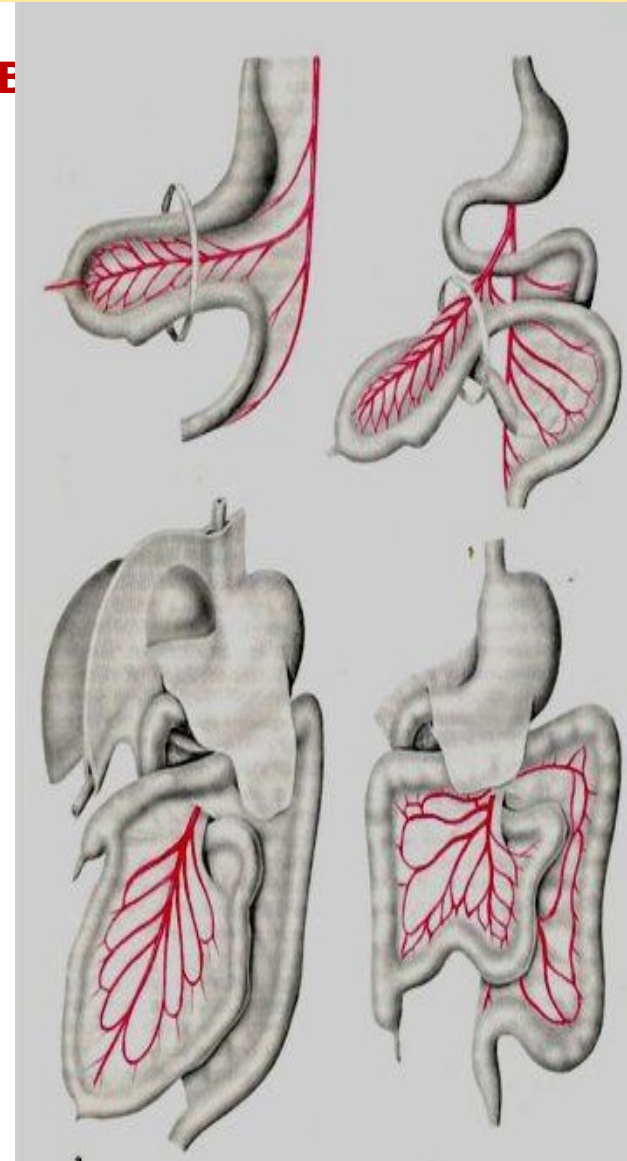
РОТАЦИЯ СРЕДНЕЙ КИШКИ против часовой стрелки на 90 , градусов

2 СТАДИЯ (11-16 неделя)

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

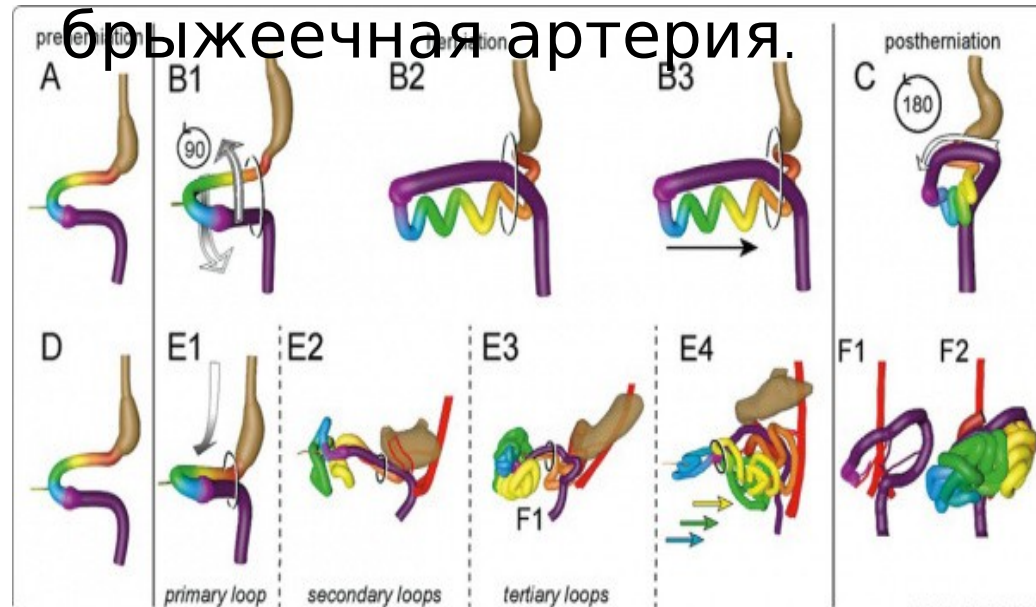
3 СТАДИЯ (от 17 недели до рождения)

ОПУСКАНИЕ СЛЕПОЙ КИШКИ В ПРАВУЮ ПОДВЗДОШНУЮ ОБЛАСТЬ И ФИКСАЦИЯ с формированием отдельных брыжеек, внутрибрюшинных и забрюшинных отделов кишечника

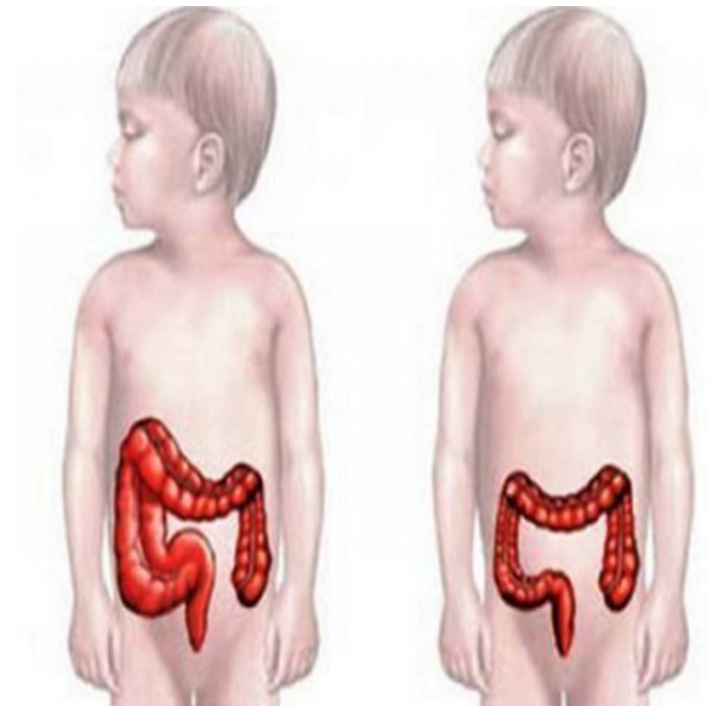
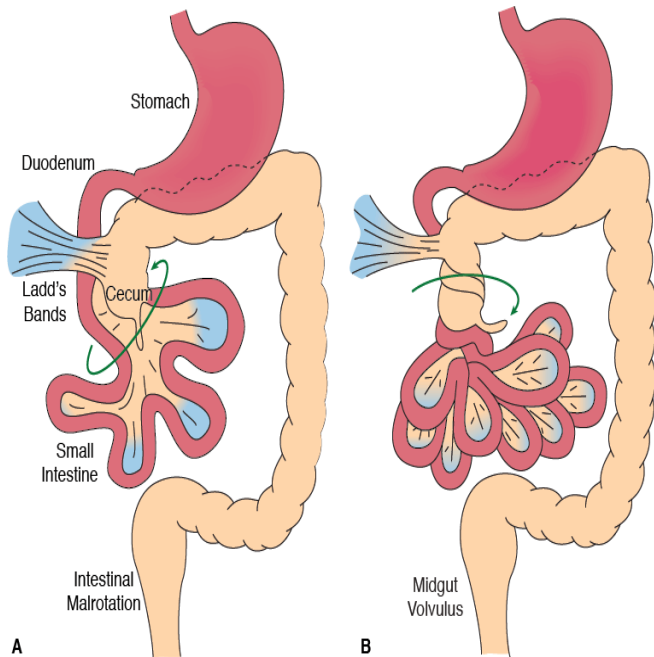


- В эмбриональном периоде первичная кишка, для оптимального размещения в брюшной полости, производит поворот **на 270** градусов, произвольно разделенный на **три периода по 90** градусов.

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 положенное место в брюшной полости.



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 удлинняется

КЛИНИКА

Заворот средней кишки

II. Незавершенный поворот

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

КЛИНИКА

Заворот средней 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 лентообразные 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

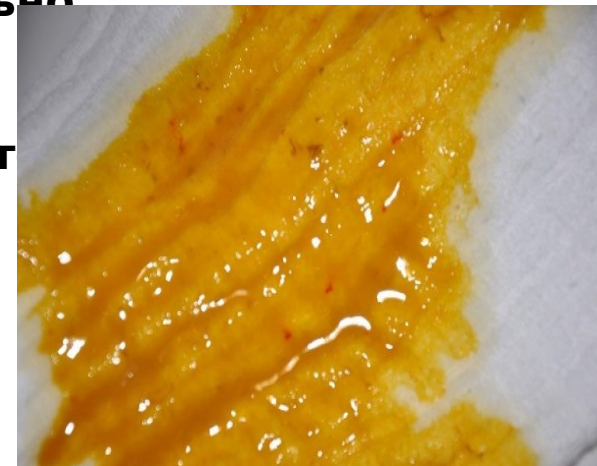
У больных с незавершенным поворотом кишечника клинические проявления могут быть уже на первом году жизни, но иногда диагностируются во ~~незавершенный поворот~~ ^{взрослом возрасте} кишечника может быть причиной частичной или полной кишечной непроходимости. В одних случаях симптомы возникают в первые 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.

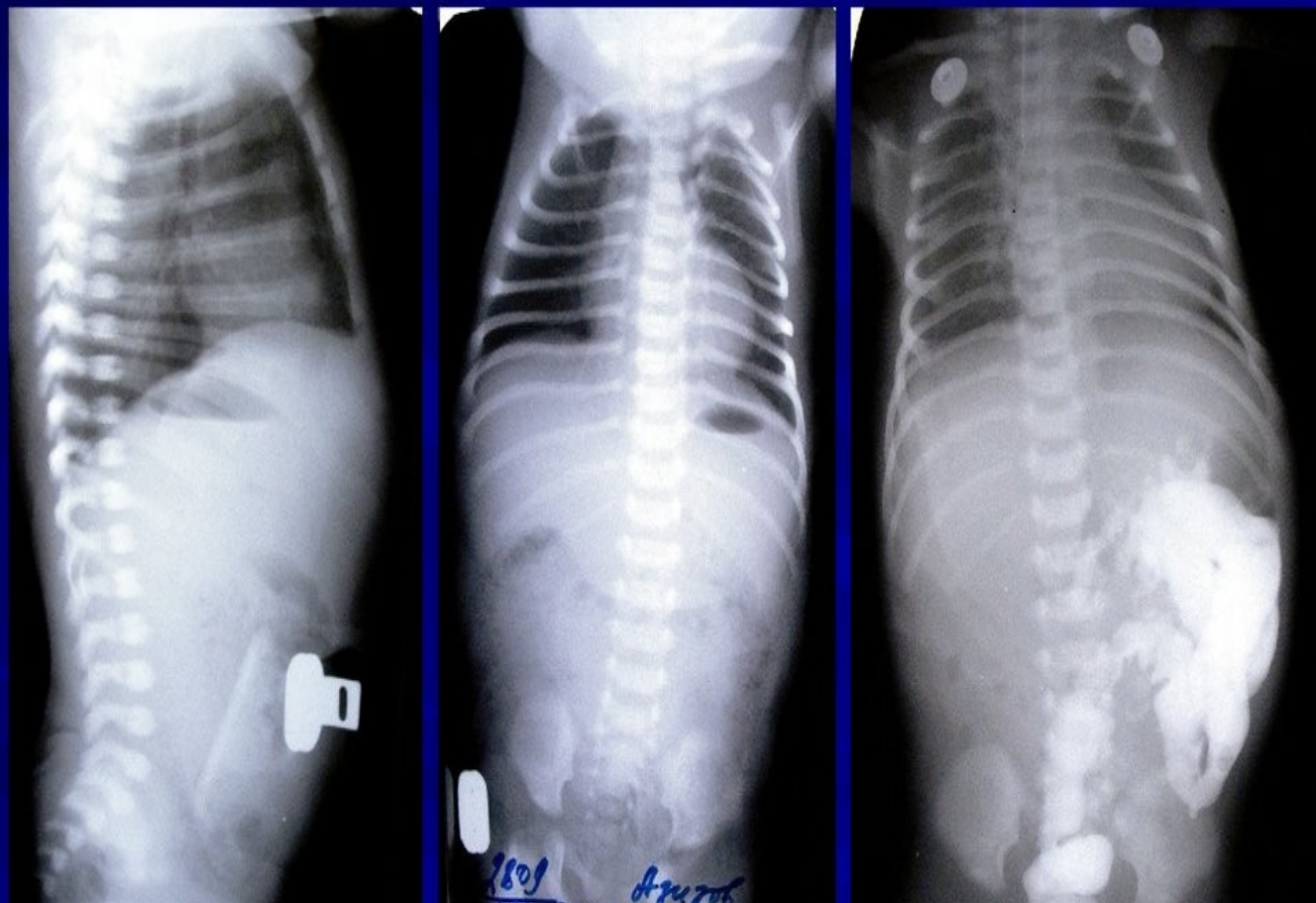
Рентгенологическая диагностика синдрома Ледда

- 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 петлях 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 рентгенологическое исследование брюшной полости позволяет визуализировать **два горизонтальных 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:

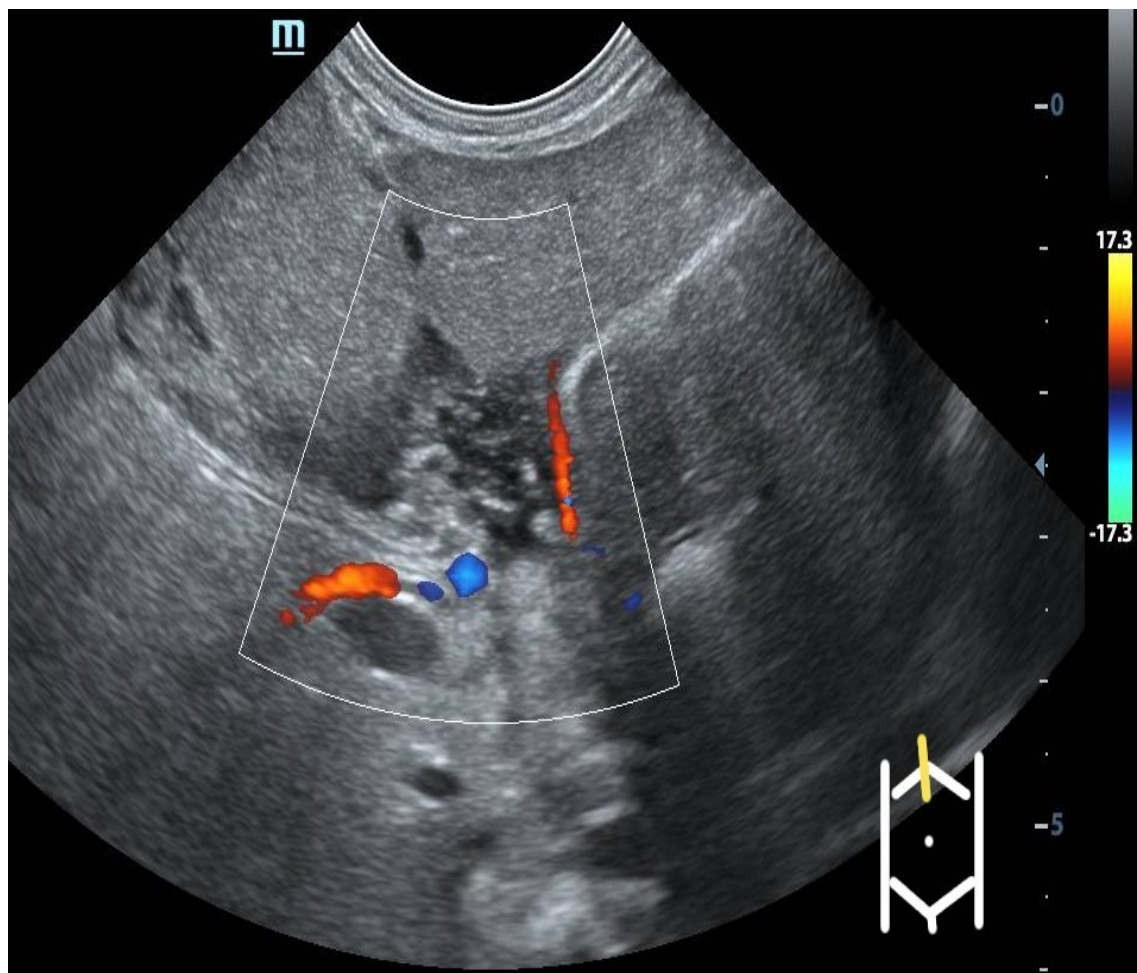
- а) высокое расположение слепой кишки и аномальная ее фиксация;
- б) «более» медиальное расположение сигмовидной кишки;
- в) «укорочение» поперечно-ободочной кишки;
- г) закругленный острый угол между поперечно-ободочной и нисходящей кишкой.



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 дуоденальноюнальной флексуры и связки Трейца.
3. Степень ротации и фиксации толстой кишки и длина a. 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) Аппендэктомия.