

Самарский государственный медицинский университет



Врожденная кишечная непроходимость

**кафедра детской хирургии
5 курс педиатрический
факультет**

ВРОЖДЕННАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ кишечника

- **Различают две основные формы врожденной непроходимости пищеварительного тракта — атрезию и стеноз. Под атрезией понимают полное закрытие просвета кишки с нарушением целостности пищеварительной трубки или без нее. Внутренняя мембрана, состоящая из слизистой или слизистой в сочетании с мышечными и другими элементами, полностью закрывающими просвет кишки, также относится к атрезии. Под стенозом понимают врожденное сужение просвета кишки, наличие неполной или перфорированной мембраны, сдавление кишки извне кольцевидной поджелудочной железой, эмбриональными спайками, аномально расположенными сосудами и пр.**

Врожденная кишечная непроходимость — одно из наиболее частых страданий, требующих неотложного оперативного лечения. Встречается у детей любого возраста, однако чаще всего — в периоде новорожденности.



Причины

Причинами являются различные пороки развития, которые условно могут быть объединены в следующие группы:

- ❖ пороки развития кишечной трубки (атрезии, стенозы);
- ❖ пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубки извне (кольцевидная поджелудочная железа, аберрантный сосуд, энтерокистомы);
- ❖ пороки развития кишечной стенки (аганглиоз, нейрональная дисплазия, гипоганглиоз — болезнь Гиршпрунга);
- ❖ пороки, приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием (мекониевый илеус — муковисцидоз);
- ❖ пороки поворота и фиксации брыжейки (синдром Ледда, изолированный заворот средней кишки, заворот изолированной кишечной петли).

Время возникновения этих пороков относится к периоду органогенеза (первые 3 — 4 нед внутриутробного развития), когда нарушается один из процессов формирования кишечной стенки, просвета кишки, рост или процесс его «вращения».

Почему возникает непроходимость?

Пищеварительная трубка в процессе развития проходит «солидную» стадию, когда пролиферирующий эпителий полностью закрывает просвет кишечника. Возникающий вслед за этим процесс вакуолизации заканчивается восстановлением просвета кишечной трубки, однако в определенных условиях последняя фаза нарушается и кишечный просвет остается закрытым. Если процесс реканализации нарушен на небольшом участке, то кишечный просвет закрыт тонкой перепонкой — перепончатая атрезия. В тех случаях, когда процесс реканализации уже начался, в перепонке образуются отверстия различной величины — перепончатый стеноз. При закрытии просвета на большом протяжении атрезия имеет характер фиброзного тяжа. Причиной этой формы атрезии может быть недоразвитие соответствующей ветви мезентериального сосуда. Атрезия может быть множественной («сосисочная» форма). Наиболее часто указанные пороки наблюдаются в областях «сложных эмбриологических процессов» — в большом сосочке двенадцатиперстной кишки, месте перехода двенадцатиперстной кишки в тощую, дистальном отделе подвздошной кишки.

- **ВРОЖДЕННОЕ ОТСУТСТВИЕ,**
- **АТРЕЗИЯ И СТЕНОЗ 12 -ПЕРСТНОЙ КИШКИ –КОД ПО МКБ10-Q 41.0**
- Мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой.

Этиология

- мембрана 12-перстной кишки;
- сдавление кольцевидной поджелудочной железой;
- атрезия 12-перстной кишки;
- aberrantный сосуд, сдавливающий нижнюю горизонтальную часть 12-перстной кишки;
- атрезия начального отдела тощей кишки.

Врожденная непроходимость

- Считают, что поджелудочная железа образуется из двух зачатков. Во внутриутробном периоде вентральный зачаток (основа головки поджелудочной железы) совершает вращение вместе с двенадцатиперстной кишкой, охватывает ее «муфтой» и затем соединяется с основной дорсальной частью. В этот период происходит сужение двенадцатиперстной кишки. Другие
- авторы предполагают, что этот порок развития может возникать как результат чрезмерного разрастания вентрального зачатка.

Развитие порока связано:

- с нарушением процессов реканализации просвета кишечной трубки;
- тромбоз артериальных сосудов;
- патологическое развитие головки поджелудочной железы.

- Дуоденальная непроходимость может сочетаться с синдромом Дауна, пороками сердца, пищевода,
- аноректальными аномалиями.

Непроходимость 12-перстной кишки

- **Клинические симптомы.** Основной симптомокомплекс – рвота с примесью желчи в первые сутки, в начале вторых;
- меконий светлый скудный, срыгивание, беспокойство(схваткообразные боли).
- **Симптом двух чаш.** На обзорной рентгенограмме брюшной полости видны два газовых пузыря и два уровня жидкости – соответствуют расширенному желудку и двенадцатиперстной кишки(аналогичные изменения на контрастном исследовании).

Клиника

- Клинические проявления отдельных форм врожденной кишечной непроходимости иногда настолько характерны, что даже без применения различных дополнительных методов диагностики можно с уверенностью установить диагноз. Главными признаками непроходимости у новорожденных является рвота и задержка отхождения мекония, причем значение этих симптомов при установлении диагноза, в зависимости от уровня непроходимости, неодинаковое.
- Для высокой кишечной непроходимости (препилорическая атрезия, атрезия двенадцатиперстной кишки и др.) характерно появление рвоты, буквально после одного, двух кормлений. В тоже время меконий, Макроскопически совершенно неизмененный, может отходить до 5 – 6-го дня. Напротив, при непроходимости толстой кишки одним из важных клинических признаков является задержка отхождения мекония, в то время как рвота может появиться только спустя сутки от начала кормления.

Клиника

- Большое диагностическое значение имеет характер рвоты. При непроходимости в области пилорического отдела желудка рвота, как правило, несвернувшимся молоком. При непроходимости двенадцатиперстной кишки ниже фатерова соска рвота с примесью желчи, а при тонкокишечной непроходимости — с примесью желчи и зелени с кислым запахом. Важные данные может дать гистологическое исследование мекония (проба Фарбера). Проба Фарбера основана на отсутствии в меконии отпавших и ороговевших клеток кожи плода, заглоченных с околоплодными водами.

Клиника

- Уровень непроходимости пищеварительного тракта можно предположить, основываясь на косвенных клинических признаках. Наличие болезни Дауна или сравнительно незначительно выраженных симптомов эксикоза и токсикоза в поздние сроки поступления в сочетании с клини-
- кой высокой кишечной непроходимости наводит на мысль о мегадуоденуме. Тяжелое общее состояние уже на 2—3-й сутки после рождения в сочетании с симптомами непроходимости говорит о препятствии в области дистального отдела тощей кишки, в подвздошной кишке или о перитоните. Развернутые края грудной клетки с взбуханием в эпигастральной области свидетельствуют о высокой непроходимости кишок, равномерное вздутие всего живота — о непроходимости подвздошной или толстой кишки.

Клиника

- Перистальтику, видимую на глаз, даже при низкой кишечной непроходимости не всегда можно выявить. Это объясняется тем, что кишечные петли перистальтируют уже во внутриутробном периоде и к моменту рождения происходит некоторая атония их мускулатуры. При перкуссии передней брюшной стенки отсутствие печеночной тупости свидетельствует о перфорации желудка, кишок или развитии мекониевого перитонита. Укорочение перкуторного звука по всему животу наблюдают при атрезии пищевода без нижнего пищеводно-трахеального свища, а укорочение в нижних отделах при увеличении объема эпигастральной области — о непроходимости двенадцатиперстной кишки.

Клиника

- Обязательным приемом является ректальное и бимануальное исследование, которое правильнее проводить пальцем без перчатки, чтобы лучше чувствовать нежные ткани. Форсировать исследование нет необходимости. Опыт показал, что новорожденному первого дня можно свободно в прямую кишку ввести указательный палец и определить скопление мекония в расширенной кишечной петле при мекониевом илеусе, получить небольшое количество белесоватой слизи, что является признаком вышележащей непроходимости и определить атрезию прямой кишки.



Высокая кишечная непроходимость

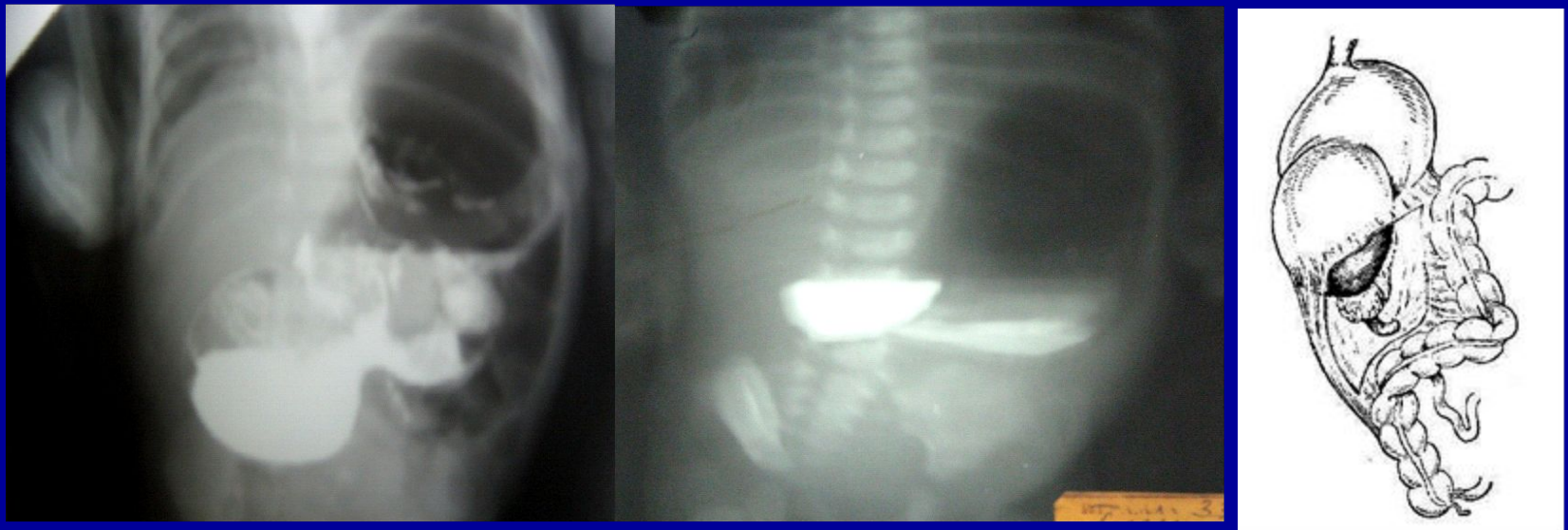
ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА:

- МНОГОВОДИЕ;
- СИМПТОМ ДВОЙНОГО ГАЗОВОГО ПУЗЫРЯ.

ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА:

- рентгенография - два горизонтальных уровня;
- УЗИ (головка поджелудочной железы, аберрантный сосуд, расширенная 12 перстная кишка).

Рентгенограмма брюшной полости с контрастированием ЖКТ



Непроходимость 12-перстной кишки обусловленная кольцевидной поджелудочной железой(слева) и мембраной(справа) – симптом двух чаш.

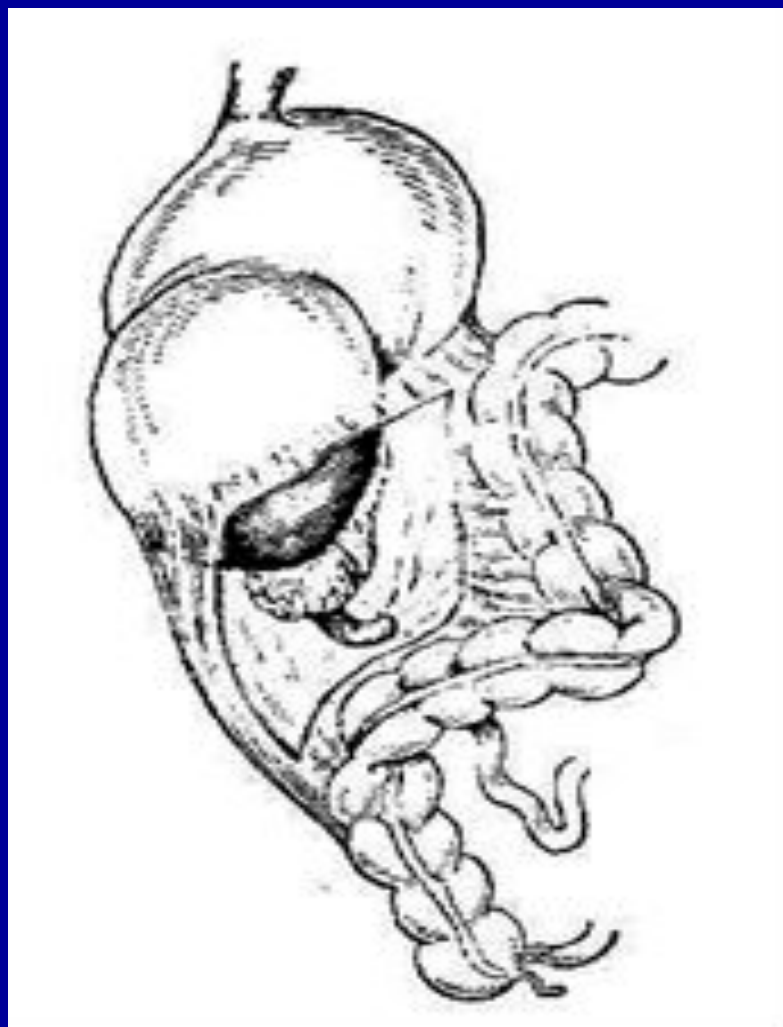


Высокая кишечная непроходимость у новорожденного. Видны два уровня жидкости, два газовых пузыря, соответствующие желудку и двенадцатиперстной кишке. Нижние отделы брюшной полости затемнены.

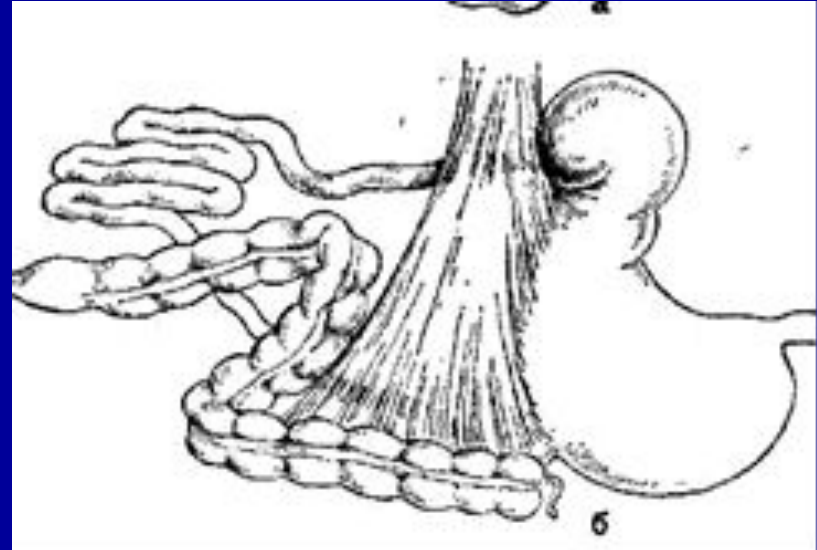
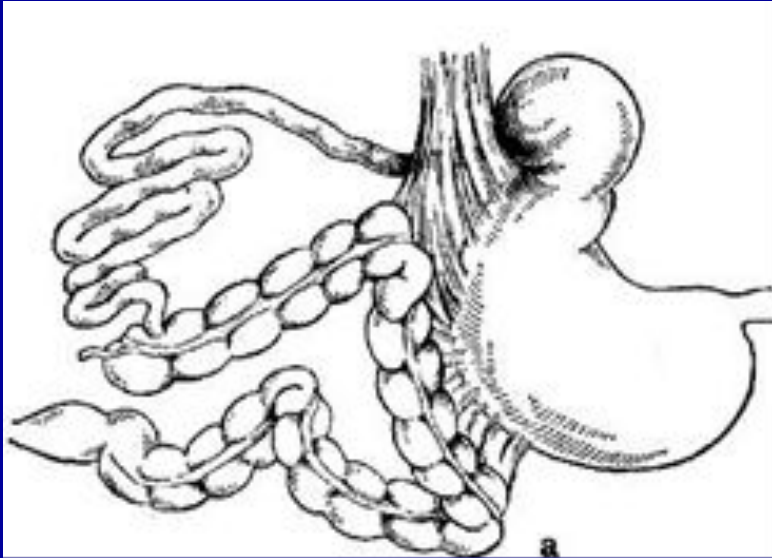
Обзорная рентгенограмма

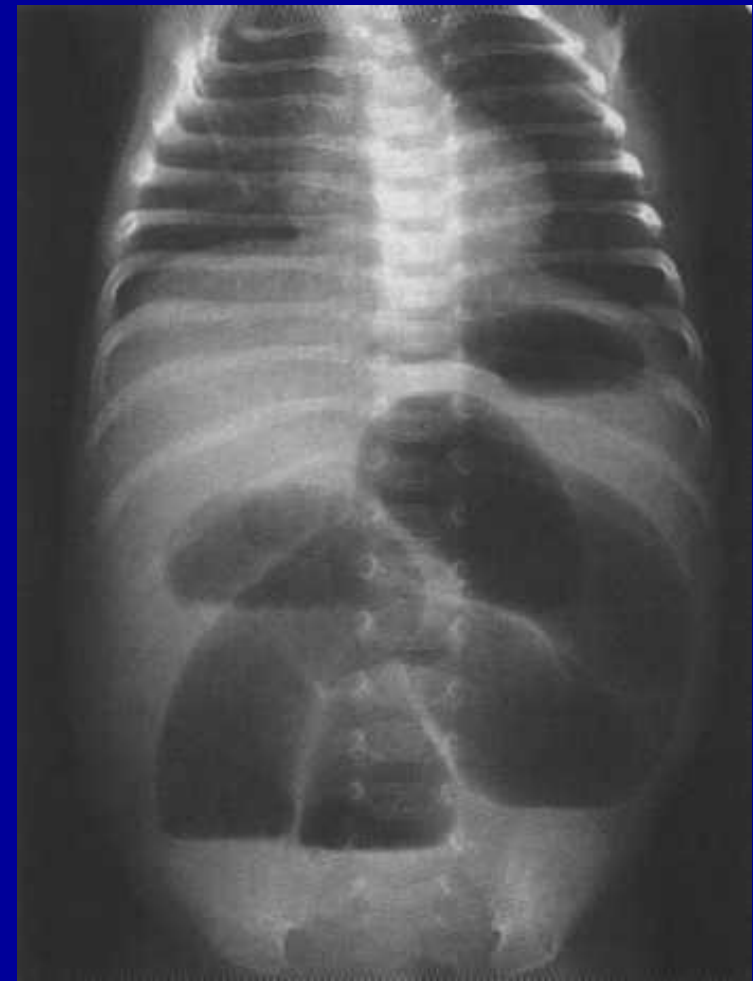
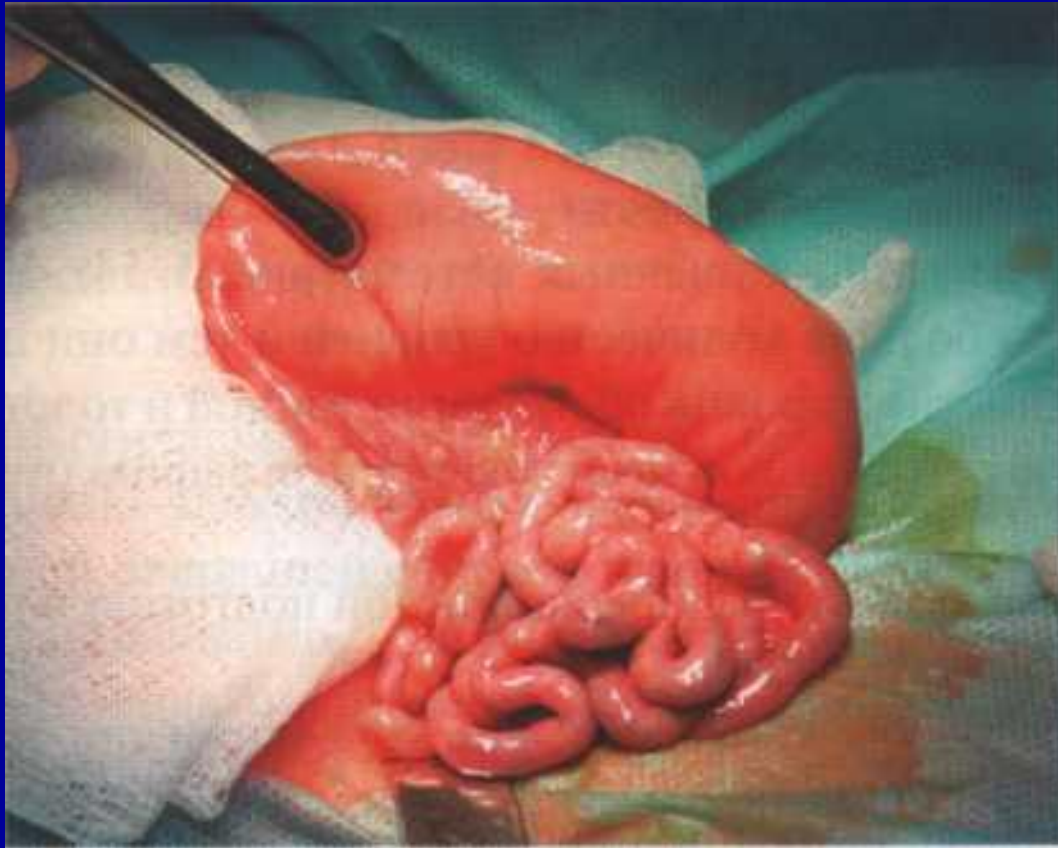
а — прямая проекция; б — боковая проекция.

Кольцевидная поджелудочная железа.

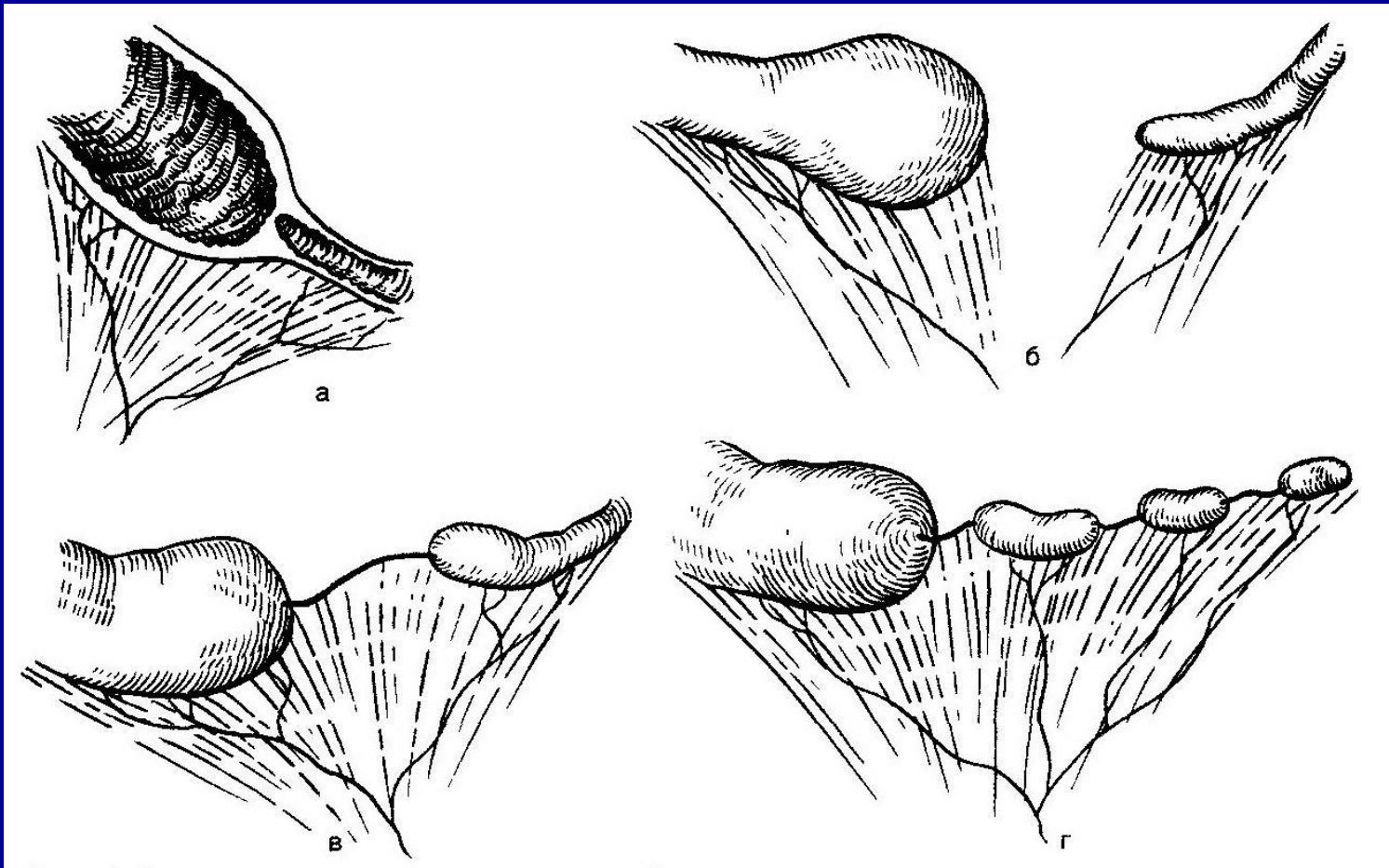


Варианты сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами





Атрезия тонкой кишки



Атрезия кишечника:

а – перепончатая атрезия;

б – полная атрезия с разобщением слепых концов;

в – атрезия в виде фиброзного кольца;

г – множественная атрезия («сосисочная» форма).

Низкая врожденная кишечная непроходимость

- Основные симптомы: 1)отсутствие мекония(после поставленной клизмы у новорожденного выделяются лишь комочки бесцветной слизи);
- 2)рвота появляется сравнительно поздно, к концу 2-го дня жизни, с приемом пищи не связана; количество рвотных масс различное, всегда имеется окрашивание желчью, принимает затем мекониальный характер и приобретает неприятный запах;
- 3)изменение поведения - появляется двигательное беспокойство. новорожденный сучит ножками, отказывается от груди или сосет очень вяло, не спит.
- Общее состояние быстро ухудшается, нарастают явления интоксикации, ребенок становится вялым, адинамичным, кожные покровы принимают серо-землистую окраску, может быть повышенной температура тела (37,5 —38 °С).

Низкая врожденная кишечная непроходимость

- При осмотре выявляется равномерное вздутие живота, которое быстро прогрессирует. Размеры живота после рвоты не уменьшаются. Через переднюю брюшную стенку контурируются растянутые меконием и газом кишечные петли, видна их перистальтика, которая в поздние сроки не прослеживается, так как наступает парез кишечника.
- Перкуторно определяется тимпанит во всех отделах живота. При аускультации выявляются редкие глухие шумы кишечной перистальтики. Пальпация живота болезненна, сопровождается беспокойством и криком ребенка.

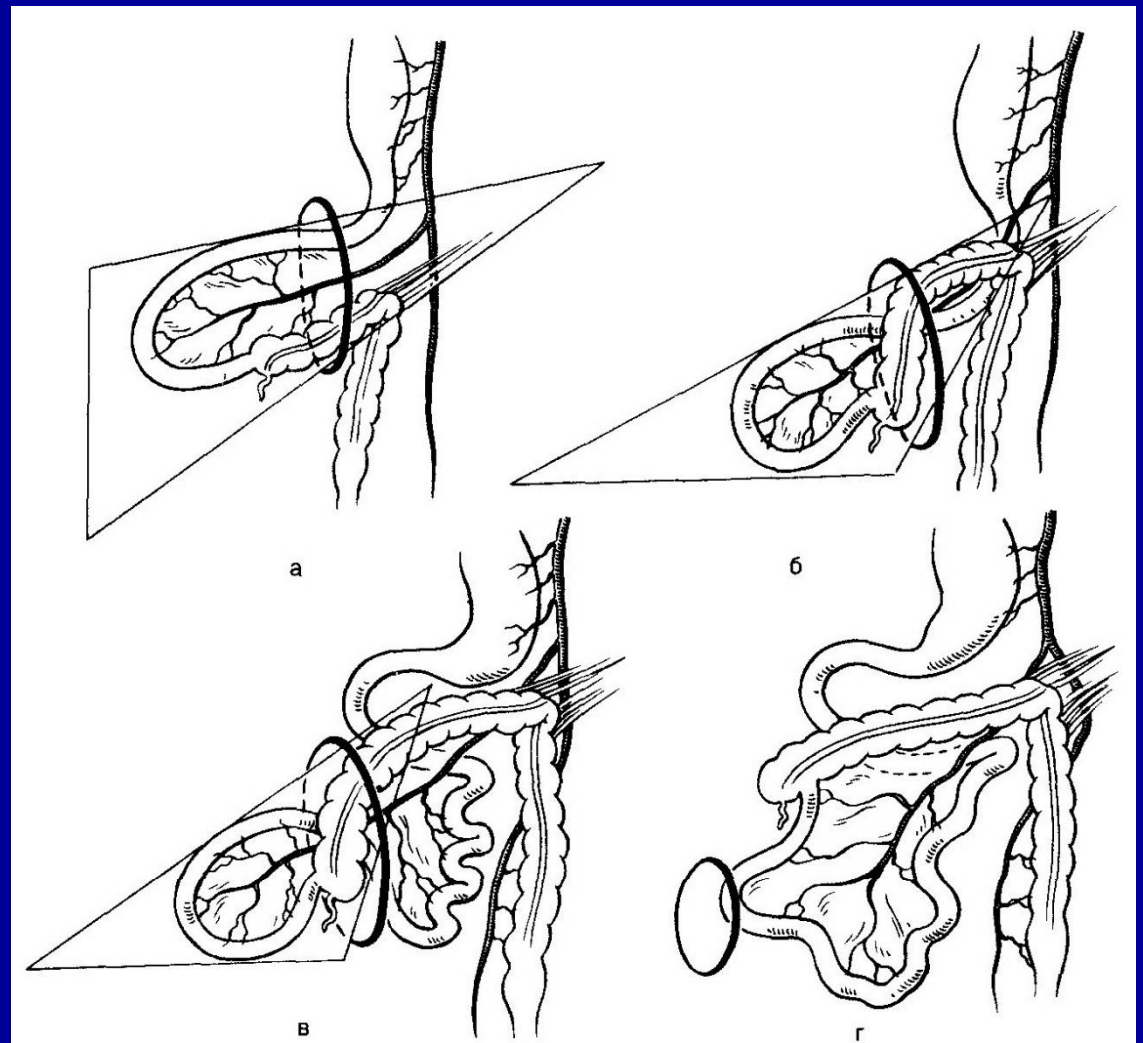
Почему возникает непроходимость?

Одновременно с процессами, происходящими внутри кишечной трубки, и ее быстрым ростом в длину происходит внутриутробный нормальный поворот «средней» кишки (от двенадцатиперстной до середины поперечной ободочной). Процесс вращения начинается с 5-й недели внутриутробной жизни и проходит 2 периода :

Первый период вращения продолжается до 10-й недели. В это время кишечная трубка растет быстрее, чем брюшная полость, и часть «средней» кишки выступает в основание пуповины, образуя так называемую физиологическую эмбриональную грыжу. Часть кишечной трубки вращается вокруг верхней брыжеечной артерии, как вокруг оси, в направлении против часовой стрелки на 90 и 180°. При нарушении вращения на первой стадии кишечная трубка возвращается в брюшную полость общим конгломератом, в результате чего остается общая брыжейка, которая является предрасполагающим моментом к возникновению *изолированного заворота*. Невозвращение кишечной трубки в брюшную полость формирует такие пороки, как гастрошизис (внутриутробная эвентрация кишечника) и эмбриональная грыжа.

Второй период продолжается от 10-й до 12-й недели эмбриогенеза и заключается в возвращении «средней» кишки в достаточно выросшую брюшную полость, кишка продолжает вращение против часовой стрелки еще на 90°. В случае задержки вращения на этом этапе ребенок рождается с незавершенным поворотом кишечника. При этом «средняя кишка» остается фиксированной в одной точке у места отхождения верхней брыжеечной артерии. Петли тонкой кишки располагаются в правой половине брюшной полости, слепая — в эпигастральной области, а толстая кишка — слева. При такой фиксации имеются условия для развития *заворота вокруг корня брыжейки* и для развития острой странгуляционной кишечной непроходимости. Слепая кишка, располагаясь в эпигастральной области, фиксируется эмбриональными тяжами, сдавливающими двенадцатиперстную кишку и вызывающими ее непроходимость. Сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки с заворотом «средней» кишки расценивается как *синдром Ледда*.

Принято различать высокую и низкую врожденную кишечную непроходимость. Уровнем деления служит двенадцатиперстная кишка.



Нормальный процесс вращения кишечника:

а – стадия «физиологической» пупочной грыжи;

б – первый момент вращения поворот на 90 градусов;

в – второй момент вращения поворот на 270 градусов;

г – третий момент вращения заканчивается фиксацией кишечника.

Клиника и диагностика

Основными симптомами врожденной кишечной непроходимости являются **отсутствие мекониального стула и рвота с патологическими примесями**. Для различных пороков развития характерны свои особенности клинических проявлений, позволяющие не только поставить диагноз непроходимости, но и уточнить ее вид.

Существенную помощь в диагностике оказывает **зондирование желудка** с оценкой количества и качества желудочного содержимого: большое количество желчи и зелени характерно для высокой непроходимости, кишечное содержимое — для низкой; при непроходимости выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки и зоны привратника застойное содержимое не содержит желчи. Обязательно выполняют обзорные рентгеновские снимки брюшной полости в двух проекциях в вертикальном положении ребенка. Два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости при затемнении нижних отделов свидетельствуют о высокой полной кишечной непроходимости, множественные уровни жидкости в верхнем этаже брюшной полости — о низкой непроходимости.

Дифференциальная диагностика

Высокую кишечную непроходимость дифференцируют от дискинезии желудочно-кишечного тракта, начальных проявлений эзофагогастроэнтероколита, низкую кишечную непроходимость — от динамической непроходимости.

Предоперационная подготовка

- Длительность и качество предоперационной подготовки зависят от тяжести состояния, времени поступления в стационар и наличия осложнений.
- Если диагноз установлен в первые сутки после рождения, то подготовка к операции не превышает 3 —6 ч и ограничена общими мероприятиями (согревание ребенка, введение сердечных средств, оксигенотерапия и т. п.), а также эвакуацией содержимого желудка через тонкий резиновый катетер, который вводят через нос. Катетер оставляют в желудке для постоянной аспирации жидкости во время операции.
- При позднем поступлении (2—4-е сутки), помимо общих мероприятий, необходимо до операции начать компенсацию резко нарушенного в результате длительной рвоты водно-солевого баланса. Кроме того, у этих детей в связи с явлениями присоединившейся пневмонии нередко выражен дыхательный ацидоз, также требующий коррекции.

Предоперационная подготовка

- При низкой кишечной непроходимости предоперационная подготовка обычно не превышает 2 — 3 ч и состоит из мероприятий общего порядка (согревание ребенка, введение сердечных средств, витаминов, антибиотиков, промывание желудка и т. д.) и в тяжелых случаях (при резко выраженной интоксикации, гипертермии) направлена на интенсивную борьбу с этими состояниями.

Кратковременность предоперационной подготовки у детей с низкой кишечной непроходимостью связана с рано развивающимися тяжелыми осложнениями: перфорация кишки, перитонит.

ЛЕЧЕНИЕ- оперативное:

- -дуодено-дуоденоанастомоз;
- -дуодено-еюноанастомоз;
- -иссечение мембраны.

Лечение

При врожденной кишечной непроходимости показано оперативное вмешательство. Важным моментом является предоперационная подготовка, специфика которой зависит от вида непроходимости, длительности заболевания и тяжести нарушений гомеостаза, возраста ребенка.

Характер оперативного вмешательства определяется анатомическим вариантом порока развития (расправление заворота, разделение спаек, резекция кишки, дуоденоюностомия и другие операции).



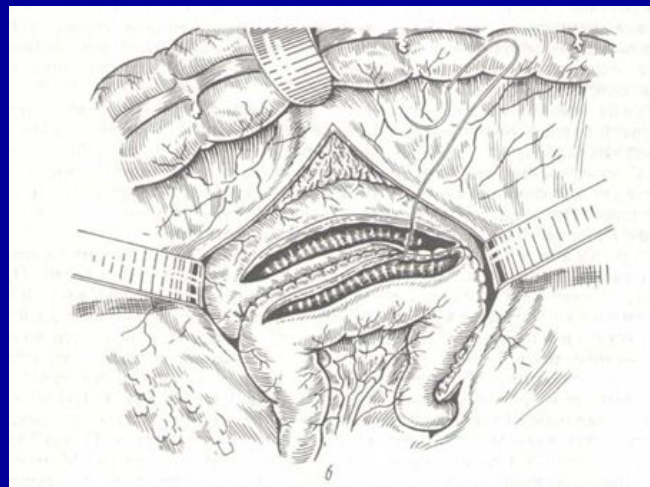
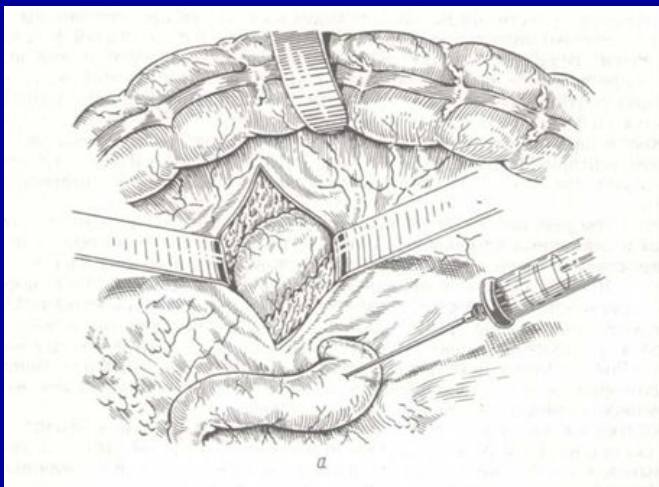
Хирургическая тактика– I этап

- При ревизии двенадцатиперстной кишки выявляют расширенную и спавшуюся ее части, но не находят видимых снаружи препятствий, вызывающих непроходимость - мембранозная форме атрезии.
- Редко определяется ограниченный кольцевидный стеноз при переходе двенадцатиперстной кишки в тощую.
- В этой же области локализуется непроходимость, вызванная сдавлением просвета кишки аномалийным сосудом или спайками.
- При высоком расположении слепой кишки - сдавление просвета двенадцатиперстной кишки с развитием непроходимости.
- Если при ревизии брюшной полости виден клубок спавшихся и синюшных петель тонкой кишки, а восходящая и поперечная ободочная не выявляются, то следует заподозрить врожденный заворот.

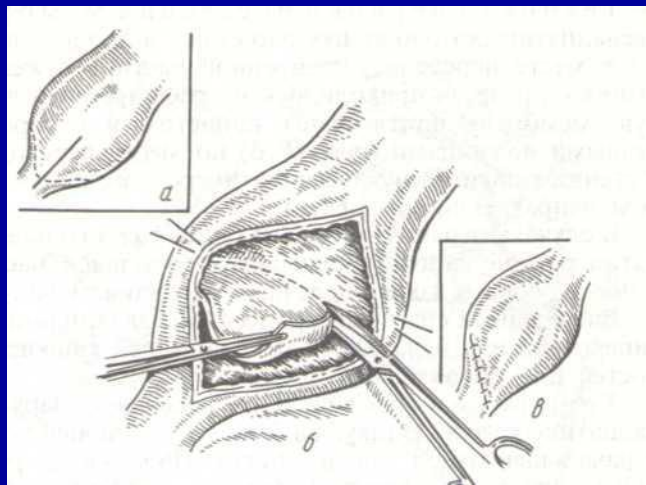
Хирургическая тактика – I этап

- **Атрезия начального отдела тощей кишки - резко растянутый жидкостью и газом слепой конца. В каждом случае следует внимательно осмотреть весь кишечник новорожденного, так как атрезия может быть множественной.**
- **При стенозе кишки, который, как правило, бывает единичным, дистальный отдел кишечника несколько расширен газом и содержит меконий.**
- **Низкая непроходимость. При вскрытии брюшной полости обычно пролабируют в рану растянутые кишечные петли. Препятствовать этому не следует, наоборот, для ревизии кишечника эвентрация должна быть полной.**

Хирургическая тактика – II этап

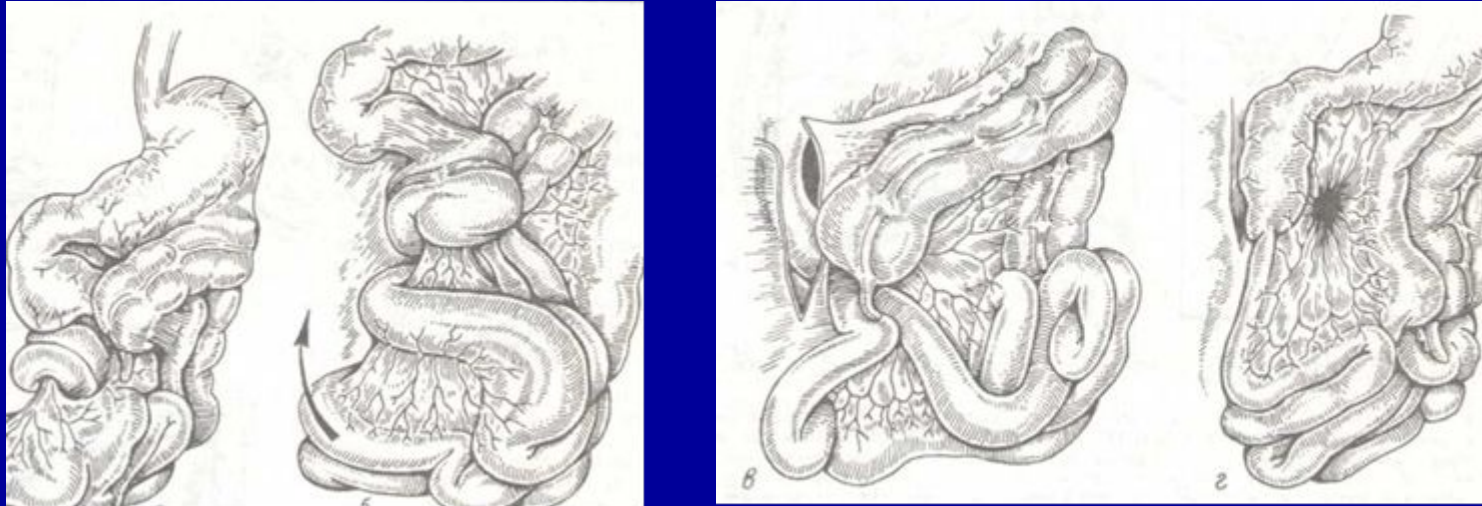


создания анастомоза между двенадцатиперстной и тощей кишкой



← Операция иссечения мембраны из двенадцатиперстной кишки.

Хирургическая тактика – II этап



а

б

в

г

Операция Ladd.

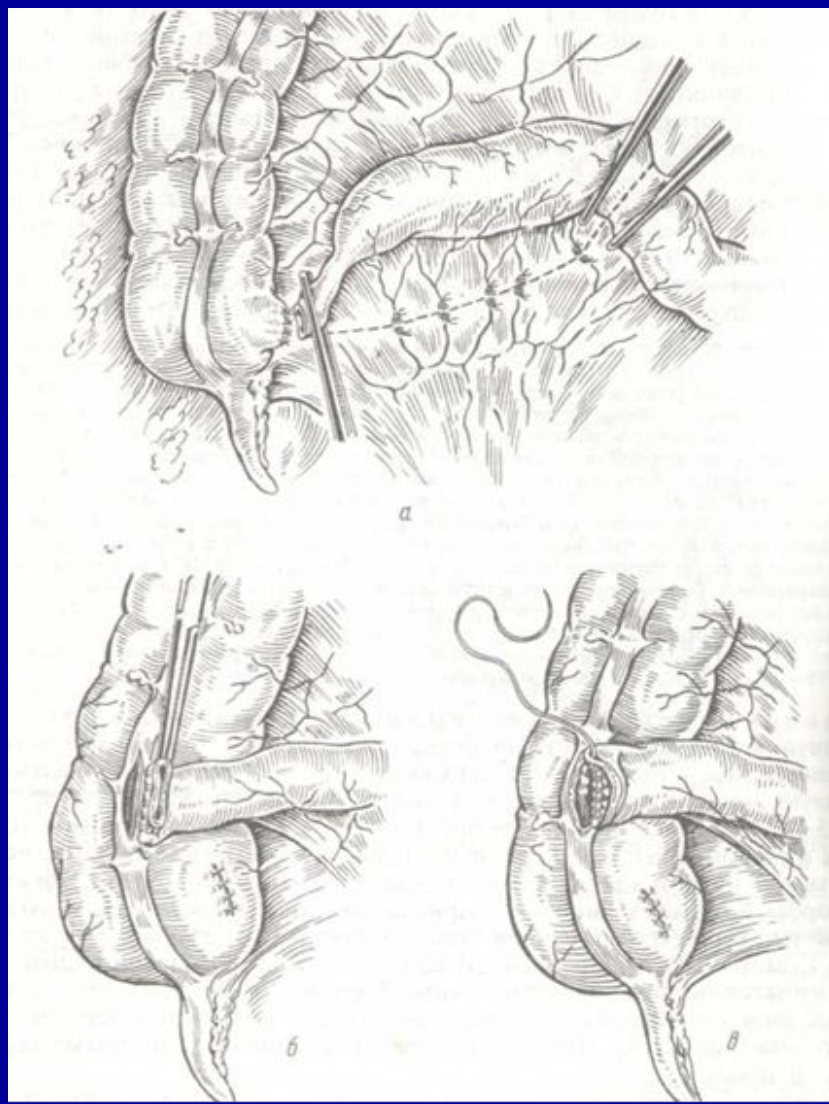
а — врожденный заворот «средней кишки», высокая фиксация слепой кишки;

б - ликвидация заворота;

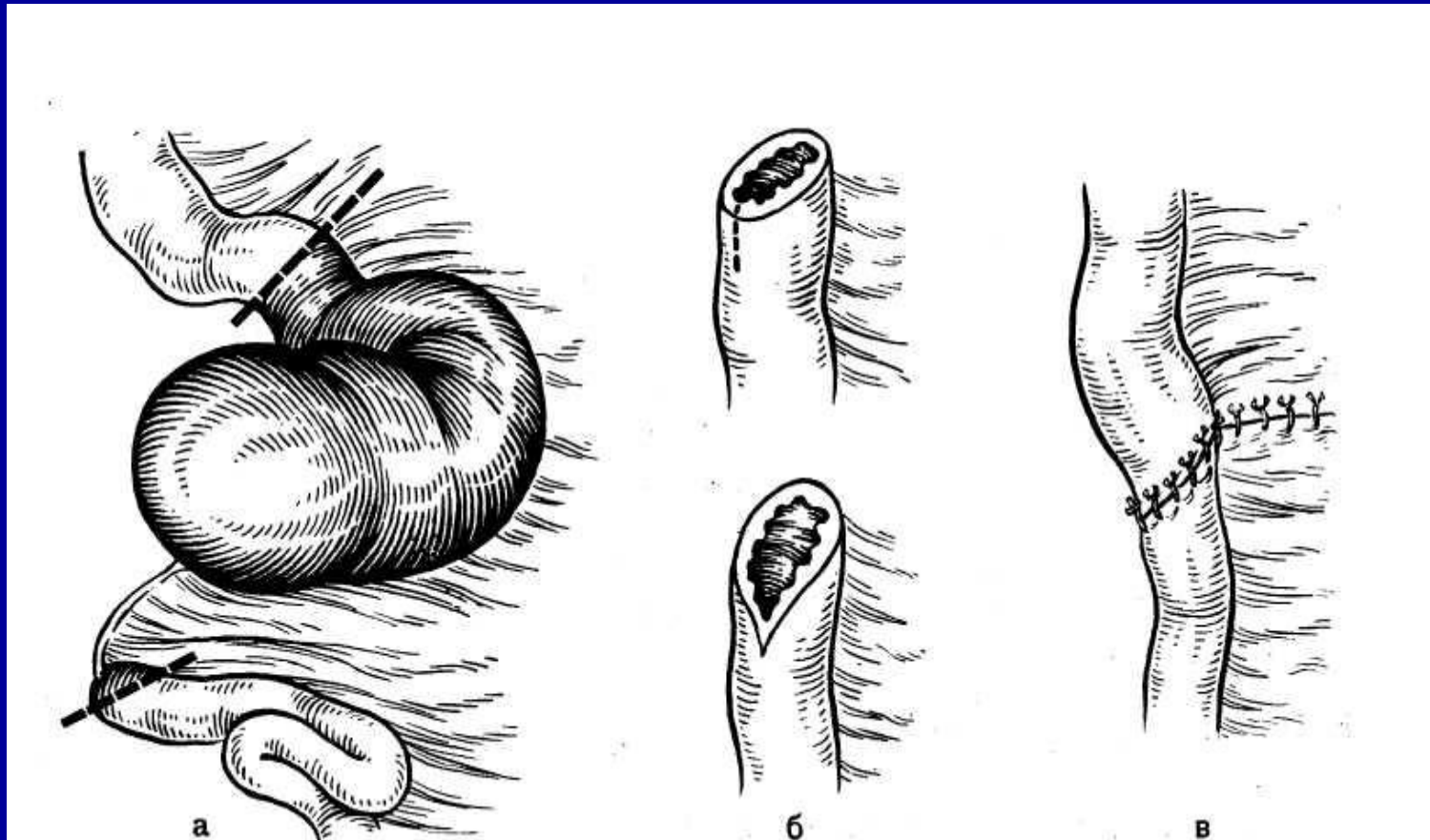
в — пересечение тяжей брюшины, фиксирующих слепую кишку;

г — слепая кишка переведена в левую половину брюшной полости.

Операция илеоколотомии по типу «конец в бок».



Операция при атрезии тонкой кишки



**Анастомоз конец в конец при атрезии тонкой кишки.
а — граница резекции кишки; б — расширение диаметра проксимального участка атрезированной кишки; в — общий вид анастомоза**

Осложнения в послеоперационном периоде

- Наблюдаются преимущественно у детей, поступивших в поздние сроки после рождения.

Из них:

- перитонит,
- аспирационная пневмония,
- спаечная непроходимость

Прогноз

Зависит от тяжести порока и сочетанных аномалий, своевременной диагностики эффективности предоперационной подготовки и интенсивной послеоперационной терапии

Все дети, оперированные по поводу врожденной кишечной непроходимости требуют диспансерного наблюдения с коррекцией вскармливания и лечением дисбактериоза, анемии гипотрофии, ферментной недостаточности

