

# Niepełny, wrodzony zwrot jelita i niezwykle rzadki przypadek niepełnego zwrotu jelita dorosłego chorego z objawami wysokiej niedrożności przewodu pokarmowego

## Congenital incomplete bowel rotation: an exceptionally rare case of incomplete bowel rotation in an adult patient presenting with symptoms of gastrointestinal obstruction

Franciszek Rachel, Andrzej Łapiński, Dariusz Szczerba, Krystian Gutterch

Oddział Chirurgii Ogólnej i Onkologicznej z Pododdziałem Urologicznym oraz Pododdziałem Chirurgii Dziecięcej Szpitala Specjalistycznego im. H. Klimontowicza w Gorlicach Kierownik oddziału: lek. Andrzej Łapiński

Historia artykułu: Otrzymano: 04.04.2016 Zaakceptowano: 09.09.2016 Opublikowano: 30.06.2017

**STRESZCZENIE:** Autorzy przedstawiają 21-letniego chorego z niepełnym zwrotem jelit z objawami przewlekłej niedrożności górnego odcinka przewodu pokarmowego i trudności diagnostyczne. Rozstrzygającym badaniem była TK jamy brzusznej z kontrastem. Po operacji sposobem Ladda chory został wyleczony.

**SŁOWA KLUCZOWE:** niepełny wrodzony zwrot jelit, niedrożność, operacja Ladda

**ABSTRACT:** The authors report a case of a 21-year-old patient with incomplete bowel rotation presenting with symptoms of chronic obstruction of the upper gastrointestinal tract and the diagnostic difficulties posed by the presented case. The decisive diagnostic examination consisted in an abdominal CT scan with contrast administration. The patient was successfully treated by means of Ladd's procedure.

**KEYWORDS:** Congenital incomplete bowel rotation, obstruction, Ladd's procedure

Zaburzenie niepełnego zwrotu jelitowego uchodzi za schorzenie wrodzone, pediatryczne, gdyż objawy najczęściej pojawiają się w pierwszym roku życia. U dorosłych jest niezwykle rzadkie. Ta anomalia anatomiczna prowadzi do niedrożności dwunastnicy albo jelita cienkiego, rzadko grubego. Nieprawidłowy zwrot jelit z objawami występuje u 1 na 6000 chorych, bez objawów 1 : 200 do 1 : 500 u nowo narodzonych dzieci [1, 2]. Objawy występują w pierwszym tygodniu życia u 50% dzieci, w pierwszym miesiącu życia u 64%, u 82% w pierwszym roku życia, a u 18–25% po ukończeniu 1. roku życia [1, 2, 3, 4, 5] z niepełnym zwrotem jelit u 30–62% występują dodatkowe wady. W niektórych przypadkach przy niepełnym zwrocie jelit przez długie okresy choroba może przebiegać bezobjawowo. Im starsze dziecko, tym mniej specyficzne objawy. Dorośli z niepełnym zwrotem jelit stanowią niewielkie grupy chorych lub wręcz pojedyncze przypadki. W dostępnym nam piśmiennictwie polskim nie spotkaliśmy opisu malrotacji u dorosłego. Współczesne pojęcie zaburzonego zwrotu jelita może obejmować brak zwrotu, niepełny zwrot, nadmierny zwrot, odwrotny zwrot i nieznanne warianty, wynikające z różnego stopnia zahamowania zwrotu jednej lub obu pętli jelita środkowego. Najczęstszym wariantem jest niepełny zwrot. Skręt jelita jest najgroźniejszym elementem nieprawidłowego zwrotu jelita. Skręt pojawia się wtedy, gdy jelito cienkie okręca się wokół tętnicy krezkowej górnej. Występuje u 50% chorych z malrotacją i dochodzi do niego w pierwszym miesiącu życia. Natomiast u starszych dzieci skręt jelita jest pierwszym objawem u 10–15% nieprawidłowego zwrotu [5].

U wielu chorych z nieprawidłowym zwrotem często nie stwierdza się objawów klinicznych, wadę można wykryć przypadkowo podczas operacji chirurgicznych wykonywanych z innych wskazań. U niektórych chorych występują przewlekłe objawy okresowej niedrożności jelit, silne epizody bólu brzucha. Przyczyną może być przewlekła niedrożność – szczególnie dotyczy to dorosłych – lub ostra, najczęściej dwunastnicy. Niedrożność spowodowana jest uciskiem pasm Ladda lub skrętem jelita. Klasycznym objawem są żółciowe wymioty. U starszych dzieci obraz jest różnorodny. U 30% chorych występują okresowe wymioty, u 20% okresowy ból brzucha. U dorosłych niepełny zwrot jelit jest obserwowany wyjątkowo rzadko. Częstość jest nieznana, szacuje się na 0,0001–0,19% [5]. Przez długie okresy, często trwające przez lata, objawy niepełnej niedrożności wysokiej mogą stwarzać trudności diagnostyczne.

### WŁASNE SPOSTRZEŻENIA

Chory Ł.P., lat 21, od kilku miesięcy z uporczywymi wymiotami żółciowymi, bólem w nadbrzuszu, kurczem łydek i powtarzającymi się zasłabnięciami. Hospitalizowany na oddziałach Szpitala Specjalistycznego w Gorlicach, na Oddziale Internistyczno-Kardiologicznym, Oddziale Nefrologicznym, SOR, trzy razy na Oddziale Chirurgicznym. W czasie tych obserwacji stwierdzano podejrzenie niedrożności jelit, rozstrzeń żołądka, hipokaliemię, hiponatremię, adenamię wtórną. Na Oddziale Nefrologicznym rozpoznano

u chorego zespół Barttera, ostre toksyczne uszkodzenie wątroby i GERD. W wielokrotnych badaniach pojawiały się hipokaliemia, hiponatremia oraz zasadowica metaboliczna. Mimo leczenia hipopotasemia u chorego się utrzymywała. Wykonane badanie gastroscopowe wykazało: zaleganie treści w żołądku i dwunastnicy, refluks oesophagitis, gastritis biliaris, przełyk Barretta. W RTG z kontrastem przewodu pokarmowego stwierdzono, że obraz może odpowiadać zwężeniu odźwiernika. Lekarz endokrynolog po konsultacji sugerował hiperaldosteronizm związany z niskim stężeniem potasu we krwi. W naszym przypadku występujące u chorego zaburzenia metaboliczne były spowodowane wysoką niedrożnością, a nie schorzeniem nerek.

Ostatni pobyt chorego na chirurgii trwał od 31.08.2010 do 13.09.2010. Rozpoznano niedrożność jelita cienkiego spowodowaną niedokonanym zwrotem jelit. U chorego wykonano badania: Na 125 mmol/l, K 2,4 mmol/l, gazometria pH 7,544, PCO<sub>2</sub> 48,3 mmHg, pO<sub>2</sub> 51,9 mmHg, HCO<sub>3</sub> 38,32 mmol/l, BE 15,9 mmol/l/So 2 92%. Badaniem rozstrzygającym była TK z kontrastem, na podstawie której stwierdzono niedrożność dwunastnicy i jelita cienkiego oraz niedokonany zwrot jelita. Ryc. od 1 do 6.

U chorego wykonano operację. Cięciem pośrodkowym otwarto jamę brzuszną, stwierdzono niedokonany zwrot jelit z kątnicą w okolicy nadbrzusza oraz poszerzoną, położoną wewnątrztrzewnowo dwunastnicę uciśniętą w dystalnym odcinku przez liczne zrosty z korzeniem krezki jelita cienkiego. Uwolniono dwunastnicę i początkowy odcinek jelita cienkiego ze zrostów, przywracając drożność dwunastnicy, oraz przecięto zrosty okrężnicy z jelitem cienkim i jego krezką. Skontrolowano hemostazę, założono szwy warstwowe i opatrunek.

Operatorzy: Andrzej Łapiński, Franciszek Rachel, Krystian Gut-terch.

Chory po wygojeniu rany został wypisany w stanie dobrym.

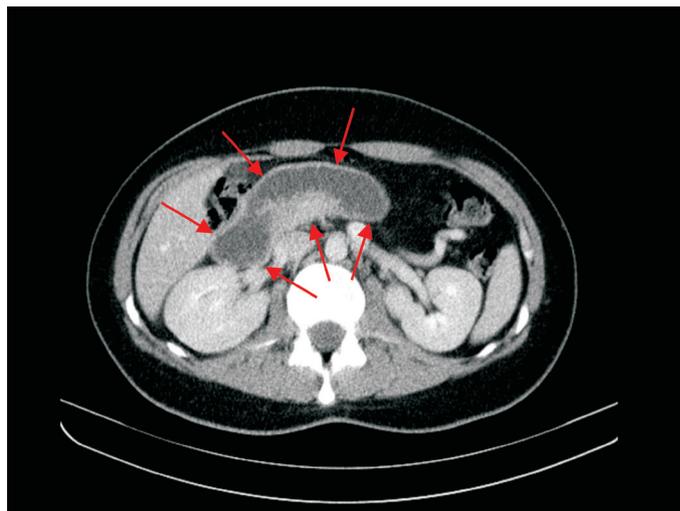
## OMÓWIENIE

Jelito środkowe ukrwione przez tętnicę krezkową górną rośnie zbyt szybko w czasie ciąży, aby zmieścić się w jamie otrzewnowej. Rozwój jelita rozpoczyna się w 4. tygodniu ciąży, około 6. tygodnia ciąży wpada do pępowiny, pomiędzy 10. a 12. tygodniem powraca do jamy otrzewnowej, ulega rotacji o 270 stopni w kierunku przeciwnym do wskazówek zegara. Proces ten zachodzi w trzech etapach:

I – między 5. a 10. tygodniem wychodzi na zewnątrz i dokonuje zwrotu o 90 stopni, powstaje omphalocele, jako fizjologiczna przepuklina pępkowa.

II – 11.–12. tydzień, dopełnienie zwrotu do 270 stopni. W tym okresie może być brak rotacji, niepełna rotacja i odwrócona rotacja. Fizjologicznie w tym okresie jelito wchodzi do brzucha, kątnica jest po prawej stronie. Następuje prawidłowe ułożenie jelit, proces ten trwa od 12. tygodnia do terminowego porodu.

III – jelito schodzi w dół. W 12. tygodniu ciąży następuje całkowita rotacja. Po stronie prawej tworzą się włókna fiksujące jelita we właściwym położeniu. W tym okresie może wystąpić nieprzeronienie dwunastnicy, mobilna kątnica, nieufiksowana krezka jelita



Ryc. 1. Poszerzona roztrzeniowo pętla dwunastnicy.



Ryc. 2. Spiralny przebieg naczyń krezki. Żyła krezkowa górna położona lewobocznie od tętnicy krezkowej górnej.

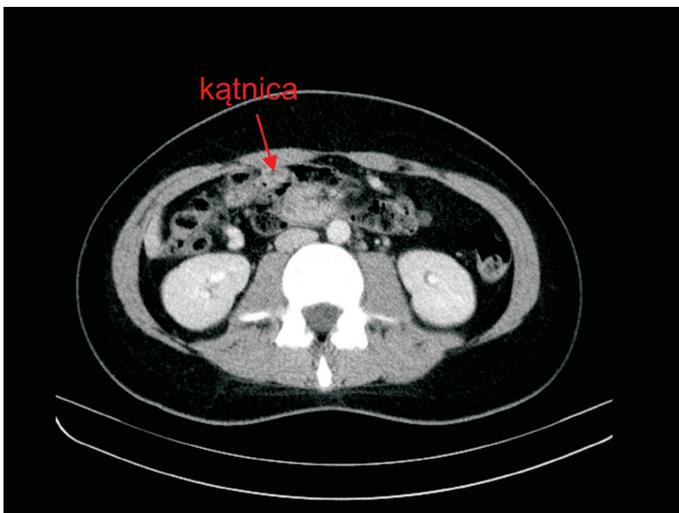
cienkiego, odwrócenie naczyń, krezka może okręcać się wokół tętnicy krezkowej górnej [6]. Brak zwrotu jelita do normalnej pozycji zdarza się u 0,2% nowo narodzonych. Niedokonana rotacja następuje w pierwszej fazie. Obserwuje się obstrukcję dwunastnicy, jej trzeciej części przez włókna tkanki łącznej biegnące od kątnicy do krezki, pasma Ladda [7, 12]. W warunkach fizjologicznych dwunastnica leży z tyłu do żyły i tętnicy krezkowej górnej. Żyła krezkowa górna znajduje się po prawej stronie tętnicy. Dwunastnica położona jest z przodu aorty i po prawej stronie kręgosłupa, podobnie leży kątnica [8, 9]. U chorych z nieprawidłowym zwrotem u 60% stwierdza się odwrotne położenie. Niepełnemu zwrotowi jelit towarzyszy zespół Ladda objawiający się niedrożnością dwunastnicy. Objawy mogą mieć charakter ostry lub nawracający. Ta wada rozwojowa manifestuje się bardzo wąskim przyczepem kreski do tylnej ściany jamy brzusznej oraz obecnością pasm włóknistych (Ladda) mocujących nieprawidłowo położoną kątnicę i okrężnicę. Pasma powodują ucisk na dwunastnicę, co doprowadza do jej niedrożności lub niedokrwienia. Pasma łącznotkankowe otrzewnowe mocują jelita do tylnej ściany jamy brzusznej, przebiegają w poprzek dwunastnicy. Nieprawidłowy zwrot jelita środkowego z przerwaniem krezki jelita grubego może prowadzić do powstania przepukliny krezkowo-okrężniczej czy okołodwunastniczej. Spośród wszystkich wariantów niepełnego zwrotu jelita leczone-



Ryc. 3. Jelita zrotowane w prawo wokół krezki. W tym przypadku zrotowany początkowy odcinek jelita czczego.



Ryc. 4. Zrotowana w prawo poprzecznicą.



Ryc. 5. Kątnica przemieszczona do śródbrzusza i nieco przyśrodkowo.



Ryc. 6. Jelito kręte hypotroficzne, pętle zgrupowane w miednicy, głównie po stronie prawej.

go chirurgicznie 70–80% stanowią niepełny zwrot, 10–20% – brak zwrotu, 5% – odwrócony zwrot, 5–10% – przepuklina krezkowo-okrężnicza. Klasyycznym sposobem leczenia niepełnego zwrotu jelita jest operacja Ladda pozwalająca na odwrócenie jelita w kierunku przeciwnym do kierunku wskazówek zegara, jeżeli doszło do skrętu jelita, rozdzielenie pasm łączących jelita grube i dwunastnicę, poszerzenie podstawy krezki w celu zapobieżenia nawrotowi skrętu jelita oraz wykonanie profilaktycznie appendektomii [7, 10]. Obrzęk korzenia krezki występuje u 0,5–1% populacji w badaniach autopsyjnych. Procedurę Ladda stosuje się zwykle jako klasyczną operację, rzadziej laparoskopowo. U noworodków operacja laparoskopowa jest nie rekomendowana. Za najbardziej wiarygodne badanie pozwalające rozpoznać niepełny zwrot jelita uważa się badanie kontrastowe górnego odcinka przewodu pokarmowego. Pozwala ono uwidocznnić dwunastnicę i zmiany anatomiczne, przy nieprawidłowym zwrocie jelita stwierdza się korkowy blok jelita. Czułość tej metody określa się na 95%, dokładność – 86%. Metodę tę uważa się za złoty standard [9, 11]. Sposób ten pozwala uwidocznnić dwunastnicę pod kontrolą skopii. U 75% chorych środek cieniujący jednoznacznie uwidacznia objawy malrotacji, także częściową niedrożność dwunastnicy, która może mieć wygląd bardziej koszykawkowy. W przypadku skrętu jelita i nieprawidłowego położenia dwunastnicy po stronie prawej jamy brzusz-

nej więzadło Treitza przybiera wygląd korkociągu. Wartościową metodą diagnostyczną jest USG doppler [3, 12].

Badania USG w oparciu o obserwacje kliniczne są powtarzalne i pozwalają na określenie anatomii końcowego odcinka dwunastnicy, aorty, żyły i tętnicy krezkowej górnej. Badanie to pozwala wykluczyć patologię, może być dobrym badaniem przesiewowym, szczególnie u noworodków. W obrazie TK z kontrastem nieprawidłowy zwrot jelita ukazuje objaw wiru „whirlpool sign” który jest następstwem owinięcia się żyły krezkowej górnej i krezki wokół tętnicy krezkowej górnej w kierunku przeciwnym do wskazówek zegara, oraz poszerzenie dwunastnicy wskazujące na zwężenie pasmami Ladda [4, 6, 13, 15, 16].

Jerzy Czernik, kierownik z Kliniki Chirurgii i Urologii Dziecięcej we Wrocławiu, zgromadził chyba największy materiał w Polsce – historii chorób 40 dzieci z malrotacją jelita cienkiego. Wyniki obserwacji oceniał retrospektywnie z 20 lat [8]. W przypadku niedokrwienia jelita istnieje konieczność jego resekcji. Autorzy z USA przebadali 2 065 594 chorych hospitalizowanych. W tej grupie u 1% wystąpiła niedrożność, natomiast większość ze 169 chorych z zaburzeniami rotacji jelita, leczono operacyjnie [12]. Inni autorzy podają 8 chorych z niepełnym zwrotem jelita

w wieku 41,25 (14–63 lata) [10]. Rozpoznanie ustalano w oparciu o USG i TK. Zasadniczą operacją była operacja Ladda, rzadziej połączenie dwunastniczo-jelitowe, u jednego chorego resekcja jelita grubego [4, 11]. Następna grupa chorych obejmowała 22 chorych w wieku 18–63 lat [14]. Autorzy stwierdzają, że badanie kontrastowe i TK są istotne. Operacja laparoskopowa z powodzeniem rozwiązuje problem. Autorzy opisujący własny przypadek stwierdzili, że w latach 1923–1992 w literaturze opisano 40 chorych z niepełnym zwrotem jelita [7]. W cytowanym tu piśmiennictwie spotkaliśmy opis pojedynczych chorych z niepełnym zwrotem jelit, u dorosłych są to mężczyźni: 20, 25, 29, 55, 57 i 85 lat, oraz kobiety: 18, 44, 46, 56, 57, 73, 84 lata [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 11, 12, 13, 15]. Najczęściej objawy niepełnego zwrotu jelita są nietypowe i przewlekłe. Rzadko towarzyszy im niedrożność pełna. Diagnostyka jest więc trudna. Obowiązuje zasada „watchful waiting”. Najczęstszą operacją była operacja Ladda. U jednego

chorego istniała konieczność po uwolnieniu zrostów odkręcenia jelita o 360 stopni, odwrotnie do wskazówek zegara [15]. U naszego chorego mimo wielu konsultacji i pobytów na oddziałach wystąpiły trudności diagnostyczne, gdyż drożność jelita była częściowo zachowana. U dwóch chorych w cytowanej literaturze proponowano nawet badanie psychiatryczne, m.in. u naszego chorego. Badaniem, które pozwoliło ustalić końcowe rozpoznanie, było TK z kontrastem. Uważamy, że jest to najlepsze badanie, które pozwala rozpoznać malrotację jelita. Zastosowane leczenie operacyjne polegające na usunięciu zrostów pasm Ladda pozwoliło na uzyskanie drożności przewodu pokarmowego i ustąpienie zaburzeń metabolicznych. Utrzymujące się hipokaliemia i zaskowica metaboliczna były spowodowane wysoką niedrożnością przewodu pokarmowego, a nie zespołem Barttera, genetycznie uwarunkowaną tubulopatią powodującą utratę sodu przez nerki. Chory bez dolegliwości został wypisany.

## PIŚMIENICTWO

1. Bastiaan W. Haak, Sander T. Bodewitz, Caroline F. Kuijper: Intestinal malrotation and volvulus in adult life. *International Journal of Surgery Case Reports*, 5. 2014; 259–261.
2. Vural V., Akif Türkoğlu M., Karatas G.: Incidental midgut malrotation detected during second laparotomy: Case report and literature review. *International Journal of Surgery Case Reports*, 7. 2015; 134–136.
3. Huseyin Kazim Bektasoglu, Ufuk Ogus Idiz, Mustafa Hasbahceci et al.: Midgut malrotation causing intermittent intestinal obstruction in a young adult: Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Surgery Volume. 2014; Article ID 758032,3.
4. Luckshika Udeshani Amarakoon, Baj Gamage Anushka Rathnamali, Jasin Arachchige Saman Bingumal Jayasundara et al.: Organoaxial partial rotation of duodenum with midgut malrotation in an adult. *Singapore Med. J.* 2014; 55: 191–193.
5. Mesut Sipahi, Kasim Caglayan, Ergin Arslan et al.: Intestinal malrotation: a rare cause of small intestinal obstruction. *Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Surg. Volume. 2014; Article ID 453128,4.*
6. Ingrid van den Hoven, Rudi M.H. Roumen: Chronic recurrent crampy abdominal pain owing to partial intestinal malrotation. *Surg.* 2010; 147: 893–894.
7. Ravikumar R., Jadhav-Vishwas D. Pai: Adult intestinal malrotation presenting as recurrent vomiting: a case report. *Indian J. Surg.* 2015; 77: 162–163.
8. Maciej Bałaj, Dariusz Patkowski, Jerzy Czernik et al.: Zaburzenia zwrotu jelit u dzieci – spektrum kliniczne. *Polski Przegląd Chirurgiczny.* 2007; 4: 513–533.
9. Torres A.M., Ziegler M.M.: Malrotation of the intestine. *World J. Surg.* 1993; 17 (3): 326–331.
10. Zong-Heng Zheng, Jiang-Long Huang, Hong-Bo Wei et al.: Adult congenital intestinal malrotation accompanied by midgut volvulus: report of eight cases. *Int. J. Clin. Exp. Med.* 2014; 7: 1614–1618.
11. Sheng-Der Hsu, Jyh-Cherng Yu, Shao-Jiun Chou et al.: Midgut volvulus in an adult with congenital malrotation: The American Journal of Surgery. 2008; 195: 705–707.
12. Taylor M., Coe B.S., David C. Chang et al.: Small bowel volvulus in the adult populace of the United States: results from a population-based study. *The American Journal of Surgery.* 2015; 210: 201–210.
13. Dhananjay Saxena, Abhinav Pandey, Rana Arun Singh et al.: Malrotation of gut with superior mesenteric artery syndrome and multiple jejunal diverticula presenting as acute intestinal obstruction in 6th decade: a rare case report. *International Journal of Surgery Case Reports.* 2015; 6: 1–4.
14. Lane L. Frasier, Glen Levenson, Ankush Gosain et al.: Laparoscopic versus open Ladd's procedure for intestinal malrotation in adults. *Surg. Endosc.* 2015; 29: 1598–1604.
15. Youn Joon Park: Intestinal malrotation with a fixed partial volvulus in an adult. *Ann. Coloproctol.* 2015; 31: 110–113.
16. Aliereza Khatami, Kierash Mohdavi, Mohammad Ali Karimi: Ultrasound as a feasible method for the assessment of malrotation. *Pol. J. Radiol.* 2014; 79: 112–116.

Liczba słów: 1800

Liczba stron: 4

Tabele: –

Ryciny: 6

Piśmiennictwo: 16

DOI: 10.5604/01.3001.0010.1090

Spis treści: <http://ppch.pl/resources/html/articlesList?issueId=9993>

Prawa autorskie: Copyright © 2017 Fundacja Polski Przegląd Chirurgiczny. Published by Index Copernicus Sp. z o. o. All rights reserved.

Konflikt interesów: Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Autor do korespondencji: Franciszek Rachel; Oddział Chirurgii Ogólnej i Onkologicznej z Pododdziałem Urologicznym oraz Pododdziałem Chirurgii Dziecięcej Szpitala Specjalistycznego im. H. Klimontowicza w Gorlicach, e-mail: rachelf@mp.pl

Cytowanie pracy: Rachel F, Łapiński A., Szczerba D., Gutterch K.; Congenital incomplete bowel rotation: an exceptionally rare case of incomplete bowel rotation in an adult patient presenting with symptoms of gastrointestinal obstruction; *Pol Przegl Chir* 2017; 89 (3): 44–47