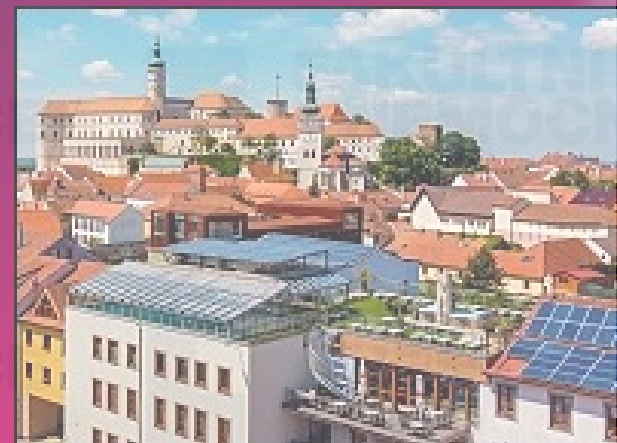


# Malrotace střev

MUDr. Luboš Látal  
Radiodiagnostické oddělení  
Nemocnice Kyjov, příspěvková organizace



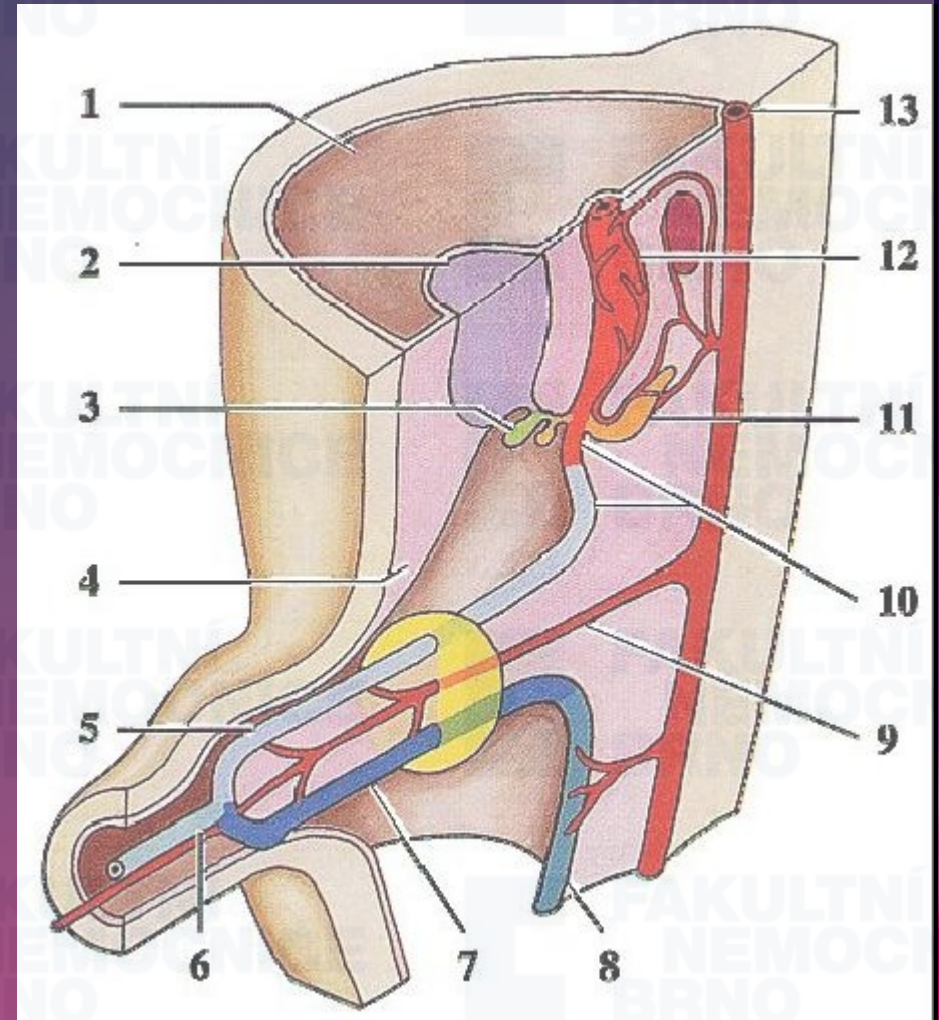
## ***Definice:***

**Malrotace střev je relativně vzácná vrozená vada, ke které dochází poruchou v rotaci či fixaci středního střeva během fetálního vývoje.**

# Rotace středního střeva:

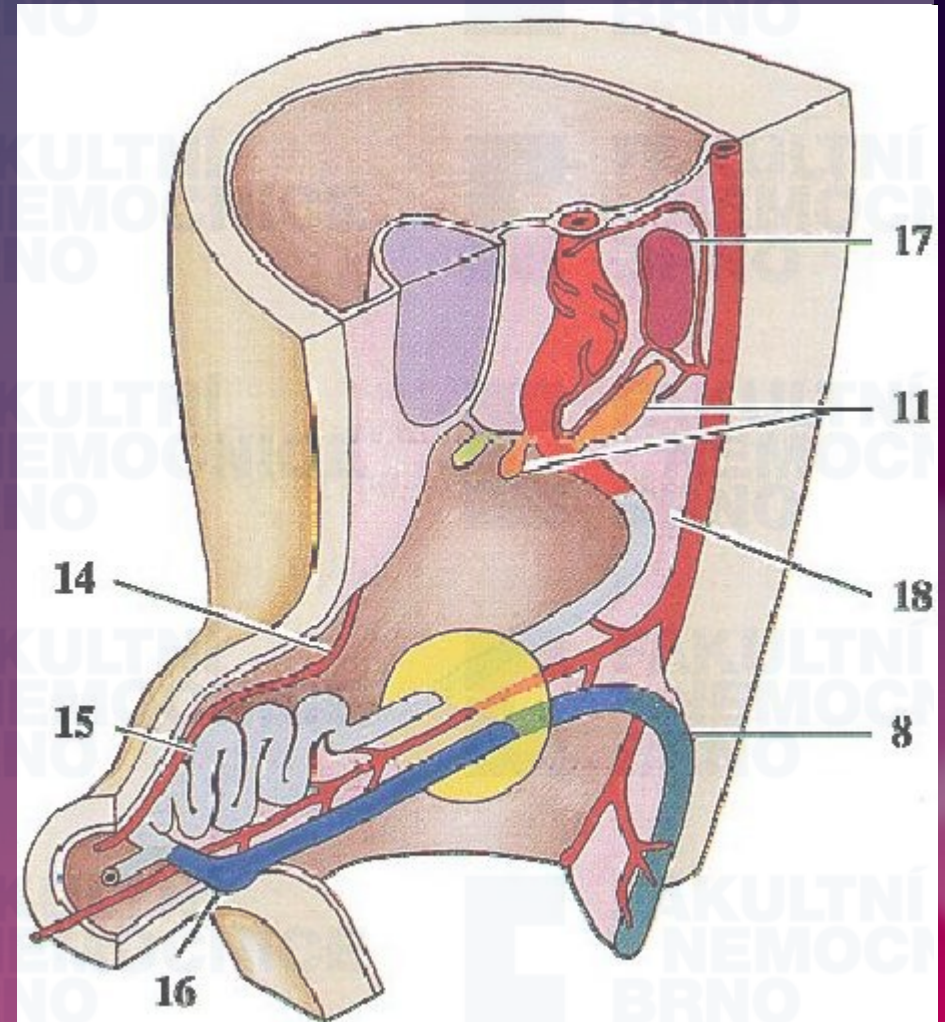
Střední střevo:

- duodenum od vyústění žlučových aborálně
- tenké střevo
- tlusté střevo do 2/3 transverza



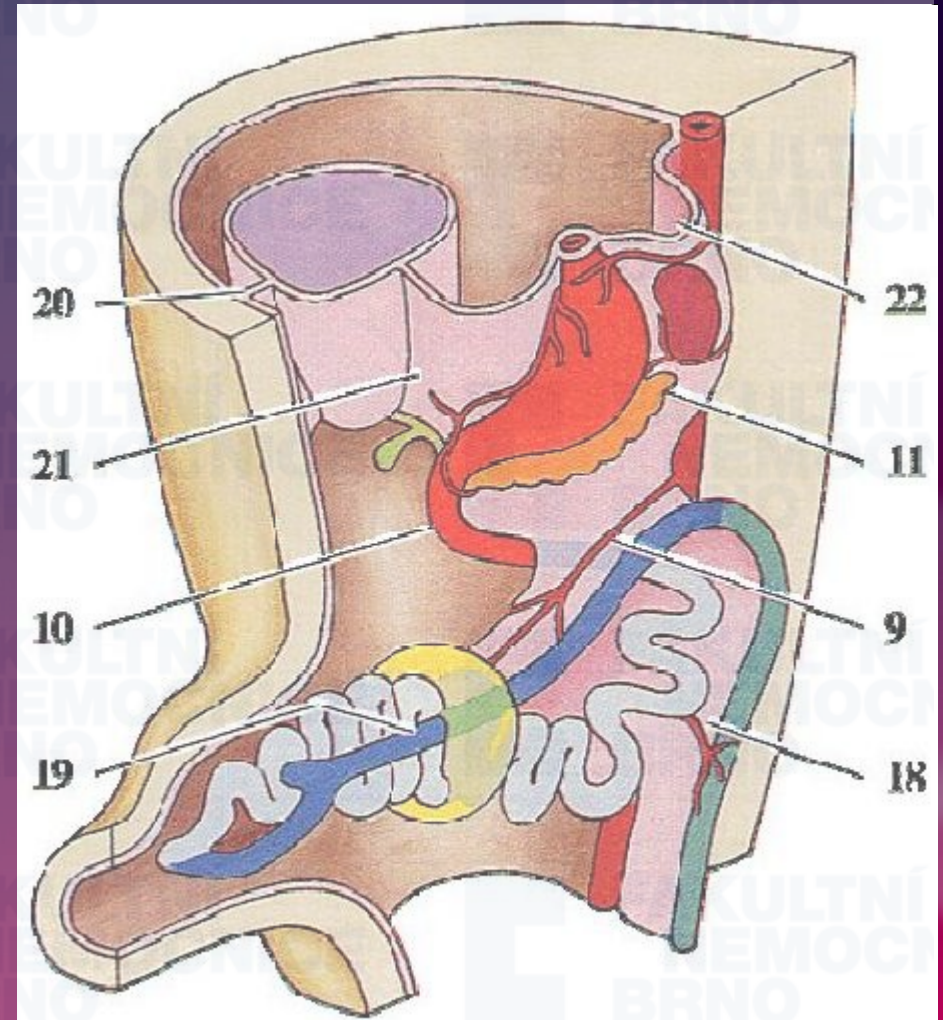
## *Rotace středního střeva:*

- 5. týden
- prodlužování kraniální části střevní kličky
- rotace o  $90^\circ$  proti směru hodinových ručiček
- fyziologická herniace



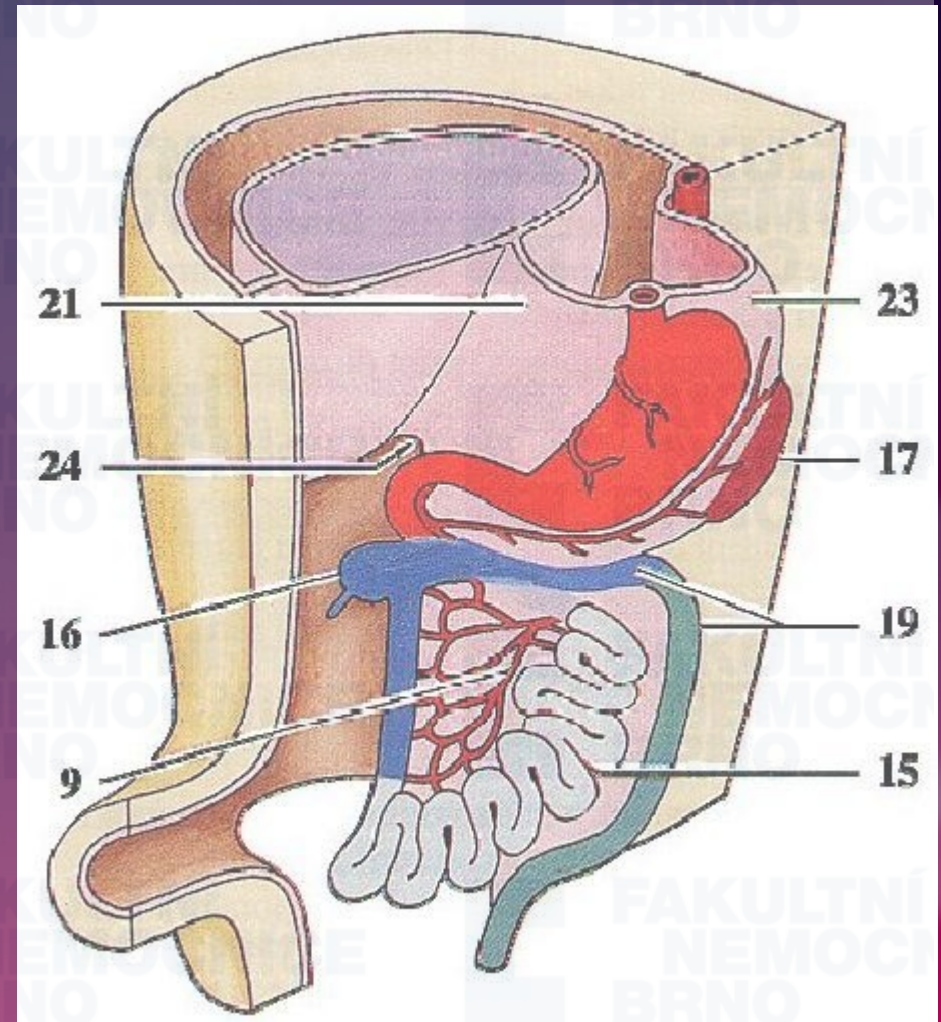
## *Rotace středního střeva:*

- dalších 90° otočení proti směru hodinových ručiček
- colon se dostává před duodenum
- postupný návrat kliček (10. týden)
- cékální pupen



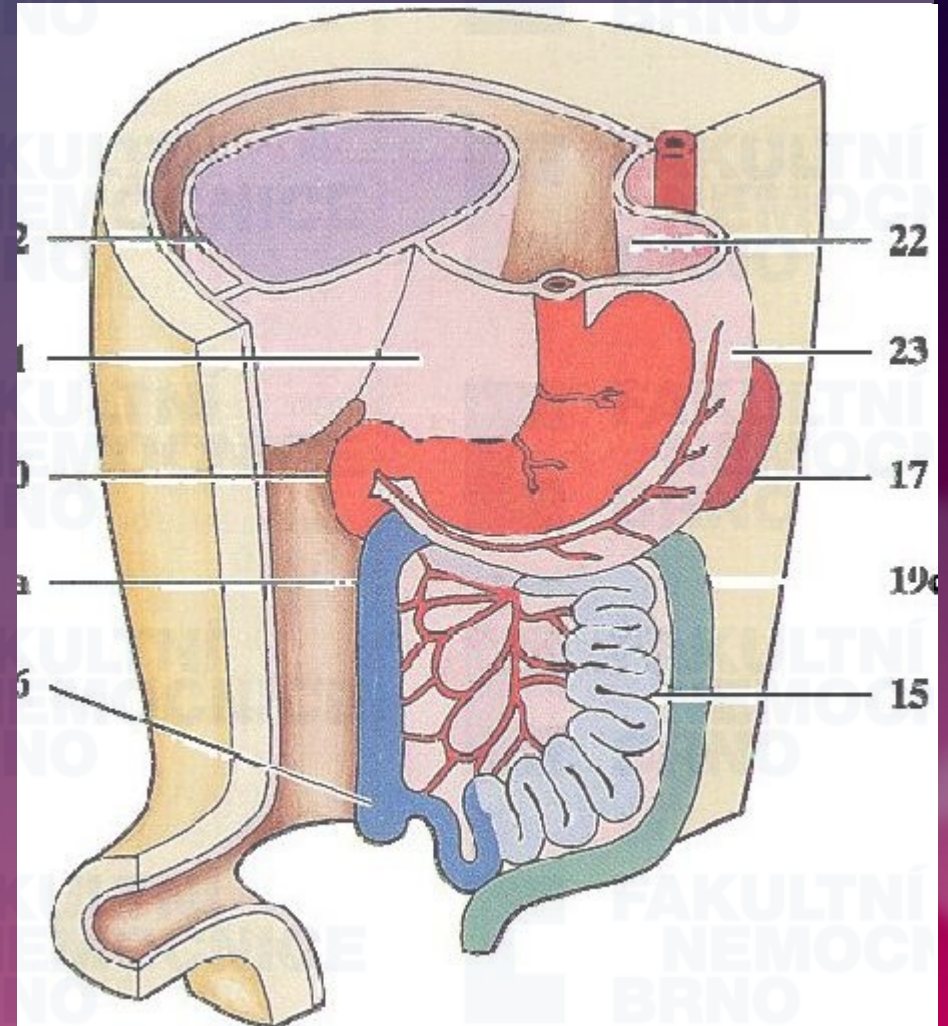
## *Rotace středního střeva:*

- závěrečná rotace o  $90^\circ$   
(celkem tedy  $270^\circ$ )
- cékální pupen umístěn  
vpravo pod játry
- 12. týden

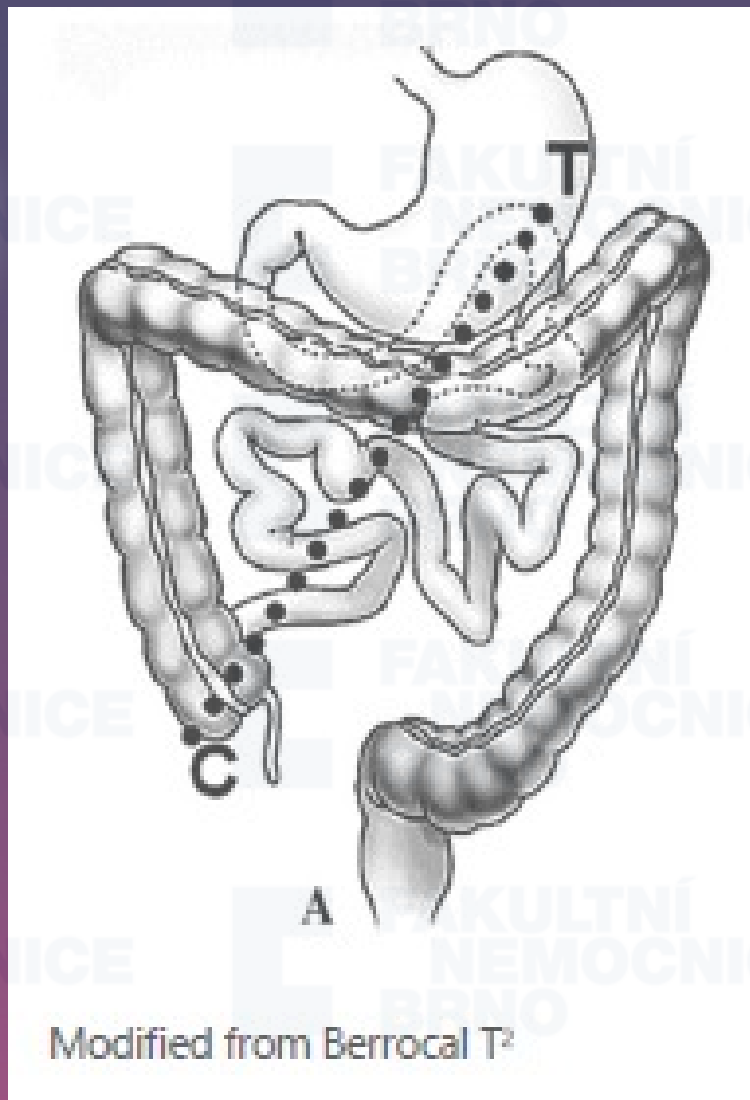


## *Rotace středního střeva:*

- cékum sestupuje kaudálně
- fixace colon ascendens a descendens
- vychlípěním stěny vzniká appendix
- celý proces končí až do narození

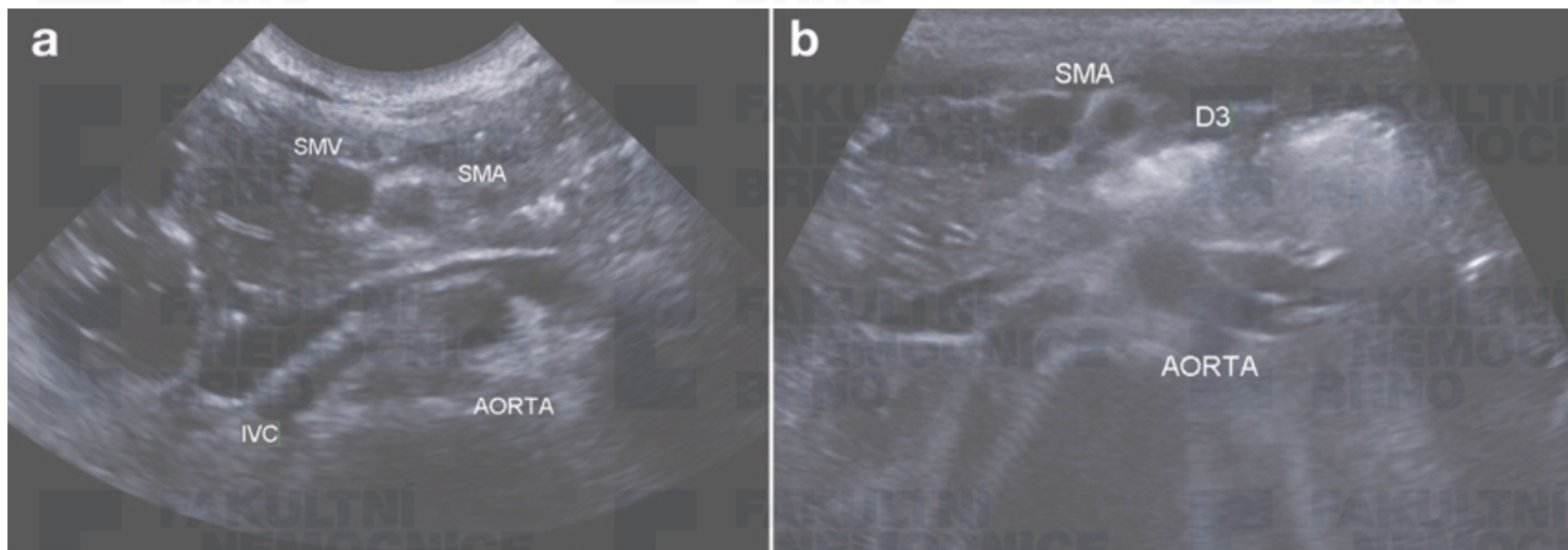


# Anatomické uložení



<https://www.scielo.br/j/abcd/a/JJKZNVnLK9gTp4RM56nHFCc/?lang=en>

## *Obraz na ultrazvuku*

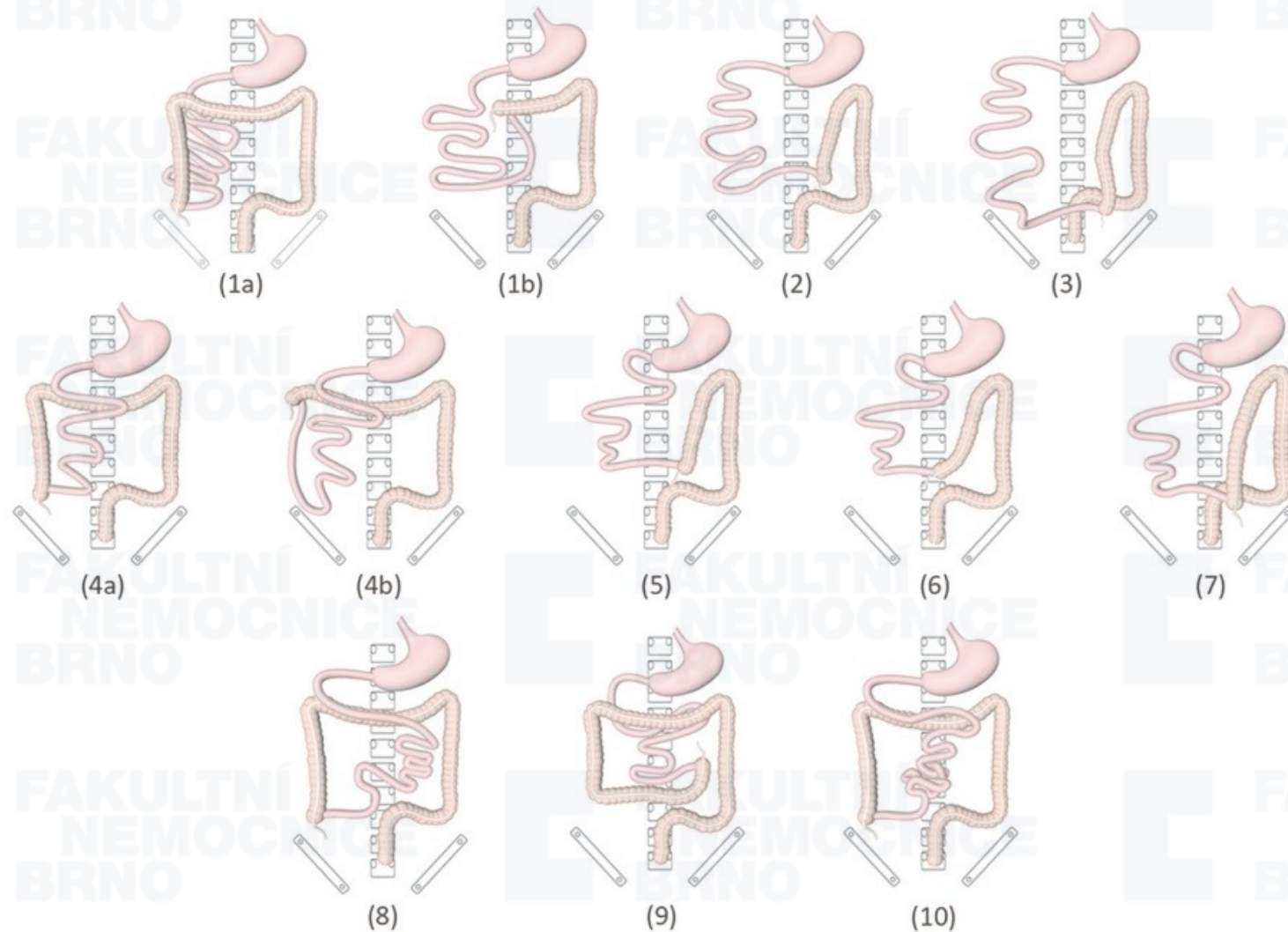


Kean, Tan & A. Karim, Noor & Nah, Ang & Teoh, Tammy & Qi, Han. (2021). An Imaging Pitfall of Atypical Malrotation. Malaysian Journal of Medicine and Health Sciences. 17. 201-204.

# Rozdělení poruch rotace:

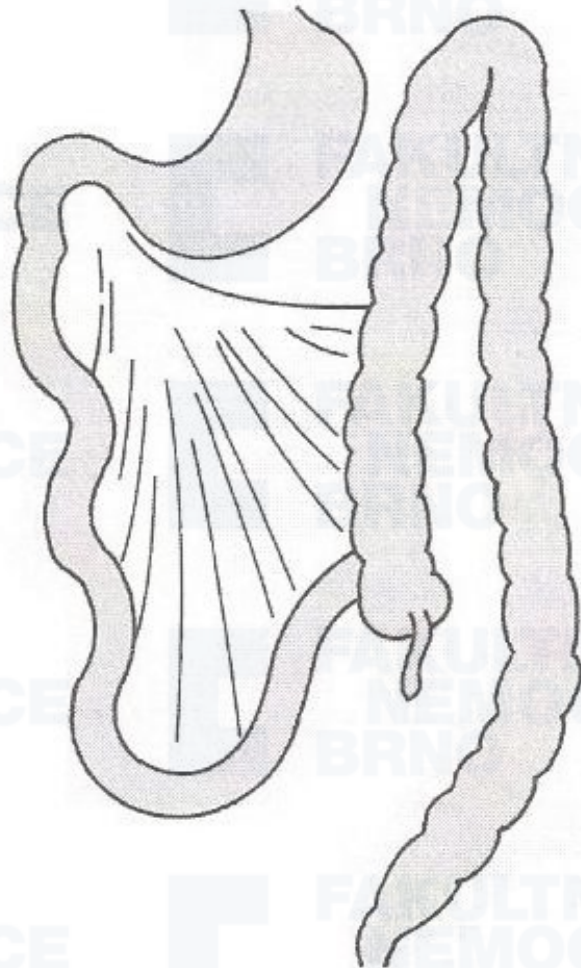
|                                     |                                                                                    |                                                                                      |                                                                                      |                                                                                      |
|-------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|
| Úplná<br>porucha<br>rotace          |   |   |   |   |
|                                     | - 90°                                                                              | - 180°                                                                               | - 270°                                                                               | Situs<br>inversus                                                                    |
| Porucha<br>některé z fází<br>rotace |   |   |   |   |
|                                     | Rotatio<br>falsa<br>(+90-180°)                                                     | Rotatio<br>falsa<br>(+90-90°)                                                        | Rotatio<br>falsa<br>(-90+90°)                                                        | Rotatio<br>falsa<br>(-90+180°)                                                       |
| Neúplná<br>rotace                   |  |  |  |  |
|                                     | Rotatio<br>incompleta<br>(+180°)                                                   | Rotatio<br>incompleta<br>(+90°)                                                      | Rotatio<br>incompleta<br>(-90°)                                                      | Rotatio<br>incompleta<br>(-180°)                                                     |
|                                     | (»Mal-<br>rotation«)                                                               | (»Non-<br>rotation«)                                                                 |                                                                                      |                                                                                      |

# Rozdělení poruch rotace:



**Fig. 2** Schematic diagram of the ten subtypes. (1a) and (1b) two cases of D<sub>N</sub>J<sub>R</sub>C<sub>R</sub> subtype: normal and high cecum; (2) D<sub>N</sub>J<sub>R</sub>C<sub>L</sub>; (3) D<sub>N</sub>J<sub>R</sub>C<sub>P</sub>; (4a) and (4b) two cases of D<sub>Y</sub>J<sub>R</sub>C<sub>R</sub> subtype: normal and high cecum; (5) D<sub>Y</sub>J<sub>R</sub>C<sub>L</sub>; (6) D<sub>Y</sub>J<sub>R</sub>C<sub>M</sub>; (7) D<sub>Y</sub>J<sub>R</sub>C<sub>P</sub>; (8) D<sub>Y</sub>J<sub>L</sub>C<sub>R</sub>; (9) D<sub>Y</sub>J<sub>L</sub>C<sub>L</sub>; (10) D<sub>Y</sub>J<sub>M</sub>C<sub>R</sub>

# *Nonrotace*



Modified from Berrocal T<sup>2</sup>

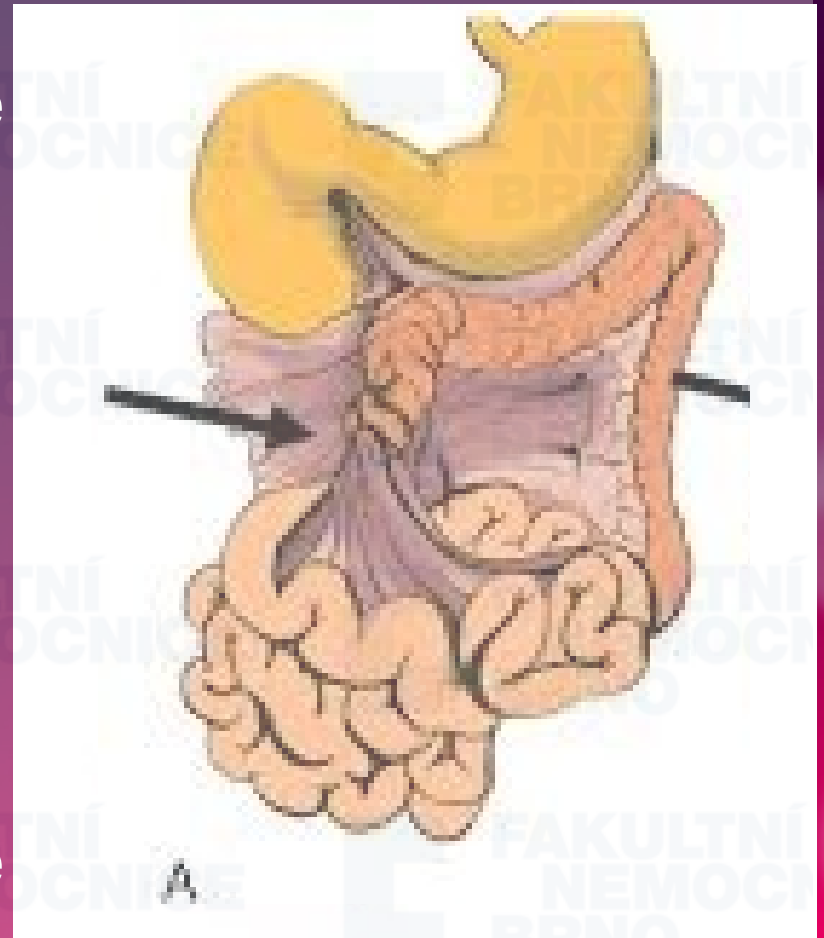
<https://www.scielo.br/j/abcd/a/JJKZNVnLK9gTp4RM56nHFCc/?lang=en>

## ***Incidence:***

- 1 na 500 porodů, M:Ž = 2:1
- většinou diagnostikována v novorozenců
- dospělí: incidence se těžko odhaduje, jsou často asymptomatictí a jejich vada není diagnostikována (post mortem v 2%)
- FN Motol popisuje celkem 86 případů za období od r.1991 do r.2010\*

## *Klinické projevy:*

- nejčastěji již v prvním měsíci života
- obstrukce střeva na podkladě volvulu (biliární zvracení), projevy střevní ischemie
- Laddovy pruhy
- vzácně u dospělých – akutně při volvulu nebo jako chronické (atypické) bolesti břicha

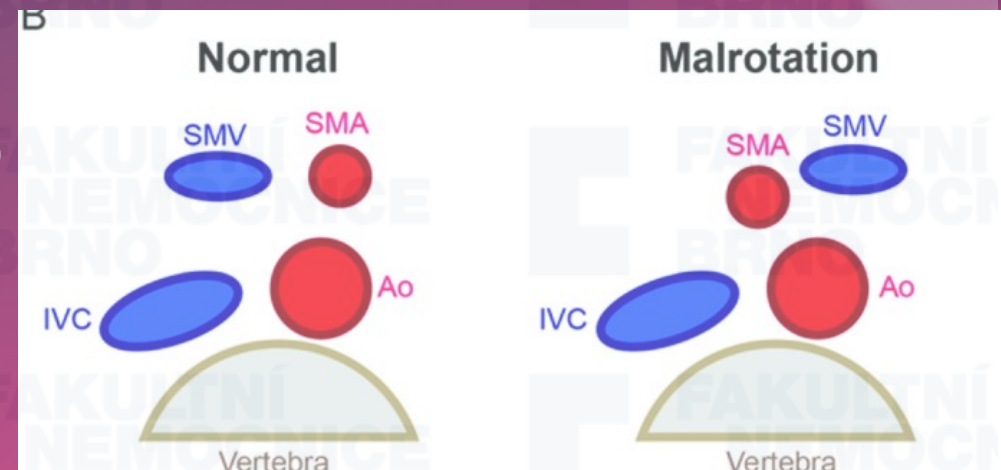


## *Diagnostika zobrazovacími metodami:*

- děti: rtg ve visu, ultrazvuk, skiaskopická vyšetření*
- dospělí: ultrazvuk, CT, MR*

## Malrotace středního střeva

- atypická poloha VMS k ose tvořenou AMS-aorta tj. před či nalevo  
CAVE: heterotaxie
- intraperitoneální průběh D3 tj. před AMS
- hypoplastický processus uncinatus pankreatu
- abnormální poloha céka  
(vysoký stav, cékum mobile)



# ***Volvulus středního střeva***

- vír ve směru hodinových ručiček – „whirlpool sign“ (senzitivita 92% s specificita 99%)\*

CAVE: Vír proti směru hodinových ručiček jako varianta.\*\*

- jeho součástí jsou i střevní kličky a mezenterium
- další známky volvulu: dilatace D2, přelévání obsahu, zobákovitě zakončený D3, cutoff sign na AMS, dilatace VMS distálně od volvulu, edém mezenteria, ascites

\* Nguyen HN, Kulkarni M, Jose J, et al. Ultrasound for the diagnosis of malrotation and volvulus in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis. Arch Dis Child 2021; 106 :1171–1178

\*\* Taylor GA. CT appearance of the duodenum and mesenteric vessels in children with normal and abnormal bowel rotation. Pediatr Radiol 2011; 41:1378–1383

# *Rtg břicha ve visu:*

Výhody:

- levný
- dostupný

Nevýhody:

- radiační zátěž



By Kinderradiologie Olgahospital Klinikum Stuttgart - Own work, CC BY-SA 3.0, <https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=32592969>

„double bubble sign“

# *Rtg břicha ve visu:*

Příčiny\*:

Congenital obstruction:

- duodenal web
- duodenal atresia
- duodenal stenosis
- annular pancreas

Midgut volvulus

External compression of the duodenum:

- choledochal cyst
- mesenteric duplication cyst
- intramural duodenal hematoma
- preduodenal portal vein
- retroperitoneal tumor
- superior mesenteric artery syndrome



By Kinderradiologie Olgahospital Klinikum Stuttgart - Own work, CC BY-SA 3.0, <https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=32592969>

„double bubble sign“

# *Vyšetření horního GIT:*

Výhody:

- relativně levný
- zlatý standard
- lze rozšířit i o vyšetření tenkého střeva či irigografii



# *Vyšetření horního GIT:*

Nevýhody:

- závislost na vybavení
- radiační zátěž
- přesuny nestabilního pacienta
- závislost na zkušenostech vyšetřujícího



# Vyšetření horního GIT:

Nevýhody:

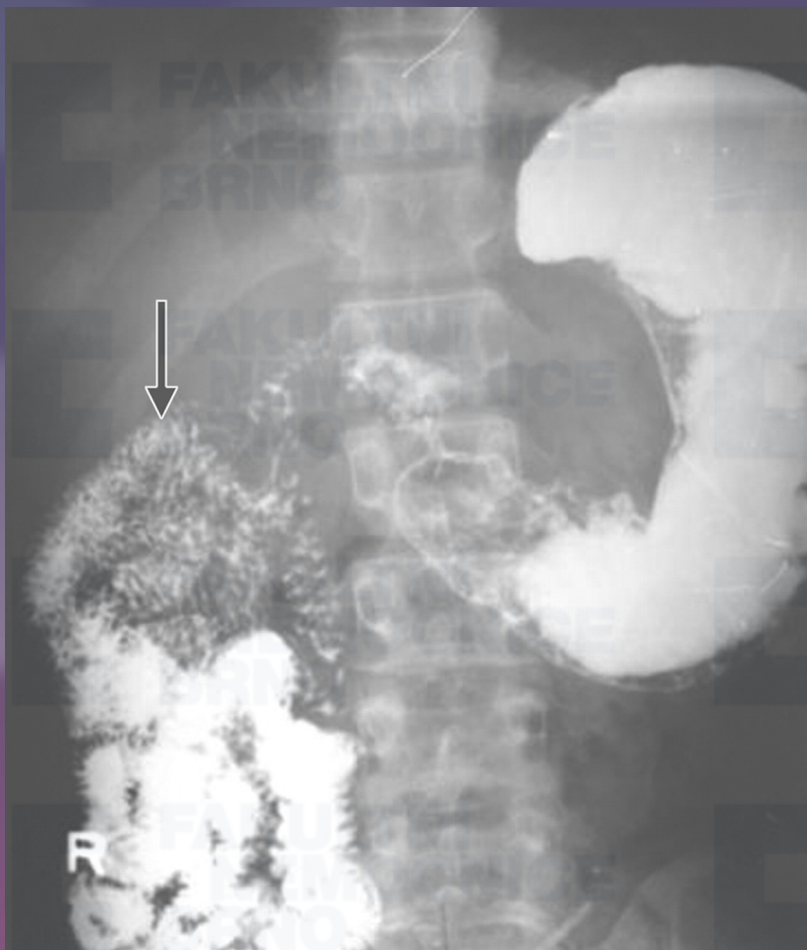
- závislost na vybavení
- radiační zátěž
- přesuny nestabilního pacienta
- závislost na zkušenostech vyšetřujícího

Deklarovaná senzitivita 91 % a specifita až 94 %.\*

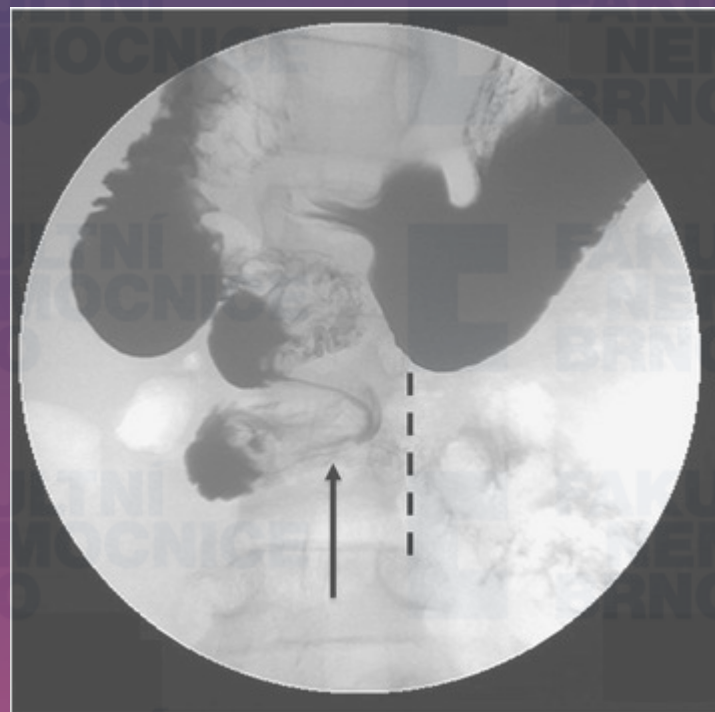
\* Nguyen HN, Kulkarni M, Jose J, et al. Ultrasound for the diagnosis of malrotation and volvulus in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis. Arch Dis Child 2021; 106 :1171–1178



# Vyšetření horního GIT:



Pazhanivel Mohan, Murali Ramamoorthy, Jayanthi Venkataraman  
CMAJ Jul 2008, 179 (1) 49-50; DOI:  
10.1503/cmaj.080038



Heshin-Bekenstein, Merav & Hashkes, Philip. (2015).  
Intestinal malrotation as a misdiagnosis of pediatric  
colchicine resistant familial Mediterranean fever.  
Pediatric rheumatology online journal. 13. 45.

10.1186/s12969-015-0044-6.

„Corkscrew sign“

# ***Ultrazvuk v diagnostice:***

Výhody:

- levný
- dostupný (radiolog on-site)
- mobilní (není třeba transport pacienta)
- rychlejší (menší časová prodleva k určení diagnózy)
- bez radiační zátěže
- neinvazivní
- posoudí alternativních diagnóz



# ***Ultrazvuk v diagnostice:***

Nevýhody:

- přesná transversální rovina pro posuzení vztahu AMS a VMS (riziko FP a FN vyšetření)
- plynná náplň střevní
- závislost na zkušenostech vyšetřujícího



# *Ultrazvuk v diagnostice:*

Nevýhody:

- přesná transversální rovina pro posuzení vztahu AMS a VMS (riziko FP a FN vyšetření)
- plynná náplň střevní
- závislost na zkušenostech vyšetřujícího

Deklarovaná senzitivita 94 % a specificita až 100 %.\*

\* Nguyen HN, Sammer MB, Bales B, et al. Time-driven activity-based cost comparison of three imaging pathways for suspected midgut volvulus in children. J Am Coll Radiol 2020; 17:1563–1570



# ***Ultrazvuk v diagnostice:***

Standardizovaný vyšetřovací postup:



- poloha AMS a VMS, ideálně včetně doppler módu, posouzení event. víru
- poloha D3 duodena, vztah k AMS, jeho šíře a tvar (návaznost na předcházející oddíly duodena (variety typu duodenum inversum a wrapping duodenum))
- posouzení processus uncinatus pankreatu
- poloha céka event. i appendixu.
- další známky volvulu jako dilatace střev, zesílení stěny, ascites, kolekce

# Ultrazvuk v diagnostice:

## APPENDIX 2: Ultrasound Reporting Template for Suspected Malrotation and Volvulus

TECHNIQUE: Gray-scale ultrasound of the bowel performed in all four abdominal quadrants.

COMPARISON: [None]

### FINDINGS

SMV and SMA-aorta alignment at level of pancreas: [normal/abnormal/not assessable]

D2 dilatation: [absent/present/not assessable]

D3 course: [between aorta and SMA/anterior to SMA/not assessable]

Uncinate process of pancreas: [normal/hypoplastic/not assessable]

Cecal position: [normal/abnormal/not assessed]

Swirling of vessels and bowel: [no/clockwise/counterclockwise/not assessable]

SMA cutoff sign: [yes/no/not assessable]

Mesenteric edema: [yes/no/not assessable]

Bowel dilatation: [yes/no/not assessable]

SMV dilatation: [yes/no/not assessable]

Ascites/fluid collections: [none]

Other: [none]

### IMPRESSION

[Impression: 1/2/3/4/5]

1 = No findings of midgut malrotation = normal SMV and SMA-aorta alignment and D3 course between aorta and SMA

2 = Findings of midgut malrotation = one or more of the following findings: abnormal SMV and SMA-aorta alignment, D3 course anterior to SMA, abnormal cecal position, or hypoplastic uncinate process of pancreas

3 = Inconclusive or nondiagnostic for midgut malrotation and volvulus

4 = No findings of midgut volvulus = no swirling of vessels and bowel and no SMA cutoff sign

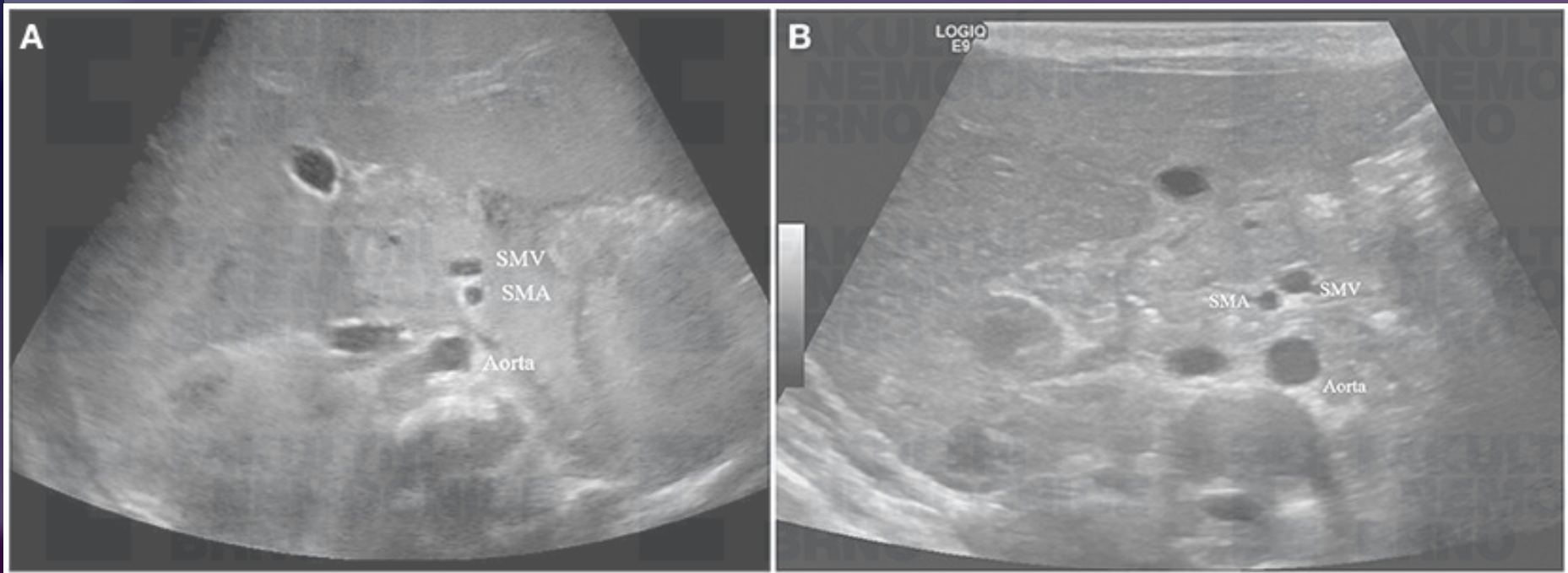
5 = Findings of midgut volvulus = one or more of the following findings: clockwise swirling of vessels or bowel, SMA cutoff sign, or SMV dilatation

Alternative diagnosis or additional diagnosis: [none]

[Communication: critical result/significant findings]

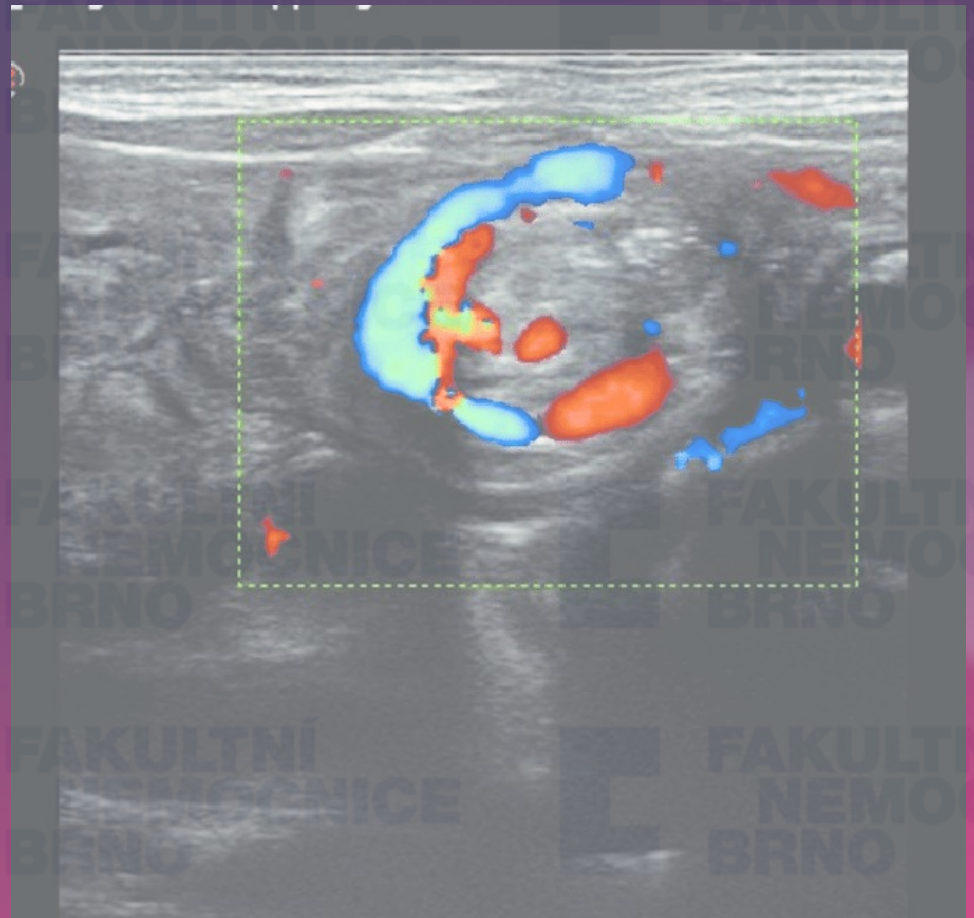
Note—SMA = superior mesenteric artery, SMV = superior mesenteric vein, D3 = third portion of duodenum, D2 = second portion of duodenum.

# Ultrazvuk v diagnostice:



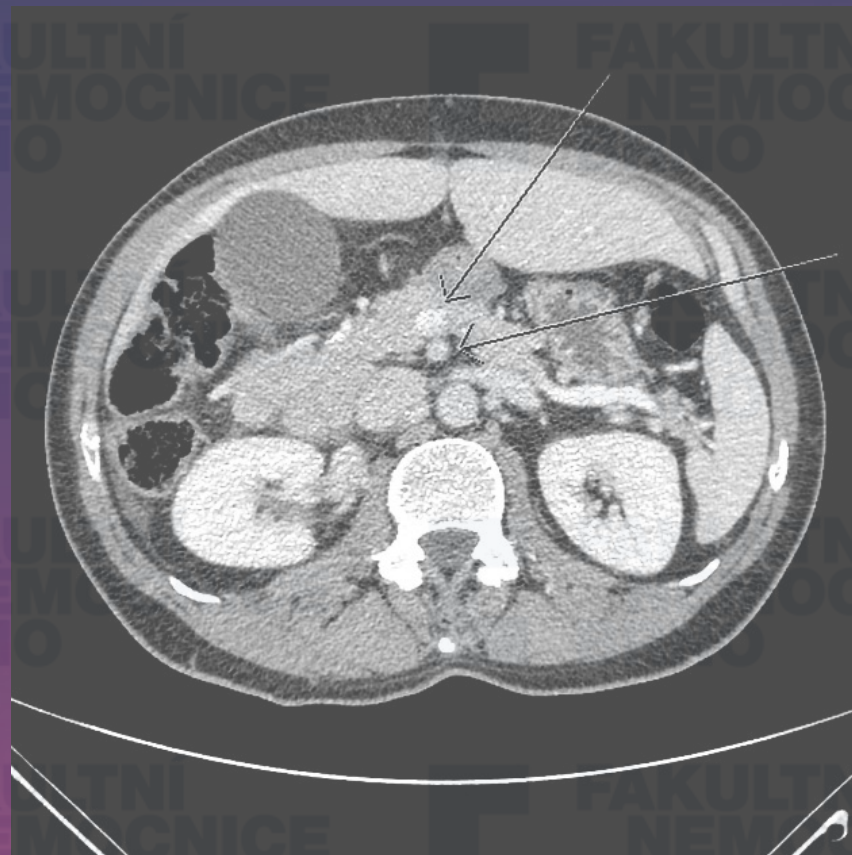
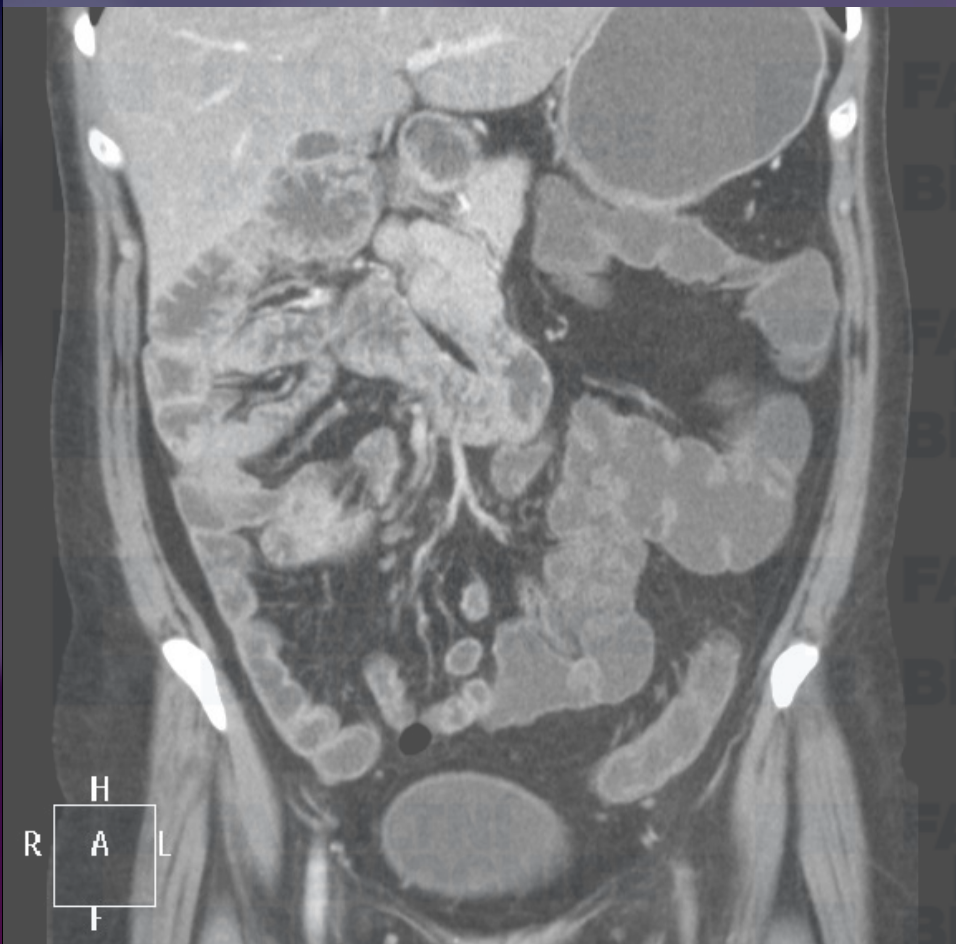
<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2021.665448>

# *Ultrazvuk v diagnostice:*



Esposito, (2014). Ultrasonographic Diagnosis of Midgut Volvulus With Malrotation in Children: 7-Years Single Center Experience.. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition. 59. 10.1097

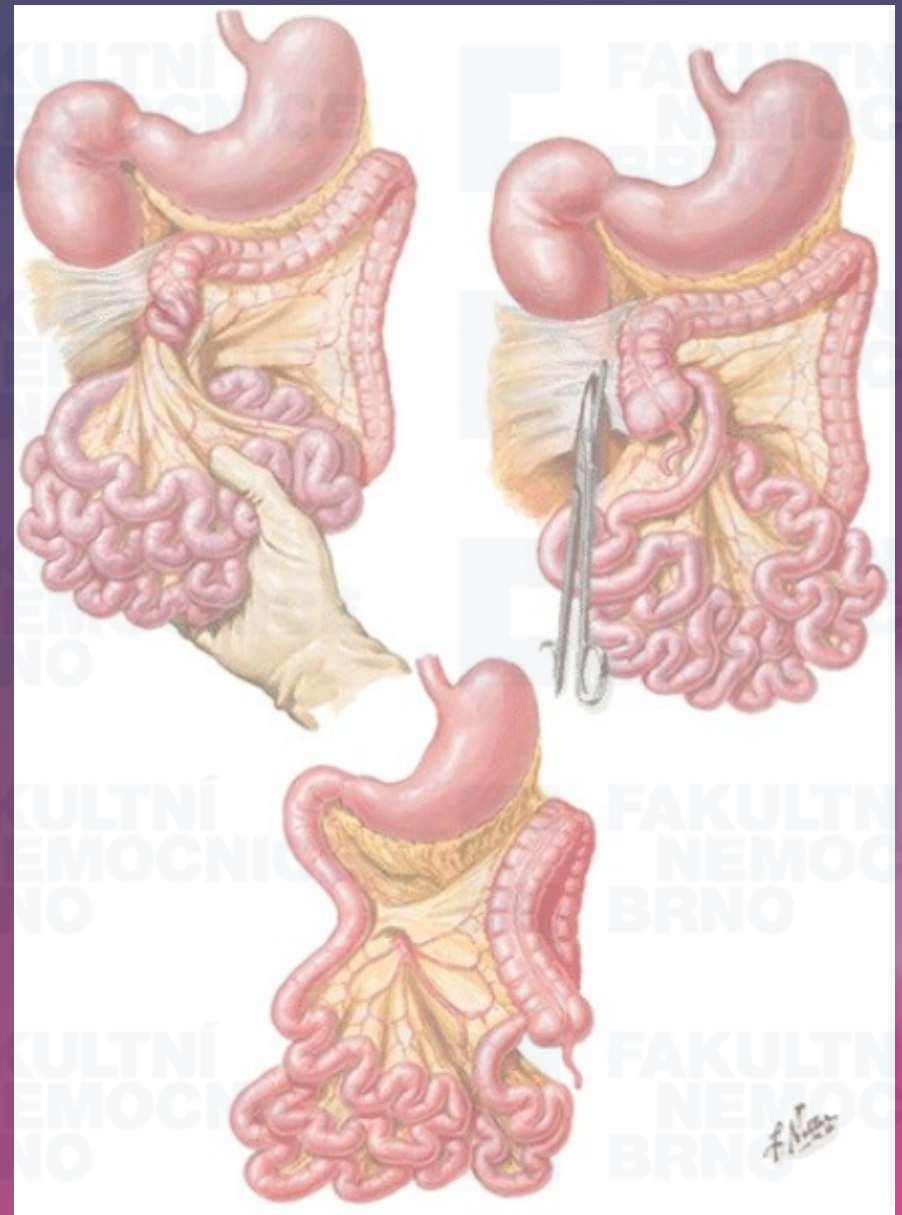
## CT v diagnostice:



## *Terapie:*

### *Operační zákrok s tzv. Laddovou procedurou*

*- nonrotace ponechána na místě, ascendens je fixováno ke colon descendens a sigmoideum, fixace úponu mezentéria, appendektomie, rozrušení Laddových vazů.*



Lampl, B., Levin, T.L., Berdon, W.E. et al. Malrotation and midgut volvulus: a historical review and current controversies in diagnosis and management. *Pediatr Radiol* 39, 359–366 (2009). <https://doi.org/10.1007/s00247-009-1168-y>

## *Take home message:*

- malrotace střev je jen relativně vzácná porucha, její komplikace však mohou mít fatální následky
- projevy děti vs dospělí
- předcházet zpožděním v diagnostice a léčbě
- narůstající role ultrazvuku v diagnostice
- vzdělávání



***Děkuji za pozornost !***

