

Le malformazioni intestinali congenite: inquadramento clinico e trattamento delle complicanze.

Caso clinico e revisione della letteratura



Ann. Ital. Chir., 2006; 77: 263-268

Pier Federico Salvi*, Francesco Schillaci, Franco Stagnitti, Antonella Puzzovio, Fadumo Mohamed Keinan, Piero Chirletti

Università degli Studi "La Sapienza" di Roma

I° Facoltà di Medicina e Chirurgia

* II° Facoltà di Medicina e Chirurgia, V° Scuola di Specializzazione in Chirurgia Generale

Congenital intestinal malformations: clinical evaluation and specific treatment. Case report and literature review

A case of acute abdomen due to diastasic perforation of the right colon by volvulus on mesenterium commune with associated agenesis of the left kidney and urogenital malformations in a young woman is reported.

The case emphasizes the complexity and the polymorphism of congenital abdominal malformations, particularly predisposing to volvulus, that can represent a really challenge for emergency surgeon.

The A.A. analyze literature about congenital intestinal anomalies to evaluate clinical, diagnostic and therapeutical problems, and they remark features to take into consideration in emergency: clinical history in non-operated patient of abdominal pain and biliary vomit with spontaneous resolutions; nutritional compromise; hypothetical diagnosis of anorexia or food intolerance; malformations in other organs or systems and, one mostly, young age.

The correct interpretation of these symptoms can suggest suspicious of an occlusive complication due to intestinal malformations. Radiological data and the exploratory laparotomy or laparoscopy will confirm our intuition.

If otherwise diagnosis of the cause underlying the chronic recurrent abdominal pain are delayed, surgical operation in emergency condition will be more aggressive and anatomical structures sacrificed.

KEY WORDS: Internal hernia., Intestinal malrotation, Ladd's bands, Mesenterium commune, volvulus.

Introduzione

Tra le malformazioni a carico dell'apparato digerente, i difetti di accollamento in tutte le loro varianti, fino alla presenza, nei gradi più estremi, di un mesentere comune completo, associati o meno a difetti di rotazione (malrotazione intestinale), costituiscono una eventualità tutt'altro che rara, capace di determinare condizioni cliniche particolarmente severe.

I pazienti con tali anomalie hanno una innata predisposizione a sviluppare episodi di addome acuto per occlusione intestinale conseguente o a volvoli del mesentere e del tratto intestinale corrispondente, o ad ernie interne, o a strozzamenti da briglie peritoneali (di Ladd) o infine ad invaginazioni, a volte conseguenze di veri e propri disastri addominali ¹⁻⁵.

Tali anomalie possono essere sintomatiche, con manifestazioni cliniche acute o croniche, o asintomatiche, anche per tutta la vita ⁶⁻¹⁰.

Le forme sintomatiche acute si evidenziano, nella maggior parte dei casi, in età neonatale, entro il primo mese di vita, con improvvisi dolori addominali e vomito, prevalentemente di tipo biliare, sostenuti da una occlusione duodenale da briglia di Ladd o da un volvolo, con o senza fenomeni ischemici ¹¹⁻¹³.

L'esplorazione chirurgica d'urgenza, laparotomica o laparoscopica, che in questi casi si impone, ne permette la diagnosi definitiva.

Le forme sintomatiche croniche si evidenziano in genere in età pediatrica o prepuberale, in alcuni casi anche post-puberale, dopo periodi di dolori addominali cronici e recidivanti, accompagnati o meno a nausea e vomito biliare (ed a volte feci ematiche), ed alternati a periodi più o meno lunghi di relativo benessere ^{1,7,10}.

Tale evenienza è fonte di una difficile interpretazione clinica nonché causa di gravi ritardi diagnostici.

Tipica di questo gruppo è la Sindrome di Cornelia de Lange, che, caratterizzata nella forma classica da facies

Pervenuto in Redazione Novembre 2005. Accettato per la pubblicazione Marzo 2006.

Per la corrispondenza: Prof Pier Federico Salvi, Via Archimede 68, 00197 Roma (e-mail: federico.salvi@uniroma1.it).

tipica, ritardo mentale e della crescita ed anomalie cardiache, è di solito in associazione ad altre malformazioni, quali quelle gastrointestinali, che includono appunto le malrotazioni, la duplicazione del colon o la sua mancata fissazione^{14,15}.

Nelle forme attenuate sono presenti solo alcune di tali anomalie che rendono più difficile una diagnosi già di per sé non facile.

Le complicanze intestinali di questa sindrome sono dovute generalmente a volvolo del ceco che coinvolge l'ultima ansa ileale ed il colon ascendente⁵.

Raro quindi è il loro riscontro in età adulta, anche in considerazione del fatto che, come abbiamo già accennato, possono avere un decorso del tutto asintomatico e quindi clinicamente silente per tutta la vita.

Questo fattore rappresenta la causa principale della difficoltà di stimarne la vera incidenza^{6,8,10}.

In una revisione della letteratura mondiale, Von Flue e al. ne citano 40 casi dal 1923 al 1992⁵.

Le complicanze intestinali quando si manifestano in età adulta possono presentarsi: o acutamente, con episodio occlusivo dopo un decorso del tutto asintomatico; oppure con identico quadro occlusivo acuto, ma preceduto nel tempo da una sintomatologia dolorosa addominale cronica e recidivante (rotazioni e derotazioni spontanee), associata a saltuari episodi di nausea e vomito biliare e per lo più in associazione ad alterazioni dello stato nutrizionale^{2,7,9}.

In questo ultimo caso la mancanza di accertamenti diagnostici approfonditi e l'inquadramento di tali disturbi come dovuti a "cause psicogene" (le pazienti di sesso femminile vengono facilmente etichettate come "anoressiche"), sono spesso all'origine di gravi e deleteri ritardi nella diagnosi^{1,4,6,16}.

Descriviamo la nostra esperienza in relazione all'osservazione del caso di una donna di 32 anni che a nostro avviso rappresenta il paradigma di come le malformazioni congenite possano essere contemporaneamente presenti in più apparati, nonché delle caratteristiche cliniche e delle varianti con cui quelle intestinali possono manifestarsi.

Caso clinico

Donna di 32 anni giunge alla nostra osservazione in urgenza per vomito e dolore addominale, dapprima a tipo colica, poi ingravescente ed infine continuo con esacerbazioni a carattere trafittivo.

Le condizioni generali appaiono scadute per grave stato di malnutrizione calorico-proteica.

L'esame obiettivo dell'addome depone per un quadro peritonitico, con distensione parietale ed ipomobilità respiratoria, contrattura diffusa della parete e segno del rimbalzo nettamente positivo, timpanismo entero-colico aumentato e silenzio addominale.

La radiografia diretta dell'addome evidenzia: notevole e

diffusa distensione delle anse del tenue e del colon destro; evidente dilatazione del ceco che è dislocato a sin e nei quadranti superiori; assenza di immagine gassosa colica nei quadranti di destra; presenza di una falce d'aria sottodiaphragmatica come segno di una perforazione intestinale.

L'atto operatorio, eseguito d'urgenza, mette in evidenza una peritonite stercoracea da perforazione diastatica del cieco che, abnormemente dilatato, appare volvolato per la presenza di un mesenterium commune incompleto. (Foto 1).



Foto 1: Reperto operatorio: pezzo come da emicolectomia destra. Si nota la distensione del ceco che è perforato, con parete ispessita e pliche ipertrofiche del colon ascendente ed il tratto iniziale del traverso sede del cingolo, dove la parete è abnormemente assottigliata ed in condizioni di sofferenza ischemica diffusa.

L'esplorazione chirurgica addominale fa rivelare le seguenti anomalie:

- 1) assenza sia della lamina di Toldt lungo la doccia parietocolica dx, che della fascia di Treitz;
- 2) duodeno fisso al peritoneo parietale posteriore solo nella sua II° porzione, che continua direttamente con il digiuno senza legamento di Treitz;
- 3) tenue che occupa prevalentemente i quadranti addominali di sinistra;
- 4) cieco e colon ascendente, forniti di un lungo meso, completamente mobili, e che risultano pertanto sospesi al colon trasverso che invece ha conservato il suo meso;
- 5) solo il colon sinistro è fissato al retroperitoneo.

Tale situazione anatomica ha predisposto l'ileo terminale, il ceco, il colon ascendente e la parte libera del colon trasverso, a frequenti rotazioni da destra a sinistra, ed altrettante derotazioni spontanee in senso opposto, con ripetuti fenomeni di sofferenza ischemica della parete colica del trasverso in corrispondenza della sua parte fissa. L'insulto cronico e ripetuto ha infatti determinato evidenti esiti fibrotici parietali con conseguente stenosi secondaria del lume ed una marcata ipertrofia e dilatazione prestenotica del colon ascendente, del ceco e dell'ileo terminale.

Clinicamente questa situazione si manifestava con episodi dolorosi addominali a poussée la cui risoluzione spon-

tanea era in parte favorita dagli episodi di vomito concomitanti.

Poiché le condizioni generali apparivano, come già ricordato, particolarmente scadute e la peritonite stercoracea da perforazione del cieco datava ormai da parecchie ore, si decide di procedere, dopo ampio lavaggio del cavo peritoneale, ad una emicolectomia dx comprendente parte dell'ileo compromesso dalla distensione cronica, il ceco perforato, il colon ascendente ed il tratto stenotico del colon trasverso.

Senza procedere a ricostruzione del transito, viene eseguito l'affondamento distale del trasverso e confezionata una ileostomia terminale, che, per motivi anatomici contingenti, viene realizzata in fossa iliaca sinistra.

Il decorso postoperatorio è privo di complicanze ed il supporto di una nutrizione parenterale totale prima, ed enterale poi, consente un recupero progressivo delle condizioni generali e dello stato nutrizionale della paziente, con dimissione in 10° giornata.

A distanza di 45 gg. dal primo ricovero viene eseguito intervento di ricostruzione della continuità intestinale mediante ileo-trasversostomia T-L meccanica.

Il follow-up a 3, 6 e 12 mesi evidenzia una definitiva guarigione ed un recupero ponderale della paziente.

Risultati

Il chirurgo d'urgenza deve spesso confrontarsi con problematiche diagnostiche e terapeutiche di non facile risoluzione e per lo più sempre condizionate dal fattore "tempo".

Le anomalie intestinali conseguenti a disordini embriogenetici e soprattutto le manifestazioni cliniche delle loro complicanze ne sono un esempio.

Tali anomalie, associate o meno ad altre malformazioni congenite, si presentano infatti alla osservazione clinica d'urgenza con i sintomi di una occlusione intestinale acuta per volvolo, briglie strozzanti o ernie interne.

La loro massima frequenza è entro il primo mese di vita (il 50% entro il sesto mese) e sono pertanto di esclusiva pertinenza della chirurgia neonatale ^{11,12}.

Una identica sintomatologia ostruttiva intestinale si può manifestare, acutamente o dopo un periodo sintomatico cronico, anche in età pediatrica o prepuberale o post adolescenziale ^{2,13}.

Rarissimi sono i casi in cui si presentano in età adulta poiché molte di esse hanno un decorso completamente asintomatico ^{6,7}.

Gli aspetti chirurgici non si diversificano da quelli attuati in chirurgia neonatale, potendo procedere ad atti terapeutici, conservativi o demolitivi, ma solo dopo una attenta e corretta interpretazione del tipo di anomalia e delle sue varianti.

I procedimenti conservativi, effettuati sempre più con procedura laparoscopica, soprattutto in età pediatrica, prevedono, dopo accurato staging, la resezione delle bri-

glie, la fissazione del duodeno nella doccia parietocolica dx e la ceco-colon-pessi con fissazione del ceco nel quadrante addominale basso di sin (procedura di Ladd), cecopessi associata a cecostomia su tubo, fissazione del colon ascendente e del mesentere alla loro sede anatomica, previa incisione del mesentere comune (intervento di Fitzgerald) ¹⁶⁻²⁴.

In tutti i casi si consiglia sempre la asportazione dell'appendice.

Non è consigliata la semplice derotazione perché espone ad un elevato rischio di recidive.

L'emicolectomia destra, in uno o due tempi, risulta invece essere l'approccio chirurgico migliore nei casi complessi ^{8,23,25}.

Il caso clinico descritto dagli AA. è ritenuto paradigmatico poiché, per la storia clinica ed il decorso, per le complicanze create, per le problematiche diagnostiche e terapeutiche e, non ultimo, per la associazione con altre anomalie congenite, riassume in sé tutti quegli aspetti con cui le alterazioni intestinali congenite possono presentarsi alla osservazione.

Gli stessi A.A. suggeriscono pertanto un approccio diagnostico più aggressivo soprattutto nei casi in cui è presente una sintomatologia addominale aspecifica associata ad alterazioni genetiche in altri organi o apparati.

Laddove invece esistano sindromi dolorose addominali croniche e recidivanti "sine causa", o con disturbi intestinali riferiti ad imprecise "intolleranze alimentari" in pazienti catalogate come anoressiche, tale aggressività diagnostica rappresenta l'unica possibilità di prevenzione di un possibile disastro addominale ad altissimo rischio di mortalità.

Discussione

Nel periodo dell'embriogenesi, molti sono gli eventi noti, e forse ancor più quelli sconosciuti, all'origine delle turbe della normale evoluzione organo genetica, i quali comportano di conseguenza anomalie anatomiche di varia entità e gravità.

Il difetto anatomico a cui si fa riferimento nel caso clinico, si verifica a partire dalla 12° settimana di sviluppo embrionale, allorquando si realizzano l'accollamento e la coalescenza tra il peritoneo mesenteriale e parietale. Tali zone di coalescenza costituiscono le cosiddette fasce, tra le quali si distinguono:

- 1) la fascia mesogastrica, che riguarda la faccia sinistra del mesogastrio dorsale e gran parte della borsa omentale;
- 2) la fascia di Treitz, che riguarda la faccia destra del mesoduodeno;
- 3) le fasce di Toldt destra e di sinistra, che corrispondono rispettivamente alle zone di accollamento del colon dx e sin.

Se nelle grandi linee queste sono le principali zone di accollamento, assai numerose appaiono le variazioni indi-

viduali sia per difetto che per eccesso, tanto nella coalescenza delle lamine peritoneali quanto nella lunghezza e lassità dei meso, in associazione ad anomalie della rotazione intestinale.

Esistono due zone, in particolare, dove la variabilità è più accentuata e che sono quelle di maggior rimaneggiamento: l'una in prossimità dell'angolo duodeno digiunale di Treitz e l'altra nella regione peri e retrocecale (o ascendente).

La prima perché è al centro della grande rotazione dell'ansa primitiva e la seconda perché è l'ultima in ordine di tempo ad accollarsi ²⁵.

È molto importante che tale fisiologica evoluzione sia ben conosciuta dal chirurgo, onde poter portare a termine, in sicurezza ed in modo definitivo, la riparazione di tali anomalie, ponendo così rimedio a quelle fasi dell'organogenesi che si sono interrotte prematuramente. Questo anche perché un tale riscontro può risultare del tutto occasionale in più del 50% delle laparotomie esplorative per altri atti chirurgici ¹².

Nel caso descritto, ed in particolare, la presenza di una anomala mobilità del colon dx conseguente alla mancanza totale della lamina di Toldt di destra, aveva consentito la rotazione dello stesso in senso antiorario, da dx a sn, sull'asse dell'arteria mesenterica superiore, con strozzamento del colon traverso che invece era normalmente fissato al peritoneo parietale dalla presenza della fascia di Toldt di sinistra e dal suo mesocolon.

Tale torsione, più volte ripetutasi e spontaneamente risoltasi nel corso della vita, aveva determinato nel tempo un'abnorme dilatazione del ceco ed un ispessimento della parete.

Il nuovo recente episodio acuto di rotazione, divenuto irreversibile e peraltro giunto alla nostra osservazione non precocemente, aveva determinato una ulteriore ed eccessiva distensione del ceco, con perforazione diastatica e conseguente peritonite stercoracea.

Come accennato, il caso clinico riportato ci sembra paradigmatico delle anomalie genetiche perché riassume molte delle varianti e caratteristiche della patologia malformativa intestinale e non.

Nella storia passata e recente, infatti, la paziente aveva accusato frequenti episodi di coliche addominali e vomito, in seguito alle quali aveva ridotto l'assunzione di cibo con conseguente e progressivo decadimento delle condizioni generali.

Era dunque una paziente sintomatica e quindi con un quadro clinico suggestivo per sospettare una malrotazione intestinale o un difetto di accollamento, ancor più suffragato dall'evidente stato di malnutrizione calorico proteica.

La anamnesi patologica remota, inoltre, faceva rilevare il riscontro, in età pediatrica, di malformazioni in altri apparati.

Veniva riferita infatti una storia di incontinenza urinaria dall'età neonatale fino all'età di 5 anni, quando fu sottoposta ad accertamenti diagnostici che avevano evidenziato, oltre ad una diastasi delle ossa pubiche, una gra-

ve anomalia dell'apparato urinario, rappresentata da agenesia del rene sinistro e presenza di una singola cavità urogenitale che conduceva direttamente in vescica, in assenza del collo vescicale.

L'approfondimento diagnostico finalizzato alla riparazione della malformazione urinaria metteva in evidenza nuove anomalie, questa volta a carico dell'apparato genitale, con utero bicorni ed atrofia della vagina nella sua parte distale.

L'atto chirurgico veniva quindi condotto per la risoluzione delle anomalie riscontrate: ricostruzione di un nuovo collo vescicale utilizzando una parte del muscolo detrusore anteriore, una volta constatata la buona capacità contrattile della vescica, e ricostruzione della continuità tra vagina e genitali esterni.

Le ripetute e costanti terapie dilatative del collo vescicale hanno evitato i possibili fenomeni di stenosi postoperatoria delle vie urinarie in associazione a terapie antibiotiche cicliche che hanno prevenuto in alcuni momenti e trattato in altri le infezioni urinarie ricorrenti.

Ma dall'età post-puberale la paziente ha iniziato ad accusare periodici episodi dolorosi addominali, a volte accompagnati da nausea e vomito, che si risolvevano spontaneamente, riuscendo così a condurre una vita di relazione apparentemente normale.

Negli ultimi 10 anni gli episodi dolorosi addominali erano diventati più frequenti e di maggiore intensità e durata, comportando un progressivo decadimento dello stato nutrizionale, sia per riduzione dell'assunzione di cibo, ritenuto responsabile dei disturbi, sia per i difetti di assorbimento intestinale consensuale.

L'intervento chirurgico d'urgenza, resosi necessario per la comparsa della sintomatologia clinica legata al volvolo del ceco ed all'evento perforativo diastatico, aveva dunque permesso la risoluzione definitiva della malformazione intestinale, anche se in due tempi, ponendo fine a quei disturbi addominali cronico-recidivanti che fino a quel momento ne avevano condizionato pesantemente la vita di relazione.

In tal modo quindi si concludeva l'iter ricostruttivo dei complessi e multipli difetti embriogenetici che era già iniziato in età pediatrica.

Il riscontro comunque, nella stessa paziente, del mesenterium commune e delle malformazioni urogenitali, ci ha spinti ad indagare su un'eventuale alterazione cromosomica responsabile delle patologie.

Tale ipotesi era suffragata dal possibile riferito abuso in gravidanza da parte della madre di dimenidrato, farmaco antinausea, potenzialmente in grado di provocare aberrazioni cromosomiche. In particolare è stata ricercata un'eventuale trisomia 9, nella quale possono comparire associate le due patologie suddescritte ^{29,30}.

Tuttavia l'analisi eseguita su colture di linfociti da sangue venoso periferico ha evidenziato un cariotipo normale e pertanto tale ipotesi, seppur suggestiva, veniva automaticamente esclusa.

Conclusioni

Questo caso clinico ci sembra paradigmatico perché riassume in sé molte delle varianti e delle caratteristiche della patologia malformativa intestinale.

Innanzitutto va sempre ricercata, con una accurata indagine anamnestica, l'associazione di queste anomalie con malformazioni in altri organi o apparati.

Questo dato, in presenza di un dolore addominale aspecifico, cronico e recidivante, deve indurre il sospetto che alla base di tali disturbi possa esserci anche un'altra malformazione a tipo difetto di rotazione e/o di accollamento dell'intestino.

L'esecuzione di un esame radiologico con pasto baritato, facendo rilevare alcuni segni singoli o in associazione (*una anomala localizzazione della flessura duodeno-digiunale a destra della linea mediana; una posizione anomala del colon destro, con ceco mobile, mediano e preduodenale, a "becco d'uccello"; una alterazione della normale C duodenale; una ostruzione del duodeno con l'immagine a "doppia bolla"; una immagine digiunale spiraliforme; il segno del vortice o del mulinello, "whirlpool sign", dato dalla torsione delle anse del mesentere attorno al peduncolo arterioso*), alcuni peraltro ben visualizzabili da un esame ultrasonografico anche eseguito in urgenza, consente di formulare diagnosi precoce di anomalia intestinale prima che si verifichi un evento acuto che può mettere a rischio la vita del paziente ²⁶⁻²⁸.

Utile anche l'esecuzione di un clisma opaco.

Per quanto concerne l'urgenza, il volvolo del colon destro è evidenziabile, o quanto meno sospettabile, soprattutto con l'esame clinico (dolore e tensione addominale, vomito biliare, rettorragia).

L'esame radiologico diretto dell'addome, che può essere anche negativo nel bambino almeno in un primo tempo ¹², è di grande importanza nell'adulto, come sottolineato dalla gran parte degli Autori ^{11,17}.

L'esame del digerente con bario, per valutare preoperatoriamente l'eventuale presenza di una malformazione intestinale, non è praticabile in fase di acuzie ³, e va eventualmente effettuato utilizzando mezzo di contrasto idrosolubile.

L'esame TC può anch'esso evidenziare i segni indiretti della malrotazione, quali il tipico "whirlpool sign", cioè la torsione del mesentere attorno alla Arteria Mesenterica Superiore, ma anche una Vena Mesenterica Superiore alla sinistra della AMS ed una inversione o verticalizzazione del rapporto tra questi vasi, oltre ovviamente a confermare il sospetto clinico dell'occlusione, evidenziando la presenza di un volvolo del colon ²⁶.

Lo studio con RM, che pure riesce a mettere in evidenza eventuali malformazioni addominali nel feto, non trova al momento applicazioni in urgenza ^{2 8}.

Al confine tra la diagnosi ed il trattamento, è d'obbligo segnalare l'importanza della chirurgia laparoscopica, che con la sua caratteristica mini invasività, consente di definire la diagnosi e nella maggior parte dei casi di attua-

re il trattamento, soprattutto in età pediatrica, ma anche, in età neonatale ed in età adulta ^{19-21,24}.

L'emicolectomia dx resta il trattamento di scelta laddove esista uno stato di sofferenza ischemica grave o di eccessiva distensione, nonché nei casi di perforazione su volvolo, con possibilità di intervento ricostruttivo in un tempo (previo wash-out) o in due tempi, previa ileostomia con affondamento del colon distale e successiva ricanalizzazione, come nel caso presentato ^{22,23}.

Quest'ultima opzione si ritiene più sicura in presenza di grave inquinamento addominale o in mancanza di garanzie di una valida vascolarizzazione ²⁵.

Solo nei casi in cui non siano presenti queste tre complicanze, ci si può limitare ad eseguire il trattamento conservativo più congeniale, come già detto ^{4,16,18}.

Riassunto

Viene presentato un caso di addome acuto dovuto a perforazione diastatica del colon destro per volvolo del ceco su mesentere comune in una giovane donna con associate malformazioni a livello urogenitale ed agenesia del rene sinistro.

Questo caso mette in evidenza la complessità ed il polimorfismo delle malformazioni addominali congenite che predispongono maggiormente ai volvoli, e che possono costituire una vera e propria sfida per il chirurgo d'urgenza.

Gli Autori prendono in esame la letteratura riguardante le anomalie intestinali congenite al fine di analizzarne i problemi clinici, diagnostici e terapeutici, e ne sottolineano le caratteristiche che vanno prese in considerazione in urgenza: una storia clinica di dolori addominali ricorrenti e vomito biliare a risoluzione spontanea in pazienti senza precedenti interventi chirurgici; compromissione dello stato nutrizionale; ipotesi diagnostica di anoressia o intolleranze alimentari; presenza di malformazioni in altri organi od apparati e soprattutto la giovane età.

Solo la corretta interpretazione di questi sintomi può far sospettare una complicanza occlusiva dovuta a malformazione addominale. Le indagini radiologiche, ed una laparoscopia o una laparotomia esplorativa potranno confermare quindi il sospetto diagnostico.

Se viceversa la diagnosi della causa che sostiene il dolore addominale ricorrente viene ritardata, l'intervento chirurgico in condizioni d'urgenza sarà di necessità più invasivo, richiedendo molto spesso il sacrificio di strutture anatomiche.

Bibliografia

- 1) Lin JN, Lou CC, Wang KL: *Intestinal malrotation and midgut volvulus: A 15-year review*. J Formos Med Assoc, 1995; 94(4):178-81.
- 2) Mehall JR, Chandler JC, Mehall RL, Jackson RJ, Wagner CW, Smith SD: *Management of typical and atypical intestinal malrotation*. J Pediatr Surg, 2002; 37(8):1169-172.

- 3) Torres AM, Ziegler MM: *Malrotation of the intestine*. World J Surg, 1993; 17(3):326-31.
- 4) VonFlue M, Bailleux A, Stahelin F, Vogt B: *Clinical aspects and therapy of intestinal non-rotation in adults*. Helv Chir Acta, 1990; 57(1):41-44.
- 5) VonFlue M, Herzog U, Ackermann C, Tondelli P, Harder F: *Acute and chronic presentation of intestinal non-rotation in adults*. Dis Colon Rectum 1994; 37(2): 192-8.
- 6) Cohen Z, Kleiner O, Finaly R, Mordehai J, Newman N, Kurtzbar E, Mares A.J: *How much of a misnomer is "asymptomatic" intestinal malrotation?*. Isr Med Assoc J, 2003; 5(5):389.
- 7) Dietz DW, Walsh RM, Grundfest-Broniatowski S, Lavery IC, Fazio VW, Vogt DP: *Intestinal malrotation: a rare but important of bowel obstruction in adults*. Dis Colon Rectum, 2002; 45(10):1381-386.
- 8) Francetti G, Tajana A: *Surgical importance of mesenterium commune: unusual case of volvulus of the ascending colon in an adult with mesenterium commune*. Arch Ital Chir, 1969; 95(1):117-26.
- 9) Gamblin TC, Stephens RE Jr, Johnson RK, Rothwell M: *Adult malrotation: a case report and review of the literature*. Curr Surg, 2003; 60(5):517-20.
- 10) Vukic Z: *Presentation of intestinal malrotation syndromes in older children and adults: report of three cases*. Croat Med J, 1998; 39(4):455-57.
- 11) Buonomo C: *Neonatal gastrointestinal emergencies*. Radiol Clin North Am, 1997; 35(4):845-64.
- 12) D'Agostino J: *Common abdominal emergencies in children*. Emerg Med Clin North Am, 2002; 20(1):139-53.
- 13) McCollough M, Sharieff GQ: *Abdominal surgical emergencies in infants and young children*. Emerg Med Clin North Am, 2003; 21(4):909-35.
- 14) Husain K, Fitzgerald P, Lau G: *Cecal volvulus in the Cornelia de Lange syndrome*. J Pediatr Surg, 1994; 29(9):1245-247.
- 15) Masumoto K, Izaki T, Arima T: *Cornelia de Lange syndrome associated with cecal volvulus: report of a case*. Acta Paediatr, 2001; 90(6):701-3.
- 16) Bannura G: *Intermittent cecal volvulus. Report of 2 cases*. Rev Med Chil, 1993; 121(11):1309-312.
- 17) Guller U, Zuber M, Harder F: *Cecum volvulus—a frequently misdiagnosed disease picture. Results of a retrospective study of 26 patients and review of the literature*. Swiss Surg, 2001; 7(4):158-64.
- 18) Jones IT, Fazio VW: *Colonic volvulus. Etiology and management*. Dig Dis, 1989; 7(4):203-9.
- 19) Madiba TE, Thomson SR: *The management of cecal volvulus*. Dis Colon Rectum, 2002; 45(2):264-67.
- 20) Matzke GM, Moir CR, Dozois EJ: *Laparoscopic ladd procedure for adult malrotation of the midgut with cocoon deformity: report of a case*. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2003; 13(5):327-29.
- 21) Mazziotti MV, Strasberg SM, Langer JC: *Intestinal rotation abnormalities without volvulus: the role of laparoscopy*. J Am Coll Surg, 1997; 185(2):172-76.
- 22) Rabinovici R, Simansky DA, Kaplan O, Mavor E, Manny J: *Cecal volvulus*. Dis Colon Rectum, 1990; 33(9):765-69.
- 23) Tuech JJ, Pessaux P, Regenet N, Derouet N, Bergamaschi R, Arnaud JP: *Results of resection for volvulus of the right colon*. Tech Coloproctol, 2002; 6(2):97-99.
- 24) Waldhausen JH, Sawin RS: *Laparoscopic ladd's procedure and assessment of malrotation*. J Laparoendosc Surg, 1996; 6 (suppl.1):103-5.
- 25) Schultze W, Stagnitti F, Salvi PF: *Anomalie anatomiche ed addome acuto*. Atti XX Cong. Naz. SICU Genova 28-31 Ottobre 1991.
- 26) Frank AJ, Goffner LB, Fruauff AA, Losada RA: *Cecal volvulus: the CT whirl sign*. Abdom Imaging, 1993; 18(3):288-89.
- 27) Long FR, Kramer SS, Markowitz RI, Taylor GE: *Radiographic patterns of intestinal malrotation in children*. Radiographics, 1996; 16(3):547-56, 556-60.
- 28) Shinmoto H, Kuribayashi S: *MRI of fetal abdominal abnormalities*. Abdom Imaging, 2003; 28(6):877-86.
- 29) Anneren G, Sedin G: *Case report. Trisomy 9 syndrome*. Acta Paediatr Scand, 1981; 70(1):125-28.
- 30) Tarani L, Colloridi F, Raguso G, Rizzuti A, Bruni L, Tozzi MC, Palermo D, Panero A, Vignetti P: *Trisomy 9 mosaicism syndrome. A case report and review of the literature*. Ann Genet, 1994; 37(1):14-20.