

Primož Kotnik¹, Erika Brenčič², Marjeta Sedmak³

Delna obstrukcija dvanajstnika z Laddovim tračkom pri otroku z nonrotacijo črevesja in drugimi prirojenimi malformacijami trebušnih organov

Duodenal Obstruction with Ladd's Band in a Child with Non-Rotation of the Intestine and Other Congenital Malformations of Abdominal Organs

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: črevesna atrezija, dvanajstnik obstrukcija – prirojena

V prispevku avtorji prikazujejo primer deklice z več prirojenimi malformacijami trebušnih organov, med drugim tudi z obstrukcijo dvanajstnika z Laddovim tračkom in nonrotacijo črevesja, pri kateri sta bila klinična slika delne obstrukcije in nonrotacije črevesja ter potek bolezni značilni. Poudarjajo pomen, ki ga ima pri postavitvi diagnoze slikovna diagnostika in sodelovanje med pediatrom gastroenterologom, rentgenologom in abdominalnim kirurgom. Opozarjajo na to, da se bolezen ob neustreznem in nepravočasnem ukrepanju ob akutnem zapletu, volvulusu, lahko konča tudi smrtno ali pa s hudimi nepopravljivimi posledicami za otroka.

ABSTRACT

KEY WORDS: intestinal atresia, duodenal obstruction – congenital

In the article, the authors present the case of a girl with multiple congenital malformations of the abdominal organs, one of them being duodenal obstruction and the other non-rotation of the intestine, with typical clinical symptoms and signs of duodenal obstruction and non-rotation. The importance of diagnostic imaging and co-operation between the pediatric gastroenterologist, radiologist and abdominal surgeon is emphasized. The authors caution that this condition can be associated with high mortality and morbidity rates when it is not recognized early and treated correctly.

¹ Primož Kotnik, dr. med., Pediatrična klinika, Klinični center, Vrazov trg 1, 1000 Ljubljana.

² Doc. dr. Erika Brenčič, dr. med., Klinični inštitut za radiologijo, Klinični center, Zaloška 2, 1525 Ljubljana.

³ Prim. Marjeta Sedmak, dr. med., Služba za gastroenterologijo, Pediatrična klinika, Klinični center, Vrazov trg 1, 1000 Ljubljana.

UVOD

Obstrukcija črevesja je prisotna pri 1/1.500 živorojenih otrok. Lahko je popolna ali delna, posledica vzrokov v svetlini ali steni črevesja (intrinzična) ali pritiska na črevesno cev od zunaj (ekstrinzična). Obstrukcija lahko ovira ali prepreči le pretok črevesne vsebine po svetlini črevesne cevi (preprosta), lahko pa ob tem moti ali prepreči tudi prekrvavitev črevesne stene (strangulacijska obstrukcija) (1–5).

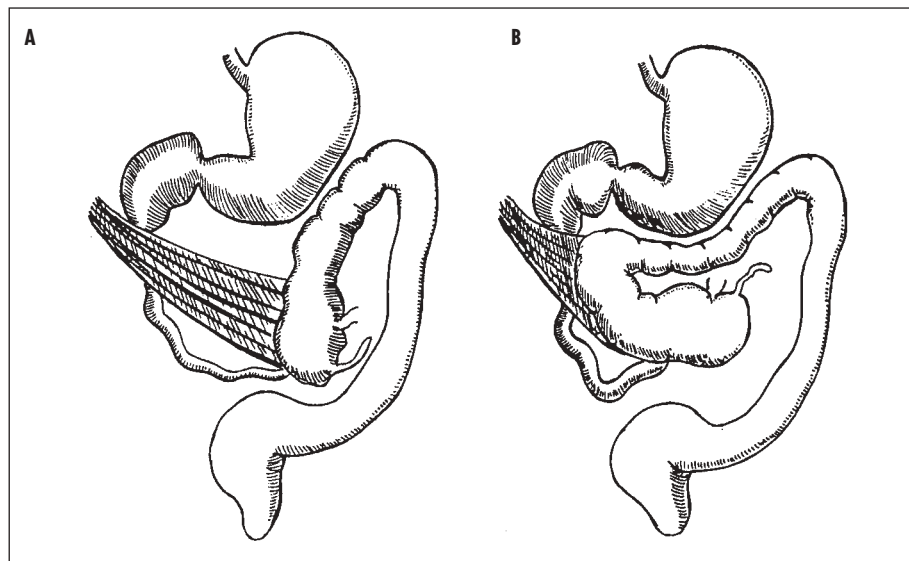
Obstrukcija v predelu dvanajstnika se pojavlja s pogostostjo nekaj nad 1/10.000 živorojenih otrok (1, 6). V 85 % je prisotna distalno od vtočišča ampule Vateri. Otroci z obstrukcijo dvanajstnika se v 40–50 % rodi jo pred izračunanim rokom poroda. Med nosečnostjo je pri 33–50 % prisoten polihidramnion. S slikovnimi metodami (ultrazvok) lahko v nosečnosti prikažemo razširjen želodec in del dvanajstnika ploda pred oviro (1, 2, 7). Obstrukciji dvanajstnika so lahko pridružene tudi druge prirojene anomalije; atrezija požiralnika (10–20 %), prirojeno srčno obolenje (10–15 %) in anorektalne anomalije ter anomalije ledvic (5 %). Dvajset do 30 % otrok z obstrukcijo dvanajstnika ima trisomijo kromosoma 21 (1, 6, 7).

Anatomska obstrukcija dvanajstnika je pogosto posledica atrezije dvanajstnika ali tre-

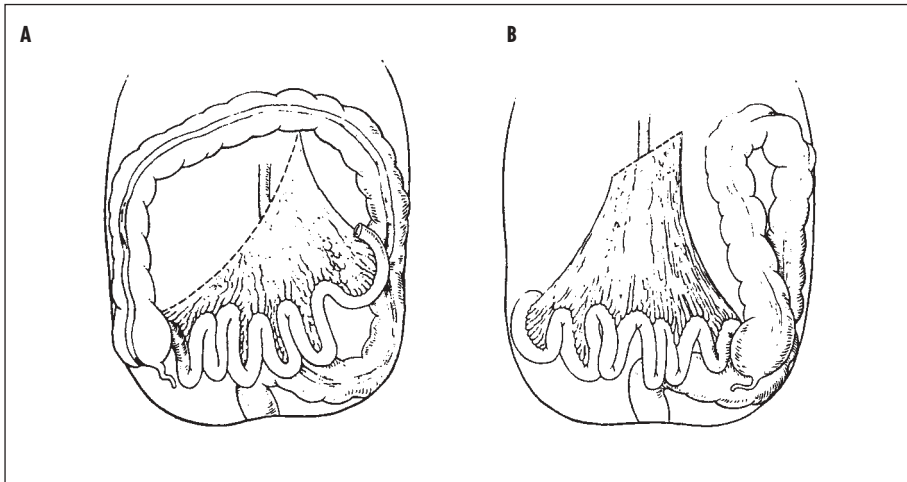
bušne slinavke, ki se ovija okoli dvanajstnika (anularna trebušna slinavka). Redkeje so vzrok sluznična guba dvanajstnika (angl. *duodenal web*), pritisk z Laddovim tračkom in preduktalne portalne vene (1, 2, 4).

Ekstrinzična obstrukcija dvanajstnika kot posledica pritiska Laddovega tračka je prisotna pri manjšem odstotku bolnikov z malrotacijo črevesja. Laddov traček je vezivni traček, ki se razteza od slepega črevesa, ki se pri bolnikih z malrotacijo črevesja nahaja v mediani liniji ali na levi strani trebušne votline, proti zgornjemu desnemu kvadrantu zadnjega dela stene trebušne votline. Ob tem lahko križa dvanajstnik in nanj pritiska od spredaj, posledica česar je obstrukcija dvanajstnika. Najpogosteje ga zažema v spodnji tretjini. Manj pogosto lahko pritiska tudi na katerikoli drugi del črevesja (4) (slika 1).

Omenjena lega tračka je posledica malrotacije črevesja. Do motnje v zasuku (rotaciji) črevesja pride zgodaj v zarodkovem razvoju, v 5.–12. tednu. Malrotaciji bi bilo morda celo bolje reči malfiksacija. Namesto široke povezave črevesja s širokim vezivnim trakom na zadnjo steno peritonealne votline (od Treitzovega ligamenta do desnega spodnjega kvadranta) je pri teh bolnikih prisotna le kratka povezava črevesja z delom zadnje



Slika 1. Laddov traček, ki prečka dvanajstnik pri bolniku z malrotacijo. Pri levo ležečem (A) in v osrednji liniji (B) ležečem slepem črevesu.



Slika 2. Normalno mesto pritrditve mezenterija na zadnjo steno trebušne votline (A) in nenormalna pritrditev pri bolniku z malrotacijo črevesja (B).

potrebušnične (peritonealne) votline okoli zgornje mezenterične arterije (slika 2). Posledica je povečana gibljivost črevesja okoli osi, ki jo predstavlja traček. Traček lahko tudi neposredno pritiska na zgornjo mezenterično arterijo in tako prekine dotok arterijske krvi v črevo. Tanko in debelo črevo zavzameta nenormalno lego. Kje točno ležita, je odvisno od tega, kako izrazita je malrotacija (1, 4, 7–9).

PREDSTAVITEV BOLNICE

Deklica je rojena v zdravi družini.

Rojena je po normalno potekajoči nosečnosti ob izračunanem roku poroda, s porodno težo 3.620 g (75.–90. percentila) in dolžino 56 cm (nad 97. percentilo).

V poporodnem poteku mati opisuje polivanje vse od rojstva, vendar ne po vsakem obroku. Deklica je navkljub polivanju primerne pridobivala na telesni teži. Prvi mesec je bila izključno dojena, nato je začela prejemati adaptirano mleka (Pikomil 1) do 6. meseca, nato alpsko mleko. V 4. mesecu so pri deklici začeli uvajati sadne sokove in kašice, pa tudi piškote in kruh.

Psihomotorni potek je pri deklici potekal normalno. Prejela je vsa cepiva po cepilnem programu. Otroških bolezni še ni prebolela. Preobčutljiva je na penicilin. Deklica živi v domačem varstvu. Oče je po poklicu mesar.

Doma imajo psa, ki je, ko je bila deklica stara 12 mesecev imel črevesno obolenje, ki se je kazalo z drisko.

Do prvega bolnišničnega zdravljenja je prebolela 1-krat bronhiolitis (v starosti 4 mesecev) in 3-krat vnetje žrela in nebnic (prejemala je antibiotike). Drugi dan prejetja fenoksimetilpenicilina, so se pri deklici pojavili simptomi in klinični znaki anafilaksije. Od 6. meseca je vodena v hematološki ambulanti zaradi neopredeljene trombocitoze. Po mnenju pediatra hematologa zdravljenje zaenkrat ni bilo potrebno.

Polivanju se je v starosti 6 mesecev pridružilo še občasno bruhanje v loku, večinoma zvečer in tudi ponoči in v epizodah; nekajkrat na mesec. Dva meseca pred sprejemom je bruhanje v celoti prenehalo. Na telesni teži je navkljub bruhanju dobro pridobivala. Apetit je imela dober. Blato je odvajala 1–2-krat na dan. Bilo je dobro formirano in prebavljeno, rjavkaste barve, brez primesi sluzi ali krvi. Še pred prvim sprejemom na Pediatrično kliniko je bil pri deklici, v območnem otroškem dispanzerju, opravljen ultrazvok (UZ) trebuha, na osnovi katerega je bil postavljen sum, da ima deklica cisto v jetrih in v vranici.

Ob sprejemu je bila deklica stara 18 mesecev, primerno prehranjena, 11.750 g (50. percentila), telesna višina 86 cm (95. percentila). Nad prekordijem je bil slišen blag sistolični šum brez

širjenja. Trebuh je blago prominiral, bil je na otip mehak, neboleč, organi ali morebitne patološke zatrdline niso bile tipne. Tudi preostali somatski status je bil v mejah normale.

Vsi laboratorijski izvidi so bili v mejah normale, razen testa obremenitve z laktozo. Zaradi intolerance za laktozo je deklica na dieti s Sojamilom.

Ob ponovnem bolnišničnem zdravljenju na Pediatrični kliniki čez 9 mesecev ponovimo test obremenitve z laktozo, ki je tokrat negativen. Tudi sicer je deklica med tem brez težav, ne bruha, odvaja normalno, dobro prebavljeno, rjavo blato, brez primesi sluzi in krvi. Na teži dobro pridobiva.

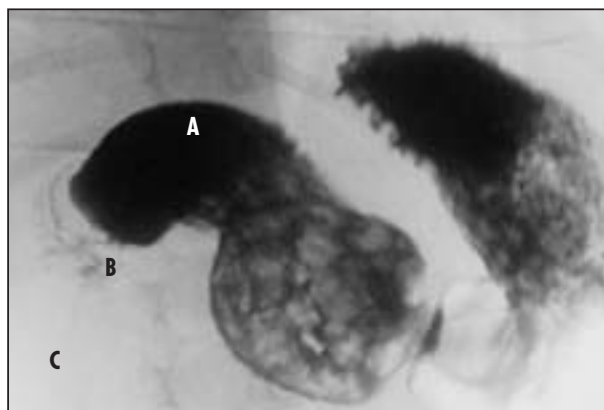
Slikovne preiskave (prikazane v kronološkem zaporedju):

- Drugi UZ-trebuha prikaže ob jetrih $24 \times 10 \times 20$ ml veliko cistično tvorbo. Glede na položaj nad veno porto lahko predstavlja cisto žolčnega voda (duktusa holedohusa) ali žolčno (biliarno) cisto. Posvetovali smo se z abdominalnim kirurgom, ki je podal mnenje, da je za razjasnitev diagnoze pri deklici treba opraviti slikanje trebuha z računalniško tomografijo (CT).
- Na CT-trebuha sta v parenhimu jeter, medialno proti poteku dvanajstnikove pentlje vidni dve hipodenzni zgotitvi. Ena bi lahko predstavljala nekoliko vtisnjen in odrinjen žolčnik, druga pa bodisi cisto ali pa širšo svetlino descendentnega dela dvanajstnikove pentlje. Rentgenolog predlaga kontrastno preiskavo želodca. Posvetujemo se tudi z gastroenterologom internistom,

ki svetuje magnetno resonančno holangio-pankreatografijo (MRCP).

- MRCP prikaže $3 \times 3,5$ cm veliko spremembo v poteku antrumu želodca in descendentnega dela dvanajstnikove pentlje. Rentgenolog ne more opredeliti, kateremu organu bi struktura lahko pripadala. V drugi projekciji je medialno med vijugo dvanajstnika in proti antrumu želodca vidna 5×3 cm velika vrečasta sprememba. Bila bi lahko večja anomalija v poteku žolčnega trakta ali pa divertikel dvanajstnika. MRCP prikaže normalne žolčne vode v jetrih. Rentgenolog je mnenja, da se levi in desni jetrni vod zlivata v vrečasto spremembo napolnjeno s tekočino, prečne velikosti 1,5 cm. Ne uspe pa prikazati zanesljivih znakov za normalni žolčnik.
- RTG-pasaža prebavil prikaže izrazito razširjen bulbus dvanajstnika, kar naj bi bila posledica pasažne ovire na prehodu dvanajstnika v descendentni del. Postavljen je sum, da oviro povzroča Laddov traček. Dvanajstnik se vijugasto nadaljuje v ozko črevo, ki v celoti leži v desni polovici trebuha. Slepo črevo leži paramedialno desno, široko črevo pa v celoti v levem hipohondriju. Postavljena je diagnoza nonrotacija z ekstrinzično obstrukcijo dvanajstnika z Laddovim tračkom (slika 3).

Otroka smo predstavili abdominalnemu kirurgu, ki je mnenja, da operacijski poseg trenutno ni indiciran, zaradi trenutno zadovoljive prehodnosti črevesja. Deklica je še naprej sledena pri pediatru gastroenterologu.



Slika 3. RT-pasaža prebavil pri deklici. A – razširjen bulbus pred oviro, B – mesto, kjer je onemogočen prehod kontrastnega sredstva (Laddov traček), C – descendentni del dvanajstnika, kamor se kontrastno sredstvo ne širi.

KLINIČNA SLIKA MALROTACIJE IN OBSTRUKCIJE DVANAJSTNIKA Z LADDOVIM TRAČKOM

Simptomi in klinični znaki malrotacije se navadno pojavijo v prvem letu življenja, pri več kot 50% otrok pred dokončanim prvim tednom življenja (5). Pri veliki večini so to simptomi in klinični znaki akutne ali kronične obstrukcije črevesja. Deset odstotkov bolnikov ostane asimptomatskih do dokončane prvega leta starosti (1–5).

Klasični simptomi obstrukcije črevesja so: slabost, bruhanje, napetost trebuha in zaprtost. Za obstrukcijo dvanajstnika je značilno bruhanje želodčne vsebine in žolča (če je zapora pod vstopom ductusa choledochopancreatikus). Če je obstrukcija nad vstopom duktusa, v izbruhani vsebini žolča ni. Napetosti trebuha pri obstrukciji dvanajstnika značilno ni (6–8).

Pri otrocih nad enim letom starosti se malrotacija navadno klinično kaže s ponavljajočimi se epizodami bruhanja in/ali trebušnih bolečin. Opisana klinična slika je najpogostejša posledica pritiska Laddovega ali kakšnega drugega vezivnega tračka na zunanjo črevesno steno ali pa intermitentnih volvulusov. Pride lahko tudi do motene absorpcije ali enteropatije z izgubo proteinov. Kar 25–50% adolescentov z malrotacijo je asimptomatskih (6–8).

Pri otrocih z malrotacijo in obstrukcijo dvanajstnika z Laddovim tračkom je v diferencialni diagnostiki treba pomisliti na druge možne vzroke občasnega bruhanja:

- druge gastrointestinalne anomalije: duplikacijske ciste, choledohalne ciste,
- obolenja osrednjega živčnega sistema (notvorbe, epilepsijo, patologijo ravnotežnostnega organa),
- ledvične kamne (nefrolitijazo),
- žolčne kamne (holelitijazo),
- zastoja seča v votlem sistemu ledvic (hidronefrozo),
- presnovno-endokrine vzroke (motnja v ciklu sečnine, v presnovi maščobnih kislin, Addisonovo bolezen, porfirijo, dedni angioedem),
- kronično vnetje slepiča,
- vnetno obolenje črevesja (1).

Pomembno je vedeti, da lahko pri bolniku z malrotacijo kadarkoli (četudi je bil pred tem povsem brez težav) pride do volvulusa, ki je za življenje ogrožajoč zaplet. Kaže se z nenadnimi in izrazitimi simptomi in kliničnimi znaki obstrukcije črevesja. Otrok je prizadet. Odvaja lahko krvavo blato, ki izgleda kot ribezov žele. Trebuh je navadno na otip trd in napet. Diagnostika mora potekati hitro. Takoj ob postavitvi diagnoze je treba bolnika napotiti k abdominalnemu kirurgu (1–3, 7, 8).

SLIKOVNA DIAGNOSTIKA

Če na osnovi klinične slike posumimo na delno obstrukcijo dvanajstnika so indicirane naslednje slikovne preiskave:

- Nativni RTG-trebuha stoji prikaže s plinom razširjen želodec in dvanajstnik pred obstrukcijo. Preostali dvanajstnik za oviro in tanko črevo sta normalno široka ali pa nekoliko ožja. Nativni RTG-trebuha ima še vedno veliko diagnostično vrednost. Na njegovi osnovi lahko hitro in zanesljivo postavimo tudi diagnozo volvulusa. Pomanjkljivost metode je izpostavitvev otroka ionizirajočemu sevanju.
- UZ-trebuha postaja pomembno diagnostično orodje pri odkrivanju vzrokov obstrukcije dvanajstnika. Uporablja se pri diagnostiki delne obstrukcije dvanajstnika, zadnje čase tudi pri urgentni diagnostiki volvulusa, ko se išče z Dopplerjevim ultrazvokom tako imenovani »whirlpool« znak in išče morebitna prisotnost peritonealne tekočine in zadebeljenih sten črevesja pri volvulusu (10). Pomanjkljivost UZ-metode je ta, da mora preiskavo opraviti izkušen ultrazvočist, sicer ni diagnostična.
- Pri bolnikih z nepopolno obstrukcijo dvanajstnika je treba izvesti RTG-pasažo prebavil.
- CT- in MR-trebuha sta slikovni metodi, ki sta uporabni za dodatno diagnostiko obstrukcij dvanajstnika ali malrotacij. V posameznih primerih nam lahko predočita odlične anatomske podrobnosti (2–5, 10, 11).

ZDRAVLJENJE

Obstrukcijo dvanajstnika z Laddovim tračkom je treba razrešiti z operacijo. Ob akutnem zapletu, volvulusu, je to urgentna operacija.

Kot elektivni poseg se obstrukcijo navadno razreši med kirurškim posegom, s katerim se razreši tudi malrotacija. Večina tistih, ki ni imelo zapletov do dokončanega prvega leta, je asimptomatskih. Kirurški poseg, ki je potreben, je zahteven, možni so tudi hudi pooperacijski zapleti. Zato obstajajo deljena mnenja, ali je elektivni kirurški poseg indiciran ali ne. Nekateri so mnenja, da pri bolnikih, starih nad dve leti, ki so asimptomatski, operacijsko zdravljenje ni popolnoma upravičeno (12). Drugi pa so mnenja, da je, saj naj bi le-ti imeli pomembno večje tveganje za volvulus, ki pa ga je težko predvideti s slikovno diagnostiko (13).

RAZPRAVA

Potek bolezni in klinična slika, kot smo jo opisali v prikazu primera, je tipičen za bolnike z delno obstrukcijo dvanajstnika in malrotacijo. Potek je zavajajoč, saj se simptomi in klinični znaki delne obstrukcije črevesja pojavijo in nato ponovno izvenijo. Ob tem bolnik ustrezno napreduje na telesni teži in se primerno psihomotorično razvija. Vsekakor pa je treba vedeti, da pri teh bolnikih lahko kadarkoli pride tudi do nenadnega in hudega poslabšanja zdravstvenega stanja zaradi zapletov. Volvulus se lahko konča tudi smrtno, ali pa s hudo bolnim otrokom s sindromom kratkega črevesa po odstranitvi odmrlega dela črevesja. Zato je treba diferencialno diagnostično pri opisanem poteku in klinični simptomatiki vedno imeti v mislih tudi delno obstrukcijo dvanajstnika (1-4, 8).

Pomembna pri postavitvi diagnoze je dobro opravljena slikovna diagnostika. Tu je zelo pomembno sodelovanje med pediatrom

gastroenterologom in radiologom. Izkušen radiolog lahko z dobro opravljeno preiskavo pomaga gastroenterologu pri postavitvi pravilne diagnoze. Seveda sta izrednega pomena tudi dobra anamneza in dober klinični pregled. Hitro in pravilno postavljena diagnoza omogoči pravočasno napotitev bolnika k abdominalnemu kirurgu.

Še vedno velja za osnovno diagnostično slikovno preiskavo pri obstrukciji dvanajstnika nativno slikanje trebuha – navkljub izpostavitvi ionizirajočemu sevanju (4). Pri nepopolni obstrukciji nato navadno sledi RTG-pasaža prebavil s kontrastnim sredstvom, ki natančno prikaže mesto obstrukcije, v primeru malrotacije pa tudi omogoči oceno stopnje malrotacije. UZ-trebuha se uveljavlja kot slikovna metoda za omenjeno diagnostiko, jo pa zaenkrat uporabljajo le zelo izkušeni ultrazvočisti (10). CT in MR sta odlični slikovni metodi, ki natančno prikažeta anatomske strukture (4, 5, 14). Pri prikazani deklici je slikovna diagnostika potekala po nekoliko drugačni poti, kot bi bila sicer indicirana (ob sumu na obstrukcijo dvanajstnika), predvsem zaradi dodatnih anomalij v trebušni votlini, ki smo jih opazovali na prvih dveh ultrazvokih. Zavajajoča je bila predvsem cista v parenhimu trebušne slinavke. Tudi v našem primeru se je izkazalo, da je RTG-pasaža prebavil s kontrastnim sredstvom izredno diagnostična za obravnavano problematiko. Opravljena sta bila tudi CT in MRCP, ki pa v našem primeru žal nista z gotovostjo uspeli prikazati anatomske prilike pri deklici. Nativnega RTG-trebuha pri deklici nismo opravili, saj je bila že poprej opravljena RTG-pasaža prebavil diagnostična.

LITERATURA

1. Wyllie R. Intestinal atresia, stenosis, and malrotation. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Textbook of Pediatrics*. 16th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 2000. pp. 1132-36.
2. Silverman FN, Kuhn JP. The neonate and young infant. In: Silverman FN, Kuhn JP, eds. *Caffey's pediatric X-ray diagnosis: an integrated imaging approach*. 9th ed. St. Louis: Mosby; 1993. pp. 2048-98.
3. Silverman FN, Kuhn JP. The small intestine. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Textbook of Pediatrics*. 16th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 2000. pp. 1059-63.
4. Berrocal T, Torres I, Gutierrez J, et al. Congenital anomalies of the upper gastrointestinal tract. *Radiographics* 1999; 19: 855-72.
5. Berrocal T, Lamas M, Gutierrez, et al. Congenital anomalies of the small intestine, colon and rectum. *Radiographics* 1999; 19: 1219-36.
6. Besser AS. Duodenum, atresia or stenosis. In: Buyse ML, ed. *Birth defects encyclopedia*. Philadelphia: Blackwell Scientific publications; 1990: 549-50.

7. Grosfeld JL. Pediatric surgery. In: Sabiston DB, Lyerly HK (eds). *Textbook of surgery*. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 2000. pp. 1239-47.
8. Guzzetta PC. General surgery. In: Avery GB, Fletcher MA, MacDonald MG, eds. *Neonatology*. New York: J. B. Lippicott Co.; 1994. pp. 931-4.
9. Drews U. Gastrointestinal rotation. In: Drews U. *Color atlas of embryology*. Stuttgart: Thieme Verlag; 1995. pp. 316-7.
10. Pacros JP, Sann L, Genin G, et al. Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the whirlpool sign. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 18-20.
11. Bailey PV, Tracy TF, Connors, et al. Congenital duodenal obstruction: a 32 year review. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 92-5.
12. Dilley AV, Pereira J, Shi EC, et al. The radiologist says malrotation: does the surgeon operate? *Pediatr Surg Int* 2000; 16 (1-2): 45-9.
13. Prasil P, Flageole H, Shaw KS, et al. Should malrotation in children be treated different according to age? *J Pediatr Surg* 2000; 35 (5): 756-8.
14. Maglinte DD. Small-bowel obstruction: optimising radiologic investigation and nonsurgical treatment. *Radiology* 2001; 1: 39-44.

Prispelo 20. 2. 2002