

PREDUODENÁLNÍ PORTÁLNÍ ŽÍLA JAKO PŘÍČINA INTERMITENTNÍ DUODENÁLNÍ OBSTRUKCE

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Kamila Michálková², MUDr. Zdeněk Zlámal, CSc.³, MUDr. Jaroslav Wiedermann, CSc.¹, MUDr. Dana Houserková², MUDr. Antonín Kolek, CSc.¹, MUDr. Michal Konečný⁴, MUDr. Zbyněk Novák¹, MUDr. Josef Grym⁵, MUDr. Josef Tenora¹

¹Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

²Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

³I. chirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

⁴II. interní klinika LF UP a FN Olomouc

⁵Dětské oddělení NsP Krnov

Preduodenální portální vena je velmi vzácná kongenitální vývojová anomálie, která byla doposud popsána pouze u 63 dětských a 19 dospělých pacientů. Prezentována je kazuistika pětiletého chlapce s intermitentním masivním zvracením, které vyústilo do obrazu „pylorického“ metabolického rozvratu s hypokalémií a hypochloremickou alkalózou. Příčina duodenální obstrukce byla objasněna až při laparotomii. Operační nález byl uzavřen jako zevní komprese duodena preduodenálně probíhající vena portae. Preduodenální portální žíla byla sdružená s atypicky probíhajícím duodenem a polysplenií.

Anamnéza

Babička z otcovy strany je v dialyzačním programu po oboustranné nefrektomii, matka má oční vadu. Pětiletý chlapec je ze III. gravidity, těhotenství proběhlo bez komplikací. Pro oční vadu matky byl porod císařským řezem dva týdny před termínem. Porodní hmotnost byla 2959g, měřil 49 cm, poporodní adaptace s promodráváním, observace na JIP, léčba kyslíkem a antibiotiky. Kojený byl pouze týden, ve věku jednoho roku byla zjištěna srdeční vada (defekt síňového septa), pro kterou byl sledován v kardiologické ordinaci. V dalším průběhu došlo ke spontánnímu uzávěru. Hospitalizován byl třikrát, jednou pro vdechnutí cizího tělesa, dvakrát pro obstrukci a enkoprézu. Poslední měsíc matka pozorovala opakované zvracení (každé tři dny, většinou ve večerních hodinách). Na základě irigografického vyšetření bylo vysloveno podezření na krátký aganglionární úsek v oblasti rekta. Endoskopické vyšetření spojené s etážovou biopsií (odběrem vzorků střevní sliznice na acetylcholinesterázu – ACHE) nepotvrdilo Hirschsprungovu nemoc.

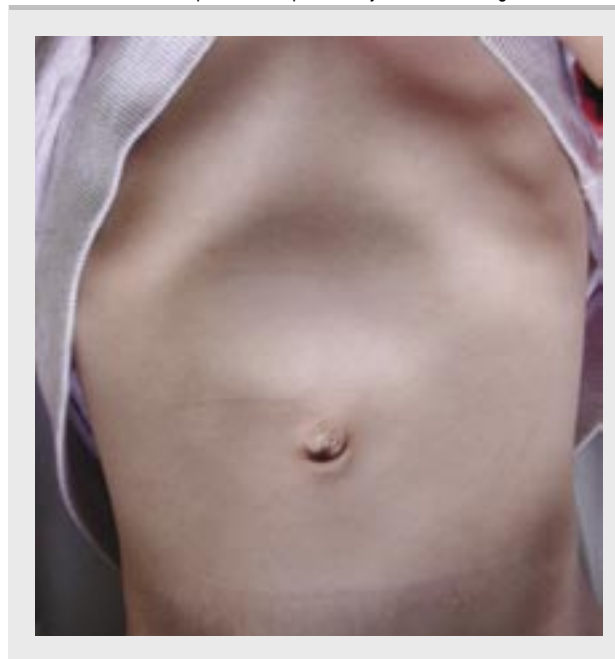
Nynější onemocnění

Od poslední hospitalizace dominovalo v klinickém obraze intermitentní, někdy velmi explozivní zvracení (večer nebo v noci po probuzení). Opakované zvracení postupně vedlo k poklesu hmotnosti o jeden kilogram za měsíc. V této oblasti matka opakovaně pozorovala příznak „přesýpacích hodin“, vlnu překážkové peristaltiky žaludku, kterou velmi trefně nazývá „vetřelcem“ (obrázek 1). Se stupňující se intenzitou i frekvencí zvracení (podle matky vyzvracel až 1–1,5 litru žaludečního obsahu denně) se vyvinul obraz dehydratace s hypochloremickou alkalózou, extrarenální urémií a hypokalémií (*Cl* 65 mmol/l, *pH* 7,64, *BE* 22 mmol/l, *osmolalita séra* 302 mmol/l, *K* 2,48 mmol/l, *Na* 135 mmol/l, *urea* 17,5 mmol/l, *kreatinin* 142 mmol/l), která byla hlavním důvodem hospitalizace na naší klinice.

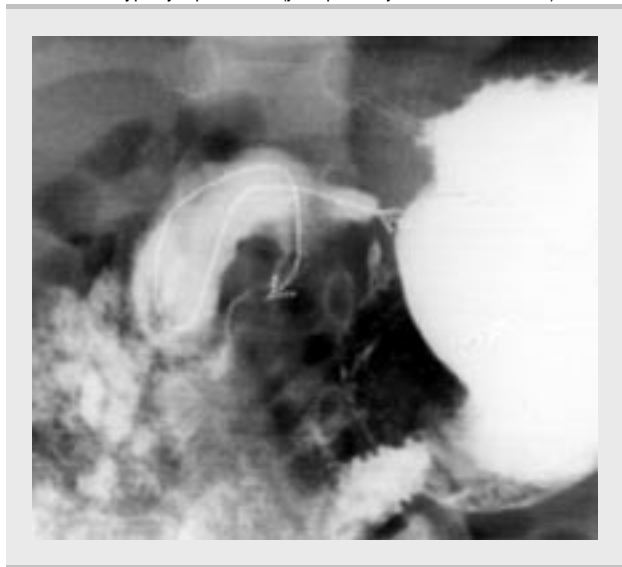
Při přijetí byl unavený, měl kruhy pod očima, byl dystrofický. Tlak krve 95/55 torr, pulz 84/minutu, halonované oči, periferie chladná, kapilární návrat nehodnocen. Pospával,

šlo jej ale probudit. Dva dny trvající intenzivní rehydratace postupně vedla k úpravě klinických i laboratorních parametrů. Další doplňující vyšetření příčinu zvracení ani překážkovou peristaltiku neobjasnila: krevní obraz: *Hb* 144 g/l, erytrocyty $5,13 \times 10^{12}/l$, leukocyty $12,6 \times 10^9/l$, trombocyty $522 \times 10^9/l$, moč + sediment normální nález, sérové *IgA* 2,13 g/l, endomyziální protilátky (EMA) negativní, protilátky proti tkáňové transglutamináze (tTG) <3U/l, anti-*Helicobacter pylori* *IgA* a *IgG* negativní, parazitologické vyšetření třikrát negativní. **Gastroskopické vyšetření:** v celkové anestezii byl zaveden Olympus Q160 volně do jícnu, kde byl přiměřený nález na sliznici i lumen, dále přes kardií do hákovitého žaludku, kde bylo přiměřeně čiré jezírko, přes pylorus do bulbu, který byl také s přiměřeným nálezem. **Zalomení do D2 je velmi ostré**, ale pro endoskop byl vchod prostupný, v antru odebrána biopsie na *Helicobacter pylori*. **Rentgen**

Obrázek 1. Vlna úsilné překážkové peristaltiky v oblasti mezogastria



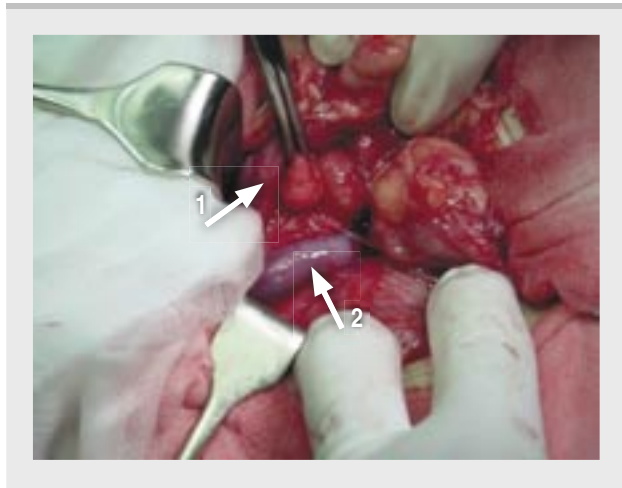
Obrázek 2. Rentgen žaludku a duodena (snímek zhotoven v leže na zádech): duodenum s atypickým průběhem (jeho průběh je označen bílou linií)



Obrázek 3. Ultrasonografie břicha: v levém hypochondriu jsou tři kulovité hypoechogenní útvary (označené šípkami), které jsou oddělené a odpovídají polysplenii



Obrázek 4. Svisle probíhající druhé raménko duodena (šipka 1) je příčně přefata masivní portální žílou (šipka 2) doprovázenou hepatickou arterií

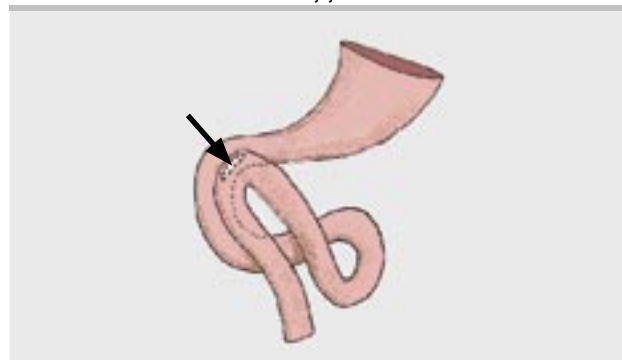


žaludku a duodena (snímek zhotoven vleže na zádech): polykací akt probíhal fyziologicky, pasáž jícnem a kardií byla volná, žaludek je hákovitý s jemnou stěnou, slizniční reliéf je zhrubělý. Peristaltika žaludku byl normální, rovněž pasáž pylorem byla volná. Duodenum mělo atypický průběh, kdy třetí porce směřovala dopředu, kraniálně a doleva (obrázek 2). Evakuace žaludku a duodena byla fyziologická. **Ultrasonografie břicha:** v levém hypochondriu byly tři kulovité hypoechogenní útvary, které byly oddělené a odpovídaly polysplenii (obrázek 3).

Stav se ani po aplikaci prokinetik a antiemetik nezlepšil, dítě často a masivně zvracelo, nespávalo, ztráta dosahovala 4 kilogramů hmotnosti. V oblasti mezogastria jsme opakovaně pozorovali překážkovou peristaltiku s příznakem přesýpacích hodin. V intervalech mezi zvracením byl chlapec bez vážnějších subjektivních potíží. Byla indikována nová gastroskopie s odebráním vzorků stěny žaludku a jícnu k vyloučení poruch nervového zásobení stěny. Opět je nález fyziologický. Tři týdny od přijetí nebyl stav diagnosticky vyřešen a jako *ultimum refugium* byl chlapec připraven k probatorní laparotomii. Z horní střední laparotomie byl identifikován lehce dilatovaný duodenální bulbus, který byl nezvykle fixován jakoby zjižveným hepatoduodenálním ligamentem k játrům. Po přerušení fixace a přehlédnutí duodena bylo zřejmé, že přes druhé raménko duodena, horizontálně směrem k játrům, přecházela asi 1,3 cm široká žíla, která byla doprovázena tepajicí asi 3 mm širokou arterií. Obě popsané struktury na mediálním okraji duodena směřovaly dorzálně pod slinivku. Konstatovali jsme, že jde o preduodenální průběh portální žíly, provedli jsme fotodokumentaci (obrázek 4). Operační nález byl řešen *izoperistaltickou submezokolicou duodeno-jejuno-anastomózou* (obrázek 5).

Po dobu tří dnů od operace bylo dítě na kompletní parenterální výživě. Od čtvrtého dne byly postupně podávány tekutiny, Fresubin a mixovaná strava, z léků prokinetika. Zdálo se, že situace je uspokojivě zvládnuta. Druhý týden po operaci se znovu objevilo zvracení se zvýšenou překážkovou peristaltikou v oblasti žaludku, které si vynucovala převedení z normální stravy na parenterální přívod tekutin a zavedení žaludeční sondy. Rentgenové vyšetření (pasáž) potvrdilo prakticky kompletní neprůchodnost anastomózy. Následná endoskopie potvrdila masivní edém anastomózy. Až 33. pooperační den byla pasáž přes anasto-

Obrázek 5. Izoperistaltická duodeno-jejuno-anastomóza. Šipka označuje vlastní stoma mezi bulbem duodena a jejunální kličkou.



mózu dokonale průchodná pro kontrastní látku a 41. pooperační den byl chlapec propuštěn v dobrém celkovém stavu domů.

Diskuze

Portální žíla probíhající před dvanáctníkem (PDPV) je vzácnou vrozenou anomálií, která je z chirurgického hlediska velmi významná, protože může způsobit intermitentní poruchu průchodnosti duodena. Tato anomálie často probíhá dlouhou dobu asymptomaticky a může být diagnostikována až v dospělosti. Z devatenácti publikovaných dospělých pacientů s PDPV měli pouze tři z nich klinické příznaky stenózy duodena, u šesti pacientů byla anomálie objevena náhodně při cholecystektomii (7). Preduodenální lokalizace portální žíly je často sdružená s dalšími vrozenými vadami. Velmi častou asociací je zejména situs viscerum inversus, jiné poruchy střevní rotace, neprůchodnost žlučových cest, kruhovitý pankreas nebo syndrom polysplenie (4, 6).

Na tuto vzácnou vrozenou anomálii jako první upozornil před více než 80 lety Knight (3) a v šedesátých letech i Kopecký (5). Variabilita venózních kmenů, tvořících portální věnu, je značná a je dobře dokumentována v řadě publikací (1, 2). Embryonální vývoj portální věny umožňuje dobře vysvětlit uložení vrátnicové žíly před duodenem. V první fázi vývoje odtéká venózní krev z primárního střeva dvěma paralelně probíhajícími omfalomezenterickými věnami do jaterních sinusoidů. U embryí o velikosti 5 mm

jsou tyto věny spojeny třemi anastomozujícími větvemi: horní je v oblasti jaterního hilu, střední je uložena dorzálně za duodenem a dolní ventrálně před duodenem. Horní a střední anastomozující spojení později zaniká a u devítimilimetrového embrya nacházíme stav, kdy kmen portální věny ve tvaru S probíhá dorzálně za duodenem. Jestliže ale zůstane dolní spojka zachována a ostatní zanikají, vzniká pak situace PDPV. Etiologické příčiny, které vedou k anomálnímu embryonálnímu vývoji kmene vena portae nebyly zatím přesvědčivě objasněny.

Závěrem

Vrozená anomálie uložení vrátnicové žíly před duodenem je velmi vzácná cévní anomálie. Pro chirurga a pediatra může být nejen náhodným nálezem, ale i příčinou diagnostických rozpaků (5). Intermitentní zvracení, opakovaný výskyt překážkové peristaltiky a atypické uložení duodena a nález polysplenie nás mohly/měly upozornit na možnost preduodenálně uložené vrátnicové žíly. Neúplný a intermitentně se projevující uzávěr duodena, který znesnadňoval správnou diagnózu, bývá přitom častým a charakteristickým nálezem PDPV (5, 6). PDPV je právě s tímto typem vrozených vad často sdružená.

Ze zobrazovacích vyšetřovacích metod se doporučuje CT vyšetření, které většinou určí diagnózu, protože přesně identifikuje před duodenem uloženou portální žílu (7).

Literatura

1. Douglass BE, Baggenstoss AH, Holinshead WH. Variations in the portal system of veins. *Proc Mayo Clin* 1950; 25: 26.
2. Frankenberger Z. Embryologie, Praha, SZdN, 1952.
3. Knight HO. On anomalous portal vein with its surgical dangers. *Ann Surg* 1921; 74: 697–699.
4. Kobayashi H, Kawamoto S, Tamaki T, Konishi J, Togashi K. Polysplenia associated with semiannular pancreas. *Eur Radiol* 2001; 11: 1639–1641.

5. Kopecký J, Halatová A. Preduodenální portální věna. *Rozhl Chir* 1968; 47: 785–789.
6. Mordehai J, Cohen Z, Kurzbart E, Mares AJ. Preduodenal portal vein causing duodenal obstruction associated with situs inversus, intestinal malrotation, and polysplenia: A case report. *J Pediatr Surg* 2002; 37: E5.
7. Ooshima I, Maruyama T, Ootsuki K, Ozaki M. Preduodenal portal vein in the adult. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1998; 5: 455–458.