

Anus ventralis – neobvyklá příčina obstipace?

MUDr. Barbora Sedláčková¹, MUDr. Jakub Pecl, MBA^{1,2}, MUDr. Jan Šenkyřík^{2,3}, MUDr. Jan Škvařil, Ph.D.^{2,4}, prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc.^{1,2}, MUDr. Petr Jabandžiev, Ph.D.^{1,2,5}

¹Pediatrická klinika, Fakultní nemocnice Brno

²Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

³Klinika dětské radiologie, Fakultní nemocnice Brno

⁴Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie, Fakultní nemocnice Brno

⁵Středoevropský technologický institut – CEITEC, Brno

Kazuistika popisuje případ 17leté dívky opakovaně vyšetřované pro dlouhodobé bolesti břicha. Její potíže splňovaly kritéria pro funkční zácpu dle IV. revize Římské klasifikace, a proto jí bylo doporučeno užívání osmotických laxativ, režimová opatření a rehabilitace. Tato terapie však neměla dostatečný efekt. Pro přetrvávání potíží a progresi bolestí břicha při defekaci bylo doplněno proktologické vyšetření. To odhalilo možnou příčinu obtíží pacientky, a to anus ventralis – vrozenou anomálii řazenou ke skupině anorektálních malformací. Anus ventralis je stav, při kterém se na hrázi nachází anální otvor normálního vzhledu, ovšem v různé míře dislovaný ventrálním směrem. Tento posun může být velmi mírný, a uniká tak odhalení, jak tomu bylo přes opakovaná vyšetření i v případě naší pacientky. Obvyklou manifestací této anomálie je nástup obstipace brzy po porodu, nicméně k rozvoji chronických potíží může dojít i později. Operace v tomto případě přinesla jejich řešení. Cílem sdělení je rozšířit povědomí o této méně obvyklé, avšak nikoli vzácné, organické příčině zácpy a seznámit čtenáře s možnostmi její diagnostiky a terapie.

Klíčová slova: anus ventralis, rektoperineální píštěl, zácpa, bolest břicha, pediatrie.

Anus ventralis – unusual case of obstipation?

We describe the case of a 17-year-old girl who was repeatedly examined for chronic abdominal pain. Her symptoms met the Rome IV. criteria for functional obstipation and therefore she was recommended the use of osmotic laxatives, régime measures and physiotherapy. However, this therapy brought insufficient effect. For ongoing symptomatology, further diagnostic steps were performed including proctological examination by which anus ventralis was diagnosed. This anorectal malformation represents a condition in which the anal orifice of a normal appearance is shifted in the ventral direction. Clinical symptoms depend on the level of the anal orifice shift. The usual manifestation of this anomaly is the onset of obstipation soon after birth, but if only slight shift is present, chronic problems may develop over time. Surgical reconstruction brought permanent improvement of the symptoms. The aim of this case report is to raise awareness of this less common, but not rare, organic cause of chronic obstipation and to describe its therapeutic and diagnostic modalities.

Key words: anus ventralis, rectoperineal fistula, obstipation, abdominal pain, paediatrics.

Úvod

Zácpa je u dětí častým problémem, který představuje 3–5 % všech návštěv v pediatrických ambulancích a až 35 % návštěv u dětského gastroenterologa (1). V rámci terapie je klíčové odlišit zácpu vzniklou na podkladě organického

onemocnění od obstipace funkční. Pro stanovení diagnózy funkční zácpy je zapotřebí naplnit dvě a více z tzv. Římských kritérií, při současné absenci varovných příznaků (2). Symptomatická zácpa způsobená organickým onemocněním může mít celou řadu příčin. Vzniká na podkla-

dě patologie proktologické, gastrointestinální, neuromuskulární, autoimunitní, endokrinní či metabolické a může se pojít i s psychiatrickými poruchami či nežádoucími účinky léčiv.

Autoři článku se ve sdělení zaměřují na méně obvyklou, avšak dle dostupné literatury



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Petr Jabandžiev, Ph.D., jabandžiev.petr@fnbrno.cz
Pediatrická klinika FN Brno a LF MU, Pracoviště dětské medicíny
Černopolní 9, 613 00 Brno

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2022;23(1):52-56

Článek přijat redakcí: 19. 11. 2021

Článek přijat k publikaci: 2. 12. 2021

INZERCE

nikoli vzácnou, organickou příčinou obstipace – anus ventralis (AnV).

Popis případu

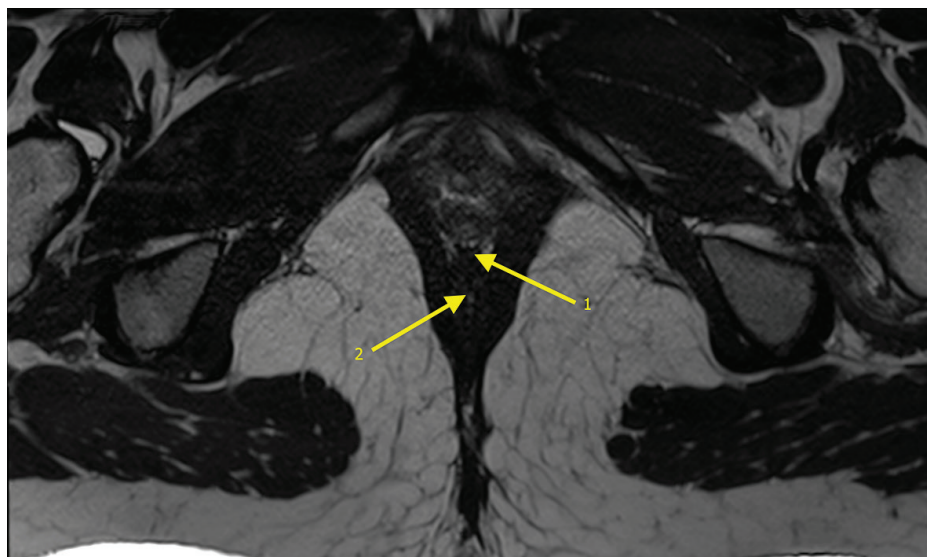
17letá dívka byla odeslána ošetřujícím PLDD na fakultní pracoviště k došetření několik let trvajících bolestí břicha a chronické zácpy. Pro tyto potíže byla pacientka již dříve vyšetřována za hospitalizace na jiném pracovišti, aniž by byla odhalena organická příčina. Pacientka v mezidobí užívala fermentabilní osmotické laxativum laktulózu a zavedla bezmléčnou a bezlepkovou dietu, avšak bez výraznějšího efektu.

Z podrobného pohovoru s dívkou vyplynulo, že určité zažívací potíže byly přítomny již od útlého dětství, nicméně v posledním roce došlo k jejich zhoršení. Pacientku trápily zejména každodenní bolesti břicha, pro které se někdy budila v noci, její denní režim však významně neomezovaly. Bolest byla popisována jako křečovitá se suprapubickou lokalizací, někdy s propagací do obou hypochondrií a byla provázána meteorismem a nauzeou. K odchodu stolice docházelo dlouhodobě 1–2× týdně. Stolice byla objemná, kašovitá, někdy s příměsí čerstvé krve. Během defekace byly akcentovány bolesti břicha a konečníku, vzácně se bolesti konečníku objevovaly i při chůzi.

Při vstupním fyzikálním vyšetření byl interní náález v normě, perianální oblast klidná, vyšetření per rectum bez patologie. V krevních odběrech byla zjištěna hraniční elevace pankreatických enzymů. Ostatní výsledky byly bez abnormalit, screening celiakie byl negativní. Hodnota fekálního kalprotektinu byla jen mírně zvýšená (62 µg/mg, norma do 50 µg/mg). Sonografické vyšetření břicha prokázalo výraznou pneumatózu tlustého střeva a hojný polotekutý obsah v kličkách tenkého střeva, ostatní nálezy byly v normě.

Pacientce byla doporučena režimová opatření k návratu pravidelné defekace a do medikace byl namísto laktulózy nasazen polyethylenglykol (iniciálně v dávce 1 g/kg/den, cestou PLDD byla ale dávka neadekvátně brzy snížena na 0,1 g/kg/den). Při plánované kontrole s odstupem 3 týdnů pacientka neudávala zlepšení, výsledky krevních odběrů byly stacionární. S přihlédnutím k přání rodičů byla dívka odeslána k došetření za hospitalizace.

Obr. 1. MRI – transverzální řez

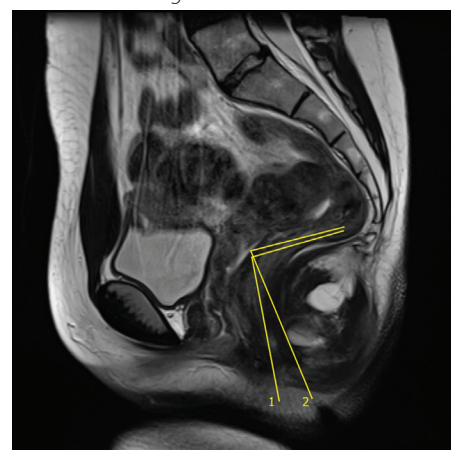


1 – Abnormální uložení konečníku při anus ventralis
2 – Očekávaná lokalizace konečníku

Během hospitalizace byl vzhledem k chronické obstipaci a opakovaným nálezům mírné elevace pankreatických enzymů doplněn potní test s negativním výsledkem. Dále byl proveden zátěžový test žlučníku s průkazem jeho nedostatečné evakuace. Do medikace bylo proto zavedeno choleretikum. V kontrolních krevních odběrech došlo k normalizaci pankreatických enzymů. Během sedmidenní hospitalizace dívka denně udávala bolesti břicha. Opakovaná klinická vyšetření ani kontrolní sonografie však neprokázala žádnou patologii. Vzhledem k tomu, že opět nebyla nalezena přesvědčivá organická příčina potíží, byla pacientka propuštěna s doporučením režimových opatření, fyzioterapie svalů pánevního dna a psychologického vedení.

Tři měsíce po propuštění byla pacientka pro přetrvávání potíží znovu vyšetřena na pediatrické ambulanci ve fakultní nemocnici. Pro progresi bolestí při defekaci byla poprvé odeslána na proktologickou ambulanci. Zde bylo při vyšetření v genukubitální poloze chirurgem zhodnoceno mírně ventrální uložení anu. Na základě tohoto nálezu bylo doplněno MRI vyšetření pánve s popisem abnormálního uložení zevního vyústění konečníku, a to přibližně 1 cm ventrálně oproti očekávané lokalizaci (obr. 1 a 2). Stav byl diagnostikován jako AnV. Následně byla provedena zadní sagitální anorektoplastika (PSARP – posterior sagittal anorectoplasty), při které se transponovalo anorektum dorzálně, byla provedena

Obr. 2. MRI – sagitální řez



1 – Napřímený anorektální úhel u anus ventralis
2 – Očekávaný ostrý anorektální úhel

rekonstrukce pánevního dna a hráze a byl vytvořen neoanus. Pacientka byla po 15 dnech hospitalizace propuštěna bez potíží, s plným zatížením stravou. Do medikace byla nasazena kombinace laxativ: polyethylenglykol v dávce 0,3 g/kg/den a laktulóza v dávce 0,2 g/kg/den. Při ambulantních kontrolách na chirurgii dívka udávala odeznění bolestí břicha a bezproblémovou defekaci. Pacientka je i v odstupu jednoho roku od operace bez klinických potíží.

Diskuze

AnV je jedním z označení pro abnormální vyústění anorekta na hrázi a bývá řazen ke skupině anorektálních malformací (ARM) (tab. 1). Při této vrozené anomálii nacházíme na hrázi normálně vyhlížející anální otvor,

Tab. 1. Krickenbecká klasifikace anorektálních malformací/agenezí. Převzato ze Škába et al (9)

Základní klinické typy	Vzácné/lokální varianty
perineální píštěl rektouretrální píštěl prostatická rektovetikální píštěl vestibulární píštěl kloakální malformace ageneze bez píštěle anální stenóza	pouch colon rektovaginální píštěl rektovaginální H píštěl jiné

ovšem dislokovaný ventrálním směrem. Tato dislokace může být mírná (několik milimetrů), ale i výrazná, hraničící s vestibulární (popř. skrotální) píštělí (3).

V odborné literatuře nicméně nepanuje jednotný pohled na nomenklaturu a klasifikační zařazení této jednotky, ani na typické klinické projevy. Setkáváme se i s protichůdnými názory na anatomický podklad malformace. Konkrétně zda může být při dislokaci anu vytvořen normální komplex análních svěračů – tedy včetně své ventrální porce (4), či zda je tento vždy narušen a nachází se převážně dorzálně od análního otvoru (3, 5, 6).

Termín anus (perinei) ventralis, též nazývaný jako anterior ectopic anus (AEA), anterior displacement of the anus (ADA) či mild anterior anus, někteří autoři neuznávají a poukazují na fakt, že normální anus, obklopený normálně utvářeným komplexem svěračů, v abnormální pozici neexistuje. Na jakkoli abnormální uložení análního otvoru pohlížejí jako na anální píštěl a v tomto konkrétním případě pak stav, vzhledem k lokalizaci zevního ústí píštěle na hrázi, označují jako (rekto)perineální píštěl (3).

Pro účely našeho sdělení budeme nadále využívat termín AnV, neboť právě toto označení bylo použito při stanovení diagnózy na našem pracovišti. Podstatné je, že bez ohledu na konkrétní podobu názvu se většina autorů shoduje na tom, že se jedná o běžnou vrozenou anomálii, která může být příčinou chronické obstipace, a která je v praxi často opomíjena (1, 4).

Celková incidence ARM je udávána v rozsahu 2,0–2,5 na 10 000 živě narozených dětí, přičemž častěji jsou postiženi chlapci než dívky. Kvůli nepřehledné terminologii a klasifikačním systémům je však obtížné určit frekvenci výskytu jednotlivých typů ARM (7).

I přesto je ale perineální píštěl považována za jednu z nejčastějších ARM (3) a odhaduje se, že více než jedna třetina dětí vyšetřovaných pro zácpu má právě AnV (4).

Na rozdíl od celkového výskytu ARM postihuje AnV častěji dívky než chlapce. Kromě ženského pohlaví se za další rizikové faktory pro vznik AnV považují vyšší věk matky dítěte a její multiparita. Vzhledem k řadě nálezů rodinného výskytu diagnózy AnV se spekuluje také o možné genetické predispozici (4).

Většina zdrojů udává jako obvyklou manifestaci AnV zácpu. Ta se může u dítěte rozvinout již časné po porodu, případně později v době zavádění příkrmů, přičemž potíže při vyprazdňování se zhoršují spolu s narůstajícím věkem dítěte (1).

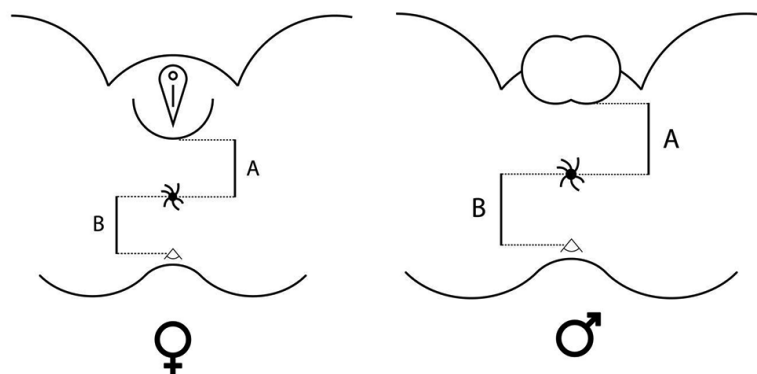
Můžeme se však setkat i s názory, že logickým důsledkem této anomálie je inkontinence stolice (6), nebo že diagnostika této malformace je již v útlém věku velice jednoduchá a přímočará (3, 6). Naproti tomu řada autorů uvádí, že AnV může být snadno přehlédnut a je poddiagnostikován (4, 8).

Těžší formy ARM jsou u novorozenců obvykle zjištěny ihned po porodu (absence konečníku, pasáž smolky abnormálním ústím) (4). AnV však může zůstat poměrně dlouhou dobu neodhalen. Anální otvor má totiž obvykle normální vzhled a jeví se být

obklopený normálním komplexem svěračů. Při velmi mírné dislokaci pak může unikat identifikaci až do doby, kdy se u dítěte rozvine chronická zácpa (8). Vzhledem k blízkosti umístění konečníku ve vztahu k pochvě může být nerozpoznaný AnV u žen také příčinou potíží při porodu (4).

Normální vyústění anu na hrázi se nachází u dívek v polovině vzdálenosti mezi frenulum labiorum pudendi a kostrčí, u chlapců v polovině vzdálenosti mezi skrotem a kostrčí. Uložení anu můžeme objektivizovat pomocí tzv. anal position index (API) (obr. 3). V případě, že je API menší než 0,34 u dívek nebo menší než 0,46 u chlapců, můžeme stanovit diagnózu AnV (4).

Kromě klinického vyšetření v diagnostice AnV využíváme zobrazovací vyšetření a elektrickou stimulaci vnějšího análního svěrače (tzv. sfinktertest). Při podezření na AnV je MRI vyšetření pánve metodou volby pro přesné zobrazení měkkotkáňových struktur. V případě potřeby lze využít per rectum aplikace sonografického gelu jako rektálního kontrastu (1). Studie MRI anatomie análního kanálu prokázala u dětí s AnV napřímení anorektálního úhlu a změnu orientace centrální osy análního kanálu. Tato zjištění mohou vysvětlovat mechanismus vzniku obtíží při defekaci, neboť v případě AnV probíhá osa análního kanálu napříč (namísto podél) svalových vláken svěrače (5). U pacientů s AnV by mělo být provedeno zobrazení lumbosakrální oblasti i vzhledem

Obr. 3. Anal position index (API)

Dívky:

API = A/B

A = vzdálenost/anus – frenulum labiorum pudendi/

B = vzdálenost/anus – kostrč/

Diagnóza anus ventralis při API < 0,34

Chlapci:

API = A/B

A = vzdálenost/anus – skrotum/

B = vzdálenost/anus – kostrč/

Diagnóza anus ventralis při API < 0,46

k možné asociaci s další relevantní patologií v podobě presakrální masy (např. teratom, dermoidní cysta, lipom či meningokéla) (3).

Tzv. sfinkter test se provádí v celkové anestezii a jeho podstatou je zhodnotit umístění anu ve vztahu ke středu kontrahovaného svěrače během elektrické stimulace (3). Za normálních okolností se anus po stimulaci vnějšího análního svěrače nachází v centru kontrahovaného svalu. U pacientů s AnV je však anální otvor po kontrakci vnějšího svěrače dislokován ve vztahu ke středu svalového komplexu ventrálně (1). Na našem pracovišti bylo po provedení tohoto testu rovnou přikročeno k operačnímu řešení. Podstatou chirurgické léčby AnV je rekonstrukce anorekta včetně jeho svěračového aparátu s vytvořením neoanu, který je nezbytné v poope-

račním období kalibrovat a dilatovat pomocí Hegarových dilatátorů (9).

Závěr

Zácpa je u pediatrických pacientů v narostlé většině případů projevem funkčního onemocnění. V přítomnosti varovných známek anebo při absenci efektu vhodně nastavené terapie je však nutné pomýšlet na možnou organickou příčinu zácpy. Její odhalení nicméně nemusí být vždy jednoduché, což demonstruje případ naší pacientky, která absolvovala mnohá vyšetření na různých pracovištích, aniž by byla objevena drobná dislokace análního otvoru způsobující mnohaleté obtíže. Při pátrání po příčině zácpy je zásadní detailní anamnéza (včetně dotazování se na průběh a eventuální dyskomfort během de-

fekace), následovaná pečlivým fyzikálním vyšetřením – včetně pozorné aspekce celé perineální oblasti. Tuto lépe umožní vyšetření v genukubitální či gynekologické poloze – na rozdíl od pravděpodobně častěji preferované polohy na boku, která poslouží při posuzování perianální oblasti, nicméně drobné anatomické odchylky při ní mohou zůstat neodhalené. Při nejistotě ohledně fyziologického uložení análního otvoru si můžeme pomoci měřením anal position indexu, doplněním MRI pánve, případně odesláním pacienta k vyšetření svalovým stimátorem. V případě nálezu anus ventralis, jež současně působí klinické potíže (nejčastěji chronickou zácpou), může být chirurgická intervence kauzálním řešením.

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr65269705).

LITERATURA

1. Nasiri SJ, Jahangiri F, Khoshdel MM. Mild Anterior Displacement of the Anus as a Cause of Constipation: Introducing a New Modality for Diagnosis. *Iran. J. Pediatr. Surg.* 2018;4(1):21-24.
2. Pecl J, Jabandžiev P, Pinkasová T, et al. Zácpa v ordinaci PLDD. *Pediatr. praxi.* 2017;18(5):276-281.
3. Peña A, et al. Recto-perineal Fistula. In: Peña A, Bischoff A. *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Switzerland: Springer. 2015:107-127.
4. Al-Salem AH. Anterior Ectopic Anus: a Simplified Approach. *J. Pediatr. Surg. Spec.* 2014;8(3):18-22.
5. AbouZeid AA, Mohammad SA, Khairy KT. MRI Anatomy of Anteriorly Displaced Anus: What obstructs Defecation? *Pediatr. Radiol.* 2014;44(7):831-838.
6. Tesař M, Vávra P, Richter V, et al. Anus perinei ventralis v dospělosti – kazuistika. *Rozhl. Chir.* 2020;99(12):552-555.
7. Murphy F, Puri P, Hutson JM, et al. Incidence and Frequency of Different Types, and Classification of Anorectal Malformations. In: Holschneider AM, Hutson JM. *Anorectal Malformations in Children*. Berlin: Springer, 2006:163-184.
8. Wagener S, Cleeve S. Anorectal Malformations (ARM) in Girls. Information for parents. In: *Nhs.uk* [online]. [cit. 17-8-2021]. Dostupné z: <https://www.ouh.nhs.uk/patient-guide/leaflets/files/110610anorectal.pdf>.
9. Škába R, Rousková B. Anorektální malformace. In: Škába R, et al. *Dětská proktologie pro praxi*. Praha: Mladá fronta; 2019:67-94.