

Vzácná etiologie horní střevní obstrukce u dětí – syndrom arteria mesenterialis superior

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Tomáš Malý, Ph.D.², MUDr. Zuzana Heřmanová³,
MUDr. Kamila Michálková³

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

²Chirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

³Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Syndrom arteria mesenterica superior je vzácný stav, obvykle se prezentuje příznaky horní gastrointestinální obstrukce, která nastává v důsledku útlaku distálního úseku duodena mezi abdominální aortou a arteria mesenterica superior. U dětí se SMAS projevuje častěji akutními příznaky než chronicky, konzervativní léčba s výživovou podporou bývá obvykle úspěšná. Chirurgická intervence je vyhrazena pro pacienty bez odpovědi na konzervativní léčbu. Autoři popisují kazuistiku 18leté dívky s dvoudenní anamnézou bolestí břicha v epigastriu, nauseou a zvracením po jídle. Vyšetření pomocí výpočetní tomografie prokázalo akutní dilataci žaludku a duodena způsobenou syndromem arteria mesenterica superior. Konzervativní léčba, která zahrnovala dekompresi žaludku a duodena zavedením nazogastrické sondy, udržování rovnováhy tekutin a minerálů a nutriční podporu byla úspěšná.

Klíčová slova: syndrom arteria mesenterica superior (SMAS), duodenální obstrukce, děti.

A rare etiology of upper intestinal obstruction in children – superior mesenteric artery syndrome

Superior mesenteric artery syndrome (SMAS) is rare condition that usually presents with symptoms of upper gastrointestinal obstruction due to the compression of the third portion of duodenum between the abdominal aorta and the overlying superior mesenteric artery. In children SMAS usually presents more acutely than chronically and conservative management with nutritional support has usually good success. Surgical intervention should be reserved for patients refractory to medical therapy. The authors describe a case of a 18-year-old girl with two days history of epigastric abdominal pain, nausea and postprandial vomiting. Computed tomography scans revealed acute dilatation of stomach and duodenum due to superior mesenteric artery syndrome. Conservative management involving nasogastric tube placement for duodenal and gastric decompression, maintenance of the fluid and electrolyte balance and nutritional support was successful.

Key words: superior mesenteric artery syndrome (SMAS), duodenal obstruction, children.

Pediatr. praxi 2014; 15(6): 371–373

Úvod

Syndrom arterie mesenterialis superior je vzácnou příčinou proximální střevní obstrukce u dětí. SMAS byl publikován pod různými názvy: Wilkieho syndrom, cast syndrom, arterio-mesenterická duodenální komprese, chronický duodenální ileus. Poprvé jej popsal v roce 1842 Carl Freiherr von Rokitsanský, ale patologicky nedefinovaný zůstal až do roku 1927, kdy Wilkie publikoval vyčerpávající soubor 75 pacientů (1, 2, 3). Arteria mesenterica superior (SMA) je tepna odstupující z břišní aorty (AA) v úrovni prvního bederního obratle. Zde je uzavřena v mezenterickém tuku a lymfatické tkáni, které chrání duodenum před kompresí (tuk a lymfatická tkáň zde slouží pro duodenum ochranný polštářek). Pokud se zúží úhel mezi AA a SMA z obvyklých 38–56° na 6–25° dochází ke kompresi duodena s příznaky střevní obstrukce (4). Aortomesenterická vzdálenost se zmenší na 2–8 mm (obvykle je široká až 10–20 mm). K rizikovým faktorům pro vznik SMS patří stav s významným úbytkem na váze, hyperka-

tabolické stavy, astenický habitus, stavy po operaci páteře a některé anatomické odchylky GIT nebo páteře (zkrácení Treitzova ligamenta, střevní malrotace, zvýšená lordóza) (3, 5, 6, 7). Za rizikový faktor je považován i rychlý růst u adolescentů. Incidence SMAS 0,013–0,3 % se odhaduje ze všech vyšetření horního zažívacího traktu pomocí kontrastní látky. Klinické příznaky se mohou vyvinout akutně (převážně v dětském věku) nebo se rozvíjejí postupně až chronicky (8). Příznaky odpovídají proximální střevní obstrukci. Při mírné obstrukci dominuje postprandiální bolest v epigastriu, rychlé nasycení a postupná anorexie, při pokročilé obstrukci bývá přítomna nevolnost, opakované zvracení s příměsí žluče a břišní distenze. Je více zobrazovacích technik, které můžeme použít při diagnóze SMAS. Diagnózu obvykle potvrdíme vyšetřením pasáže kontrastní látky gastroduodenem nebo sonografickým vyšetřením, kterým můžeme zobrazit odstup SMA z AA, zmenšený úhel mezi oběma cévami i redukovanou vzdálenost mezi nimi.

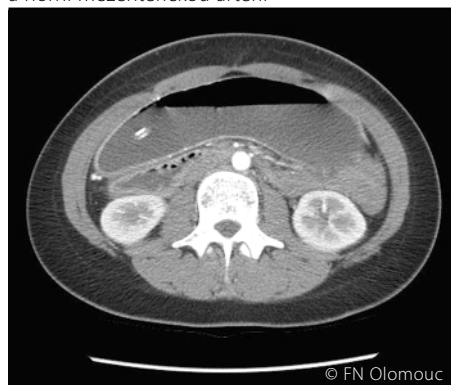
CT vyšetření břicha s intravenózním podáním kontrastní látky provádíme u dětí vzhledem k radiační zátěži jen v komplikovaných případech.

Klinický případ

18letá pacientka byla v průběhu dvou dnů pro bolesti břicha a zvracení opakovaně vyšetřena na LSPP dětským chirurgem. Pro podezření na ileózní stav bylo nakonec doporučeno přijetí k monitorování a observaci na JIP. Její potíže vznikly z pocitu plného zdraví po požití většího množství kuřecích kousků a hranolků. Po několika hodinách začala opakovaně zvracet, bolelo ji břicho, a proto vyhledala vyšetření chirurgem na LSPP.

RA: její matka se léčí na hypertenzi a m. Bechtěrev, otec DM 2. typu, mladší sestra hypertenze a atopie. OA: dítě z IV. rizikové gravidity, porod SC pro nepostupující porod. PH 3 250 g/PD 51 cm. Adaptace proběhla normálně. Kojená asi 2 týdny, poté dokrmování, při alergii na kravské mléko dostávala sojové mléko. Očkování

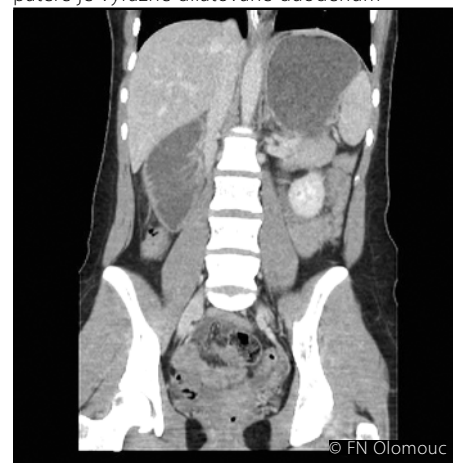
Obrázek 1. CT břicha s k.l. iv, axiální průřez, v přední části břicha je zachycen dilatovaný žaludek s hypodenzní tekutinou a sondou, vpravo dorzálně od žaludku je dilatované duodenum s tekutinou, které se mediálně zužuje a je komprimované mezi aortou a horní mezenterickou arterií



Obrázek 2. CT břicha s k.l. iv, koronární rekonstrukce. Na snímku je zachycená výrazná dilatace žaludku, který je vyplněný tekutým obsahem. V žaludku je přítomná sonda



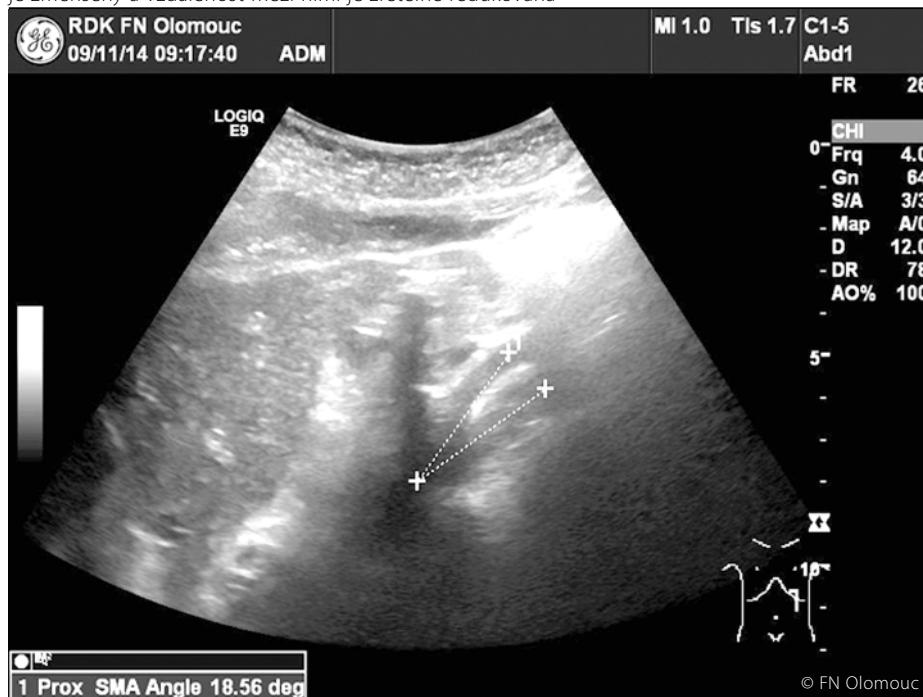
Obrázek 3. CT břicha s k.l. iv, koronární rekonstrukce, v levém subfreniu žaludeční fundus, vpravo od páteře je výrazně dilatované duodenum



Obrázek 4. CT břicha s k.l. iv, MIP rekonstrukce v sagitálním průřezu. Arteria mesenterica superior (šipka) svírá s aortou ostrý úhel, vzdálenost mezi a.mesenterica superior a aortou je zřetelně zúžená



Obrázek 5. Sonografické zobrazení odstupe a. mesenterica superior z aorty, úhel mezi oběma cévami je zmenšený a vzdálenost mezi nimi je zřetelně redukována



běžné. Dispenzarizována v odborné alergologické ordinaci pro atopii a opakované obstrukční bronchitidy a v kardiologické ordinaci pro VSD. Hospitalizace: opakovaně pro alergické reakce v batolecím věku, operace 0, jednou hospitalizována pro otřes mozku.

Při přijetí po zavedení NG sondy si již na bolest břicha neztěžovala, cítila se lépe. Byla plně lucidní, orientovaná. TK 132/70 mm Hg, P 122/min, T 36,5 °C, saturace 100%. Břicho měla lehce nad niveau, měkké a zcela volně prohmatné. Bez hmatné rezistence, bez organomegalie nebo peritoneálního dráždění. Hydratace byla přiměřená, kůže pružná, měla dobrý kapilární návrat, sliznice byly vlhké. Byla zavedena žaludeční sonda, po proplachu odešlo asi 120 ml hnědozelené stagnační tekutiny.

Výsledky vyšetření: Na 141 mmol/l, K: 4,49 mmol/l, Cl: 107 mmol/l, osmolarita séra 280 mmol/kg, urea 4,0 mmol/l, kreatinin 63 μmol/l, qGfKrea: > 1,50 ml/s/1,73 m², ALT: 0,10 μkat/l, AST: 0,25 μkat/l, AMS: 0,71 μkat/l, glykemie

7,8 mmol/l, CRP: 6,6 mg/l. **Krevní obraz:** leukocyty 13,04 × 10⁹/l, erytrocyty 4,53 × 10¹²/l, hemoglobin 127 g/l, hematokrit 0,37, trombocyty 233 × 10⁹/l. Koagulační a acidobazické poměry byly přiměřené věku. **Zobrazovací vyšetření:** CT břicha (spirální série nativně a po aplikaci k.l. i. v.): byl nalezen objemný žaludek se zavedenou NG sondou, která dle klinika odvedla již asi 2 l stagnační tekutiny. Byla patrná i dilatace duodena v úseku D1 a D2, úsek D3 stlačen mezi náplní žaludku a páteří, tenké kličky dále aborálně spíše kolabované. Bez podání k.l. per os. střešní kličky špatně diferencovatelné, menší množství volné tekutiny v malé pánvi. Závěr: objemný žaludek se zavedenou NG sondou, dilatace duodena v úseku D1 a D2, úsek D3 stlačen mezi náplní žaludku a páteří, tenké kličky dále aborálně spíše

kolabované (obrázek 1, 2, 3, 4). Bylo vysloveno podezření na SMAS a doporučeno pomocí ultrazvuku doplnit změření úhlu odstupe a. mesenterica superior od břišní aorty pro jeho vyloučení.

Kontrolní UZ břicha: normální UZ nález na játrech, žlučníku, žluč. cestách, slin. břišní, slezině i ledvinách, m.m. byl vyprázdněný, v Douglasově dutině malé množství volné tekutiny (10 mm). Úhel mezi SMA a AA byl asi 18–20° (obrázek 5). Za dva dny bylo provedeno kontrolní rentgenové vyšetření žaludku a duodena s kontrastem: polykací akt byl fyziologický, pasáž jícnem byla volná, kontury jícnu byly hladké. NG sonda. V žaludku malé množství obsahu. Žaludek byl elongovaný, jeho spodina sahala těsně pod bikristální linii, kontury měl hladké, bulbus duodena byl bez změny, D1 a D2 byly dilatované

s širokými řasami, dále k.l. při skiaskopickém sledování neprošla, proto byla provedena kontrola za půl hodiny, malé mn. k.l. prošlo do jejuna, přetrvávala dilatace D1 a D2 (obrázek 6). Závěr: rentgenologický nález svědčí pro SMAS. **Průběh hospitalizace:** Pokračovali jsme s nutriční rehabilitací, přechodně infuze krystaloidů, aminokyseliny a tuků, později snášel perorálně nutridrinky, po kterých již nezvracela. Trvale byla zavedena nazogastriká sonda, kterou jsme zrušili až den před propuštěním. **Chirurgické konzilium:** otec dítěte i pacientka byli plně poučeni o podstatě onemocnění i možnostech léčby. Původně doporučené operativní řešení bylo nahrazeno po pohovoru s rodiči i pacientkou konzervativním postupem (otec i pacientka se s původně doporučeným operativním řešením neztotožnili). Pátý den byla pacientka propuštěna do domácí péče v dobrém celkovém stavu s doporučením přechodně přijímat převážně tekutou a mixovanou stravu. Kontrola u svého praktického lékaře a chirurga do 3 dnů. Při zhoršení potíží (pacientka i rodiče poučeni) vyšetření na chirurgické ambulanci ihned.

Diskuze

SMAS je velmi vzácná forma horní gastrointestinální obstrukce s 0,01–0,3% incidencí. V průběhu posledních 30 let se postupně měnil léčebný přístup z operačního na konzervativní. Když Burrington a Wayne v roce 1974 publikovali své výsledky u pacientů se SMAS, většina z nich podstoupila operativní řešení (1). Poslední větší soubor převážně dětských pacientů ve věku 3–23 let (medián 13 let) publikovali Biank a Werlin v roce 2006 a až u 86 % z 22 pacientů vedla konzervativní léčba k ústupu potíží. U dvou pacientů byla provedena operativní úprava a u dalšího až po selhání konzervativní léčby (2). Průměrná hodnota BMI byla 21,3 kg/m². Onemocnění bylo častěji popisováno u dívek (64 %), průměrná ztráta hmotnosti před diagnózou byla 3,8 kg (0–20 kg). Z pacientů, u kterých došlo k redukci hmotnosti, až 65 % redukovalo hmotnost o více než 10 %. Bez změny hmotnosti bylo 50 % pacientů. V této věkové skupině se klinické příznaky rozvíjely od 1 do 393 dnů (medián 5 dnů) před diagnózou a zahrnovaly bolest břicha (59 %), zvracení (50 %), neaseu (40 %), časný pocit sytosti (32 %) a anorexii (18 %). 9 pacientů (41 %) prodělalo před diagnózou SMAS jiné onemocnění (Nissenova fundoplikace, mozková obrna, traumatické poranění mozku aj.). Diagnóza byla stanovena pomocí rentgenového vyšetření horní části GIT kontrastní látkou (82 %), výpočetní tomografií (9 %) a laparoskopicky (9 %). Průměrná

délka léčby byla 65 dní (13–169 dní) a průměrná délka hospitalizace byla 21 dní (0–68 dní).

Publikované výsledky potvrdily, že SMAS se vyskytoval častěji u dívek, ale nízká hodnota BMI není nevyhnutelným předpokladem rozvoje SMAS. Medián délky klinických příznaků před diagnózou (5 dní) podporuje tvrzení, že SMAS u dětí probíhá častěji akutně. I naše 18letá pacientka měla typické příznaky horní obstrukce GIT pouze necelé dva dny do stanovení diagnózy, výrazně svou hmotnost v posledním období neredukovala a nevyskytly se u ní žádné jiné rizikové faktory (operace, hyperkatabolické stavy apod.). Laffont a spolupracovníci pozorovali u některých pacientů s paraplegií rozvoj SMAS do 3 měsíců po úrazu. Hypoteticky připouštějí, že na rozvoji akutní formy SMAS se u pacientů s neurologickým postižením může podílet i nevyváženosť autonomního nervového systému s neomezenou aktivitou parasympatiku (9). Podíl nevyváženosť autonomního nervstva na rozvoji SMAS by v mnoha případech možná pomohl vysvětlit příčiny některých akutně vzniklých případů SMAS, u kterých kromě průkazných anatomických kritérií, chybí nějaký rizikový faktor. Diferenciální diagnostika SMAS zahrnuje megaduodenum (familiární neuropatie), žaludeční vřed a u starších pacientů i chronickou pankreatitidu.

Léčba SMAS je obvykle konzervativní (1, 3, 10). Náléhavý léčebný postup je zaměřený na dekompresi žaludku a duodena, udržení rovnováhy tekutin a elektrolytů, nutriční podporu a případnou rehabilitaci. Změna polohy při jídle (přitažení kolen k hrudníku, pronační poloha aj.) může být pro zmírnění obstrukce mnohdy prospěšná. V případě přetrvávajících příznaků může nazojejunální sonda překonat překážku a zabezpečit potřebnou dlouhodobější enterální výživu. Parenterální výživa je vhodná v případech, kdy enterální výživa není tolerovaná. Pokrok v enterální i parenterální výživě za posledních 30 let přispěl i k dramatickému ovlivnění léčby SMAS. Když konzervativní léčba selže, je chirurgická intervence nevyhnutelná, obzvláště při intenzivní dilataci a stagnaci obsahu v proximálním úseku duodena, ale i u pacientů, u kterých je laparotomie součástí diagnostického postupu.

Stojí za zapamatování

SMAS je velmi vzácný stav, u kterého se příznaky střevní obstrukce v dětském věku prezentují častěji akutně než chronicky.

S rozvojem SMAS je obvykle spojený výrazný úbytek hmotnosti, není ale jeho podmínkou.

Rentgenové vyšetření žaludku a duodena, sonografické zobrazení odstupu arteria mesenterialis superior z břišní aorty a eventuelně i CT vyšetření

Obrázek 6. Rtg vyšetření žaludku a duodena, duodenum je dilatované, v oblasti D3 je patrné ukončení kontrastní náplně, další část duodena a jejunum se nezobrazilo



břicha s použitím kontrastní látky jsou základními diagnostickými zobrazovacími metodami.

Vzhledem k výraznému rozvoji nutriční terapie je SMAS úspěšně léčitelný konzervativně, chirurgická intervence by měla být vyhrazena pro pacienty refrakterní na nutriční léčbu nebo pro pacienty, u kterých je laparotomie součástí diagnostického postupu.

Literatura

1. Burrington JD, Wayne ER. Obstruction of the duodenum by the superior mesenteric artery – does it exist in children? J Pediatr Surg 1974; 9: 733–741.
2. Biank V, Werlin S. Superior mesenteric artery syndrome in children: a 20-year experience. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006; 42: 522–525.
3. Scovell S, Hamdan A. Superior mesenteric artery syndrome. UpToDate 2014.
4. Kurbegov A, Grabb B, Bealer J. Superior mesenteric artery syndrome in a 16-year-old with bilious emesis. Curr Opin Pediatr 2010; 22: 664–667.
5. Le Moigne F, Lamboley J-L, Vitry T, et al. Superior mesenteric artery syndrome: a rare etiology of upper intestinal obstruction in adults. Gastroenterol Clin Biol 2010; 34: 403–406.
6. Boráňová S, Žáčik M. Syndrom arteria mesenterialis superior. Pediatr Praxi 2012; 13(6): 407–408.
7. Váľková L. Syndrom arteria mesenterica superior – syndrom Wilkie. Interní Med 2011; 13(9): 353–354.
8. Havlíčeková Z, Mikler J, Pročková J, et al. Syndróm artéria mesenterialis superior u 15-ročnej pacientky po operácii skoliózy. Pediatria (Bratisl.) 2008; 3(5): 285–287.
9. Laffont I, BenSMAS D, Rech C, et al. Later superior mesenteric artery syndrome in paraplegia: case report and review. Spinal Cord 2002; 40: 88–91.
10. Merrett ND, Wilson RB, Cosman P, et al. Superior mesenteric artery syndrome: diagnosis and treatment strategies. J Gastrointest Surg 2009; 13: 287–292.

Článek doručen redakci: 2. 12. 2014

Článek přijat k publikaci: 8. 12. 2014

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

