

Atrézie tlustého střeva s částečnou syndaktylií u novorozence

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Vojtěch Bodnár³, MUDr. Jakub Čivrný⁴, MUDr. Kamila Michálková⁴, MUDr. Jiří Kysučan, Ph.D.⁵

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Novorozenecké oddělení LF UP a FN v Olomouci

⁴Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

⁵Chirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

Tlusté střevo je relativně neobvyklé místo střevní atrézie s odhadovaným výskytem 5–15 % všech střevních atrézií u novorozenců. Ačkoli může být atrézie tlustého střeva (ATS) izolovaná, v literatuře je často uváděna ve spojení s jinými vrozenými anomáliemi. Uvádíme kazuistiku sigmoidální atrézie typu I s částečnou syndaktylií prstů levé ruky.

Klíčová slova: atrézie tlustého střeva, colon sigmoideum, parciální syndaktylie, novorozenec.

Neonatal colon atresia with partial syndactyly

The colon is a relatively uncommon site for intestinal atresia, with an estimated incidence of 5–15% of all intestinal atresias in neonates. Although CA may be isolated, it is more commonly reported in literature in association with other congenital anomalies. We present a case of a type I sigmoid atresia with a partial syndactyly on the left hand.

Key words: colonic atresia, colon sigmoideum, partial syndactyly, newborn.

Úvod

Střevní obstrukce jsou nejčastější náhlé příhody břišní, které se vyskytují u novorozenců a vyžadují včasnou a přesnou diagnózu. ATS je jednou z nejzávažnějších příčin novorozenecké střevní obstrukce. Častější jsou u novorozenců mužského pohlaví (M/F: 1,33–2,2). Vrozená střevní atrézie u novorozenců se vyvíjí u 1 : 5 000 do 1 : 20 000 porodů (1, 2, 3). Představují 1,8 až 15 % všech případů atrézie gastrointestinálního traktu, dětí s vícečetnou ATS je pouze 9 % (4). ATS byla poprvé popsána Binningerem et al. v roce 1873 a Gaub et al. jako první prezentoval v roce 1922 život zachraňující případ (5).

Pozoruhodným rysem ATS je, že mají vysoký výskyt přidružených vrozených anomá-

lií (v největším přehledu literatury tvořily až 47 %). Škála přidružených anomálií je velmi široká: spektrum dalších břišních anomálií a extra abdominálních anomálií, muskuloskeletální, oční, obličejové a renální anomálie, srdeční vady, mozkové defekty (6, 7). Uvádíme kazuistiku velmi vzácné sigmoidální atrézie 1. typu (membrána) s částečnou syndaktylií IV. a V. prstu levé ruky.

Popis klinického případu

Dvoudenní novorozenec 39. týden gestace, porodní hmotnost 3440g, při skríninku v I. a II. trimestru byl zobrazen na ultrazvuku cystický útvar v dutině břišní (vysloveno podezření na megaveziku a chlopeň zadní uretry), třetí těhotenství, druhý porod (starší

2letý bratr zdravý, v roce 2021 potrat ve 4. týdnu), porod byl vaginální, fyziologický. Již během druhého dne života byl spavější, opakovaně ublížoval, bez zachyceného odchodu smolky, břicho bylo nad niveau, tužší, prohmatné, peristaltika ++. Měl chladná akra, laboratorní znaky infekce byly negativní. Na IV. a V. prstu levé horní končetiny přítomná parciální syndaktylie. Ve 37. hodině života zvracení nazelenalé tekutiny stagnačního charakteru.

Byl přeložen k observaci, monitoraci a došetření na JIRP. Proveden nativní RTG snímek břicha, kde byl nalezen významný ileus tračnicku (Obr. 1). Byl ukončen enterální příjem a zahájena parenterální nutrice, zavedena byla nasogastrická sonda s odtokem obsahu



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi 2021; 22(5): 351–353
Článek přijat redakcí: 30. 9. 2021
Článek přijat k publikaci: 4. 10. 2021

gravitačním spádem, 3. den života bylo doplněno monokontrastní irrigografické vyšetření (Obr. 2a,b), kde byla nalezena obstrukce v oblasti sigmatu. Dětským chirurgem byl indikován operační výkon. Peroperačně byla verifikována atrézie sigmoidea. Byla provedena descendentsigmoideo anastomóza a apendektomie v ATB cloně. Druhý pooperační den byla vzhledem ke zvýšení CRP 282 mg/l rozšířena ATB terapie o gentamicin. 4. den pro mírnou anemizaci podána transfuze erytrocytární masy, 6. den byla vysazena oxygenoterapie, 9. den byla ukončena doplňková parenterální výživa. Postupně dochází k poklesu zánětlivých parametrů, hemokultury byly opakovaně s negativním nálezem. ATB léčba byla ukončena po 13 dnech. Chirurgická kontrola s příznivým lokálním i celkovým nálezem. Během hospitalizace proběhla konzultace plastického chirurga vzhledem k parciální syndaktylii 4. a 5. prstu LHK, byla doporučena chirurgická korekce v 1. roce života. Od 14. dne života byl pacient plně kojen. Operační rána se zhojila *per primam*. Druhý pooperační den odcházela volně smolka, bříško bylo měkké a v nivě. V celkovém dobrém stavu byl propuštěn do domácí a ambulantní péče 15. den života, plně kojený mateřským mlékem. V průběhu

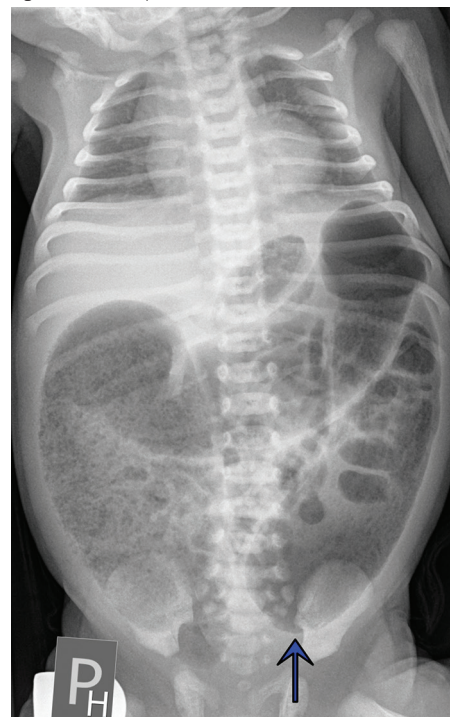
hospitalizace provedeno základní skríninkové vyšetření mozku a ledvin ultrazvukem. Subarachnoidální prostory byly jemné, komorový systém byl štíhlý, gyrifikace byla symetrická a echogenita mozku byla průměrná. US nález na ledvinách byl v mezích normy, močový měchýř byl málo naplněný.

Diskuze

Rentgenové snímky dutiny břišní novorozenců s ATS obvykle potvrdí nález dilatovaných kliček tenkého střeva s hladinami (8, 9) a také dilataci tračníku nad obstrukcí a chybění náplně v tračníku aborálně od obstrukce. Tlusté střevo aborálně od atrézie je bez náplně a při irigografii se prokáže „tzv. nepoužitá tlustá střevo se zúženým lumen – microcolon“. Microcolon distálně od okludovaného segmentu tlustého střeva je přičítáno skutečnosti, že mekonium neprochází přes tlusté střevo během intrauterinního života. Je zřejmé, že průchod mekonia je zásadní pro vývoj tlustého střeva (10).

Prenatální zobrazení dilatovaného tlustého střeva ultrazvukem může přispět ke včasné diagnostice ATS. Posouzením echogenity obsahu rozšířených dilatovaných střevních kliček můžeme lépe určit úroveň obstrukce střevní atrézie. U ATS vykazuje prenatální sonografie

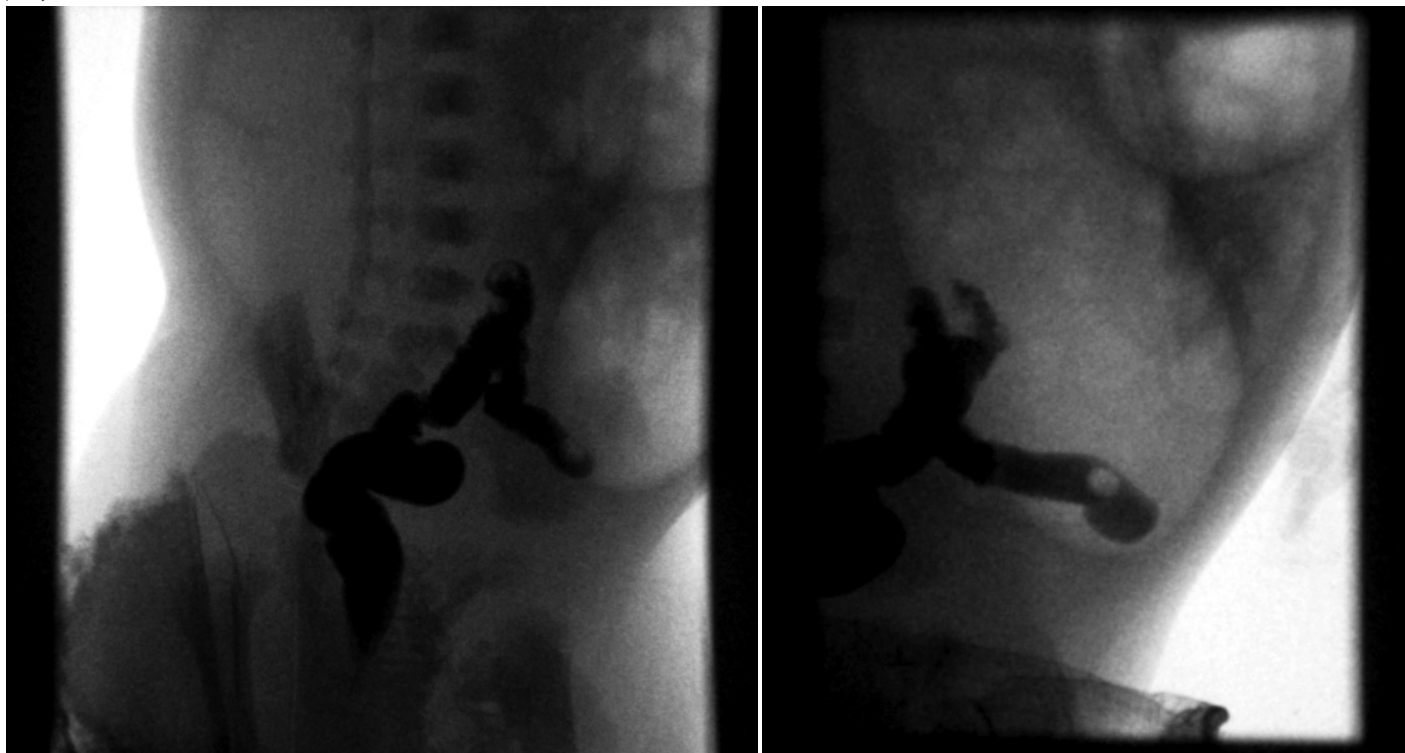
Obr. 1. Prostý snímek břicha a hrudníku vleže. Dilatace tračníku s nativním střevním obsahem, chybějící plyn v rektu a slepě zakončený pahýl colon sigmoideum (šipka)



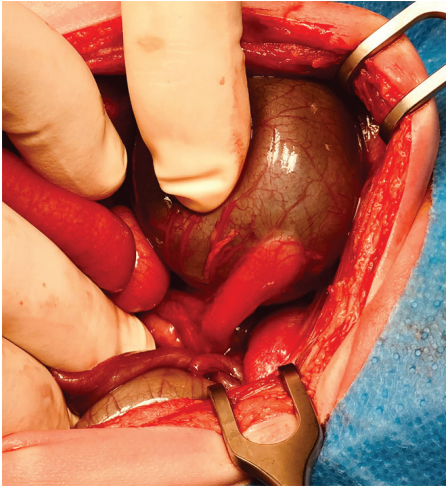
více hyperechogenní obsah a může zpřesnit sonografický nález (11).

I když patogeneze vrozených střevních obstrukcí není dosud dobře objasněná a o etiologii této anomálie se stále diskutuje, existují dvě odlišné teorie, které mohou tuto

Obr. 2a, b. Monokontrastní irigografie. Plnění rektosigmatu kontrastní látkou – zúžené lumen odpovídá microcolon. Stagnace kontrastní náplně v oblasti pahýlu esovitého tračníku



Obr. 3. Operační snímek pacienta s atrézií *colon sigmoideum* I. typu: slepé zakončení dilatované kličky *sigmoidea* s přiléhajícím zúženým lumen *colon sigmoideum* (*microcolon*)



anomálii vysvětlit. Cévní teorie, která může být způsobena vnitřním faktorem jako tromboembolická událost pocházející z placenty a přecházející do fetálního oběhu a uzavírající mezenterální cévy nebo vnější mezenterální vaskulární obstrukce spojená s vnitřní kýlou, volvulem nebo zaškrcením v těsné gastroschíze. Cévní teorie, která byla reprodukována ze zvířecích modelů, je určitě atraktivní, ale nedokáže vysvětlit četnost ATS s dalšími přidruženými vrozenými anomáliemi (12, 13). Proto druhá teorie vysvětluje vznik fenotypu ATS možností narušené morfogeneze v raném embryonálním období. V publikované vě-

decké literatuře bylo popsáno několik desítek jednotlivých případů vrozeného syndromu varicely (14, 15, 16), ale v robustnější retrospektivní studii Etensel a kol. našli kontakt s varicelou pouze u 3 (7 %) ze 224 případů (17).

Včasná perinatální diagnostika a individualizovaný chirurgický přístup podle typu atrézie jsou klíčovými aspekty správného managementu ATS. Chirurgický zákrok by měl být proveden tak, aby operační strategie vycházela z celkového stavu novorozence a bezpečnosti zvoleného přístupu, tak aby se minimalizoval možný vývoj pooperačních komplikací. Prognóza je při včasné diagnóze a správném managementu uspokojivá. Opožděné rozpoznání příznaků zvyšuje riziko komplikací, jako je perforace a sepse.

I když u našeho pacienta nalezený cystický útvar v dutině břišní při prenatálním skrininkovém ultrazvukovém vyšetření nebyl přisouzen k možné vrozené obstrukci GIT, lékaři novorozeneckého oddělení i vyšetřující dětský chirurg s nálezem ultrazvuku při diagnostické rozvaze pracovali. Poporodní vyšetření spavého novorozence, který opakovaně ublinkával, měl tužší, ale prohmatné bříško, bez odchodu smolky, a u kterého se druhý den objevilo zvracení nazelenalé tekutiny stagnačního charakteru, vedlo k jeho observaci a monitoraci na JIRP. Radiologický závěr na základě nálezu dilatace tračníku

s nativním střevním obsahem, chybějícím plynem v rektu na prostém rtg snímku břicha a slepě zakončeným pahýlem *colon sigmoideum* při irrigoskopickém vyšetření vedl k diagnóze vzácné **vrozené atrézie colon sigmoideum**. Peroperačně byla diagnóza potvrzena. Dětský chirurg provedl descendentosigmoideo anastomózu a apendektomii v ATB cloně. Operace i pooperační průběh byl klidný, rána se zhojila *per primam* a od druhého dne začala volně odcházet z konečníku smolka. Dítě bylo plně kojeno a v dobrém celkovém stavu propuštěno do ambulantní péče.

Stojí za zapamatování

- Vrozené vady tlustého střeva jsou vzácné a klinicky se projevují jako střevní obstrukce.
- I když je ATS velmi vzácná vrozená vada, každá distální obstrukce střeva novorozence by měla být považována za možnost ATS.
- Pro novorozence s ATS je důležité, aby klinické a radiologické vyšetření včetně monokontrastní irrigografie bylo vyhodnoceno ještě před chirurgickým řešením.

*Tato práce byla podpořena
Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy
České republiky (LO1304).*

LITERATURA

1. Evans CH. Atresias of the gastrointestinal tract. *Int Abstr Surg* 1951; 92: 1–8.
2. Webb CH, Wangsteen OH. Congenital intestinal atresia. *Am J Dis Child* 1931; 41: 262–284.
3. Dalton GR. Atresia of the colon. *Clin Proc Child Hosp Dist Columbia* 1958; 14(3): 70–75.
4. Takenouchi A, Yoshida H, Matsunaga T, et al. A case of congenital colonic atresia with ileal stenosis. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 2004; 40: 884–889.
5. Fuller JW, Scarano VR. Congenital atresia of the colon. *South Med J* 1977; 70: 987–990.
6. Vinocur DN, Lee EY, Eisenberg RL. Neonatal intestinal obstruction. *AJR Am J Roentgenol* 2012; 198(1): W1–10.
7. El-Asmar KM, Abdel-Latif M, El-Kassaby AA, et al. Colonic atresia: association with other anomalies. *J Neonatal Surg*

2016; 10; 5(4): 47–52.

8. Cox SG, Numanoglu A, Millar AJ, Rode H. Colonic atresia: spectrum of presentation and pitfalls in management. A review of 14 cases. *Pediatr Surg Int* 2005; 21(10): 813–818.
9. Winters WD, Weinberger E, Hatch EI. Atresia of the colon in neonates: radiographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 159(6): 1273–1276.
10. Azzie G, Craw S, Beasley SW. Colonic atresia: From suspicion to confirmation on pre-operative radiology. *J Paediatr Child Health* 2002; 38: 518–520.
11. Anderson N, Malpas T, Robertson R. Prenatal diagnosis of colon atresia. *Pediatr Radiol* 1993; 23(1): 63–64.
12. Baglaj M, Carachi R, MacCormack B. Colonic atresia: a clinicopathological insight into its etiology. *Eur J Pediatr Surg* 2010; 20(2): 102–105.

13. El-Asmar KM, Abdel-Latif M, El-Kassaby AA, et al. Colonic atresia: association with other anomalies. *J Neonatal Surg* 2016; 10; 5(4): 47–52.

14. Sauve RS, Leung AK. Congenital varicella syndrome with colonic atresias. *Clin Pediatr (Phila)* 2003; 42(5): 451–453.
15. Saha H, Ghosh D, Ghosh T, et al. Demographic study and management of colonic atresia: single-center experience with review of literature. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2018; 23(4): 206–211.
16. Davenport M, Bianchi A, Doig CM, et al. Colonic atresia: current results of treatment. *J R Coll Surg Edinb* 1990; 35: 25–28.
17. Etensel B, Temir G, Karkiner A, Melek M, Edirne Y, Karaca I, Mir E. Atresia of the colon. *J Pediatr Surg* 2005; 40(8): 1258–1268.