

Çocukluk Çağında Safrasız Kusmaların Nadir Bir Nedeni: Preduodenal Portal Ven Ve Anüler Pankreas Birlikteliği

Arzu Şencan¹, Gizem Özdemir¹, Kerametdin Uğur Özkan¹

Yayınlanma: 30.09.2015

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ve Çocuk Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir

*Sorumlu Yazar Arzu Şencan, e-mail:arzusencan71@yahoo.com.tr

Özet

Preduodenal portal ven son derece nadir görülen bir patolojidir ve duodenuma bası yaparak intestinal obstrüksiyona neden olabilir. Bazen de preduodenal portal venin basısından ziyade eşlik eden anüler pankreas obstrüksiyonunun sebebidir. Bu çalışmada, yaklaşık 3 aydır safrsız kusma, kilo alamama yakınması ile kliniğimize başvuran ve laparotomide preduodenal portal ven ve annüler pankreasın kısmi duodenal obstrüksiyona neden olduğu 8 aylık kız bebek sunulmuştur. Infant döneminde aralıklı kusmalar ile birlikte olan büyüme gelişme geriliğinde öncelikle obstrüksiyona sebep olabilecek anatomik nedenler dikkatlice araştırılmalı, kısmi obstrüksiyona sebep olabilecek konjenital patolojiler (preduodenal portal ven, anüler pankreas, duodenal web gibi) akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Preduodenal portal ven, anüler pankreas, duodenal obstrüksiyon

Abstract

Preduodenal portal vein is a rare anomaly that causes intestinal obstruction by compressing duodenum. Associated annular pancreas is sometimes the cause of obstruction rather than preduodenal portal vein. In this study, an 8-month-old girl with partial intestinal obstruction due to PDPV in association with annular pancreas, who presented with non-bilious vomiting and failure to gain weight for 3 months was presented. Anatomic causes of obstruction should be carefully investigated in patients who have vomiting with growth retardation during infancy. Congenital pathologies such as preduodenal portal vein, annular pancreas, duodenal web should be kept in mind as the cause of partial obstruction.

Keywords: Preduodenal portal vein, annular pancreas, duodenal obstruction

Giriş

Preduodenal portal ven (PDPV) son derece nadir görülen bir patolojidir (1,2). Embriyoner dönemde vitellin venöz sistem, ön barsağın anterior ve posteriorunda çaprazlar yapar. Normalde önbarsağın ön tarafını çaprazlayan damarlar fetal hayatın 6. haftasında kaybolurken, ön barsağın arka tarafını çaprazlayan damarlar gelişir. Ancak, ters bir şekilde önbarsağın arka bölümünden geçen vasküler yapı kaybolurken, duodenumun önünden geçen venöz yapı gelişimine devam ederse preduodenal portal ven oluşur ve bu damar lokalizasyonu gereği duodenuma, zaman zaman da bilier sisteme bası yapabilir (3-5).

Bu çalışmada preduodenal portal ven ve anüler pankreasın neden olduğu kısmi intestinal obstrüksiyonu 8 aylık kız bebek sunulmuştur. Olgu, klinikte safrsız kusmaların etiyojisi araştırılırken, çok nadir görülen bu patolojinin akılda tutulması açısından sunulmuştur.

Olgu

8 aylık kız bebek, safrsız kusma, kilo alamama yakınmasıyla polikliniğimize başvurdu. Olgunun, normal vajinal yolla 3250 g doğduğu öğrenildi (G3-P2-A1). Hastanın yakınmalarının ilk defa iki aylık iken ayda 2-3 kez, beslenme sonrası az miktarda yediğini içerir tarzda kusmalar şeklinde başladığı ve 5. aya kadar düzensiz ve az miktarda devam ettiği ifade edildi.

Ailenin, 5. ayda kilo alamama ve kusma yakınması nedeni ile dış merkezde bir doktora başvurduğu ve olguya gastro-özefagiyal reflü ön tanısı konularak izleme alındığı, herhangi bir inceleme yapılmadığı belirtildi. Yakınmaları devam eden hastanın 6 aylık olduğunda başka bir doktor tarafından görüldüğü ve yapılan incelemelerde demir eksikliği anemisi ve patent duktus arteriozus (PDA) tanısı aldığı öğrenildi. Ayrıca kilo alımı için ek mama başlandığı ve izlem önerildiği ifade edildi. Kusmalarının devam etmesi üzerine hastanemize başvuran hasta mide çıkışı parsiyel obstrüksiyonu ön tanısı ile kliniğimize kabul edildi.

Fizik bakıda boy 59cm (%3 persentilin altında) ağırlık 4450g (%3 persentilin altında) saptandı. Diğer sistem muayenelerinde sağ kasık fitiği dışında patoloji saptanmadı. Baryumlu özefagus-mide-duodenum pasaj grafisi, dilate mide dışında normal olarak değerlendirildi. Batın ultrasonografisinde; dalak hilusunda 8mm'lik aksesuar dalak dışında patoloji saptanmadı.

Hastanın mide çıkışı obstrüksiyonu ön tanısı (antral web? Duodenal stenoz?) ile opere edilmesine karar verildi. Karın eksplorasyonunda duodenumun birinci bölümüne bası yapan PDPV saptandı.

Aynı zamanda duodenumun birinci bölümünde lokalize, inkomplet anüler pankreas görüldü (Resim 1).



Ayrıca ileoçekal bölgeden duodenuma uzanan ladd bandları vardı. Ladd bandları eksize edildi. Duodenumun birinci bölümü insize edilerek nazogastrik sonda ile intrinsek obstrüksiyon açısından kontrol edildi. Obstrüksiyona sebep olabilecek intrinsek faktör saptanmadı. Duodenumun birinci kısmı ile üçüncü kısmı yan yana anastomoz (duodeno-duodenostomi) edilerek pasaj sağlandı. Karın kapatıldıktan sonra sağ kasık fıtığı onarıldı. Postoperatif dönemi sorunsuz geçen hasta şifa ile taburcu edildi. 1 yıldır izlemde olan hastanın oral beslenmesi ve kilo alımı yeterli olarak değerlendirildi.

Tartışma

PDPV ilk defa 1921'de Knight tarafından tanımlanmış nadir görülen bir anomalidir (3). Patoloji, izole ya da eşlik eden malformasyonlarla (malrotasyon, situs inversus, duodenal atrezi, anüler pankreas, polispleni, kardiak ve bilier malformasyonlar) birlikte görülür (3-7). PDPV'in ancak % 25'i izoledir ve bu olguların yaklaşık yarısı da asemptomatiktir (8,9). Asemptomatik olgularda tanı tesadüfi ya da başka bir sebeple yapılan cerrahi girişim sırasında ortaya konur. Semptomatik olgularda ise PDPV genellikle duodenumun 1. ile 3. kısmı arasında herhangi bir bölgeye bası yapar. Bası yerine göre de safralı ya da safrsız kusmalara neden olabilir. Sunulan olgu, aralıklı safrsız kusmalar ile kliniğimize başvurmuş ve karın eksplorasyonunda, PDPV'in basısının duodenumun ilk kısmına lokalize olduğu görülmüştür. Aynı zamanda anüler pankreas da saptanan olgumuzda kusmaların PDPV'in basısına mı bağlı, yoksa anüler pankreas ile mi ilişkili olduğunu kesin olarak yorumlamak zordur. Ayrıca operasyonda duodenuma uzanan ladd bandları da saptanmıştır. Ancak literatürde, intestinal obstrüksiyonun büyük bir kısmının PDPV'nin basısından ziyade eşlik eden diğer anomalilerle (anüler pankreas, ladd bandı, duodenal web gibi) ilişkili olduğu belirtilmektedir. PDPV, bazen de ekstrahepatik bilier sisteme bası yaparak bilier staza yol açabilmektedir (1,9,10).

PDPV ile birlikte multipl anomalilerin görülmesi, embriyoner dönemde organogenezis zamanında oluşan bir defektin olduğunu düşündürmektedir (11). Sunulan olguda da PDPV ile birlikte anüler pankreas, intestinal malrotasyon, patent duktus arteriozus, aksesuar dalak ve sağ inguinal herni saptanması bu görüşü desteklemektedir.

PDPV ile pankreas anomalilerinin (dorsal pankreas agenezisi, anüler pankreas gibi) birlikte görülme sıklığı %22 dir (12). Anüler pankreas %85 oranında duodenumun ikinci kısmını kısmi veya tam olarak halka şeklinde sarar. Sunulan olguda anüler pankreas duodenumun birinci bölümünde ve parsiyeldi. Bu nedenle duodenuma olan bası, ister PDPV'e bağlı, isterse de anüler pankreasa bağlı olsun klinik semptomunu safrsız kusma şeklinde göstermiştir.

PPVD tanısı alan olguların % 64'ü çocuktur (12). Çünkü eşlik eden konjenital anomaliler daha erken dönemde semptom verdiği için, karın eksplorasyonu sırasında PDPV ile daha fazla karşılaşılır. Duodenal obstrüksiyon düşünülen olgularda cerrahi sırasında özellikle polispleni, intestinal malrotasyon ve intestinal atrezi gibi patolojilerle karşılaşıldığında cerrah PDPV açısından da uyanık olmalıdır. Literatürde intestinal obstrüksiyon tablosu ile eksplore edilen bir olguda jejunal atrezi saptanmış, atrezi düzeltildikten sonra hastada intestinal obstrüksiyon bulguları geçmemesi üzerine reeksplorasyonda PDPV saptanmıştır (11). Asemptomatik ya da izole PDPV olgularında ise tanı, daha geç dönemlerde ve tesadüfi olmaktadır.

İnfant döneminde kusma, kilo alamama gibi yakınmalarla başvuran bir hastada üst sindirim sistemi anomalileri akla gelmeli ve ayrıntılı olarak araştırılmalıdır. Ultrasonografi (USG), üst gastrointestinal sistem (GİS) pasaj grafisi genellikle başlangıç tanı yöntemleridir. Ancak sıklıkla üst GİS grafileri kısmi obstrüksiyonlarda normal olarak değerlendirilebilir. Bu durumda bazı hekimler, kusmaları fizyolojik gastro-özefajiyel reflü ile ilişkilendirilebilir ve sunulan olguda olduğu gibi tanıda gecikmeler olabilir. Ancak midenin geniş olarak görülmesi, mide çıkış obstrüksiyonları açısından uyarıcı olmalıdır. USG, Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tanıda yardımcı olabilir (9,13). Ancak klinik pratikte kusma nedeni ile araştırılan bir hastada USG sıklıkla yapılsa da BT veya MRG, rutin olarak çekilmez. USG daha çok anüler pankreas hakkında fikir verir. Sunulan olguda GİS pasaj grafisinde mide dilate olarak görülmekle birlikte duodenumdan distale geçiş normal olarak değerlendirilmiştir. USG'de de anüler pankreas görülemedi.

PDPV saptanan olgularda tedavi, PDPV nin bütünlüğünü bozmadan intestinal sistemin by-pass yapılmasıdır. Genellikle PDPV'nin ön tarafından duodeno-duodenostomi yapılır (14-16). Ayrıca eksplorasyon sırasında duodenumun obstrüksiyona neden olabilecek intrinsek (duodenal web) ve ekstrinsek (anüler pankreas, ladd bandı) eşlik eden diğer patolojiler de araştırılmalıdır (17,18). Önemli olan, cerrahin eksplorasyon sırasında PDPV'i tanması ve kanama ya da venin ligasyonu gibi herhangi bir komplikasyona yol açmadan obstrüksiyonu düzeltmesidir. Sunulan olguda da eksplorasyon sırasında PDPV, anüler pankreas ve ladd bandları saptanmış, ladd bandları eksize edilerek duodeno-duodenostomi yapılmıştır.

Sonuç

1-İnfant döneminde aralıklı kusmalar ile birlikte olan büyüme gelişme geriliğinde öncelikle obstrüksiyona sebep olabilecek anatomik nedenler dikkatlice araştırılmalı,kısmi obstrüksiyona sebep olabilecek konjenital patolojiler (preduodenal portal ven, anüler pankreas, duodenal web gibi) akılda tutulmalıdır. Ayrıntılı inceleme yapılmaması tanıda gecikmelere neden olabilir. 2-Özefagus-mide-duodonum pasaj grafisi özellikle parsiyel duodenal obstrüksiyonlarda anlamlı sonuç vermeyebilir. Ancak mide dilatasyonu uyarıcı olmalıdır. 3-Ultrasonografi anüler pankreas tanısında faydalı olabilir ancak preduodenal portal ven hakkında fikir vermez. 4-Obstrüksiyonun kesin sebebi genellikle cerrahi eksplorasyon sırasında ortaya çıkar. Cerrahi eksplorasyonda PDPV görülse de duodenal obstrüksiyonun nedeni anüler pankreas ya da intrinsek patolojiler olabilir. Bu ek patolojilerin varlığı da dikkatlice araştırılmalıdır.

Kaynaklar

1. Kouwenberg M, Kapusta L, Van Der Staak FH, et al. Preduodenal portal vein and malrotation: what causes the obstruction? *Eur J Pediatr Surg.* 2008;18:153-5.
2. Choi SO, Park WH. Preduodenal portal vein: a cause of prenatally diagnosed duodenal obstruction. *J Pediatr Surg.* 1995;30:1521-2.
3. Knight HO. An anomalous portal vein with its surgical dangers. *AnnSurg.* 1921;74:697-9.
4. Ziv Y, Lombrozo R, Dintsman M. Preduodenal portal vein with situs inversus and duodenal atresia. *AustPaediatr J.* 1986; 22:69-70.
5. Esscher T. Preduodenal portal vein-a cause of intestinal obstruction? *J Pediatr Surg.* 1980;15:609-12.
6. Boles ET, Smith B. Preduodenal portal vein. *Pediatrics.* 1961;28: 805-9.
7. Georgacopulo P, Vigi V. Duodenal obstruction due to a preduodenal portal vein. *J Pediatr Surg.* 1980;5:39-40.
8. Tsuda Y, Nishimura K, Kawakami S, Kimura I, Nakano Y, Konishi J. Preduodenal portal vein and anomalous continuation of inferior vena cava: CT findings. *J Vomput Assist Tomogr.* 1991;15:585-8.
9. Mordehai J, Cohen Z, Kurzbart E, Mares AJ. Preduodenal portal vein causing duodenal obstruction associated with situs inversus, intestinal malrotation and polysplenia. A casereport. *J Pediatr Surg.* 2002; 37(4):E5.
10. Singal AK, Ramu C, Paul S, Matthai J. Preduodenal portal vein in association with midgut malrotation and duodenal web-triple anomaly? *J Pediatr Surg.* 2009;44:E5-7.
11. Baglaj M, Gerus S. Preduodenal portal vein, malrotation, and high jejunal atresia: a casereport. *J Pediatr Surg.* 2012; 7: 27-30.
12. McCarten KM, Littlewood TR. Preduodenal portal vein: venography, ultrasonography, and review of the literature. *AnnRadiol.* 1978;21:155-60.
13. Walsh G, Williams MP. Congenital anomalies of the portal venous system-CT anomalies of the portal venous system- CT appearances with embryological considerations. *Clin Radiol.* 1995;50:174-6.
14. Grosfeld JL, Rescorla FJ. Duodenal atresia and stenosis: reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up. *World J Surg.* 1993;17:301-9.
15. Fernandes ET, Burton EM, Hisson SD, Hollabaugh RS. Preduodenal portal vein: surgery and radiographic appearance. *J Pediatr Surg.* 1990;25:1270-2.
16. Patti G, Marrocco G, Mazzoni G, Catarci A. Esophageal and duodenal atresia with preduodenal common bile duct and portal vein in a newborn. *J Pediatr Surg.* 1985;20:167-8.
17. Watanabe T, Nakano M, Yamazawa K, Maeyama K, Endo M. Neonatal intestinal volvulus and preduodenal portal vein associated with situs ambiguus: report of case. *SurgToday.* 2011;41:726-9.
18. Ruben GD, Templeton JM, Jr, Ziegler MM. Situs inversus: the complex inducing neonatal intestinal obstruction. *J Pediatr Surg.* 1983;18:751-6.

<http://edergi.cbu.edu.tr/ojs/index.php/cbusbed> isimli yazarın CBU-SBED başlıklı eseri bu Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

