



Spontan Superior Mezenter Arter Rüptürüne Bağlı İntraabdominal Kanama

Intraabdominal Hemorrhage Due to Spontaneous Rupture of Superior Mesenteric Artery

Önder Özden¹, Ender Fakioğlu¹, Murat Alkan¹, Hilmi Serdar İskit¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, ADANA

Cukurova Medical Journal 2014 39(2): 408-411.

ÖZET

Mezenterik damarların spontan olarak rüptürü çocuklarda çok nadir bir durumdur. Bu çalışmada travma öyküsü olmaksızın akut karın ve hemorajik şok tablosu ile başvuran 14 yaşında ikiz eşi bir erkek çocuk sunulmaktadır. Acil laparotomide a. mezenterika superiorun rüptüre olduğu saptanmış, onarımı denendiyse de ileri derecede vasküler frajilite nedeni ile başarılammıştır. Tüm orta barsakta nekroz geliştiğinden, duodenumdan inen kolona kadar geniş rezeksiyon yapılması gerekmiş, duodenal ve kolonik uçlar kapatılmıştır. Ameliyat sonrasında abdominal kompartman sendromu, duodenal fistül ve sepsis gelişen hastada üç hafta içerisinde hem kompartman sendromu, hem de fistül kaybolmuştur. İkiz eşinde ve hastamızdaki atipik yüz görünümü, ince cilt yapısı, kanamaya eğilim bulgularının eşliğinde, yapılan histopatolojik incelemenin de desteği ile ameliyattan 4 hafta sonra Ehler Danlos Sendromu Tip IV tanısı konulabilmektedir. Ameliyat sonrası 3. ayda spontan gelişen femoral arteriovenöz fistül konservatif tedavi edilebilmiş, ancak, hasta ince barsak nakli için bekleme listesinde iken beş ay sonra kaybedilmiştir. Abdominal apopleksi olgularında Ehler Danlos Sendromu akılda tutulmalıdır. Bu olgulardaki vasküler komplikasyonların onarımı tip III kollajen anormalliğine bağlı vasküler frajilite nedeni ile mümkün olmayabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Ehler-Danlos sendromu, arter rüptürü

ABSTRACT

Spontaneous rupture of mesenteric vessel is an extremely rare entity in children. We describe a 14-year-old boy who was presented with an acute abdomen and hemorrhagic shock without any history of trauma. Rupture of superior mesenteric artery was found at laparotomy. An attempt of vascular repair was failed due to vascular fragility. As whole midgut necrosis was developed, extended intestinal resection from 3th duodenal segment to descending colon and closure of duodenal and colonic ends were performed. Abdominal compartment syndrome, duodenal fistula and sepsis were encountered as major postoperative complications during his early postoperative period. Both abdominal compartment syndrome and duodenal fistula ceased after three weeks. Diagnosis of Ehlers Danlos Syndrome Type IV could be established according to his specific facial features, thin translucent skin, propensity to bleeding, rupture of mesenteric vessel and histopathological findings. Total parenteral nutrition was applied for energy requirement. A spontaneous femoral arteriovenous fistula was developed at the third month which was managed conservatively. He died 5 months later, while waiting for intestinal transplant. Ehlers Danlos Type IV diagnosis without any identical vascular lesion was also verified in his twin brother. Ehlers Danlos Syndrome Type IV should be kept in mind in cases of abdominal apoplexy. Repair of vascular complications could be impossible due to abnormal type III collagen leded vascular fragility.

Key Words: Children, Ehler-Danlos syndrome, arterial rupture.

GİRİŞ

İntraabdominal apopleksi, diğer adıyla idiopatik spontan intraperitoneal kanama, herhangi bir travma olmaksızın viseral damarların rüptürü ile gerçekleşen kanama olarak tarif edilir¹. Erişkinlerde dahi oldukça nadir olan bu klinik duruma neden olan hastalıklar çocuk yaş grubunda daha da nadirdir². Bu hastalıklardan biri olan Tip IV Ehler Danlos Sendromu (EDS) 1/ 100 – 250 bin sıklıkla görülen ve vasküler tip EDS olarak da isimlendirilir³. Olguların çoğu asemptomatik olduğundan komplikasyonlar ortaya çıktığında tanı konulabilmektedir. Kliniğimizde takip ve tedavisi yapılan 14 yaşında Tip IV EDS'na bağlı intraabdominal kanama olgusu çok nadir rastlanması nedeni ile sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Karın ağrısı ve kusma yakınmaları ile farklı bir hastanede akut karın ön tanısı ile oniki saat gözlemlendikten sonra laparotomi yapılmış 14 yaşında erkek hasta, geniş retroperitoneal hematoma saptanarak karın geçici kapatılıp kliniğimize sevk edilmişti. Başvuru anındaki fizik muayenesinde atipik yüz, cilt ve küçük eklem görünümleri dikkat çekici idi (Resim 1). Hasta soluk ve soğuk, periferik nabızlar alınamıyordu. Kalp tepe atımı 140/dk ve takipnesi mevcuttu. Hasta ciddi hemorajik şokta olduğundan ve karındaki drenlerden masif kanaması devam ettiğinden abdominal BT veya anjiyografi işlemleri yapılamadan hasta acil ameliyata alındı. Operasyonda karın içinde 600-700 cc serbest kan ve barsakların duvarlarına kadar yayılmış geniş retroperitoneal hematoma mevcuttu. Retroperitoneal eksplorasyonda süperior mezenterik arter (SMA)'in sağ yüzünde distal bantların ayrıldığı hizayı da içeren geniş rüptür saptandı. Bunun yanı sıra aort ön yüzde iki ayrı yerde daha aktif kanama mevcuttu. Tüm

barsaklarda ödem ve iskemik değişiklikler başlamış olduğundan öncelikle arterin onarılmasına çalışıldı ancak arter çok fragil olduğundan sütür koymak mümkün olmadı. Farklı yerden mezenter arterizasyonun tekrar oluşturulmasına karar verildi. Ancak SMA bağlanmaya çalışılırken aşırı frajilite nedeni ile aorttan ayrıldığı hizadan koymak mümkün olmadı. Aort duvarında da frajilite nedeni ile ancak teflon yastıklar kullanılarak onarım yapılabildi..

Gerek aort duvarındaki frajilite gerek ise mezenterik arterin distal bantlarının da fragil olması nedenleri ile mezenterik arterizasyon yapılamadı. Yirmidört saat sonraki ikinci eksplorasyonda duodenum 3. kısımdan transvers kolonun ortasına kadar barsaklar nekroze idi. Nekroz saptanan barsaklar çıkarıldı, çocuğun genel durumu nedeni ile barsak devamlılığı sağlanamadı ve uçlar kapatıldı. Barsak rezeksiyonuna karşın abdominal kompartman sendromu geliştiğinden karının primer kapatılması olanaklı olmadı ve karın açık bırakıldı. İkinci ameliyatta mezenterik arterden alınan biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemelerinde adventisyada iltihabi eksüda, fibrin, polimorf nüveli lökosit, immünohistokimyasal yöntemle uygulanan IgM ile vazovazomlarda granüler IgM birikimi, media tabakasında dejenerasyon, anevrizmal rüptür saptanarak bu bulguların EDS tip IV ile uyumlu olduğu bildirildi. EDS tip IV ile uyumlu şekilde akrojenik yüz görünümü, hiper mobil parmak eklemleri ve ince cilt görünümü, SMA anevrizma rüptürü ve histopatolojik inceleme sonuçları eşliğinde ilk ameliyattan 4 hafta sonra EDS tip IV tanısı konulabildi. Abdominal kompartman sendromu düzelen ve karın yarısı sekonder kapanan hastanın beslenme gereksinimleri TPN ile karşılandı.

Ameliyattan beş ay sonra hasta ince barsak nakli için başka bir sağlık kuruluşuna sevk edildi ve burada bekleme listesinde iken kaybedildiği öğrenildi.



Resim 1. Hastanın atipik yüz, cilt ve küçük eklem görünümü

TARTIŞMA

EDS'nun 1997 yılında yapılan son sınıflamasında altı tipinden biri de vasküler tip veya tip IV EDS'dur⁴. EDS'nun bu tipinde hastaların çoğu uzun süre asemptomatik olduğundan vasküler veya içi boşluklu organ rüptürleri ortaya çıkmadan tanı konulamamaktadır^{2,3}. Hastaların ancak %25'inde semptomlar ilk yirmi yaşda, %80'inde ise 40 yaş öncesinde ortaya çıkmaktadır². Vasküler komplikasyonların çocuk yaş grubunda görülmesi ise çok daha nadirdir. EDS'nun tanısı için major kriterler aile hikayesi

dışında komplikasyonlarının (arter veya organ rüptürü) gözlenmesi olduğundan komplikasyon gelişmeden tanı konulması ancak minör kriterler (cilt, yüz, eklem bulguları) ve aile hikayesi ile şüphe edilen olgularda COL3A1 geninde mutasyonun ve fibroblast kültüründe tip III kollajen proteininin azaldığının gösterilmesi gerekmektedir⁵. Erken tanı komplikasyonların engellenmesini sağlamamakla birlikte, oluşan komplikasyonların daha iyi şekilde yönetilmesi ve zamanında müdahaleyi sağlamaktadır. Olgumuzda aile hikayesinin olmaması nedeni ile karın içi kanama ortaya

çıkana dek tanı konulamamış, SMA anevrizma rüptürü ile başvurduğunda bir major (SMA rüptürü) ve üç minör (tipik yüz, cilt ve eklem görüntüleri) tanı kriterinin yanı sıra SMA biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde saptanan tipik bulgular ile tanı alabilmiştir.

Travma olmadan spontan intraabdominal kanama oldukça nadir ve mortal bir durumdur⁶. En sık sebebi anevrizma veya psedoanevrizmadır. Vakaların %30'unda herhangi bir neden bulunamamaktadır⁷. İntraabdominal kanamada yapılabilecek iyi radyolojik görüntüleme bilgisayarlı tomografidir. İntraabdominal hemorajiyi arteriyal kanamanın odağını gösterebilir. Tedavisinde, eğer hemodinamik olarak stabil bir hastaysa anjiyografik olarak embolizasyon düşünülebilir⁷. Ancak, bizim hastamızda olduğu gibi hemodinamisi stabil olmayanlarda hemen laparotomi yapılmalıdır.

Tip IV EDS'nun vasküler komplikasyonları için ilk seçenek olabildiğince konservatif tedavi olmalıdır². Özellikle invazif görüntüleme yöntemlerinden kaçınılması önerilmektedir. Konservatif izlemin organ kaybı tehdidi veya hemodinamik instabilite nedeni ile olanaklı olmadığı durumlarda cerrahi girişim zorunlu olarak yapılmakta, bu durumda da olabildiğince rüptüre arterin basitçe bağlanması önerilmektedir³. Ancak, hayati organ kaybı söz konusu olduğunda arterin onarılmasının denemesi önerilmektedir. Hastamızda barsağın üçte ikisinin kaybı söz konusu olduğundan öncelikle SMA rüptürünün onarımı denenmiş ancak başarılı olunamamıştır. Aort duvarında da lezyonlar olduğundan by-pass

tarzında arterizasyon da yapılamamış, SMAnın çıktığı yerdeki açıklığın onarımı bile güçlükle yapılabilmektedir.

Abdominal apopleksi olgularında tip IV Ehler Danlos Sendromu akılda tutulmalıdır. Bu olgulardaki vasküler komplikasyonların onarımı tip III kollajen anormalliğine bağlı vasküler frajilite nedeni ile mümkün olmayabilir.

KAYNAKLAR

1. Badri F, Packirisamy K, Aryasinghe L, Al Suwaidi M. Abdominal apoplexy: A rare case of spontaneous rupture of the superior mesenteric artery in a hypertensive patient. *Int J Surg Case Rep.* 2012;3:614-7.
2. Germain DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:32.
3. Maltz SB, Fantus RJ, Mellett MM, Kirby JP. Surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome type IV: case report and review of the literature. *J Trauma.* 2001;51:387-90.
4. Watanabe A, Shimada T. Vascular type of Ehlers-Danlos syndrome. *J Nippon Med Sch.* 2008;75:254-61.
5. Zhao J. Massive upper gastrointestinal bleeding due to a ruptured superior mesenteric artery aneurysm duodenum fistula. *J Vasc Surg.* 2008;48:735-7.
6. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med.* 2000;342:673-80.
7. Matsumoto T, Yamagami T, Morishita H, Iida S, Tazoe J, Asai S, et al. Transcatheter arterial embolization for spontaneous rupture of the omental artery. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011;34:142-5.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Önder Özen
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
Sarıçam/Adana
e mail: onder24@hotmail.com

geliş tarihi/received :03.01.2014

kabul tarihi/accepted:30.01.2014