

РЯДЪК СЛУЧАЙ НА ИНТРАМУРАЛНА ДУОДЕНАЛНА ДУПЛИКАЦИЯ ПРИ 9-ГОДИШНО МОМЧЕ

**В. Нансенова¹, Цв. Георгиев¹, Е. Рангелов¹, И. Василевски¹, В. Страхинова²,
Е. Костова², Г. Гарванска², Б. Младенов³, П. Христова³, Д. Кофинова¹, Хр. Шивачев¹**

¹Клиника по детска хирургия, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

²Клиника по образна диагностика, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

³Отделение по анестезиология и интензивно лечение на деца, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

A RARE CASE OF INTRAMURAL DUODENAL DUPLICATION IN A 9-YEAR-OLD BOY

**V. Nansenova¹, Ts. Georgiev¹, E. Rangelov¹, I. Vasilevski¹, V. Strahinova²,
E. Kostova², G. Garvanska², B. Mladenov³, P. Hristova³, D. Kofinova¹, Hr. Shivachev¹**

¹Pediatric Surgery Department, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

²Diagnostic Radiology Department, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

³Department of Pediatric Intensive Care, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

Резюме. Дупликационните кисти са описани за първи път от Fitz през 1884 г., а патофизиологията е уточнена от Gross през 1953 г. Това е рядка вродена аномалия, която се образува по време на ембрионалния период на развитие на храносмилателния тракт. Дупликационните кисти на храносмилателния тракт се срещат най-често в дисталната част на илеума, следвани от хранопровода и дванадесетопръстника. Дуоденалната дупликация представлява само от 2 до 12% от дупликациите на храносмилателния тракт и има приблизителна честота по-малко от 1 на 100 000 живородени. Представяме случай на 9-годишно момче с дуоденална дупликационна киста, открита случайно при ултразвуково изследване на коремната област по повод интеркурентно заболяване. Представен е и обзор на литературата, с поглед върху клиничните характеристики, методите за ранна диагностика и възможните методи на лечение – хирургично или ендоскопско.

Ключови думи: дублиране на стомашно-чревния тракт, ендоскопия, хирургично лечение

Адрес за кореспонденция: Д-р Вилиана Нансенова, e-mail: viliana.nansenova@gmail.com

Abstract. Duplication cyst was first described by Fitz in 1884, and the nature of the condition was refined by Gross in 1953. It is a rare congenital anomaly that forms during the embryonic period of alimentary tract development. Digestive duplication cyst occurs most commonly in the distal ileum, followed by the esophagus and duodenum. Duodenal duplication represents only 2% to 12% of digestive tract duplications and has an estimated prevalence of less than 1 per 100,000 live births. This case report describes a 9-year-old boy with a duodenal duplication cyst presenting itself as an accidental finding on ultrasonography of the abdomen in the setting of acute gastroenteritis. A review of literature is also presented to understand its clinical features that enable early diagnosis and also to discuss possible methods of treatment – surgical or endoscopic.

Key words: gastrointestinal duplication, endoscopy, surgical treatment

Address for correspondence: Viliana Nansenova, MD, e-mail: viliana.nansenova@gmail.com

ВЪВЕДЕНИЕ

Повечето дупликационни кисти на дванадесетопръстника се диагностицират в кърмаческа и ранна детска възраст. Въпреки това те могат да останат асимптомни до зряла възраст, а 38% от пациентите се диагностицират след 20-годишна възраст. По-голямата част от дуоденалните дупликации се локализируют в областта на втората или третата част на дуоденума и имат обща мускулна стена с него. Те могат да са покрити с дуоденална лигавица, ектопична стомашна лигавица, панкреатичен или респираторен епител. Възможната патофизиология е прищипване на

дуоденалния епител по време на израстването на дорзалния панкреатичен зачатък или епителна секвестрация. Повечето дуоденални дупликации са кистозни и обикновено комуникират с панкреатичните или жлъчните канали. За разлика от тях, някои тубуларни дуоденални дупликации могат да комуникират с дуоденалния лумен.

ОПИСАНИЕ НА КЛИНИЧНИЯ СЛУЧАЙ

Представяме случай на 9-годишно момче, родено от първа нормална бременност чрез цезарово сечение, с тегло 3000 g, дължина 50 cm, с нормално развитие, без съпътстващи заболявания

и алергии. Поради повръщане, коремни болки и температура до 38° С е проведено ултразвуково изследване на коремни органи, при което се установява наличие на кистозна формация в епигастриума (фиг. 1). Проведеното рентгеноконтрастно изследване показва дефект от притискане в областта на втората на част на дуоденума (фиг. 2).

При физикално изследване детето е в леко увредено общо състояние, нормотермично, с бледорозови кожа и видими лигавици. Коремът е мек, небалониран, спонтанно и палпаторно неболезнен, без перитонеално дразнене и органо-мегалия. Не се установяват отклонения от проведените кръвните изследвания, с изключение на леко повишени панкреатични ензими. При проведено компютърно томографско изследване на коремните органи се описва кистозна формация субхепатално, с характеристика на дупликационна киста на дванадесетопръстника. (фиг. 3). Извършена е магнитнорезонансна холангиопанкреатография (MRCP), която разкрива неразширени интра- и екстрахепатални жлъчни пътища с извит и неравен d. cysticus (фиг. 4).

Поради значително притискане на дуоденума и интермитентни повръщания е извършена срочна лапаротомия. При огледа се установява кистозна формация, плътно прилепнала към D2 на дванадесетопръстника, странично вдясно. След освобождаване на кистата и мобилизация по Кохер се идентифицира предимно интралуминално и интрамурално разположение на дупликацията. Извършена е дуоденотомия и кистотомия, при което се евакуира жлъчно съдържимо. Поради риска от увреждане на жлъчните пътища е направена и кистодуоденостомия. Постоперативният период преминава без усложнения и пациентът е изписан на десетия постоперативен ден.

Три месеца след операцията той е хоспитализиран повторно за контролна FEGDS, която показва ендоскопски признаци на ГЕР, на ниво D2 белег

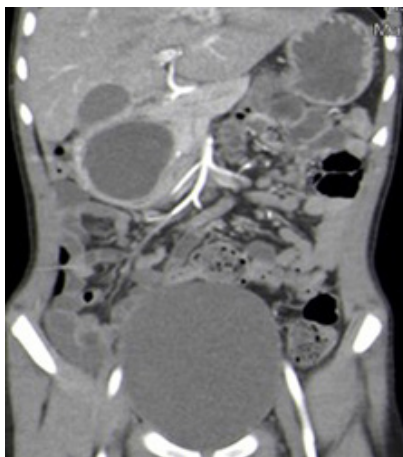
от дуоденотомия и широка връзка на кистата с дуоденума, покрита с лигавица без макроскопски промени. Започната е PPI терапия без по-нататъшни симптоми или оплаквания.



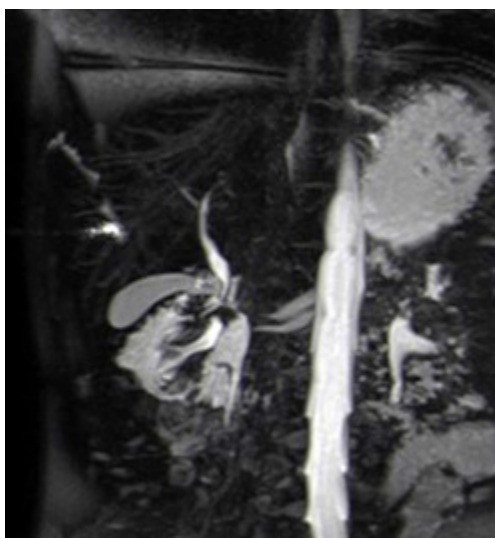
Фиг. 1. Ехографски образ на дуоденална дупликационна киста



Фиг. 2. Рентгеноконтрастно изследване



Фиг. 3. Контраст-усилена компютърна томография



Фиг. 4. ЯМР

ОБСЪЖДАНЕ

Кистичните дупликации на гастроинтестиналния тракт (ГИТ) са редки вродени аномалии, възникващи по време на ембрионалното развитие, като се наблюдават както при деца, така и при възрастни [1]. Критериите за диагностика са тясно прикрепване към участъци от гастроинтестиналния тракт, гладкомускулна обвивка и лигавица на храносмилателния тракт [1, 2]. Предложени са няколко теории за обяснение на тяхното развитие, вкл. синдром на разцепване на нотохордата (често използван за обяснение на дупликациите в гръдния кош, вероятно поради непълното отделяне на нотохордата от ендодермата на ГИТ), дефекти в реканализацията при развитието на ГИТ, както и остатъци от ембрионален дивертикул [2, 3]. Въпреки това нито една от тези теории сама по себе си не може да обясни хетерогенността на тези лезии и до днес причината за дупликационните кисти на стомашно-чревния тракт остава предмет на дискусии. Най-честото място на дупликационните кисти е дисталната част на илеума, следвана от хранопровода и илеоцекалната област. Дупликационните кисти на дуоденума са изключително редки. Метаанализ от 2010 г. идентифицира по-малко от 50 публикувани случая на дуоденални дупликационни кисти при възрастни и деца за период от 10 години [4].

Клиничната картина на дуоденалната дупликационна киста е силно променлива, в зависимост от размера и локализацията на кистата и нейната връзка с близките анатомични структури. Времевият интервал между появата на симптомите и диагностицирането е относително дълъг (средно > 1 година), което може да се обясни с ниската специфичност на симптомите и ниската честота на заболяването. Най-често срещаните

симптоми включват коремна болка, гадене и повръщане. Панкреатитът е възможно усложнение, дължащо се на различни механизми: а) преходен, свързан с обструкция на оттока през *papilla Vateri*; б) компресия на панкреатичния канал или хепатобилиарното дърво от голяма киста [5]; в) обструкция на панкреатичния канал от мигрираща жлъчна утайка или микрокамъни, вискозни слюзни секрети или изтекла кръв от кистата [6, 7]. В случаите на ектопична стомашна лигавица (до 20% от случаите) може да възникне интракистозна хеморагия или перфорация на кистата с ГИ кървене и перитонит [8-11].

Диагностичните методи включват ултразвук, ядреномагнитен резонанс (ЯМР) или компютърна томография (КТ) – в зависимост от клиничното подозрение. Описани са два ултразвукови признака, специфични за дупликациите – наличието на перисталтика и патогномоничният признак „двойна стена“, като вътрешен хиперехогенен ръб, съответстващ на мукозата и субмукозата, и външен хипоехогенен слой, представляващ мускулатурата. Ултразвуковото изследване е основен метод и за пренатална диагностика, което позволява проследяване на новороденото [12]. Ендоскопското ултразвуково изследване може да е полезно за оценка на кистата, особено ако има билиарна обструкция или панкреатит [13]. Контрастните компютърни томографии могат да покажат местоположението и размера на кистата, както и отношението им с околните структури и съдове. MRCP е неинвазивна алтернатива на интервенционалното изследване, особено при малки деца, когато ендоскопската ретроградна холагниопанкреатография (ERCP) не е подходяща [14]. Поради своята рядкост и разнообразие по отношение на клиничната картина и радиологичните находки, точната предоперативна диагноза не винаги е възможна.

Изборът на най-доброто лечение зависи от размера и местоположението на кистата и от нейната връзка с околните анатомични структури. Лечението на дуоденални дупликационни кисти класически включва: радикална резекция чрез локална ексцизия или панкреатикодуоденектомия за кисти, които засягат жлъчно-панкреатичния канал. Близостта на *papilla Vateri* и свързаният с това риск от хирургични усложнения стимулират интереса към ендоскопско лечение на тези случаи [15]. Ендоскопската марсупиализация с помощта на игла-нож, сфинктеротом или полипектомична примка е по-малко инвазивна от хирургичния подход и води до по-бързо възстановяване, но се използва само при подбрани случаи, особено когато анатомичната връзка с панкреатично-жлъчния тракт не е ясна. В нашия случай жлъчното съдържание на дупликацион-

ната киста, заедно с неясната връзка на дупликацията на дванадесетопръстника с жлъчното дърво, предопредели по-консервативен хирургичен подход – кистодуоденостомия. Не са наблюдавани усложнения в периода на проследяване. Допълнителната находка на ГЕР при постоперативна ендоскопия се счита за последица от дългосрочното компресиране на горната част на ГИ от дупликационната киста и се лекува успешно с перорален PPI.

ИЗВОДИ

Дуоденалните дупликационни кисти са редки вродени аномалии, но могат да бъдат свързани с животозастрашаващи усложнения и/или повтарящи се симптоми, които влошават качеството на живот на пациентите. Липсата на специфични признаци и симптоми прави диагностицирането трудно дори за опитни клиницисти. Изборът на най-добрата терапевтична техника зависи от размера и местоположението на кистата и връзката ѝ с околните анатомични структури. Идеалната цел за лечението на дуоденалните дупликационни кисти трябва да бъде диагностициране и лечение преди появата на панкреатични усложнения.

Библиография:

1. Liu R, Adler DG. Duplication cysts: Diagnosis, management, and the role of endoscopic ultrasound. *Endosc Ultrasound*. 2014 Jul;3(3):152-60.
2. Calder J. *Medical essays and observations*. Edinburgh: The Royal College of Physicians of Edinburgh; 1733. p. 205.
3. Richer JP, Faure JP, Maillot N, Silvain C, Levillain P, Carretier M. Duodenal duplication cyst communicating with the bile duct with a long common biliary-pancreatic channel. *Eur J Surg*. 2000;166(6):504-7.
4. Chen JJ, Lee HC, Yeung CY, et al. Meta-analysis: the clinical features of the duodenal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2010;45(8):1598-606.
5. Guarise A, Faccioli N, Ferrari M, et al. Duodenal duplication cyst causing severe pancreatitis: imaging findings and pathological correlation. *World J Gastroenterol*. 2006;12(10):1630-3.
6. Niehues R, Dietl KH, Bettendorf O, et al. Duodenal duplication cyst mimicking pancreatic cyst in a patient with pancreatitis. *Gastrointest Endosc*. 2005;62(1):190-2.
7. Messina M, Ferrucci E, Meucci D, et al. Neonatal intestinal occlusion due to duodenal duplication in association with malformed gallbladder sludge. *Biol Neonate*. 2002;81(3):210-2.
8. Menon P, Rao KL, Thapa BR, et al. Duplicated gall bladder with duodenal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2013;48(4):e25-8.
9. Mirza B. Pyloroduodenal duplication cyst: the rarest alimentary tract duplication. *APSP J Case Rep*. 2012; 3(3):19.
10. Rai BK, Zaman S, Mirza B, et al. Duodenal duplication cyst having ectopic gastric and pancreatic tissues. *APSP J Case Rep*. 2012;3(2):15.
11. Haliloglu M, Oto A, Karnak I, et al. Intrapancreatic duodenal duplication cyst with inversion of the superior mesenteric vessels: CT findings. *Pediatr Radiol*. 2001;31(3):187-8.
12. Palacios A, De Vera M, Martínez-Escoriza JC. Prenatal sonographic findings of duodenal duplication: case report. *J Clin Ultrasound*. 2013;41 Suppl 1:1-5.
13. Romeo E, Torroni F, Foschia F, et al. Surgery or endoscopy to treat duodenal duplications in children. *J Pediatr Surg*. 2011;46(5):874-8.
14. Tantemsapya N, Chin A, Melin-Aldana H, Superina RA. Intrapancreatic duodenal duplication cyst as a cause of chronic pancreatitis in a child. *Eur J Pediatr Surg*. 2010;20(2):125-8.
15. Salazar E, Sin EI, Low Y, Khor CJ. Insulated-tip knife: an alternative method of marsupializing a symptomatic duodenal duplication cyst in a 3-year-old child. *VideoGIE*. 2018;3(11):356-7.