

Agnieszka Szmigielska¹, Grażyna Krzemień¹, Magdalena Maria Rogala¹,
Aleksandra Jakimów-Kostrzewa²

Otrzymano: 14.12.2020
Zaakceptowano: 24.05.2021
Opublikowano: 30.09.2021

Izolowana zakrzepica żyły śledzionowej jako powikłanie urazu brzucha u 3-miesięcznej dziewczynki

Isolated splenic vein thrombosis as a complication of abdominal trauma in a 3-month-old girl

¹ Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

² Zakład Radiologii Pediatrycznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Agnieszka Szmigielska, Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa, tel.: +48 22 317 96 56, faks: +48 22 317 99 54, e-mail: agnieszka.szmigielska@wum.edu.pl

Streszczenie

Przyczyną uszkodzeń śledziony są najczęściej upadki z wysokości lub wypadki komunikacyjne. Uraz jamy brzusznej może spowodować pęknięcie śledziony lub zakrzepicę żyły śledzionowej. U 11–55% dzieci z zakrzepicą żyły śledzionowej obserwuje się rozwój krążenia obocznego, które prowadzi do powstania żyłaków żołądka i/lub przełyku. Zakrzepica żylna u dzieci może być również spowodowana czynnikami wrodzonymi związanymi z zaburzeniami w układzie krzepnięcia. W pracy opisano przypadek 3-miesięcznej dziewczynki, u której doszło do izolowanej zakrzepicy żyły śledzionowej po upadku z wysokości. Na podstawie badań laboratoryjnych i genetycznych wykluczono trombofilię. Zastosowano trwające 3 miesiące leczenie przeciwzakrzepowe. W kolejnych badaniach ultrasonograficznych obserwowano stopniowe zmniejszanie się wymiarów śledziony i rozwój krążenia obocznego. Dziewczynka pozostaje pod opieką poradni chirurgicznej. Prezentowany przypadek niemowlęcia z zakrzepicą żyły śledzionowej zwraca uwagę na możliwe powikłania urazu brzucha po upadku z wysokości.

Słowa kluczowe: zakrzepica żyły śledzionowej, uraz brzucha, choroby zakrzepowe, niemowlę, dzieci

Abstract

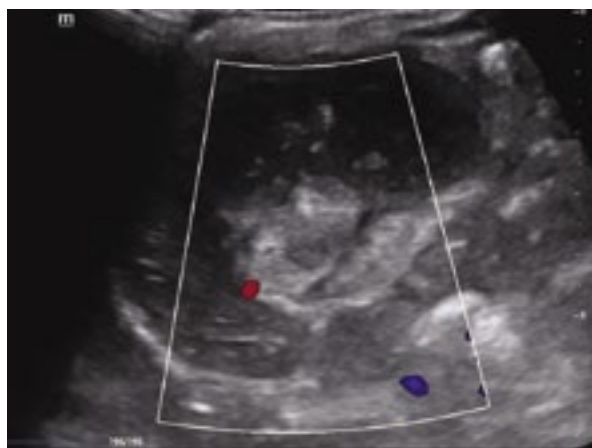
Falls from heights and traffic accidents are the most common causes of splenic damage. Abdominal trauma can cause splenic rupture or splenic vein thrombosis. About 11–55% of children with splenic vein thrombosis develop collateral circulation, leading to gastric and/or oesophageal varicose veins. Venous thrombosis in children can be also caused by congenital factors associated with coagulation disorders. The paper describes a case of a 3-month-old girl who developed isolated splenic vein thrombosis after a fall from height. Laboratory and genetic findings excluded thrombophilia. A 3-month anticoagulant treatment was administered. Gradual reduction in splenic size and the development of collateral circulation were observed in subsequent ultrasound scans. The girl remains under the care of a surgical clinic. The presented case of an infant with splenic vein thrombosis draws attention to possible complications of abdominal trauma after a fall from height.

Keywords: splenic vein thrombosis, abdominal trauma, thrombotic disorders, infant, children

WSTĘP

Według danych amerykańskich Centrów Kontroli i Prewencji Chorób (Centers for Disease Control and Prevention, CDC) śmiertelność wśród dzieci w Stanach Zjednoczonych w roku 2018 wynosiła 23,3/100 000 u dzieci w wieku 1–4 lat i 13,4/100 000 u dzieci w wieku 5–18 lat. Najczęstszą przyczyną zgonów dzieci w wieku 1–14 lat są wypadki i przypadkowe urazy. Do innych – rzadszych – przyczyn zgonu należą wady wrodzone i genetyczne, nowotwory oraz samobójstwa. Wśród dzieci poniżej 1. roku życia śmiertelność jest najwyższa i wynosi 5,79/1000 żywo urodzonych dzieci (Stany Zjednoczone, 2017)⁽¹⁾. Najczęstszymi przyczynami zgonów niemowląt są wady wrodzone, powikłania wcześniactwa, choroby matki, zespół nagłej śmierci łóżeczkowej (*sudden infant death syndrome*, SIDS) i urazy. Większe ryzyko zgonu występuje u dzieci z chorobami układu sercowo-naczyniowego, układu oddechowego, z zakażeniem uogólnionym i krwawieniami. W związku z rozwojem cywilizacyjnym liczba urazów i wypadków u dzieci stale rośnie. Urazy jamy brzusznej występują u około 25% dzieci po ciężkich wypadkach⁽²⁾. Wśród niemowląt najczęstszą przyczyną przypadkowych urazów są upadki z wysokości – upuszczenie dziecka lub jego wypadnięcie z łóżeczka. W przypadku tępych urazów brzucha najczęściej obserwuje się powikłania ze strony śledziony, np. pęknięcie śledziony⁽³⁾.

Zakrzepica żyły śledzionowej (ZZŚ) jest rozpoznawana głównie u osób dorosłych⁽⁴⁾. Powiększenie śledziony towarzyszące ZZŚ można stwierdzić w badaniu przedmiotowym lub w badaniach obrazowych. Splenomegalii mogą towarzyszyć małopłytkowość, pancytopenia i ból brzucha. Pierwszym objawem może być krwawienie z górnego odcinka przewodu pokarmowego, spowodowane obecnością żyłaków żołądka. U większości pacjentów z ZZŚ w porównaniu z osobami z nadciśnieniem wrotnym przebieg choroby jest bezobjawowy, a funkcja wątroby prawidłowa.



Ryc. 1. Badanie USG jamy brzusznej z funkcją Doppler. Obrzęknięta, hipoechogenna śledziona (dł. 66 mm) z obrzękniętą hiperchogenną torebką. Zakrzepica żyły śledzionowej

Pacjenci bezobjawowi nie wymagają leczenia, u pacjentów objawowych zaleca się wykonanie splenektomii⁽⁵⁾.

OPIS PRZYPADKU

Dziewczynka urodzona z C1, P1, siłami natury, o czasie, z masą ciała 3270 g, oceniona na 10 pkt w skali Apgar. Dotychczas zdrowa, szczepiona według kalendarza szczepień, karmiona piersią na żądanie, otrzymywała witaminę D₃. W wieku 3 miesięcy została przyjęta do szpitala z podejrzeniem zakażenia układu moczowego. Od 3 dni gorączkowała w domu do 38,9°C bez uchwytnej przyczyny. Początkowo podejrzewano rumień nagły, jednak z powodu utrzymywania się gorączki i braku wysypki po 3 dniach obserwacji wykonano badanie ogólne moczu, w którym stwierdzono leukocyturię (20–30 wpw). Ponadto w wywiadzie odnotowano, że kilka dni przed przyjęciem do szpitala dziewczynka spadła z łóżka z wysokości około 40–50 cm. Po upadku rodzice nie zaobserwowali zaburzeń zachowania ani wymiotów, nie zgłosili się do lekarza. Wywiad rodzinny nie miał znaczenia klinicznego. W badaniu przedmiotowym przy przyjęciu stwierdzono: gorączkę 38,9°C, tachykardię do 134/min; saturacja krwi i ciśnienie tętnicze były prawidłowe. Dziecko nie wykazywało wyraźnych cech infekcji, wątroba była wyczuwalna palpacyjnie do 2 cm pod prawym łukiem żebrowym, a śledziona do 2 cm pod lewym łukiem żebrowym. W badaniach laboratoryjnych występowały podwyższone wskaźniki stanu zapalnego: stężenie białka C-reaktywnego (*C-reactive protein*, CRP) 7,3 mg/dl (norma <0,5 mg/dl), leukocytoza $25,77 \times 10^3/\mu\text{l}$. Liczby krwinek czerwonych i płytek krwi oraz parametry funkcji nerek, wątroby i badanie ogólne moczu były prawidłowe. Do czasu weryfikacji posiewu moczu do leczenia włączono cefuroksym. Gorączka ustąpiła w 2. dobie leczenia, posiew moczu był jałowy. W wykonanym badaniu ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej stwierdzono zakrzepicę żyły śledzionowej oraz śledzionę powiększoną do 66 mm w osi długiej z obrzękniętą hiperechogenną torebką (ryc. 1). Widoczny był przepływ w tętnicy śledzionowej, natomiast przepływ żylny był trudny do oceny (ryc. 2).



Ryc. 2. Badanie USG jamy brzusznej z funkcją Doppler. Powiększona śledziona ze śladowym przepływem w żyłę śledzionowej, możliwość częściowej rekanalizacji żyły



Ryc. 3. Badanie USG jamy brzusznej z funkcją Doppler po 3 miesiącach leczenia. Zakrzepica żyły śledzionowej, naczynia krążenia obocznego we wnęce

Ze względu na stwierdzoną zakrzepicę wykonano badanie układu krzepnięcia, w którym potwierdzono cechy aktywnego wykrzepiania: stężenie D-dimerów 5466,42 µg/l (norma: 190–700 µg/l), stężenie fibrynogenu <0,35 g/l (norma: 1,8–3,8 g/l). W leczeniu zastosowano nadroparynę, której podawanie kontynuowano przez 3 miesiące. Po zakończeniu terapii oznaczono ilość białka S, uzyskując wynik 70,5% (norma: 59–118%), białka C – 89,1% (norma: 50–125%) oraz stężenie antytrombiny III (AT III) – 85% (norma 75–125%). Na podstawie badań genetycznych wykluczono mutację czynnika V Leiden (*factor V Leiden mutation*, FVLM). W kontrolnym badaniu USG wykonanym po 3 miesiącach opisano hipoechogenną śledzionę o długości 42 mm z widocznym przepływem w żyłę wrotnej i w bardzo wąskim dystalnym odcinku żyły śledzionowej (ryc. 3). W kolejnych badaniach USG jamy brzusznej obserwowano stopniowe zmniejszanie się wymiarów śledziony i pojawienie się krążenia obocznego. Ze względu na możliwość powikłań dziewczynka pozostaje pod opieką poradni chirurgicznej, jej rozwój psychoruchowy jest prawidłowy.

OMÓWIENIE

Obraz kliniczny zakrzepicy żył trzewnych wiąże się z lokalizacją niedrożności naczynia. Zakrzepica może dotyczyć żyły głównej dolnej i/lub żył wątrobowych (zespół Budda–Chiari), ale także żyły wrotnej, śledzionowej, kręzkowej górnej i dolnej. Izolowana zakrzepica żyły śledzionowej jest rzadkim powikłaniem klinicznym. Powiększenie śledziony i obecność żylaków u osoby z prawidłową funkcją wątroby określa się jako lewostronne nadciśnienie wrotne. Trudności w rozpoznawaniu ZZŚ są związane z częstym bezobjawowym przebiegiem choroby⁽⁶⁾. Brak objawów klinicznych powoduje opóźnienie rozpoznania. Diagnostykę rozpoczyna się dopiero po wystąpieniu u pacjenta objawów klinicznych, takich jak bóle brzucha czy krwawienie z górnego odcinka przewodu pokarmowego, lub po stwierdzeniu splenomegalii. Ponieważ objawy ZZŚ są niespecyficzne, rozpoznanie ustala się czasami na podstawie badania USG, tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego wykonywanych z innych przyczyn⁽⁷⁾.

Czynniki ryzyka zakrzepicy żył trzewnych dzielą się na wrodzone i nabyte. Czynniki wrodzone to zaburzenia w układzie krzepnięcia sprzyjające trombofilii, takie jak: mutacja czynnika V Leiden, mutacje genu protrombiny, mutacje genu *MTHFR* (reduktazy metylenotetrahydrofolianowej) oraz niedobory białek C, S i AT III. Najczęstszym zaburzeniem krzepnięcia jest FVLM⁽⁸⁾. U heterozygot z FVLM ryzyko zakrzepicy zwiększa się 5–8-krotnie, natomiast u homozygot 50–80-krotnie⁽⁹⁾. Mutacje genu protrombiny zwiększają ryzyko zakrzepicy 2–4-krotnie u heterozygot i 10-krotnie u homozygot. Na podstawie wielu badań klinicznych nie stwierdzono jednak tej mutacji w grupie chorych z ZZŚ⁽¹⁰⁾. Mutacje genu *MTHFR* mogą sprzyjać wystąpieniu hiperhomocysteinemii (homozygoty) i uszkodzeniu naczyń. W badaniu, które przeprowadzili Bhattacharyya i wsp., mutacje genu *MTHFR* stwierdzono u 21% pacjentów (heterozygoty) z zakrzepicą żyły wrotnej⁽¹¹⁾. Niedobór białek C, S i AT III jest czynnikiem ryzyka zakrzepicy. Należy jednak pamiętać, że są to białka produkowane w wątrobie i w przypadku chorób wątroby ich stężenie może być obniżone.

Do nabytych czynników ryzyka ZZŚ należą: choroby trzustki (ostre i przewlekłe zapalenie, nowotwory), zespoły mieloproliferacyjne, urazy, operacje, ciąża, zespół antyfosfolipidowy i zakażenia. Przebieg żyły śledzionowej w pobliżu trzustki sprawia, że najczęstszą przyczyną zakrzepu są choroby trzustki: ostre lub przewlekłe zapalenie trzustki oraz rak trzustki. Wykrzepianiu wewnątrznaczyniowemu sprzyjają stan zapalny w pobliżu żyły, ucisk na naczynie spowodowany obrzękiem, torbielą lub powiększonymi węzłami chłonnościami⁽¹²⁾. W badaniach obrazowych częstość występowania ZZŚ u osób z chorobami trzustki wynosi 5–22%. U noworodków powstaniu ZZŚ sprzyja cewnikowanie naczyń pępkowych. Rzadką przyczyną ZZŚ mogą być torbiele nerkowe uciskające żyłę śledzionową. Określenie czynników prowadzących do wystąpienia zakrzepicy nie zawsze jednak jest możliwe. Na podstawie badań przeprowadzonych przez Duttę i wsp. u pacjentów z zakrzepicą żył trzewnych wykazano, że u 25% chorych występują wrodzone zaburzenia krzepnięcia, a u 45% czynniki nabyte sprzyjające zakrzepicy. U pozostałych chorych etiologia zakrzepicy pozostaje nieznaną⁽¹³⁾. Ustalenie przyczyn zakrzepicy może być przydatne w kontekście ordynowania właściwego leczenia i późniejszej profilaktyki. W około 95% przypadków stosuje się terapię zachowawczą. Decyzja o włączeniu leczenia przeciwzakrzepowego powinna być podejmowana indywidualnie, w zależności od stanu klinicznego chorego, objawów i przyczyny zakrzepicy. Lekiem z wyboru jest heparyna drobnocząsteczkowa. Terapia powinna być kontynuowana przez co najmniej 3 miesiące. U pacjentów objawowych należy wykonać splenektomię⁽¹⁴⁾.

Opisana dziewczynka została przyjęta do szpitala z powodu gorączki i podejrzenia zakażenia układu moczowego. Rozpoznanie to ustalono na podstawie leukocyturii, która prawdopodobnie stanowiła konsekwencję nieprawidłowego pobrania moczu. Gorączka o nieznannej etiologii wymaga dodatkowych badań i szerokiej diagnostyki.

W prezentowanym przypadku diagnozę ZZŚ postawiono na podstawie badania USG jamy brzusznej z opcją Doppler. ZZŚ najczęściej towarzyszy schorzeniom trzustki. W opisywanym przypadku wykluczono zakażenie jako wtórną przyczynę zakrzepicy. Wykonano również badania w kierunku wrodzonej trombofilii. Wykluczono FVLM, ilości białek C, S i stężenie AT III były prawidłowe. Izolowana ZZŚ była prawdopodobnie wynikiem urazu. Leczenie przeciwzakrzepowe nie spowodowało rekanalizacji żyły. W kolejnych badaniach USG obserwowano rozwój krążenia obocznego, które u 11–55% dzieci z ZZŚ prowadzi do powstania żyłaków żołądka i/lub przełyku. Obecnie dziewczynka wymaga stałej opieki chirurgicznej i regularnych badań USG w celu oceny wystąpienia ewentualnych powikłań.

WNIOSKI

1. Uraz jamy brzusznej może być przyczyną wystąpienia zakrzepicy żyły śledzionowej.
2. U pacjentów z zakrzepicą żyły śledzionowej leczeniem z wyboru jest heparyna drobnocząsteczkowa stosowana co najmniej przez 3 miesiące.
3. Chorzy z rozpoznaną zakrzepicą żyły śledzionowej powinni być monitorowani pod kątem rozwoju krążenia obocznego, które może prowadzić do powstania żyłaków żołądka i/lub przełyku.

Konflikt interesów

Autorki nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo

1. Centers for Disease Control and Prevention. Available from: www.cdc.gov/nchs/fastats/child-health.htm.
2. Lynch T, Kilgar J, Al Shibli A: Pediatric abdominal trauma. *Curr Pediatr Rev* 2018; 14: 59–63.
3. Łukaszewicz J, Czarnowicz R, Chojnacki W: Urazy okolicy brzucha u dzieci. *Rocznik Dziecięcej Chirurgii Urazowej* 1999; 26: 40–43.
4. Hidayat N, Stobbe H, Griesshaber V et al.: Portal vein thrombosis: etiology, diagnostic strategy, therapy and management. *Vasa* 2005; 34: 81–92.
5. Köklü S, Coban S, Yüksel O et al.: Left-sided portal hypertension. *Dig Dis Sci* 2007; 52: 1141–1149.
6. Nadkarni NA, Khanna S, Vege SS: Splanchnic venous thrombosis and pancreatitis. *Pancreas* 2013; 42: 924–931.
7. Chen BC, Wang HH, Lin YC et al.: Isolated gastric variceal bleeding caused by splenic lymphoma-associated splenic vein occlusion. *World J Gastroenterol* 2013; 19: 6939–6942.
8. Lucotte G, Mercier G: Population genetics of factor V Leiden in Europe. *Blood Cells Mol Dis* 2001; 27: 362–367.
9. Bayraktar Y, Harmanci O: Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. *World J Gastroenterol* 2006; 12: 1165–1174.
10. Koshy A, Jeyakumari M: Prothrombin G20210A gene variant is not associated with idiopathic portal vein thrombosis in an area endemic for portal vein thrombosis. *Ann Hematol* 2006; 85: 126–128.
11. Bhattacharyya M, Makharia G, Kannan M et al.: Inherited prothrombotic defects in Budd–Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a study from North India. *Am J Clin Pathol* 2004; 121: 844–847.
12. Matei D, Brenner B, Marder VJ: Acquired thrombophilic syndromes. *Blood Rev* 2001; 15: 31–48.
13. Dutta AK, Chacko A, George B et al.: Risk factors of thrombosis in abdominal veins. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 4518–4522.
14. Ageno W, Beyer-Westendorf J, Garcia DA et al.: Guidance for the management of venous thrombosis in unusual sites. *J Thromb Thrombolysis* 2016; 41: 129–143.