

Prikaz primera / Case report

AKUTNI BILIARNI PANKREATITIS PRI ENOLETNEM OTROKU ACUTE BILIARY PANCREATITIS IN A ONE-YEAR-OLD CHILD

A. Urankar¹, V. Mlinarič², N. Savič³, M. Sedmak⁴

(1) Pediatrična klinika, UKC Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

(2) Klinični oddelek za gastroenterologijo, Interna klinika, UKC Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

(3) Klinični inštitut za radiologijo, UKC Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

(4) Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Pediatrična klinika, UKC Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

IZVLEČEK

V prispevku predstavljamo klinični primer enoletnega otroka z akutnim vnetjem trebušne slinavke zaradi holesterolnega žolčnega kamna, ujetega na mestu anomalne združitve pankreatičnega in biliarnega voda. Vnetje trebušne slinavke pri tako majhnem otroku je zelo redko. Na podlagi opisanega primera razpravljamo o vzrokih, klinični sliki, diagnosticiranju in zdravljenju vnetja trebušne slinavke ter o možnostih ukrepanja pri prirojenih nepravilnostih v razvoju žolčno-pankreatičnih izvodil.

Ključne besede: otrok, akutno vnetje trebušne slinavke, žolčni kamen, anomalna združitev žolčnih in pankreatičnih izvodil.

ABSTRACT

This article presents the case of a one-year-old child with acute inflammation of the pancreas which was caused by a cholesterol gallstone, which was stuck at the site of an anomalous junction of the ductus choledochus and the pancreatic duct. Acute pancreatitis is very rare in such small children. The causes, symptoms, signs, diagnostics and treatment of pancreatitis and possible interventions for congenital anomalies of the gall bladder and pancreatic ducts are discussed.

Key words: child, acute pancreatitis, gallstone, anomalous junction of the choledochal and pancreatic ducts.

UVOD

Akutno vnetje trebušne slinavke je pri predšolskih otrocih redka bolezen (1). Pojavnost pankreatitisa sicer pri otrocih narašča (2, 3). Najpogostejši vzroki bolezni so tope poškodbe trebuha, neželeni učinki zdravil in anatomske nepravilnosti v poteku iztoka žolča (1,3). Žolčni kamen, ujet na mestu anomalne združitve pankreatičnega in biliarnega voda (AZ-PBV), lahko zaradi motenj v iztoku žolča povzroči akutno vnetje trebušne slinavke (5).

Pankreatitis navadno poteka z močno bolečino v trebuhu ter slabostjo in bruhanjem (1, 2, 4). Večina je akutno vnetje blage oblike, zato zadostuje konzervativno zdravljenje, smrtnost pa je pri tej obliki bolezni nizka. Ob pojavu lokalnih zapletov, sistemskih zapletov ali prehodne odpovedi trebušne slinavke govorimo o zmerno hudem vnetju. Pri hudem vnetju je smrtnost zelo visoka, predvsem zaradi sistemskih zapletov z dolgotrajno odpovedjo organov (1, 2).

V prispevku predstavljamo klinični primer enoletnega otroka z akutnim vnetjem trebušne slinavke zaradi holesterolnega žolčnega kamna, ujetega na mestu anomalne združitve pankreatičnega in biliarnega voda (AZPBV). Vnetje trebušne slinavke pri tako majhnem otroku je zelo redko. Na podlagi opisanega primera razpravljamo o vzrokih, klinični sliki, diagnosticiranju in zdravljenju vnetja trebušne slinavke ter o možnostih ukrepanja pri prirojjenih nepravilnostih v razvoju žolčno-pankreatičnih izvodil.

PRIKAZ PRIMERA

Zaradi suma na akutno vnetje trebušne slinavke solestazo so na Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko Pediatrične klinike v Ljubljani iz periferne bolnišnice premestili enoletnega dečka.

Iz družinske anamneze smo povzeli, da imata obe dečkovi babici žolčne kamne. Deček je bil rojen po

tretji, normalno potekajoči nosečnosti, ob roku ter s primernima porodno težo in dolžino. Po porodu je zaradi zlatenice 22 ur prejemal fototerapijo. Do tokratnega sprejema v bolnišnico ni bil resneje bolan. Cepljen je bil po programu. Ni imel znanih alergij. Razen vitamina D, ki ga je prejemal do prvega leta, drugih zdravil ni užival.

Deset dni pred sprejemom v periferno bolnišnico je zbolel z bolečinami v trebuhu, ki so se pojavile 5–10 minut po hranjenju in so se v zadnjih dneh stopnjevale – brez prestanka je jokal tudi dve uri dnevno. Imel je nekoliko slabši tek. Svetlo rjavo blato je odvajal 1- do 3-krat dnevno, urin je bil temnejši. Vročine ni imel. Bruhal ni.

Ob premestitvi je imel povišane vrednosti jetrnih testov (AST 8,02 μ kat/l, ALT 8,06 μ kat/l, GGT 21,48 μ kat/l) in pankreatičnih encimov (lipaza 14,79 μ kat/l, amilaza 11 μ kat/l), konjugirano hiperbilirubinemijo (celokupni bilirubin 68,8 μ mol/l, direktni bilirubin 55,6 μ mol/l) in povišane vrednosti maščob v krvi (holesterol 12,8 mmol/l, trigliceridi 1,1 mmol/l, LDL 4,2 mmol/l). Odvzete serološke preiskave na viruse hepatitisa A,B in C ter na povzročitelja EBV in CMV so bile negativne. Z ultrazvočno preiskavo trebuha v periferni bolnišnici žolčnih kamnov niso videli, ob steni žolčnika pa je bila opazna plast tekočine. V kliničnem statusu ob premestitvi razen bleidoikterične kože ni bilo drugih posebnosti. Trebuh je bil ob palpaciji popolnoma neboleč.

Pri dečku smo sprva nadaljevali s simptomatskim zdravljenjem, intravenskim hidriranjem, karencio in protibolečinskim zdravljenjem ter uvedli intravensko zdravljenje z inhibitorjem protonske črpalke. Z ultrazvočno preiskavo trebuha smo postavili sum na zaporo na ravni papile Vateri. Zaradi vnetno spremenjene stene žolčnika smo uvedli parenteralno antibiotično zdravljenje z amoksicilinom s klavulansko kislino. Izvid magnetnoresonančne holangiopankreatografije (MRCP) je pokazal anomalno združitev glavnega žolčnega voda (lat. *ductus choledochus*) z glavnim pankreatičnim vodom (lat.

ductus pancreaticus) in 12 x 6 mm velik polnitveni defekt distalnega dela skupnega voda (pankreatikobiliarni vod) (Sliki 1 in 2).

Internist gastroenterolog je 48 ur po sprejemu ob endoskopski retrogradni holangiopankreatikografiji (ERCP) opravil papilotomijo in balonsko razširitev, po kateri se je izločila holesterolna aglomeracija oziroma kamen (Sliki 3 in 4). Poseg je potekal z običajnim duodenoskopom in orodji, kot jih uporabljajo pri odraslih, na dolžini 30 centimetrov od zgornjih sekalcev.

Po posegu smo ponovno opravili ultrazvočno preiskavo trebuha in prepoznali manj razširjen žolčni vod. V kontrolnih krvnih izvidih smo opazili upad vrednosti bilirubina (celokupni 22,9 $\mu\text{mol/l}$, direktni 11,0 $\mu\text{mol/l}$), jetrnih testov (AST 0,92 $\mu\text{kat/l}$, ALT 2,01 $\mu\text{kat/l}$, GGT 7,72 $\mu\text{kat/l}$) in postopno normalizacijo vrednosti pankreatičnih encimov (amilaza 1,25 $\mu\text{kat/l}$, lipaza 1,13 $\mu\text{kat/l}$). Deček je bil bolje razpoložen. Na osnovi normalnega izvida iontoforeze smo izključili cistično fibrozo. V zdravljenje smo uvedli še ursodeoksiholno kislino in postopno začeli s peroralnim hranjenjem s poudarkom na nemastni prehrani in mlečni formuli z nizko vsebnostjo maščob (Basic-f). Zaradi hiperholesterolemije smo v zdravljenje vključili endokrinologa, ki je svetoval genetske preiskave za opredelitev družinske hiperholesterolemije in sledenje v njihovi ambulanti. Osmi dan hospitalizacije (6 dni po posegu) smo dečka odpustili domov. Ob odpustu je bil neprizadet in anikteričen.

Kontrolne krvne in slikovne preiskave smo načrtovali četrty dan po odpustu. Doma se je počutil dobro, odvajal je blato normalne barve, urin pa je bil še temnejši. Starši so dosledno so upoštevali pravila diete ter izvajali predpisano zdravljenje z ezomeprazolom (1 mg/kg telesne teže) in ursodeoksiholno kislino (20 mg/kg telesne teže). Klinični status je bil normalen. V krvnih izvidih so odstopale nekoliko višje vrednosti bilirubina (celokupni 19,4 $\mu\text{mol/l}$, direktni 8,2 $\mu\text{mol/l}$), ALT (0,73 $\mu\text{kat/l}$) in GGT (4,17

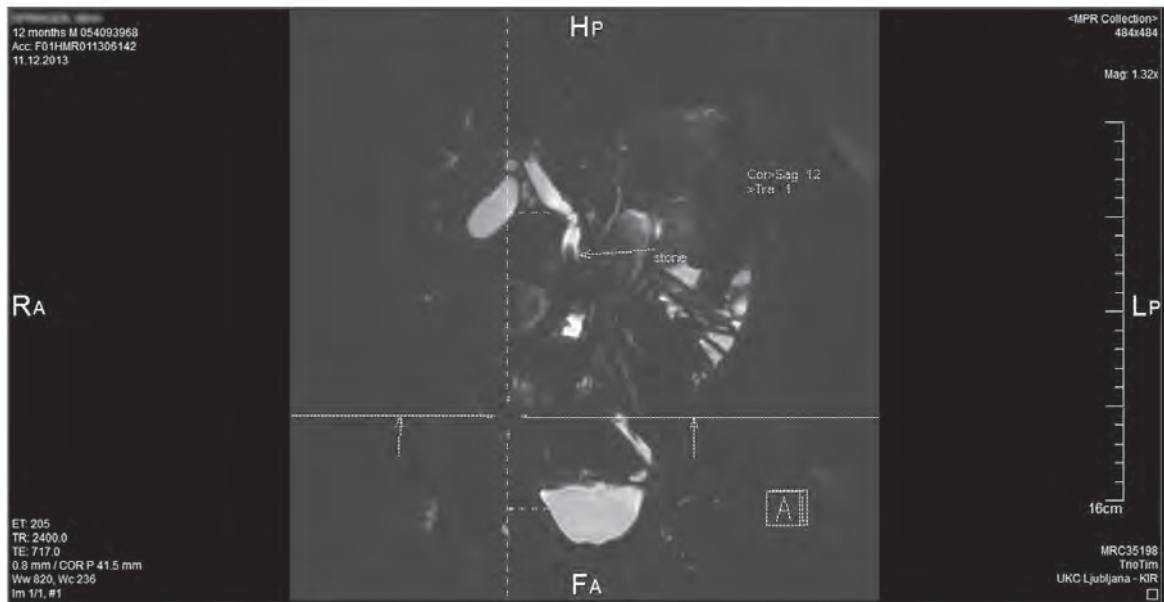
$\mu\text{kat/l}$). Vrednosti maščob so se normalizirale. Izvid ultrazvočne preiskave trebuha je pokazal normalno steno žolčnika in zadebeljeno steno žolčevoda, ki pa je bil manj razširjen kot pred posegom. Svetovali smo nadaljevanje predpisanega zdravljenja, prehrano s formulo Basic-fin žolčno dieto. Dečka smo nato sledili ambulantno.

Mesec dni po odpustu je bil pregledan v gastroenterološki ambulanti. Klinično je bil brez težav, odvajal je urin svetle barve. Užival je že dva obroka s polnomastnim mlekom, po katerih ni imel težav. Vrednosti vseh laboratorijskih kazalnikov so bile normalne. Ponovili smo ultrazvočno preiskavo trebuha, s katero nismo prepoznali poznih posledic vnetja trebušne slinavke; žolčnik je bil normalen, vidni pa so bili vključki zraka v primerno širokih žolčnih vodih (kar je običajno po ERCP). Svetovali smo postopen prehod na normalno prehrano, počasno zniževanje odmerkov inhibitorja protonске črpalke in ukinitvev zdravljenja z ursodeoksiholno kislino dva meseca po pregledu.

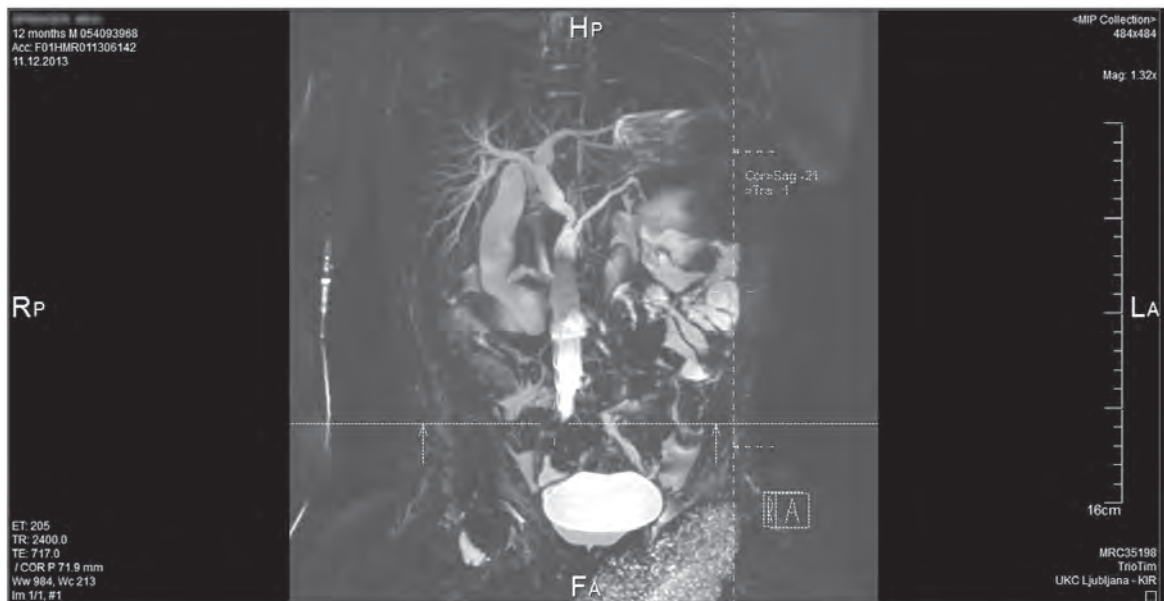
EPIDEMIOLOGIJA AKUTNEGA PANKREATITISA

Pojavnost pankreatitisa pri otrocih v zadnjih dveh desetletjih narašča in znaša 3,6–13,2/100.000 otrok (3). Pri mlajših je bolezen pogosteje posledica strukturnih nepravilnosti. Glavni vzroki za nastanek vnetja so poškodbe trebuha (15–35 %), anatomske nepravilnosti žolčno-pankreatičnega sistema in žolčni kamni (15 %), bolezni, ki prizadanejo več organskih sistemov (14 %), zdravila ali toksini (12 %), virusne okužbe (10 %), dedne bolezni (2 %) in presnovne motnje (2 %). V četrtini do tretjini primerov vzroka vnetja trebušne slinavke ne najdemo (1, 3).

Trenutna pogostost holecistitise v Evropi je 0,13–0,2 % otrok in je večja v obdobju pubertete ter pri debelih otrocih. Desetina otrok je mlajših od dveh let, 40 % otrok zboli pri starosti 2–14 let, po-



Slika 1. Izvid MRCP z vidnim polnitvenim defektom zaradi kamna v skupnem pankreatikobiliarnem vodju.
 Figure 1. MRCP with a filling defect due to the stone in the common pancreatobiliary duct.



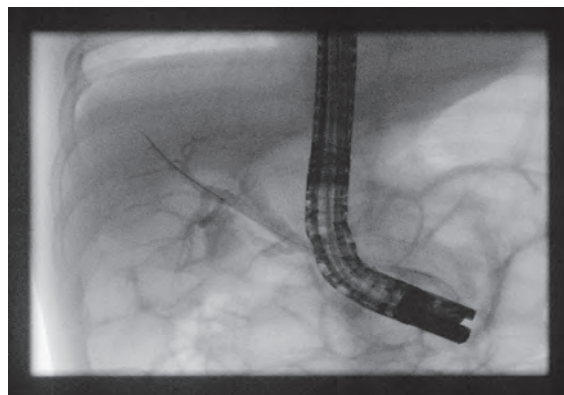
Slika 2. Izvid MRCP kaže cistično razširjen levi jetrni vod, ductus choledochus in skupni kanal ter oster kot združitve vodov ductus choledochus in ductus pancreaticus.
 Figure 2. MRCP shows cystic dilatation of the left liver bile duct, choledochal duct and common duct with a sharp angle junction of the choledochal and pancreatic ducts.

lovica pa po 14. letu. V zgodnjem otroštvu ni opazne razlike v pojavljanju med spoloma, po puberteti pa pogosteje zbolevalo dekleta. Žolčni kamni kot vzrok akutnega pankreatitisa so v četrtini primerov posledica hemolitičnih bolezni (srpastocelična anemija, talasemija, hereditarna sferocitoza). V nasprotju z odraslimi, pri katerih najdemo predvsem mešane holesterolne kamne, so pri otrocih pogostejši pigmentni kamni. Črne povezujejo s hemolitičnimi boleznimi in parenteralno prehrano, tjavi pa naj bi nastali kot posledica vnetij in zastoja žolča (3, 4).

ANATOMIJA IN FIZIOLOGIJA ŽOLČNO-PANKREATIČNEGA SISTEMA

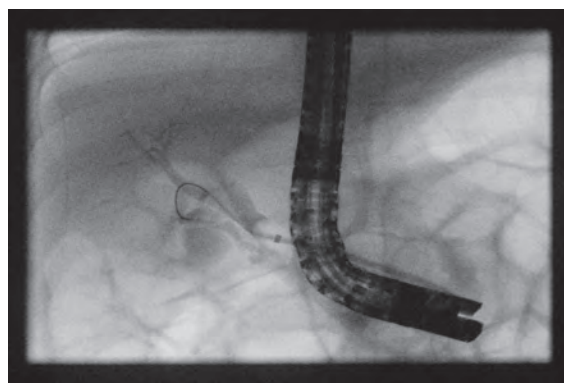
Skupni jetrni vod se s cističnim vodom iz žolčnika združi v glavni žolčni vod (lat. *ductus choledochus*). *Ductus choledochus* se v glavi trebušne slinavke spoji z glavnim pankreatičnim vodom (lat. *ductus pancreaticus*). Nadaljujeta se kot skupni kanal dolžine 4–6 milimetrov v steni dvanajstnika, njegov končni del pa je t. i. ampula Vateri. Oddijev sfinkter z mišičnimi vlakni okoli skupnega kanala skrbi, da ne pride do retrogradnega toka vsebine iz dvanajstnika v skupni kanal. Opisujejo različne anatomske oblike poteka in izgleda teh izvodil, ki so pomemben predispozicijski dejavnik za nastanek cističnih razširitev vodov, karcinoma in žolčnih kamnov ter akutnega ali kroničnega pankreatitisa. Najpogostejše med njimi so ločen iztok pankreatičnega in skupnega žolčnega voda, združitev obeh vodov pod različnimi koti pred steno dvanajstnika in skupni kanal, daljši od 8–15 milimetrov (5). Uporabljamo dve klasifikaciji anomalij žolčno-pankreatičnega sistema: razvrstitev po Todaniju s 5 tipi cističnih razširitev žolčnih vodov in razvrstitev po Komiju s 3 tipi anomalnih potekov izvodil (6, 7).

Endokrini del trebušne slinavke sestavljajo celice beta, ki proizvajajo inzulin. Eksokrini del trebušne slinavke dnevno proizvede približno 1,5 litra izoto-



Slika 3. ERCP – biliarni trakt.

Figure 3. ERCP – biliary tract.



Slika 4. Balonska ekstrakcija po endoskopski papilotomiji.

Figure 4. Balloon extraction after endoscopic papillotomy.

ničnega izločka, katerega vodni del z bikarbonatom nevtralizira vsebino hrane v dvanajstniku, encimski del pa vsebuje proteaze, amilaze, lipaze in nukleaze, s katerimi razgrajuje hrano.

PATOGENEZA AKUTNEGA PANKREATITISA

Direktna poškodba, ishemija, toksični učinki zdravil, virusna okužba, motnje v iztoku žolča ali izvodil trebušne slinavke postopno privedejo do razpada acinarnih celic. Te sproščajo inaktivne encime (tripsinogen), ki se zaradi lokalnega vnetja, levkocitov ali bakterij namesto v dvanajstniku aktivirajo v

trebušni slinavki. Tripsin sproži aktivacijo ostalih proencimov (proteaz in lipaz), ki povzročajo razgradnjo pankreatičnega tkiva s še večjo poškodbo celic. Kaskada vnetja se sprva kaže kot intersticijski edem, kasneje pa z nekrozo in s krvavitvami. Pri napredovalem vnetju pride do peritonitisa, sistemskega vnetnega odgovora in odpovedi delovanja organov.

Histološko lahko vnetje trebušne slinavke razdelimo v dve skupini: intersticijski edematozni pankreatitis z znaki akutnega vnetja brez nekroze in nekrotizirajoči pankreatitis z vnetjem ter nekrotičnimi spremembami pankreatičnega parenhima ali okolnih organov.

Lokalni zapleti se kažejo predvsem kot peripankreatične tekočinske kolekcije, psevdociste, nekroze ali abscesi (1).

KLINIČNA SLIKA

Za akutni pankreatitis je značilen trias: hude bolečine v trebuhu (80–90 %), slabost in bruhanje (20–80 %) ter je pogostejši pri starejših otrocih (8). Bolečina je umeščena v epigastriju ter je topa in stalna. Pri otrocih redko zasledimo tipično izžarevanje bolečine v hrbet. Redkeje lahko otrok čuti bolečino okrog popka ali v spodnjem delu trebuha. Bolečina je najhujša 24–48 ur po pričetku bolezni (2). Pri malčkah do 2. leta se lahko vnetje kaže samo z inapetenco in razdražljivostjo, pri čemer je otrok videti prizadet z znaki holestaze ali celo sepse. Vročina je neugoden znak, ki kaže na napredovalo nekrozo oziroma nastajanje abscesa. Redkeje ugotovljamo tahikardijo, hipotenzijo in zlatenico. Žolčni kamni večinoma ne povzročajo simptomov, razen ko zapirajo glavno skupno izvodilo pankreatičnega in žolčnega voda (4).

Otroci z akutnim pankreatitisom zavzamejo antalgicno držo leže na boku s pokrčenimi nogami. Pri

kliničnem pregledu skoraj vedno ugotovljamo palpatorno močno občutljiv trebuh s tišjo peristaltiko. Včasih so prisotni znaki draženja peritoneja, redkeje tipamo maso v zgornjem delu trebuha (nastanek psevdociste). Pri otrocih zelo redko pride do hemoragičnega pankreatitisa z modrikastim obarvanjem kože periumbilikalno (Cullenov znak) ali v predelu bokov (Grey Turnerjev znak). Napredovalo vnetje lahko povzroči izgubo tekočin v tretji prostor z znaki plevralnega izliva ali ascitesa (1).

Pri otroku z bolečinami v zgornjem delu trebuha moramo poleg pankreatitisa izključiti tudi akutno vnetje žolčnika, kolike zaradi žolčnih kamnov, akutni gastroenteritis, peptični ulkus, zaporo prebavil, perforacijo votlega organa, mezenterično ishemijo in akutni hepatitis (1, 9).

Glede na potek bolezni lahko vnetje trebušne slinavke razdelimo na blago, zmerno in hudo. Blaga oblika vnetja poteka brez znakov odpovedovanja organa, traja največ teden dni in ima majhno smrtnost (manj kot 1 %). Ob prehodni (do 48 ur) odpovedi trebušne slinavke, lokalnih zapletih ali poslabšanju osnovne bolezni govorimo o zmerno hudem poteku. O hudem pankreatitisu govorimo ob dolgotrajni in nepovratni odpovedi organa (več kot 48 ur) ter lokalnih ali sistemskih zapletih vnetja (hipotenzija, hipoksija, znaki ledvične odpovedi, krvavitev iz prebavil, akutni sindrom dihalne stiske (ARDS), diseminirana intravaskularna koagulacija (DIK), šok, koma). Pri zadnjem smrtnost znaša kar 50–90 % (10, 11).

Za oceno resnosti bolezni redkeje kot pri odraslih uporabljamo indeks po Ransonu ali točkovanje APACHE II (10, 12).

DIAGNOSTICIRANJE

Diagnozo postavimo na podlagi anamneze, klinične slike ter laboratorijskih in slikovnih preiskav, saj no-

beni od posameznih preiskav ni specifična za akutno vnetje trebušne slinavke. Merila Atlanta za postavitev diagnoze pankreatitisa zahtevajo prisotnost vsaj dveh od naslednjih treh meril: močna bolečina v trebuhu in/ali povečanje vrednosti serumske lipaze (amilaze) za vsaj trikrat in/ali vnetne spremembe parenhima trebušne slinavke na slikovnih preiskavah (ultrazvočna preiskava, CT/MR) (11).

Pri sumu na akutno vnetje trebušne slinavke navadno odvezujemo kriza naslednje preiskave: hemogram z diferencialno krvno sliko, določitev vrednosti C-reaktivnega proteina, elektrolitov, krvnega sladkorja, sečnine, kreatinina, aminotransferaze, gama-GT, amilaze, lipaze, celokupnega in direktnega bilirubina ter lipidogram. Navadno ugotavljamo vsaj trikrat višje vrednosti lipaze, ki je za vnetje trebušne slinavke bolj specifičen kazalnik kot vrednost amilaze in tudi povišana ostane dlje. Levkocitoza s povišano vrednostjo CRP je pri akutnem vnetju običajen pojav in ne odraža bakterijske superinfekcije. Lahko ugotavljamo tudi hipokalcemijo, hipokalemijo, hiponatremijo, hemokoncentracijo, koagulopatijo, hiperglikemijo in glukozurijo (2). Povišane vrednosti gama-GT, ALT in lipaze ter različno visoka direktna bilirubinemija so močan kazalnik biliarnega vzroka pankreatitisa (13).

Prva slikovna preiskava – tako zaradi dostopnosti kot cene – je ultrazvočna preiskava akutno vnete trebušne slinavke, ki pokaže povečano ehogenost in edem parenhima. V primerjavi z računalniško tomografijo (CT) bolje prikaže morebitne žolčne kamne. Z ultrazvočno preiskavo navadno vidim okamen velikosti vsaj 1,5 mm, ki je premakljiv in meče akustično senco (2, 4). Zaradi zraka v razširjenih črevesnih vijugah, ileusa ali pri debelosti trebušne slinavke ultrazvočno ne moremo jasno prikazati. CT trebušne slinavke je na mestu predvsem pri sumu na zaplete (en teden po pričetku težav), pri nejasni diagnozi in za oceno stadija pankreatitisa. MRCP in ERCP sta nepogrešljivi preiskavi pri sumu na biliarno etiologijo, pri ponavljajočem se pankreatitisu ali pri neodzivnosti vnetja na zdravljenje (2).

ZDRAVLJENJE

Akutno vnetje trebušne slinavke zdravimo simptomatsko: stabiliziramo osnovne življenjske funkcije, nadomeščamo tekočine, vzdržujemo elektrolitsko in kislinsko-bazično ravnovesje ter predpišemo analgetike in inhibitor protonske črpalke. Za razbremenitev delovanja trebušne slinavke uvedemo karenci ter parenteralno prehrano, po potrebi vstavimo tudi nazogastrično sondo. V večini primerov se na ta način vnetje umiri v nekaj dneh (2). Po izboljšanju kliničnega stanja (prenehanje bolečin) in zmanjšanju vrednosti pankreatičnih encimov lahko pričnemo s peroralnim hranjenjem. Zaradi preprečevanja zapletov je priporočljivo zgodnje vsaj minimalno hranjenje z nekaj ogljikovimi hidrati (prepečenec, čaj), kasneje pa z beljakovinami in maščobami (14). Morebitne specifične vzroke vnetja poskušamo čimprej odstraniti (zdravimo sistemsko okužbo, zamenjamo zdravilo, popravimo diabetično ketoacidozo, odstranimo občutnico pri hiperparatiroidizmu, znižujemo vrednosti trigliceridov ipd.) (8). Zdravljenje z antibiotiki je pri akutnem pankreatitisu indicirano le ob nekrotizirajoči obliki vnetja. Kirurški poseg je potreben pri pankreatitisu v sklopu poškodbe trebuha, pri zapori odtoka žolča (sfinkterotomija, stenti, odstranitev žolčnih kamnov) ali pri lokalnih zapletih (drenaža tekočin, nekrektomija, krvavitve) (9). Pri simptomatski holelitiazii, asimptomatskih kamnih, ki so prisotni več kot 12 mesecev, in pri radiopačnih kamnih navadno svetujemo holecistektomijo (4). Rastapljanje kamnov z ursodeoksiholno kislino se ni izkazalo za uspešno (15).

RAZPRAVLJANJE

Klinični primer, ki smo ga opisali, je zelo zanimiv v več pogledih. Tako mladega bolnika z akutnim vnetjem trebušne slinavke na naši kliniki še nismo zdravili. Tudi v svetovni literaturi je opisanih le nekaj deset primerov otrok, mlajših od treh let, ki so zboleli zaradi pankreatitisa (3).

Predispozicija za obstruktivno vnetje je za to starostno obdobje pričakovana – anomalna združitev pankreatičnega in biliarnega voda. AZPBV smo poleg razširjenega skupnega žolčnega voda in zmerno razširjenih intrahepatalnih žolčnih vodov ugotavljali tudi pri našem dečku. Po podatkih iz literature AZPBV verjetno nastane že prenatalno, in sicer zaradi neenakomerne proliferacije epitela žolčnih vodov (5). Do 8. tedna nosečnosti poteka združitev glavnega pankreatičnega voda in združenega žolčnega voda lateralno od dvanajstnika, čemur sledi pomik v medialni predel stene dvanajstnika. Motnje v premiku lahko vodijo v nastanek AZPBV (5). V zadnjih letih v literaturi opisujejo povezavo med nastankom AZPBV in tvorbo holedohalne cistične razširitve (16). Etiologija je nejasna in najbrž posledica več dejavnikov. Verjetno ima pomembno vlogo teorija biokemijskega vzroka oz. refluksna teorija, saj anomalna združitev omogoča anatomske pogoje za refluks pankreatičnih sokov z encimi v biliarno vejevje, čemur sledi oslabitev stene skupnega žolčnega voda s posledično tvorbo cistične razširitve. Ostale teorije opredeljujejo druge vzroke, kot so disfunkcija Oddijevega sfinktra, in adekvatna avtonomna inervacija ali neenakomerna vakuolizacija v času organogeneze (17). Po Todanijevi klasifikaciji cističnih razširitev AZPBV bi dečka lahko uvrstili v razred IVa brez razširitve desnega jetrnega žolčnega voda, po Komijevi razdelitvi pa v razred IIb (6, 7). Večji žolčni kamen, ujet nad papilo Vateri, je privedel do zatekanja žolčne vsebine v pankreatični vod in nastanek pankreatitisa. Holestaza in izvidi slikovnih preiskav so nakazovali verjetnost zapore teh izvodil, ki smo jo razrešili z endoskopskim posegom.

Najdba večjega holesterolnega kamna ob izključeni družinski hipertrigliceridemiji in normalizaciji vrednosti krvnih maščob po razrešitvi zapore predstavlja izziv v nadaljnjem sledenju bolnika. Glede na podatke raziskav se ob akutnem vnetju trebušne slinavke po 1-4 dneh pri majhnem deležu bolnikov sekundarno lahko pojavijo višje vrednosti maščob v krvi. Opisujejo različne vzroke, ki bi lahko pojasnili verjetne patofiziološke mehanizme hiperlipidemije.

Hiperglikemija je ob tem blaga in zato manj verjeten vzrok. Okvara celic alfa Langerhansovih otočkov z motnjo izločanja hormonov, ki vplivajo na presnovo ogljikovih hidratov in beljakovin, vpliva tudi na motnje v presnovi maščob (18). Ob holestazi so v plazmi opažali tudi pojav abnormalnega lipoproteina X, ki ga jetrne celice ne privzemajo, zato kljub hiperlipidemiji ne pride do negativne povratne zanke sinteze holesterola v jetrih (19).

Vprašanje, ali bi bila pri otroku z vztrajajočo cistično razširitvijo žolčnih vodov, ki lahko predisponira nastanek novih žolčnih kamnov, pankreatitis ali razvoj holangiokarcinoma, potrebna operativna odstranitev žolčnika in žolčnih vodov z rekonstrukcijo (hepatikojejunostomija Roux-en-Y), ostaja odprto.

LITERATURA

1. Hebra A. Pediatric pancreatitis. Dosegljivo na: <http://emedicine.medscape.com/article/2014039-overview>
2. Werlin SL. Acute pancreatitis. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Textbook of pediatrics. 19th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2011: 1370-2.
3. Srinath A, Lowe ME. Pediatric pancreatitis. *Ped Review* 2013; 34: 79-90.
4. Misra SP, Dwivedi M. Pancreaticobiliary ductal union. *Gut* 1990; 31: 1144-9.
5. Poddar U. Gallstone disease in children. *Indian Pediatr* 2010; 47(11): 945-53.
6. Dumitrascu T, Lupescu I, Ionescu M. The Todani classification for bile duct cysts: an overview. *Acta Chir Belg*. 2012; 112(5): 340-5.
7. Komi N, Takehara H, Kunitomo K, Miyoshi Y, Yagi T. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cysts? *J Pediatr Surg* 1992; 27(6): 728-731.
8. Park AJ, Latif SU, Ahmad MU, Bultron G, Orabi AL, Bhandari V et al. A comparison of presentation and management trends in acute

- pancreatitis between infants/toddlers and older children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 51(2): 167-70.
9. Gardner TB, Katz J. Acute pancreatitis. Dosegljivo na: <http://emedicine.medscape.com/article/181364>
 10. Uretsky G, Goldschmiedt M, James K. Childhood pancreatitis. *Am Fam Physician* 1999; 59(9): 2507-12.
 11. Banks PA, Bollen TL, Dervenis C, Gooszen HG, Johnson CD et al. Classification of acute pancreatitis -2012: revision of the Atlanta classification and definitions by international consensus. *Gut* 2013; 62: 102-111.
 12. Vege SS. Predicting the severity of acute pancreatitis. Dosegljivo na: <http://www.uptodate.com/contents/predicting-the-severity-of-acute-pancreatitis#H17>
 13. Coffey MJ, Nightingale S, Ooi CY. Predicting a biliary aetiology in paediatric acute pancreatitis. *Arch Dis Child* 2013; 98(12): 965-9.
 14. Spanier BWM, Bruno MJ, Mathus-Vliegen. Enteral nutrition and acute pancreatitis: a review. *Gastroenterol Res Pract* 2011. Dosegljivo na: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2929521/>
 15. Gamba PG, Zancan L, Muraca M, Vilei MT, Talenti E, Guglielmi M. Is there a place of medical treatment in children with gallstones? *J Pediatr Surg* 1997; 32: 476-8.
 16. Gaillard F et al. Choledochal cyst. Radiology Reference Article. Dosegljivo na: <http://radiopaedia.org/articles/choledochal-cyst>
 17. Kyung Lee H, JinPark S, Ha Yi B, Leum Lee A, Ho Moon J, Woo Chang Y. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol* 2009; 10:71-80.
 18. Wang C, Strauss L, Adlersberg D. Experimental pancreatitis and plasma lipids. *Gastroenterology* 1958, 35: 465-71.
 19. Walli AK, Seidel D. Role of Lipoprotein-X in the pathogenesis of cholestatic hypercholesterolemia. *J Clin Invest* 1984; 74(3): 867-79.

Kontaktna oseba / Contact person:

prim. Marjeta Sedmak, dr. med., svetnica
KO za gastroenterologijo, hepatologijo in
nutricionistiko
Pediatrična klinika
UKC Ljubljana
Bohoričeva c. 20
SI – 1000 Ljubljana

Prispelo/Received: 4. 12. 2014**Sprejeto/Accepted: 27. 8. 2015**