

# Ileum duplex: egy ritka elváltozás okozta differenciáldiagnosztikai kihívás

Simon Balázs dr.<sup>1</sup> ■ Berki István dr.<sup>1</sup> ■ Szabó Huba Zoltán dr.<sup>2</sup>  
Virág Zsolt dr.<sup>3</sup> ■ Lukovich Péter dr.<sup>1</sup>

Szent János Kórház, <sup>1</sup>Sebészeti Osztály, <sup>2</sup>Patológiai Osztály, Budapest  
<sup>3</sup>Mária Medical, Gasztroenterológia, Budapest

A gastrointestinalis traktus duplikációi ritka, congenitalis elváltozások. 80%-ban 2 éves kor előtt diagnosztizálják őket. A szájjüregtől az anusig bármelyik szakaszon előfordulhatnak, de a leggyakrabban az ileum duplikációjával találkozhatunk. Klinikai megjelenésük nem specifikus és rendkívül sokféle lehet, megnehezítve a diagnózis felállítását. Éppen ezért számtalan képalkotó vizsgálat elvégzése ellenére is csupán műtéti, majd patológiai lelet tudja megerősíteni a diagnózist. A 23 éves nőbeteg hasi panaszai miatti kivizsgáláskor bizonytalan kismencedei képletet találtak, amelynek pontos eredete az elkövetkező 6 év során történt számtalan hüvelyi, hasi ultrahang (UH)-, hasi CT- és MR-vizsgálat, kolonoszkópia, laparoszkópia, sebészeti, nőgyógyászati és gasztroenterológiai vizsgálat során sem volt tisztázható: ovarialis cysta, vékonybél-tágulat és Crohn-betegség gyanúja merült fel. Az utóbbi miatt megfelelő gyógyszeres kezelésben is részesült, melyre panaszai átmenetileg javultak. A hasi fájdalom, láz miatt készült UH intramuralis tályog lehetőségét vetette fel, ezért akutan ileocaecalis reszekció történt. A patológiai vizsgálat fedezte fel, hogy a beteg panaszainak hátterében az ileum duplikációja állt. Az ismertetett elváltozást rendkívül ritka előfordulása ellenére is érdemes számon tartani a nem tisztázott eredetű ileocaecalis hasúri térfoglalások differenciáldiagnosztikájában. Annak ellenére, hogy felnőtteknél szinte egyetlen leírt esetben sem jutottak diagnózishoz műtét nélkül, felhívja a figyelmet a lassan már feledésbe merülő pontos anamnéziszfelvétellel és a társszakmák közötti megbeszélések, konzíliumok szükségességére, fontosságára.

Orv Hetil. 2018; 159(52): 2217–2221.

**Kulcsszavak:** ileum duplex, Crohn-betegség, differenciáldiagnózis, sebészet, gasztroenterológia

## Ileal duplication: challenging differential diagnosis caused by a rare abnormality

### Case report

Gastrointestinal tract duplications (GSD) are rare congenital abnormalities. Eighty percent of GSDs are diagnosed before the age of two. These lesions can be seen anywhere from the oral cavity to the anus, but ileum is the most commonly affected site. Their clinical presentation is widely variable and unspecific, making the differential diagnosis really hard. Thus despite performing a long line of radiological scans, the diagnosis can be made during a surgery and by the pathologist. A 23-year-old female patient presented at the emergency room (ER) with abdominal cramps. Examinations revealed an unidentified intraabdominal mass. This could not be identified through the next years despite having tons of examinations: intravaginal and abdominal ultrasonographies, CT and MRI scans, colonoscopies, laparoscopies, surgical, gynecological and gastroenterological visits. Amongst the diagnoses were: ovarian cyst, bowel enlargement, Crohn's disease. Due to the latter, she received therapy which temporarily eased her symptoms. But after these, because of abdominal pain, fever and an ultrasonography that showed an intramural abscess in her abdomen, she went through a surgery having an ileocecal resection. Pathological examination showed a duplication of the ileum that might have caused her symptoms all through the years. Despite facing this rare abnormality, it is important to keep this in mind in differentiating abdominal symptoms. It is true that in no case there could be a diagnosis made without surgery, it raises attention to the importance of precise medical history taking and also cooperation between specialties.

**Keywords:** ileal duplication, Crohn's disease, differential diagnosis, surgery, gastroenterology

Simon B, Berki I, Szabó HZ, Virág Zs, Lukovich P. [Ileal duplication: challenging differential diagnosis caused by a rare abnormality. Case report]. Orv Hetil. 2018; 159(52): 2217–2221.

(Beérkezett: 2018. július 14.; elfogadva: 2018. augusztus 16.)

## Rövidítések

CRP = C-reaktív protein; CT = (computed tomography) számítógépes tomográfia; GSD = (gastrointestinal tract duplication) gastrointestinalis traktus duplikációja; IBD = (inflammatory bowel disease) gyulladásos bélbetegség; MR = (magnetic resonance) mágneses rezonancia; UH = ultrahang; WBC = (white blood cell count) fehérvérsejtszám

A gastrointestinalis traktus duplikációi ritka veleszületett elváltozások, amelyek a legtöbb esetben 2 éves kor előtt felfedezésre kerülnek [1]. Csupán kis hányaduk marad rejtve a felnőttkorig. Az elmúlt közel 150 év során mindössze 15 eset került leírásra, amikor felnőtt betegben megerősítést nyert duplikált ileumszakasz megléte [2]. Az emésztőrendszer bármely szakaszán előfordulhatnak, de a leggyakrabban az ileum duplikációjával találkozhatunk. Ezek a képletek lehetnek tubularisak vagy cysticus megjelenésűek [3]. Jellemzően a bél érintett szakaszával párhuzamosan, a mesenteriumba ágyazottan helyezkednek el. Ezen tulajdonságuk miatt is nehéz – még akár műtét során is – felismerni őket. A tubularis forma mindig 2 ponton csatlakozik az eredeti lumenhez, de ezek le is záródhatnak, így egy korábban tubularis képlet válhat cysticussá, és akár tályog is kialakulhat benne.

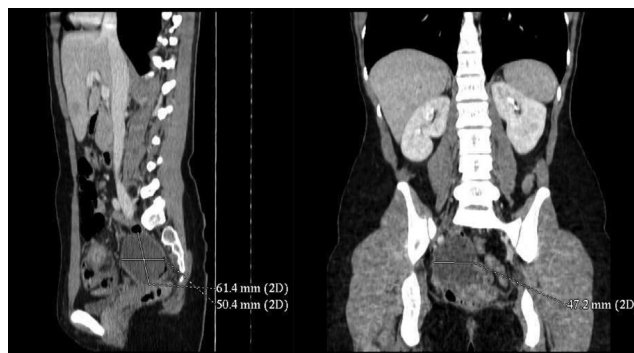
Klinikai tünetei sokfélék lehetnek: hasi fájdalom, hányás, tapintható hasúri terime. Képpalkotó vizsgálatokon utánozhat volvulust, invaginációt, formálhat tályogot. A duplikált bélszakasz nyálkahártyájában metaplasia is megjelenhet, akár hasnyálmirigy-, akár gyomornyálkahártya formájában, így ennek malignus transzformációja miatt is fontos a sebészi eltávolítása, amennyiben műtét során felismerésre kerül.

## Esetismertetés

2011 nyarán az akkor 23 éves nőbeteg jobb alhasi fájdalommal jelentkezett nőgyógyásznál. Anamnézisében jelentősebb megbetegedés nem szerepelt. Panaszai miatt elvégzett hasi, hüvelyi ultrahangvizsgálatok, hasi CT-vizsgálat a jobb alhasban az ovariummal összefüggő vagy abból kiinduló, közel 7 cm legnagyobb átmérőjű cysticus képletet írt le (1. ábra).

A hüvelyi és hasi ultrahangvizsgálat is leírta, hogy az elváltozás fala perisztaltikázik (2. ábra). A laborvizsgálatok eredményeiben jelentősebb eltérés nem volt; a sebészeti konzílium 2 alkalommal is osztályos obszervációt javasolt appendicitis iránydiagnózissal. Konzervatív terápia mellett a beteg mindkét esetben panaszmentessé vált.

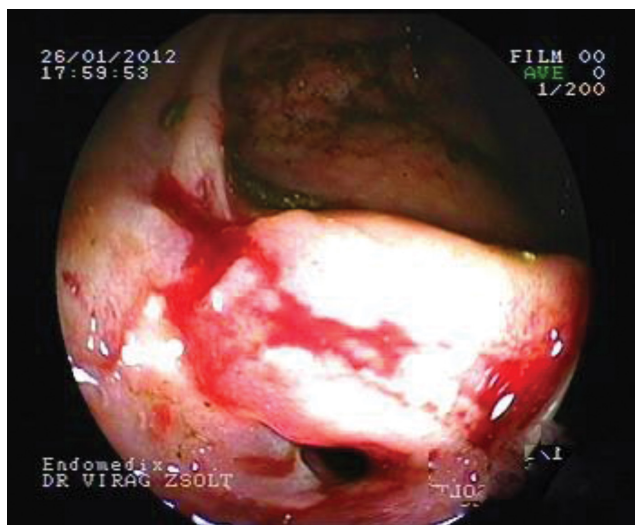
Az elkövetkező 6 évben végzett számtalan vizsgálat az 1. táblázatban látható. Ezek közül is kiemelendő az a 19 nőgyógyászati megjelenés, amely során 17 hüvelyi ultrahangvizsgálat készült. Ezek során a vizsgáló minden esetben megemlítette, hogy az elváltozás fala perisztaltikázik. Habár a nőgyógyászati kivizsgálások kezdődtek hamarabb, IBD gyanúja is felmerült, ezért gastroenterológiai kivizsgálás is indult. Kolonoszkópia során a Bau-



1. ábra | CT által leírt cysticus képlet a kismedencében



2. ábra | A hasi ultrahangon látott perisztaltikázó képlet



3. ábra | Az első tünetek jelentkezése után fél évvel látott kolonoszkópiás kép: a Bauchin-billentyű területének gyulladása

chin-billentyű területének gyulladását találták, az ileum intubálása sikertelen volt (3. ábra), de az ileumból vett minta gyulladást igazolt, jöllehet Crohn-betegségre jellemző granulomatosiszt nem láttak. A gastroenterológus a gyulladást a klinikai és kolonoszkópiás képpel együtt értékelve Crohn-betegséget diagnosztizált. Az ennek megfelelően beállított terápia (2 × 2 g Pentasa, 100 mg/die Imuran) mellett a beteg panaszai csökkentek. Az 5 hónappal később készült kontrollkolonoszkópia (4. ábra) is a gyulladás remisszióját találta.

6 évvel a beteg első panaszainak jelentkezése után, hosszabb-rövidebb tünetmentes időszakokat követően

1. táblázat | A 2011 és 2017 között elvégzett vizsgálatok

Év	Gasztroenterológia	Nőgyógyászat	Sebészet	Képkalkoló vizsgálat/beavatkozás
2011		06. 07.	06. 07.	06. 07. Hasi UH, vaginalis UH
	06. 24.	06. 24.	06. 24.	06. 24. Hasi UH, vaginalis UH, hasi CT
		06. 27.		06. 27. Vaginalis UH
		07. 04.		
		07. 21.		07. 21. Vaginalis UH
		07. 24.		07. 24. Diagnosztikus laparoszkópia
2012	01. 10.			01. 26. Kolonoszkópia 02. 24. Hasi MR
		04. 07.		04. 07. Vaginalis UH 06. 14. Kolonoszkópia
	06. 26.			
		08. 03.		08. 03. Vaginalis UH
			08. 19.	
2013	01. 14.			01. 14. Vaginalis UH
	02. 05.			
		03. 14.		03. 14. Vaginalis UH 06. 05. Hasi MR
2014	01. 21.			
		02. 06.		02. 06. Vaginalis UH
		03. 24.		03. 24. Vaginalis UH
		06. 05.		06. 05. Vaginalis UH
		08. 07.		
2015	01. 27.			
		02. 25.		02. 25. Vaginalis UH
		03. 24.		03. 24. Vaginalis UH
		04. 09.		04. 09. Vaginalis UH
		04. 17.		04. 17. Vaginalis UH 05. 19. Kolonoszkópia
	06. 02.			
		07. 21.		07. 21. Laparoszkópos cystectomy l.d.
	08. 26.		08. 26. Vaginalis UH	
2016	02. 16.			
2017	08. 18.			
	11. 09.		11. 13.	11. 13. Hasi UH, vaginalis UH, ileocaecalis reszekció

CT = számítógépes tomográfia; MR = mágneses rezonancia; UH = ultrahang

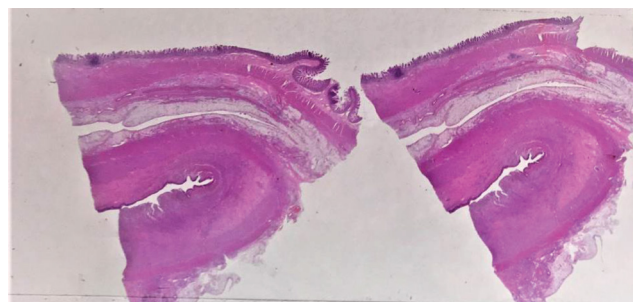
hasi fájdalmai fokozódtak; a hasi ultrahangvizsgálat intramuralis tályog gyanúját vetette fel, gasztroenterológusa sebészeti osztályunkra utalta. Ekkor már laboreredm-



4. ábra | A Crohn-terápia beállítása után fél évvel látott kolonoszkópiás kép: a gyulladás remisszióban



5. ábra | Az ileum duplex. A torzulás következtében nehezebb megítélni az eredeti morfológiát. Az eredeti lumennel való közlekedése feltehetően lezárult, így alakulhatott ki a tályog



6. ábra | A szövettani metszeten jól azonosítható a dupla lumen, benne laphám-metaplasia

nyeiben jelentősebb eltérések voltak (WBC:  $18 \cdot 10^9/l$ , CRP: 152 mg/l). Az elvégzett kontroll hasi és hüvelyi ultrahang is szabad hasi folyadékot, valamint a korábban többször leírt jobb alhasi cysticus képlet helyén 85 mm legnagyobb átmérőjű, vastag falú, tályognak megfelelő képletet véleményezett. Hasi statusa romlott, ezért Crohn-betegség okozta intramuralis tályog gyanújával műtétet végeztünk, amelynek során laparotomiás feltárásból az ileocaecalis régióban lévő voluminózus, submucosus tályognak megfelelő képletet találtunk; az elvál-



tozást ileocaecalis reszekcióval eltávolítottuk. A posztoperatív szak eseménytelen volt, a beteg a posztoperatív 5. napon panaszmentesen, rendezett passzázssal távozott.

A műtéti specimen patológiai feldolgozásakor a terminális ileum distalis szakaszán, a Bauchin-billentyűtől 3 cm-ig követhetően egy 7 cm átmérőjű tömött, szürkés-sárga zsírszöveti felszínnel rendelkező terimét találtak, mely az eredeti lumennel párhuzamosan – a fixálódás miatti torzulás következtében – egy összenyomott üreget formált az átmetsetben. Az üreg belső átmérője 6 cm volt, lumenét 4–7 mm vastag lemezes struktúra vette körül (5. ábra).

A kóronctani diagnózis: ileocelectomia a terminalis ileum duplikációs cystájával, kiterjedt laphám-metaplasziával. Crohn-betegségre utaló szöveti eltérés nem volt látható. Malignitás nem volt igazolható (6. ábra).

## Megbeszélés

A gastrointestinalis traktus duplikációi számtalan más állapotra jellemző, nem specifikus tünetet produkálhatnak. Az esetek mindössze 5–6,5%-a marad tünetmentes, és kerül felnőttkorban felfedezésre. A diagnózis ekkor is véletlenszerű [1, 3]. Egy 2015. évi japán publikáció szerint a szigetországban addig 16 felnőtt esetében közöltek gastrointestinalis duplikációt, ezekből 4-ben az eltávolítást megelőzően diagnózishoz jutottak, leginkább a kifejezetten nagy duplikációk esetében [4].

Itthon még nem került közlésre egyetlen hasonló eset sem.

Jelen esetünket – ritkasága mellett – több szempontból tartottuk közlésre érdemesnek.

1. A klasszikus fizikális vizsgálat mellett a mai napig sem lehet elégszer hangsúlyozni a pontos anamnézisértel fontosságát. Ebben az esetben természetesen nehezítette a helyzetet, hogy a beteg a CT-, hasi MR- és kolonoszkópos vizsgálatokat más-más magánellátónál csináltatta, valamint többször váltott nőgyógyászt és sebészt, valamint kórházat. Utólag sikerült csak megkapnunk az – egyébként rendkívül aprólékosan összegyűjtött – orvosi dokumentációját. A korábban végzett képi anyagok beszerzése így is komoly munkájába telt a szerzőknek. *Az előző vizsgálatok dokumentációit 6 év alatt azonban senki nem tekintette át.*

2. A leletek összegyűjtése után derült ki: a *transvaginalis ultrahangok minden alkalommal leírták, hogy a kismedencei képlet perisztaltikázik*, ami jelentős segítséget adhatott volna a pontos diagnózis felállításához. Mivel az ileum duplex a bélfal minden rétegét tartalmazza, önálló perisztaltikával is rendelkezik. Meckel-diverticulum esetében szintén látható perisztaltika az ultrahangon, valamint nyomásra a diverticulum tartalma egyértelműen visszapasszálható a vékonybélbe, ami cysticus duplikáció esetében már nem valószínűsíthető meg, mivel ott nincs kommunikáció a bél lumenével [5]. Bélférgesség esetében mutakozhat élénk perisztaltika a férgekkel teli bélben, ek-

kor azonban a férgek jellemzően fonalszerű megjelenése egyértelműbbé teszi a diagnózist [6]. A petefészekcysták ultrahangos differenciálásának számtalan kritériuma van, ám a fal perisztaltikája nem jellemző rájuk. Önálló mozgást legalábbis nem tudnak végezni, csupán a vizsgálófej nyomására a bennük áramlása vagy Doppler-vizsgálattal a véráramlás látható [7].

3. Egy hónappal a panaszok kezdete után a betegnél ovariumcysta diagnózisával a nőgyógyászok diagnosztikus laparoszkópiát végeztek, amelynek során azonban a nőgyógyászati szerveket épen találták, további beavatkozásra nem került sor. Ezután kezdődött meg a gastroenterológiai kivizsgálás és a kolonoszkópia, amelyekkel párhuzamosan további nőgyógyászati kontrollokra is visszajárt a beteg; ezek során továbbra is leírásra került a perisztaltikázó képlet. A nőgyógyászokat továbbra sem hagyta nyugodni a „cysta”. A beteg eközben többször orvost váltott, és laboreredményeiben a CA-125-ös marker emelkedését is látták, végül 4 évvel az első laparoszkópia után újabb következett, amelynek során már a jobb ovarium cystectomiáját végezték, és ennek szövettana endometriosiszt igazolt. Cystectomiája ellenére a második nőgyógyászati laparoszkópia utáni kontrollon továbbra is leírásra került a jobb kismedencei perisztaltikázó, cysticus képlet, holott ebben az időszakban már a beteg Crohn-betegsége is remisszióban volt. *Habár nőgyógyászok 2 alkalommal is végeztek laparoszkópiát az elváltozás pontosítása céljából, egyik alkalommal sem gondoltak sebész bevonására – ami esetleg elősegíthette volna a korábbi diagnózisfelállítást.* Egyes esetismertetések említik ugyanis a laparoszkópiát a duplikált ileum diagnosztikájában, legalább ugyanennyi azonban el is veti azt [8].

4. A Crohn-betegség diagnózisa mellett szólt a két MR-vizsgálat, amelyen a terminalis ileum szűkülete látványosodott. Az ultrahangvizsgálatok során látott tágult bélszakaszt praestenoticus tágulatnak tartották. A kolonoszkópia során látott gyulladt Bauchin-billentyűt vélhetőleg magának az ileum duplexnek a gyulladása okozhatta, illetve ez akadályozhatta meg az ileum intubálását. A Crohn-betegségre jellemző hullámozó, jobb alhasi panaszok, illetve az előbbi vizsgálati leletek alapján állította fel a gastroenterológus a Crohn-betegség diagnózist, és kezdte meg a kezelést – annak ellenére, hogy a szövettanban granulomatosus elváltozást nem láttak. Valószínűleg a gyógyszeres kezelés hatására a duplikátum gyulladása csökkent, és ez átmenetileg a panaszok mérséklődéséhez is vezethetett. A beteg az ileocaecalis reszekció után elhagyhatta a Crohn-betegség gyógyszerelését, és azóta is tünetmentes.

5. Habár egy duplikált ileumszakasz meglete ártalmatlan anatómiai variációnak tűnhet, minél előbbi felfedezése és *eltávolítása igen fontos a potenciális malignizálódás veszélye miatt*. Különösen igaz ez akkor, ha idősebb életkorban kerülnek felfedezésre, amikor a nyálkahártya-metaplasia, akár -dysplasia is megjelenhet bennük [9, 10]. A szövettani feldolgozás során esetünkben is kiter-

jedt laphám-metaplasziát találtak az ileum duplexben. Más leírt esetek közül az egyikben a gyomor duplikációs cystájában találtak laphám-metaplasia talaján kialakult carcinomát egy 67 éves betegben, akinek a műtét idejében már carcinosisa volt, és 6 hónappal a duplikátum rezekeciója után elhunyt [11]. Ritka érdekesség, de az itt leírt esettel kapcsolatosan szükséges megemlíteni, hogy az ileocaecalis régióban megjelenő metasztázisok szintén elterelhetik a diagnózist akár a Crohn-betegség, akár más malformitás irányába, holott a háttérben malignitás húzódik. Így akár invazív lobularis emlőcarcinoma áttéte is okozhat a Crohn-betegségre vagy ileum duplexre utaló klinikai tüneteket [12].

## Következtetés

Az ismertetett elváltozást rendkívül ritka előfordulása ellenére is érdemes számon tartani a nem tisztázott eredetű ileocaecalis hasúri térfoglalások differenciáldiagnosztikájában. Annak ellenére, hogy felnőtteknél szinte egyetlen leírt esetben sem (az enormis duplikációkat leszámítva) jutottak diagnózishoz műtét nélkül, felhívja a figyelmet a lassan már feledésbe merülő pontos anamnéziszfelvételre és a társszakmák közötti megbeszélések, konzíliumok szükségességére, fontosságára.

*Anyagi támogatás:* A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

*Szerzői munkamegosztás:* S. B.: A betegdokumentáció összegyűjtése, rendszerezése, a kézirat megírása, kapcsolattartás a szerzőtársakkal. L. P.: A kézirat szakmai, tartalmi, stilisztikai és nyelvtani ellenőrzése. B. I.: A kézirat tartalmi ellenőrzése. Sz. H. Z.: A kézirat tartalmi ellenőrzése, a patológiai feldolgozás képeinek biztosítása. V. Zs.: A gasztroenterológiai vizsgálatok képanyagának biztosítása. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

*Érdekltségek:* A szerzőknek nincsenek érdekltségük.

## Irodalom

- [1] Holcomb GW 3rd, Gheissari A, O'Neill, JA Jr, et al. Surgical management of alimentary tract duplications. *Ann Surg.* 1989; 209: 167–174.
- [2] Beltran MA. Adenocarcinoma and intestinal duplication of the ileum: report of a case highlighting the malignant potential of an uncommon condition. *Clin Surg.* 2018; 3: 1903.
- [3] Ildstad ST, Tollerud DJ, Weiss RG, et al. Duplications of the alimentary tract. Clinical characteristics, preferred treatment and associated malformations. *Ann Surg.* 1988; 208: 184–189.
- [4] Matsumoto Y, Tohma T, Miyauchi H, et al. A case of giant ileal duplication in an adult, successfully treated with laparoscope-assisted surgery. *Surg Case Rep.* 2015; 1: 10.
- [5] Kotha VK, Khandelwal A, Saboo SS, et al. Radiologist's perspective for the Meckel's diverticulum and its complications. *Br J Radiol.* 2014; 87: 20130743.
- [6] Ramareddy RS, Alladi A, Siddapa OS, et al. Surgical complications of *Ascaris lumbricoides* in children. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2012; 17: 116–119.
- [7] Sayasneh A, Ekechi C, Ferrara L, et al. The characteristic ultrasound features of specific types of ovarian pathology (Review). *Int J Oncol.* 2015; 46: 445–458.
- [8] Babür T. Ileal tubular duplication; a rare cause of bowel obstruction in adults. *Ulus Cerrahi Derg.* 2014; 32: 78–79.
- [9] Fiorani C, Scaramuzza R, Lazzaro A, et al. Intestinal duplication in adulthood: a rare entity, difficult to diagnose. *World J Gastrointest Surg.* 2011; 3: 128–130.
- [10] Blank G, Königsrainer A, Sipos B, et al. Adenocarcinoma arising in a cystic duplication of the small bowel: case report and review of literature. *World J Surg Oncol.* 2012; 10: 55.
- [11] Barussaud ML, Meurette G, Cassagnau E, et al. Mixed adenocarcinoma and squamous cell carcinoma arising in a gastric duplication cyst. *Gastroenterol Clin Biol.* 2008; 32: 188–191.
- [12] Szabó J, Falkus B, Simon É, et al. Late gastrointestinal metastases of invasive lobular breast carcinoma mimicking Crohn's disease. [Crohn-betegséget utánzó késői gyomor-bél traktusi metasztázisokat adó invazív lobularis emlőcarcinoma.] *Orv Hetil.* 2010; 151: 1666–1671.

(Simon Balázs dr.,  
Budapest, Diós árok 1–3., 1125  
e-mail: simonbazsi@gmail.com)

„Inter duos litigantes tertius gaudet.”  
(Ha ketten veszekednek, a harmadik örül.)