

Põrna rebend – vastsündinu hemolüütilise tõve harva esinev eluohtlik tüsistus. Haigusjuht ja kirjanduse ülevaade

Imbi Eelmäe¹, Hans-Erik Ehrlich¹, Reet Kikas¹, Eda-Ann Värimäe², Mare Lintrop³, Liis Salumäe⁴, Tuuli Metsvaht¹

Eesti Arst 2019;
98(4):226–232

Saabunud toimetusse:
28.12.2018
Avaldamiseks vastu võetud:
15.01.2019
Avaldatud internetis:
29.04.2019

¹ TÜ Kliinikumi anestesioloogia ja intensiivravi kliinik,
² TÜ Kliinikumi kirurgia-kliinik,
³ TÜ Kliinikumi radioloogia-kliinik,
⁴ TÜ Kliinikumi patoloogia-teenistus

Kirjavahetajaautor:
Imbi Eelmäe
imbi.eelmae@kliinikum.ee

Võtmesõnad:
põrna rebend, vastsündinu hemolüütiline tõbi, splenektoomia, neonatoloogia

Põrna rebend vastsündinul on väga haruldane ja võib põhjustada eluohtliku verejooksu. Vastsündinueas on põrna rebendi põhjuseks sünnitrauma, vastsündinu hemolüütiline tõbi ehk fetaalne erütroblastoos, hüübimishäired või vaskulaarsed põrna haigused. Mittespetsiifiliste haigustunnuste – ebaselge põhjusega aneemia ja kõhu suurenemise – tõttu on diagnoosimine sageli keerukas ning haiguse diagnoos võib hilineda, selgudes mõnikord alles lahingul. Kiire verekaotuse korral on esmaseks kliiniliseks avalduseks hemorraagiline šokk. Oluline on verejooksu varajane diagnoosimine, selle põhjus(t)e väljaselgitamine kõhu ultraheliuuringu abil ning kohene tegevus verejooksu peatamiseks. Kui väiksema vigastuse ja vähese verekaotuse korral võib kaaluda konservatiivse ja põrna säilitava ravi võimalusi, siis suure verekaotuse korral on elupäästvaks kohene kirurgiline sekkumine.

Artiklis on kirjeldatud põrna rebendit ühe päeva vanusel hemolüütilise tõvega vastsündinul, mis tüsistus hemorraagilise šokiga.

HAIGUSJUHT

Raseduse ja sünnituse anamnees

Tegemist oli B-veregrupi (D)Rh-negatiivse naise neljanda raseduse ja kolmanda sünnitusega. Eelnevate raseduste järel oli manustatud anti-Rh(D) immunoglobuliini. Mõlemad lapsed on olnud terved ja vastsündinueas neil tervisehäireid ei esinenud. Nüüdse raseduse ajal leiti veres anti-D antikehad (tiiter 1 : 256).

Raseduse ajal tehtud loote ultraheliuuringute (UH-uuring) leid oli normipärane. Aneemia tõttu sai naine alates 26. rasedusnädalast asendusravi rauapreparaatidega. Vaginaalne sünnitus kutsuti esile misoprostooliga raseduse 38. nädalal. Sünnis poisilaps sünnikaaluga 3092 grammi ja pikkusega 47 cm. Apgari hinded olid esimesel ja viiendal eluminutil vastavalt 8 ja 8. Nabaarterist võetud happe-aluse tasakaalu analüüsis esines metaboolne atsidoos (pH 7,129; pCO₂ 54,0 mm Hg; BE -11,1); laktaadisaldus veres oli 6,9 mmol/l ja bilirubiinisaldus 44,8 μmol/l.

Sünnitus oli normipärane, kestis 3 tundi 56 minutit. Nabaväät klemmiti 45. sekundil pärast lapse sünni ning lapsele manustati 1 mg K-vitamiini lihasesisesi. Platsenta oli kaheosaline: 12. rasedusnädalal oli diagnoositud kaksikrasedust, kuid järgnevatel UH-uuringutel oli nähtav vaid üks loode.

Haiguse kulg

Ema anamneesi, vastsündinu veregrupi (B Rh-positiivne), positiivse otsese Coombsi testi ja vastsündinu aneemia (veres hemoglobiin (Hgb) 71 g/l, hematokrit (Hkt) 24%, retikulotsüüte 9,99% / 362,6 × 10⁹/l, trombotsüüte (Tr) 82 × 10⁹/l) alusel diagnoositi lapsel vastsündinu hemolüütiline tõbi. Samas ei esinenud vahetult sünni järel ravi vajavat hüperbilirubiineemiat (bilirubiinisaldus veres 54,3 μmol/l).

Aneemia tõttu tehti lapsele erütrotsüütide suspensiooni (ERS) ülekanne 47 ml (15 ml/kg), manustati veenisest immunoglobuliini ja alustati empiirilist antibiootikumravi (penitsilliin ja gentamütsiin). Vastsündinu üldseisund oli esimese elupäeva

jooksul rahuldav: südame löögisagedus 122 korda minutis, vererõhk 60/34 mm Hg, hingamissagedus (HS) 51 korda minutis, vere hapnikuküllastus 98%, kehatemperatuur 36,7 °C, diurees 3 ml/kg/t. Last toideti lutist ning korduvalt eritus mekooniumi.

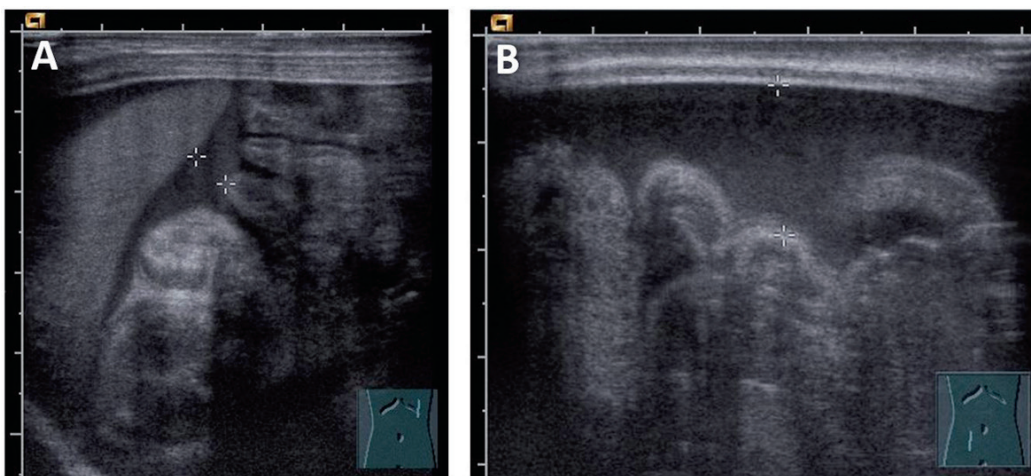
Teisel elupäeval lapse seisund halvenes: tekkis kahvatus, hingeldus, letargia ja oliguuria. Läbivaatusel leiti kõhu ettevõlvumus koos normaalse peristaltikaga. Lapse 29. elutunnil ilmnes UH-uuringul kõhukoopas põrna ja vasema neeru vahel põrnast erineva kajaga moodustis suurusega 2,7 × 1,1 × 2,4 cm, mille alusel kahtlustati põrna lisasagarat. Maksa all oli vähesel määral vaba vedelikku kihipaksusega 4 mm. Aju UH-uuring oli normaalne. Aneemia süvenemise tõttu (Hgb vähenes 123 → 104 g/l; Hkt 37 → 32%) kanti üle 40 ml (13 ml/kg) ERSi. Hemolüüsi markerid veres olid patoloogilistes väärtustes (laktaatdehüdrogenaasi (LDH) sisaldus 4372 U/l ja hemoglobiinisaldus plasmas 192 mg/l), mistõttu aneemiat seostati esmalt vastsündinu hemolüütilisest tõvest tingitud hemolüüsiga.

36 tunni vanusena hospitaliseeriti laps Tartu Ülikooli Kliinikumi lasteintensiivravi osakonda. Vastsündinu oli hemorraagilises šokis: kahvatu jumega, kapillaartäitumus oli pikenenud, südame löögisagedus oli 179 korda minutis, vererõhk 53/27 (keskmine arteriaalne vererõhk 35) mm Hg, vere hapnikuküllastus 95%, vere laktaadisaldus 11,2 mmol/l, süvenev tahhüpnöe (HS 73–91 korda minutis). Esines teadvushäire, oiglev ja hädine nutt vaheldus rahutusega. Aneemia

oli taas kiiresti süvenenud (Hgb 76 g/l; Hkt 24%), kujunes anuuria. Lapse kõht oli esilevõlvunud ja pinges, kõhu palpatsioon oli valulik. Vere analüüsides ilmnes koagulopaatia (INR 1,71; PT% 37; fibrinogeen 1,66 g/l) ja trombotsütopeenia (Tr 41 × 10⁹/l). Vastsündinu intubeeriti ja alustati kopsude kunstlikku ventilatsiooni. Samal ajal diagnoosimisega stabiliseeriti lapse seisundit transfusioonraviga (manustades ERSi 100 ml (32 ml/kg), värskelt külmutatud plasmat (VKP) 35 ml (11 ml/kg) ja trombotsüütide kontsentrati (TRK) 20 ml (6,5 ml/kg)). Hüpoglükeemia (vere glükoosisisaldus 1,8 mmol/l) korrigeeriti, šoki tõttu manustati ühekordselt hüdrokortisooni.

Hemoperitoneumi kahtluse tõttu korrati UH-uuringut kõhust, kus vaba vedeliku hulk kõhuõõnes oli suurenenud, olles maksa ümber 5–8 mm, põrna peal 5–6 mm, külglööžides kuni 1,5 cm ja soolte ümber kuni 2 cm kihina (vt joonis 1). Kuna vedelik oli kergelt inhomogeenne, toetas see kõhuõõnesise verejooksu kahtlust. Rindkere ja kõhupiirkonna röntgenuuringul esines diafragma kõrgseis, maomull oli madalal ja soolelingud parempoolse paigutusega (vt joonis 2). Aju UH-uuringul intrakraniaalsel verdumist ei visualiseerunud.

Erakorralisel laparotoomial kõhuõõne avamisel väljus rohkesti tumedat verd ja hüübeid. Revisjonil ilmnes ulatuslik verejooks põrnalööžist ja põrnarebend, mis ulatus põrna *hilus'*eni; lisaks leiti põrnakapsli rebend. Intensiivse jätkuva verejooksu tõttu ei õnnestunud põrna säästa ja tehti splenektoomia.



Joonis 1. Ultraheliuuring kõhukoopast lapse 2. elupäeval. Vaba vedelik kõhuõõnes.
A. Vedelik põrna peal 5–6 mm kihina. **B.** Vedelik külglööžides kuni 1,5 cm ja soolte ümber kuni 2 cm kihina.

Operatsioonil oli hinnatav verekaotus 230 ml. Lapsele manustati massiivse transfusiooni käigus ERSi, VKPd, TRKd, krüopretsipitaati ja traneksaamhapet. Kokku kanti kahe esimese elupäeva jooksul üle 410 ml (133 ml/kg) veretooteid, mis



Joonis 2. Röntgenogramm rindkerest ja kõhukoopast. Diafragma kõrgseis, maomull paikneb madalal ja soolelingud on parempoolse paigutusega (ümbritsetud vaba vedelikuga). Nabaveeni kateeter alumise õõnesveeni projektsioonis.

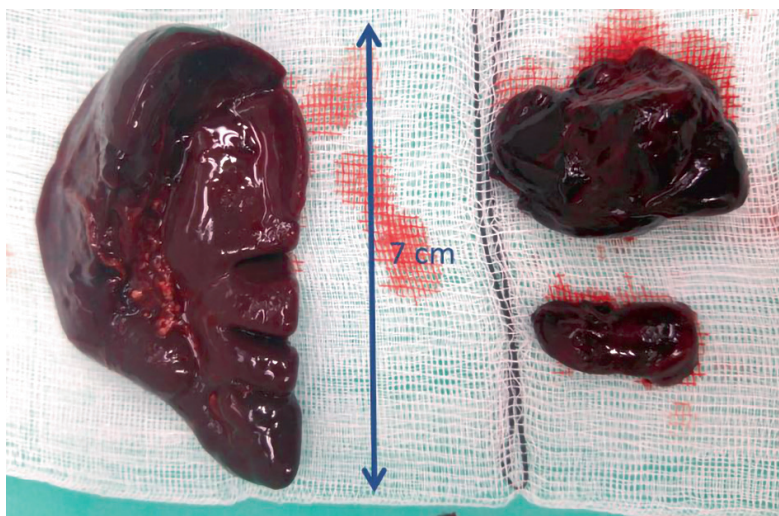


Foto 1. Operatsioonipreparaat – eemaldatud põrn. Splenomegalia, põrna kaal 38 g (ealine norm $9,5 \pm 3,5$ g), mõõtmed $7 \times 5,5 \times 1,5$ cm. Rebend põrnaväratis, verehüübed selle ümber.

ületab vastsündinu ringleva vere mahu (ca 80 ml/kg) 1,7 korda. Pärast operatsiooni olid vere koagulatsioonitendid normaliseerumas (INR 1,45; PT% 48; aktiveeritud protrombiini aeg (APTT) 40,5 sekundit; fibrinogeen 2,25 g/l); VIII ja IX faktor seerumis olid normi piires.

Histoloogilisel uuringul operatsioonipreparaadist leiti põrna suurenemine, põrna kaal oli 38 g (ealine norm $9,5 \pm 3,5$ g), mõõtmed $7 \times 5,5 \times 1,5$ cm (vt foto 1). Hilus'es oli nähtav põrna rebend ja mitmesed verehüübed selle ümber. Muus osas oli põrn normaalse morfoloogilise leiuga. Vere mikroskoopilisel uuringul leiti erütroblastoos.

Operatsioonijärgne kulg oli rahuldav. Patsient ekstubeeriti 1. operatsioonijärgsel päeval, 3. operatsioonijärgsest päevast oli laps täielikult enteraalsetel toitmisel. Antibakteriaalset ravi jätkati tsefotaksiimiga. Splenektoomiajärgse suurenenud infektsiooniriski tõttu ordineeriti lapsele alates 5. elupäevast fenoksümetüülpenitsilliini suu kaudu.

Edasi on last jälginud laste nakkushaiguste arst. Poiss on eakohaselt immuniseeritud vaksineerimiskalendri järgi. Splenektoomiajärgse immuunpuudulikkuse tõttu on lapsele manustatud pneumokokkide 13-valentset ja meningokokk B vaktsiini. Näidustatud on veel vaksineerimine meningokoki A, C, W-135 ja Y tüvede vastu, samuti iga-aastane immuniseerimine gripi-vaktsiiniga, mis peaks laienema kogu perele. Võimalike tõsiste bakteriaalsete nakkuste ennetamiseks on vaja jätkata profülaktilist antibakteriaalset ravi fenoksümetüülpenitsilliiniga, kuni laps saab 5aastaseks. Kahel esimesel eluaastal laps haiglaravi vajanud nakkushaigusi põdenud ei ole.

KIRJANDUSE ÜLEVADE JA ARUTELU

Meile teadaolevalt on tegemist esimese vastsündinu põrna rebendi juhu kirjeldusega Eestis. Esimest korda on seda kirjeldanud lahanguleiuna Gruenwald 1948. aastal (1). Haiguse esinemissagedus ei ole väga täpselt teada. Descampsi ja kaasautorite andmetel esines Prantsusmaal Rhône-Alpes'i piirkonnas aastatel 2003–2015 seda umbes 5 juhtu ühe miljoni sünni kohta (2).

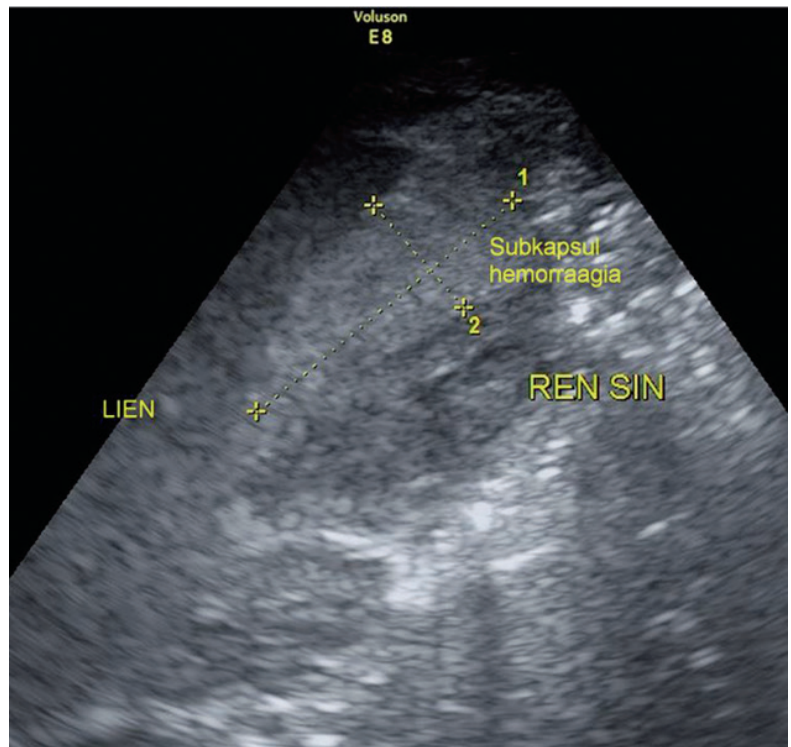
Põrna ruptuuri põhjuseks võib olla sünnitrauma. Seda esineb sagedamini suure sünnikaaluga ja/või tuharseisust sündinud vastsündinutel ning seoses instrumen-

taalse ja/või esilekutsutud sünnitusega (3–6). Lisaks sünnitraumale on kirjeldatud põrna rebendit tingituna ema traumast või epilepsiaravist (fenobarbitaal, fenütoiin) (7, 8). Samuti võib põrna rebendi põhjuseks olla vastsündinu hemolüütiline tõbi (9) või kaasasündinud süüfilis, millega kaasneb splenomegalia ning põrn on rabe ja vigastus võib tekkida isegi minimaalse trauma korral (10). Seoses pre- ja postnataalse immuunprofülaktika juurutamisega on vastsündinu hemolüütilise tõve esinemissagedus alates 1970. aastatest arenenud riikides oluliselt vähenenud (11, 12). Pärast 1975. aastat on kirjeldatud vaid üksikuid vastsündinu põrna rebendi juhtusid hemolüütilise tõve tagajärjel (13), sealjuures oli ühel juhul põhjus kombineeritud – lapsel esines ka A-hemofiilia (14). Teiste etioloogiliste teguritena on kirjeldatud koagulopaatiaid (15) ja vaskulaarseid haigusi, näiteks hemangioome (16, 17). Üksikjuhtudel on kirjeldatud põrna ruptuuri ka normaalse sünnituse järel ning tervetel normaalkaalulistel vastsündinutel (5, 18).

Meie kirjeldatud vastsündinu oli normaalse sünnikaaluga (10.–25. protsentiili vahemikus) (19). Sünnitus oli küll misoproostooliga esile kutsustud, kuid tegemist ei olnud ülikiire sünnitusega, mida mõistetakse sünnitegevuse kestusena vähem kui 3 tundi alates regulaarsetest emakakontraktsioonidest (20). Kirjeldatud juhul oli juba looteas kujunenud fetaalne erütroblastoos ja sellest tingituna splenomegalia, mis leidis kinnitust hiljem ka põrna patohistoloogilisel uuringul.

Lapsele manustati pärast sündi K-vitamiini vastsündinu hemorraagilise tõve profülaktikaks. Esmastes hüübimisanalüüsidest, mis olid tehtud hemorraagilises šokis lapsel, oli viiteid hüpokoagulatsioonile, kuid need nähud olid seostatavad käigus oleva ulatusliku veritsuse ja tarbimiskoagulopaatia ning korrigeerusid transfusiooniraviga. Samuti ei esinenud hiljem kliiniliselt veritsust ega koagulatsioonihäireid, eitati ka hemofiiliat. Seega ei olnud hüübimishäired esmaselt põrna rebendist tingitud verejooksu põhjuseks.

Vaatamata anti-Rh (D) immunoglobuliini manustamisele tekkis kirjeldatud juhul vastsündinul hemolüütiline tõbi. Eestis on anti-Rh(D) immunoglobuliin kasutusel günekoloogia- ja sünnitusosakondades alates 1990. aastatest. Tartu Ülikooli Kliinikumi



Joonis 3. Ultraheliuuring kõhukoopast lapse 1. elupäeval. Põrna kapslialune verevalum, mida esmalt hinnati kui võimalikku lisapõrna.

naistekliinikus on immunoprofülaktikat regulaarselt rakendatud Rh-negatiivstel naistel alates 1995. aastast (A. Aleksejeva, isiklik vestlus, 2018). Kirjanduse andmetel võivad adekvaatse pre- ja postnataalse anti-Rh(D) immunoglobuliiniprofülaktika puhul 1–3 juhul 1000-st (D)Rh-negatiivsest naisest kujuneda anti-D antikehad (21).

Vastsündinu hemolüütilise tõve tagajärjel tekkinud põrna ruptuuri täpne patogenees ei ole teada. Ema anti-D antikehad jõuavad läbi platsenta Rh-positiivse loote vereringesse, põhjustades lootel hemolüüsi ja aneemiat. Selle tõttu aktiveerub vereloome maksas, põrnas ja luuüdis. Erütroblastoosi põhjustatud põrna liigveresus võib tingida põrna suurenemise ja rabadaks muutumise (9, 18). Suures hulgas toodetud erütroblastid ei täida küpse erütrotsüüdi funktsiooni ja aneemia tingimustes on häiritud loote kudede varustamine hapnikuga. Hüpkseemia võib põhjustada endoteeli ja veresoone seina kahjustust ning seetõttu olla verejooksu soodustavaks teguriks (22).

Verdumise tagajärjel tekib esmalt põrna kapslialune hematoom, mille sümptomid on tagasihoidlikud. Tavaliselt on lapse seisund esimestel elupäevadel ja mõnikord ka kuni

esimese elunädala lõpuni iseärasusteta. Hematoomi rebenemisel kõhuõõnde kujuneb jätkuva verejooksu tõttu kiiresti hemorraagiline šokk (18, 23). Kirjanduse andmetel kulub vastsündinu põrna rebendi korral haigustunnuste ilmnemisest diagnoosini jõudmiseks 12 kuni 24 tundi. Kirjeldatud on klassikalist sümptomite triaadi: verekaotuse kliiniline pilt, kõhu suurenemine ja radioloogilistel uuringutel nähtav vedelik kõhuõõnes (18). Kõhuõõnesisesese ulatusliku verejooksu lähtekohaks on vastsündinueas sagedamini maksa kui põrna rebend (10). Mõnede põrna rebendi ja teiste vastsündinueas hemoperitoneumiga kulgevate haiguste korral on poisslastel kirjeldatud ühel pool munandikoti suurenemist, turset ja sinakust (9, 15).

Põrna rebendiga kaasnev kõhuõõnesisene verejooks võib tingida massiefekti vasemas ülemises kõhukvadrandid ning magu ja sooled võivad olla surutud mediaalsele või paremale poole, mis on nähtav röntgeniülevõttel. Sarnane leid esines ka meie patsiendil (vt joonis 2). Täpsemaks radioloogiliseks uuringuks põrna rebendi diagnoosimisel ja kõhuõõnesisesese verejooksu lähtekoha hindamisel on kompuutertomograafiline uuring, kuid vastsündinu raske seisundi korral on kiiresti diagnoosini jõudmiseks informatiivsem UH-uuring kõhukoopast. Ülal kirjeldatud juhul oli tagantjärele hinnatuna juba esimesel elupäeval kõhukoopa UH-uuringul nähtav põrna kapslialune verevalum, mida

esimalt kirjeldati kui võimalikku lisapõrna (vt joonis 3). Tänapäevased radioloogilised uuringud on kõrvale jätnud varem sageli kasutatud invasiivsed kõhuõõnesisesed diagnostikameetodid nagu paratsentees ja diagnostiline laparotoomia (3, 5).

Mittespetsiifiliste sümptomite, lapse normaalse suuruse ja traumata sünnituse korral on põrna rebendist tingitud verejooksu keerukas diagnoosida. Samuti võib diagnoosini jõudmine võtta aega eespool kirjeldatud kahestmelise haiguskulu ja seisundi stabiliseerumise tõttu esialgse ravi tulemusel. Meie patsiendi puhul oli esmaseks diagnoosiks vastsündinu Rh-isoimmunsatsiooniga kaasnev hemolüütiline aneemia, mille raviks kasutati ERSi ülekannet. Aneemia süvenemine välise verejooksuta, kõhu suurenemine ja šoki kujunemine viisid mõttele võimalikust kõhuõõnesisesest ägedast haigusest ja verejooksust. Diferentsiaaldiagnostiliselt tuleks vastsündinueas välistada erinevad šoki tekke intraabdominaalsed põhjused (vt tabel 1) (4).

Põrna rebendi korral võib lapse seisund väga kiiresti halveneda ning kujuneda hemorraagiline šokk, mille tagajärjel ning õigeaegse ravi puudumisel võib vastsündinu surra. Haiguse prognoos sõltub eelkõige seisundi diagnoosimise kiirusest ja ravi-taktikast.

Vastsündinu põrna ruptuuri esmane ravi koosneb ringleva vere mahu taastamisest infusioon- ja transfusioonraviga

Tabel 1. Vastsündinuea šoki intraabdominaalsed põhjused (Longobardi (4) järgi)

PÕHJUS	ISELOOMULIKUD TUNNUSED
Sünnitrauma	Suur sünnikaal, kiire ja/või instrumentaalselt abistatud sünnitus, harvadel juhtudel võib sünnitus olla iseärasusteta
Väärkohtlemine	Vastuoluline anamnees ja kliinilised avaldused, kaasuvad traumad (sh roidemurrud)
Soole malrotatsioon soolekeerumusega	Sapisegune oksendamine, kõhu suurenemine
Nekrotiseeriv enterokoliit	Enneaegsus, roojas peitveri positiivne, verine väljaheide
Pülorostenooos	Oksendamine fontäänina, kõhu palpatsioonil tuntav oliivikujuline moodustis
Intraabdominaalse lähtega sepsis (soole perforatsioonist põhjustatud mekooniumperitoniit, Hirschsprungi enterokoliit)	Kõhu suurenemine/valulikkus, palavik või hüpotermia
Kaasasündinud leukeemia	Hepatosplenomegalia, leukotsütoos, perifeerses veres blastid, aneemia, trombotsütopeenia
Mao-sooletrakti veritsus (arteriovenoossed malformatsioonid, Meckeli divertikul)	Veriokse, verirote
Kaasasündinud süüfilis	„Vesine nina“, nahalööve, hepatosplenomegalia, pikkade toruluude muutused
Vastsündinu hemolüütiline tõbi ehk fetaalne erüthroblastosis	Aneemia, kollasus, hüdrops

ning koagulatsiooni normaliseerimisest. Eelistatud on mitteoperatiivne ja põrna säästev ravi. Konservatiivne ravi on võimalik komplitseerumata põrnarebendite puhul, kui hemodünaamika on normaalne ja puudub intensiivravi vajadus (14, 18, 24–26). Laparotoomial on põrna säästvad tehnikad vahugeeli (*gel-foam*) ja *surgicel*'i paikne kasutamine (24), pakkimine (*packing*), põrna rasvikuga katmine, põrnakapsli õmblemine või absorbeeriva võrguga ümbritsemine (27), samuti argoonkiirguse ja koeliimi kasutamine (23). Põrna säästva ravimeetodina on lastel, kuid mitte vastsündinutel kasutatud angioembolisatsiooni (28, 29).

Juhtudel, kus tegemist on ulatusliku verejooksuga ning transfusioonravi maht ületab 40 ml/kg, tuleks alati otsustada kirurgilise ravi kasuks (18, 24, 25). Meie patsiendil oli perioperatiivne transfusioonravi maht 133 ml/kg. Otsus teha laparotoomia ja splenektoomia päästis lapse elu.

Pärast splenektoomiat jääb kogu eluks kaks kuni kolm korda suurem risk haigestuda teatud haigustekitajate (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*, *Capnocytophaga species*, *Bordetella holmesii*) põhjustatud raskestesse infektsioonidesse (kopsupõletik, bakteremia, meningiit) (30, 31). Seetõttu on lisaks riiklikus immuniseerimiskavas olevatele vaktsiinidele näidustatud veel pneumo- ja meningokokkide vastane vaktsineerimine. Iga-aastase gripihooaja eel on vajalik gripivaktsiini manustamine. Alla 5aastastel aspleeniaga lastel on põhjendatud nende vanusest tuleneva immuunpuudulikkuse tõttu igapäevane antibakteriaalne profülaktika (32–34).

KOKKUVÕTE

Põrna rebend vastsündinueas on haruldane haigus, seda eriti põhjustatuna loote ja vastsündinu hemolüütilisest tõvest anti-Rh(D) immunoglobuliinprofülaktika ajastul. Üliväikse esinemissageduse, esmaste mittespetsiifiliste haigustunnuste ja seisundi esialgse stabiliseerumise tõttu transfusioonravi tulemusel võib haiguse diagnoosimine olla keerukas. Verekaotusele sageli ei mõelda, kuna teised haigusseisundid võivad selgitada kliinilist leidu. Kirjeldatud haigusjuhu näitel tuleks vastsündinu šoki ja aneemia korral süsteemselt mõelda kõikidele võimalikele kõhusisestele põhjustele, sealhulgas verejooksule parenhümatossetest elunditest.

Haiguse prognoosi määrab verejooksu ulatus, seisundi diagnoosimise ja kirurgilise ravi kiirus.

Ühe päeva vanusele vastsündinule tehti kõhuõõnesisesel ulatusliku verejooksu tõttu erakorraline laparotoomia ja splenektoomia. Lapse paranemine oli kiire, tema areng kahe aasta vanuses vastas eale. Ta ei ole põdenud raskeid infektsioone. Aspleenia tõttu on vaja jätkata antibiootikumprofülaktikat ning rakendada laiendatud vaktsineerimisprogrammi.

VÕIMALIKU HUVIKONFLIKTI DEKLARATSIOON

Artikkel on avaldatud patsiendi vanemate nõusolekul. Artikli autoritel huvikonflikt puudub.

TÄNUAVALDUS

Täname TÜ Kliinikumi naistekliiniku vanemämmaemandat Aira Aleksejevat ja TÜ Kliinikumilastekliiniku ägedate infektsioonide osakonna vanemarst-õppejõudu Eda Tamme artikli valmimisel osutatud nõuannete eest.

SUMMARY

Spleen rupture – a rare life-threatening complication of the haemolytic disease of the newborn

Imbi Eelmäe¹, Hans-Erik Ehrlich¹, Reet Kikas¹, Eda-Ann Värimäe², Mare Lintrop³, Liis Salumäe⁴, Tuuli Metsvaht¹

Splenic rupture in neonates is a very rare problem that may result in life threatening blood loss. The main causes of splenic rupture in the neonatal period include traumatic rupture, erythroblastosis fetalis, coagulopathy and vascular pathologies of the spleen. The diagnosis is difficult, may be delayed and is sometimes only revealed on autopsy due to the non-specific symptoms - unexplained anaemia and abdominal distension. High suspicion of possible haemorrhage in the early stage of the disease, exploration of the source on abdominal ultrasound and, when needed, immediate surgical intervention to control blood loss, are the cornerstones of successful therapy.

We describe a case of splenic rupture associated with the haemolytic disease of the newborn and complicated by haemorrhagic shock in a one-day old neonate. Splenectomy was performed and the child survived.

¹ Anaesthesiology and Intensive Care Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
² Surgery Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
³ Radiology Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
⁴ Pathology Department, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia

Correspondence to:
Imbi Eelmäe
imbi.eelmae@kliinikum.ee

Keywords:
splenic rupture,
erythroblastosis fetalis,
splenectomy, neonatology

KIRJANDUS/REFERENCES

- Gruenwald P. Rupture of liver and spleen in the newborn infant. *J Pediatr* 1948;33:195–201.
- Descamps CS, Cneude F, Hays S, et al. Early hypovolemic shock and abdominal distention due to neonatal splenic rupture: urgency of diagnosis and management. *Eur J Pediatr* 2017;176:1245–50.
- Perdomo Y, Fiore N, Reyna T. Splenic injury presenting with isolated scrotal findings in a stable newborn. *J Pediatr Surg* 2003;38:1673–5.
- Longobardi V, Lessin MS, Kleinman M, Wesselhoeft CW, Berns SD. Unsuspected splenic rupture in a neonate. *Pediatr Emerg Care* 2000;16:28–30.
- Lewis L, Sanoj KM, Poojari G, Kamath SP. Neonate subcapsular splenic hematoma. *Indian J Pediatr* 2008;75:950–2.
- Lloyd LG, de Witt W. Splenic rupture in a neonate – a rare complication. *SAJCH* 2011;5:94–6.
- Rothenberger DA, Horrigan TP, Sturm JT. Neonatal death following in-utero traumatic splenic rupture. *J Pediatr Surg* 1981;16:754–5.
- Traggis DG, Maunz DL, Baroudy R. Splenic hemorrhage in a neonate of a mother on anticonvulsant therapy. *J Pediatr Surg* 1984;19:598–9.
- Coulter JB, Raine PA. Rupture of the spleen in erythroblastosis fetalis. *Arch Dis Child* 1975;50:398–400.
- Mangurthen HH, Puppala BL, Prezad PA. Birth injuries. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. *Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine: diseases of the fetus and infant*. 10th ed. Saunders, 2015:426–7.
- Basu S, Kaur R, Kaur G. Hemolytic disease of the fetus and newborn: Current trends and perspectives. *Asian J Transfus Sci* 2011;5:3–7.
- Crowther C, Middleton P. Anti-D administration after childbirth for preventing Rhesus alloimmunisation. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;2:CD000021.
- Serçe O, Topcuoglu S, Kurt G, Karatekin G. Splenic rupture in neonate with hemolytic anemia. *Int J Med Med* 2011;3:236–8.
- Badawy SM, Rossoff J, Yallapragada S, Liem RI, Sharathkumar AA. Successful medical management of a neonate with spontaneous splenic rupture and severe hemophilia A. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2017;10:29–32.
- Johnson-Robbins LA, Porter JC, Horgan MJ. Splenic rupture in a newborn with hemophilia A: case report and review of the literature. *Clin Pediatr (Phila)* 1999;38:117–9.
- Pachl M, Elmaliq K, Cohen M, Kamupira S, Walker J, Murthi G. Ruptured splenic cavernous hemangioma in a neonate. *J Pediatr Surg* 2008;43:407–9.
- Martinez-Leo B, Vidal-Medina J, Cervantes-Ledeza J, Díaz De León-Rivera A, Díaz-Velasco E. Spontaneous rupture of splenic hemangioma in a neonate. *J Neonatal Surg* 2016;5:36.
- Hui CM, Tsui KY. Splenic rupture in a newborn. *J Pediatr Surg* 2002;37:E3.
- Sildver K, Veerus P, Lang K. Sünnikaalukõverad Eestis ja sünnikaalu mõjutavad tegurid: registripõhine uuring. *Eesti Arst* 2015;94:465–70.
- Cunningham FG, Leveno KJ, Bloom SL, Hauth JC, Rouse DJ, Spong CY. Abnormal labor. In: Cunningham FG, Leveno KJ, Bloom SL, Hauth JC, Rouse DJ, Spong CY, eds. *Williams obstetrics*. 23rd ed. McGraw-Hill, 2009:464–89.
- Koelewijn JM, de Haas M, Vrijkotte TG, Bonsel GJ, van der Schoot CE. One single dose of 200 microg of antenatal RhIG halves the risk of anti-D immunization and hemolytic disease of the fetus and newborn in the next pregnancy. *Transfusion* 2008;48:1721–9.
- Simmons MA, Burrington JD, Wayne ER, Hathaway WE. Splenic rupture in neonates with erythroblastosis fetalis. *Am J Dis Child* 1973;126:679–81.
- Ting JY, Lam BC, Ngai CS, Leung WC, Chan KL. Splenic rupture in a premature neonate. *Hong Kong medical journal (Xianggang yi xue za zhi)* 2006;12:68–70.
- Bickler S, Ramachandran V, Gittes GK, Alonso M, Snyder CL. Nonoperative management of newborn splenic injury: a case report. *J Pediatr Surg* 2000;35:500–1.
- Pearl RH, Wesson DE, Spence LJ, et al. Splenic injury: A 5-year update with improved results and changing criteria for conservative management. *J Pediatr Surg* 1989;24:428–31.
- Driscoll K, Benjamin LC, Gilbert JC, Chahine AA. Nonoperative management of neonatal splenic rupture. *Am Surg* 2004;70:1085–7.
- Chu XQ, Fang Y, Hu YG, Wo LS, Du DY. Clinical use of the absorbable spleen net in stellate rupture of spleen in children. *J Pediatr Surg* 1992;27:581–2.
- Coccolini F, Montori G, Catena F, et al. Splenic trauma: WSES classification and guidelines for adult and pediatric patients. *World J Emerg Surg* 2017;12:40.
- Gross JL, Woll NL, Hanson CA, et al. Embolization for pediatric blunt splenic injury is an alternative to splenectomy when observation fails. *J Trauma Acute Care Surg* 2013;75:421–5.
- Cullingford GL, Watkins DN, Watts AD, Mallon DF. Severe late postsplenectomy infection. *Br J Surg* 1991;78:716.
- Eber SW, Langendörfer CM, Ditzig M, et al. Frequency of very late fatal sepsis after splenectomy for hereditary spherocytosis: impact of insufficient antibody response to pneumococcal infection. *Ann Hematol* 1999;78:524–8.
- Jugenburg M, Haddock G, Freedman MH, Ford-Jones L, Ein SH. The morbidity and mortality of pediatric splenectomy: does prophylaxis make a difference? *J Pediatr Surg* 1999;34:1064–7.
- Gaston MH, Verter JJ, Woods G, et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med* 1986;314:1593–9.
- Rankine-Mullings AE, Owusu-Ofori S. Prophylactic antibiotics for preventing pneumococcal infection in children with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;10:CD003427.

Emadiabeet raseduse ajal ja lapse kardiovaskulaarne tervis

Uuringud on kinnitanud, et emasuurenenud veresuhkrusisaldus raseduse ajal mõjutab loote arengut ja suurendab järeltulija kardiovaskulaarset riski hilisemas elus.

Portugali Porto ülikoolis tehtud prospektiivses uuringus jälgiti emarasedusaegse diabeedi seost lapse vererõhuväärtustega ja kehamassiindeksiga (KMI) lapse 4., 7. ja 10. eluaastal. Vaatluse all oli 8301 last. Neist 586 (7,1%) lapse emal olid raseduse ajal

suurenenud veresuhkruväärtused (541 emal diagnoositi rasedusdiabeet, ülejäänutel 1. või 2. tüüpi diabeet). Lastel, kelle emal oli raseduse ajal diabeet, oli 10. eluaastal võrreldes nendega, kelle emal ei olnud diabeeti, statistiliselt oluliselt kõrgem keskmine süstoolne vererõhk (keskmine 111,3 mm Hg vrd 109,6 mm Hg), diastoolne vererõhk (70,2 mm Hg vrd 69,6 mm Hg) ning KMI (19,7 kg/m² vrd 18,8 kg/m²). Laste 4. ja 7. eluaastal eri rühmade laste vererõhu ja KMI väärtustes erinevusi ei olnud.

Autorite hinnangul on rasedusaegse diabeediga emade laste suuremad vererõhuväärtused

seostatavad eelkõige suurenenud KMI-ga. See on ilmselt seotud lootel hüperglükeemilises keskkonnas kujunenud ja lapse hilisemas elueas püsima jääva sümpaatilise hüperaktiivsuse, suurenenud Na-retentsiooniga neerudes ning insuliiniresistentuse või hüperinsulineemiaga ning teiste kardiometaaboolsete tervist mõjutavate teguritega.

REFEREERITUD

Miranda JO, Cerqueira RJ, Barros H, Areias JC. Maternal diabetes mellitus as a risk factor for high blood pressure in late childhood. *Hypertension* 2019;73:e1–e7.

LÜHIDALT