

Małgorzata Panek¹, Marek Szymczak¹, Dorota Broniszczak¹,
Andrzej Kościeszka², Piotr Kaliciński¹

Received: 05.07.2018
Accepted: 09.11.2018
Published: 31.05.2019

Jatrogenna przepuklina przeponowa u dziecka jako powikłanie zastosowania systemu mechanicznego wspomaganie krążenia – opis przypadku

Iatrogenic diaphragmatic hernia in a child as a complication of ventricular assist device implantation. A case report

¹ Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa, Polska

² Zakład Diagnostyki Obrazowej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Małgorzata Panek, Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa, tel.: +48 22 815 13 60, e-mail: m.panek@ipczd.pl

Streszczenie

Celem pracy jest prezentacja przypadku pacjenta po wielokrotnych interwencjach kardiochirurgicznych oraz przeszczepieniu serca, z zmostkową przepukliną przeponową. **Przypadek:** U dziewczynki z kardiomiopatią rozstrzeniową – rozpoznaną już w okresie noworodkowym – przeszczepiono serce w wieku 10 lat. W wieku 12 lat została przekazana do Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów Instytutu – „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka” w celu leczenia operacyjnego przepukliny przeponowej stwierdzonej podczas badania echokardiograficznego. Pacjentka w okresie przed transplantacją serca wymagała podłączenia do dwukomorowego mechanicznego wspomaganie krążenia typu EXCOR z powodu narastającej niewydolności serca. Dziewczynkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego i wykonano jej plastykę przepukliny przeponowej z wszyciem łąty z politetrafluoroetyleny (PTFE).

Słowa kluczowe: przepuklina przeponowa, transplantacja serca, mechaniczne wspomaganie krążenia

Abstract

The aim of the paper is to present a case of an anterior diaphragmatic hernia in a patient after multiple cardio-surgical interventions and heart transplantation. **Case presentation:** A child with dilated cardiomyopathy diagnosed in the neonatal period underwent heart transplantation at the age of 10 years. When she was 12 years old, she was referred to the Department of Paediatric Surgery and Organ Transplantation of the Children's Memorial Health Institute for surgical treatment of diaphragmatic hernia detected on echocardiography. Prior to heart transplantation, the patient had required the use of biventricular assist device (EXCOR type) due to progressive cardiac insufficiency. The patient was deemed eligible for surgical treatment and underwent diaphragmatic hernia repair with a polytetrafluoroethylene (PTFE) patch.

Keywords: diaphragmatic hernia, heart transplantation, ventricular assist device

WPROWADZENIE

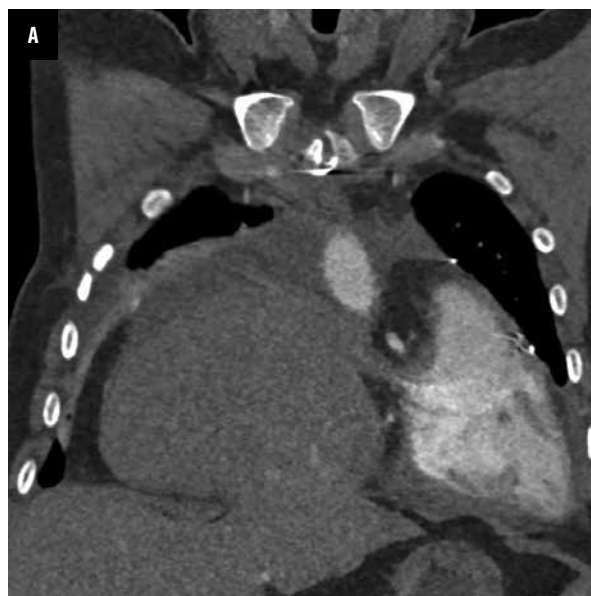
Przepukliną przeponową nazywamy przemieszczenie narządów jamy brzusznej poprzez ubytek w przeponie do klatki piersiowej. U dzieci w większości przypadków stanowi wadę wrodzoną, której przyczyną jest niezamknięcie się połączenia pomiędzy klatką piersiową a jamą brzuszną. Ze względu na lokalizację ubytku przepukliny przeponowe dzielimy na: przepukliny tylnoboczne lewostronne (tzw. przepuklina Bochdaleka – najczęstsza), przepukliny przeponowe prawostronne, przepukliny mostkowo-żebrowe (tzw. przepuklina Morgagniego), przetrwały kanał opłucnowo-osierdziowy, jedno- lub obustronny brak przepony oraz przepukliny rozworu przełykowego⁽¹⁾. Nabyta przepuklina przeponowa występuje niezmiernie rzadko i zazwyczaj towarzyszy ciężkim urazom wielonarządowym lub ma charakter jatrogeny. Może ona być m.in. powikłaniem u pacjentów kardiochirurgicznych, u których zastosowano systemy mechanicznego wspomaganie krążenia (*ventricular assist device*, VAD).

VAD są metodą leczenia stosowaną u pacjentów ze skrajną niewydolnością serca. Używa się ich jako terapii czasowej (pomost do czasu wyleczenia), terapii docelowej u pacjentów, u których transplantacja serca jest niemożliwa, lub jako pomostu do tej transplantacji. VAD mogą być jednokomorowe lub dwukomorowe (*biventricular assist device*, BiVAD). System składa się z kaniuli napływowej, pompy oraz kaniuli odpływowej. Kaniule przeprowadzane są z serca, przez przeponę, do pompy znajdującej się na zewnątrz (systemy zewnątrzustrojowe) lub w okolicy przedotrzewnowej (systemy wewnątrzustrojowe). Powstanie przepukliny przeponowej u pacjentów, u których stosowane było VAD, wynika najczęściej z braku zaopatrzenia chirurgicznego ubytków po kaniulacji w przeponie podczas eksplantacji systemu.

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie przypadku dziecka z jatrogeną przepukliną przeponową po zastosowaniu systemu VAD jako pomostu przed przeszczepieniem serca.

OPIS PRZYPADKU

Dziesięcioletnia dziewczynka z kardiomiopatią rozstrzeniową, rozpoznaną w okresie noworodkowym, została zakwalifikowana do implantacji BiVAD EXCOR® firmy Berlin Heart GmbH. Powodem takiej decyzji było stopniowe pogarszanie się wydolności serca, mimo leczenia farmakologicznego. W trakcie leczenia pacjentka wymagała kilkukrotnych wymian komór VAD z powodu powikłań zakrzepowych: dwukrotnie prawokomorowego (*right ventricular assist device*, RVAD) oraz trzykrotnie lewokomorowego (*left ventricular assist device*, LVAD). Wielokrotne implantacje i eksplantacje VAD powikłane były trudnościami z gojeniem ran wokół kaniul z wtórnym zakażeniem bakteriami *Escherichia coli* oraz *Enterococcus faecalis*. Ze względu na brak możliwości eradykacji zakażenia zdecydowano o zastosowaniu terapii z użyciem bakteriofagów – miejscowo i doustnie. Uzyskano dzięki temu poprawę. Siedemnaście miesięcy od pierwszej implantacji VAD wykonano przeszczepienie serca. W pierwszych dniach po transplantacji pacjentka wymagała wspomaganie przy pomocy pozaustrojowego utlenowania krwi (*extracorporeal membrane oxygenation*, ECMO) z powodu niewydolności prawokomorowej oraz rewizji śródpiersia z powodu krwawienia. Podczas planowego badania echokardiograficznego, wykonywanego 10 miesięcy po przeszczepieniu serca, stwierdzono w klatce piersiowej po stronie lewej strukturę o charakterze zbliżonym do mięszu wątroby, uciskającą prawy przedsionek serca. Zdecydowano o wykonaniu badania angio-CT, w którym uwidoczniło się dużą przepuklinę przeponową w części za mostkowej po lewej stronie, o wymiarach 10 × 9,9 × 8,6 cm,



74 Ryc. 1. Obraz przepukliny przeponowej w badaniu angio-CT: A. projekcja czołowa, B. strzałkowa



Ryc. 2. Pacjentka przed operacją przepukliny przeponowej – widoczne liczne blizny po interwencjach kardiochirurgicznych (kilkukrotne kaniulacje oraz sternotomia)

z wrotami o średnicy 5,7 cm, zawierającą prawie cały lewy płat wątroby (ryc. 1 A, B). Z powodu narastających objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej dziewczynka została przekazana do Kliniki Chirurgii Centrum Zdrowia Dziecka w celu leczenia operacyjnego.



Ryc. 3. Przepuklina przeponowa – widok śródoperacyjny. Widoczny duży zamostkowy ubytek w przeponie, z przemieszczeniem lewego płata wątroby oraz żołądka do klatki piersiowej



Ryc. 4. Plastyka przepukliny przeponowej. Ubytek w przeponie zamknięty przy użyciu łąty PTFE

Ze względu na przebytą sternotomię i związaną z tym możliwość licznych zrostów w klatce piersiowej oraz duże wrota przepukliny z przemieszczeniem fragmentu wątroby do klatki piersiowej zdecydowano o operacji przepukliny drogą laparotomii (ryc. 2). Podczas zabiegu operacyjnego uwidoczniono duży zamostkowy ubytek przepony, o średnicy około 10 cm. W obrębie przepukliny stwierdzono żołądek oraz lewy płat wątroby (ryc. 3).

Po uwolnieniu ze zrostów odprowadzono przemieszczone trzewia z klatki piersiowej do jamy brzusznej, nie napotykając istotnych trudności. Ze względu na dużą średnicę wrót przepukliny oraz brak możliwości zbliżenia i zeszcicia bez napięcia ubytku w przeponie wykonano plastykę z użyciem łąty z politetrafluoroetyleny (PTFE) (ryc. 4).

W przebiegu pooperacyjnym nie stwierdzono powikłań. Dziecko w stanie ogólnym dobrym zostało wypisane do domu w 10. dobie po operacji. Kontrolne badanie radiologiczne klatki piersiowej w pierwszym tygodniu po zabiegu wykazało prawidłowe zarysy przepony bez cech przepukliny (ryc. 5). Czas obserwacji od operacji wynosi 9 miesięcy. Dziecko pozostaje obecnie w stanie ogólnym dobrym i znajduje się pod opieką macierzystego kardiochirurgicznego ośrodka transplantacyjnego.

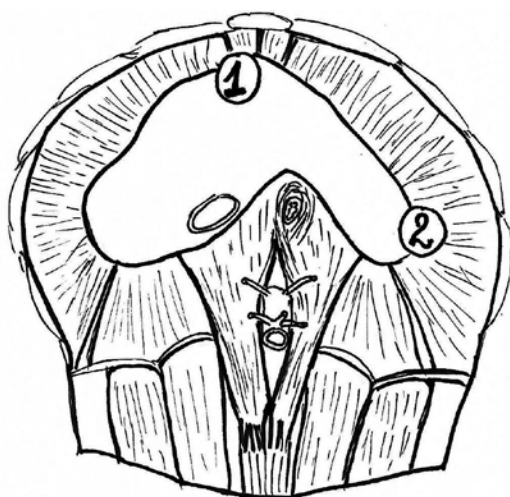


Ryc. 5. Badanie radiologiczne klatki piersiowej w 3. dobie po operacji przepukliny przeponowej

OMÓWIENIE

W latach 80. ubiegłego wieku do leczenia pacjentów z przewlekłą niewydolnością krążenia włączono urządzenia VAD. Dzięki temu zwiększyła się przeżywalność pacjentów oczekujących na przeszczepienie serca. Zastosowanie tych systemów wiąże się jednak z możliwością powikłań, takich jak zapalenie śródpiersia, zapalenie otrzewnej, perforacja jelita czy też niedrożność przewodu pokarmowego. W 1992 roku Phillips opisał po raz pierwszy wystąpienie przepukliny przeponowej u pacjenta będącego 8 miesięcy po przeszczepieniu serca i eksplantacji LVAD⁽²⁾. Potencjalne miejsca wystąpienia jatrogennej przepukliny przeponowej u pacjentów leczonych VAD są związane z miejscami przeprowadzenia kaniul przez przeponę (ryc. 6). Kaniula napływowa z lewej komory przeprowadzona jest z koniuszka serca przez boczną część przepony po stronie lewej, a kaniula odpływowa do aorty wstępującej – przez przednią część przepony, blisko linii pośrodkowej⁽²⁾. Przepuklina w tej lokalizacji odpowiada pod względem umiejscowienia wrodzonej przepuklinie Morgagniego. Obserwuje się znacznie częstsze występowanie przepuklin w przypadku implantacji systemu śródtrzewnowo niż pozaotrzewnowo (między mięśniem prostym brzucha a jego tylną torebką)⁽³⁾. Częstość występowania tego powikłania w przypadku eksplantacji śródtrzewnowego VAD wynosi 15,9% u pacjentów, w których przy przeszczepieniu serca nie zamknięto pierwotnie defektów w przeponie. Natomiast w przypadku zamknięcia ubytków przepony częstość ta wynosi 4,3%⁽⁴⁾. Początkowo zamykano wyłącznie ubytek w lewobocznym fragmencie przepony, pozostawiając ubytek przedni do samoistnego zbliznowacenia. W odległych obserwacjach wiązało się to jednak ze wzrostem występowania przepukliny przeponowej zamostkowej⁽⁴⁾.

Ze względu na przemieszczenie do klatki piersiowej trzew jamy brzusznej możliwe są konsekwencje hemodynamiczne



Ryc. 6. Schemat przedstawiający miejsca wprowadzenia kaniuli przez przeponę – LVAD. 1 – kaniula odpływowa, 2 – kaniula napływowa

przepukliny przeponowej, takie jak zmniejszenie frakcji wyrzutowej, spadek rzutu serca czy też ryzyko zatrzymania krążenia. W przypadku podejrzenia przepukliny przeponowej konieczna jest więc szczegółowa diagnostyka obrazowa – obejmująca badanie radiologiczne klatki piersiowej, angio-CT oraz badanie echokardiograficzne. W niektórych przypadkach konieczne okazuje się także wykonanie kontrastowego pasażu przewodu pokarmowego⁽⁴⁾.

W leczeniu operacyjnym jatrogennych przepuklin przeponowych związanych z kaniulacją serca wykorzystuje się dostęp zarówno od strony klatki piersiowej, jak i jamy brzusznej^(4,5). Opisano również zastosowanie chirurgii małoinwazyjnej, laparo- i torakoskopii w zamykaniu ubytków w przeponie^(3,5). Sposób leczenia operacyjnego powinien być uzależniony od wielkości ubytku, narządów znajdujących się w obrębie przepukliny oraz uprzednich operacji. Należy uwzględnić możliwość występowania zrostów między narządami klatki piersiowej, opłucną a narządami jamy brzusznej. Sposób zaopatrzenia ubytku w przeponie zależy od jego wielkości. Jest on ograniczony możliwością zbliznienia i zeszywania brzegów. W przypadku dużych ubytków konieczne może być wszycie łąty z materiału syntetycznego, np. PTFE⁽⁴⁾.

W literaturze nie ma doniesień dotyczących pacjentów pediatrycznych z jatrogenną przepukliną przeponową po interwencjach kardiochirurgicznych. Prawdopodobnie wiąże się to ze względnie małą grupą reprezentatywną w porównaniu z populacją dorosłych. Niemniej jednak u dzieci po kaniulacji serca, w przypadku nietypowych objawów ze strony jamy brzusznej, dysfunkcji krążeniowo-oddechowej i nieprawidłowości w badaniu radiologicznym klatki piersiowej, należy wziąć pod uwagę możliwość występowania jatrogennej przepukliny przeponowej.

Konflikt interesów

Autorzy 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. Bacewicz L: Wrodzona przepuklina przeponowa. In: Kaliciński P (ed.): Chirurgia noworodka. Invest-Druk, Warszawa 2004: 248–262.
2. Phillips WS, Burton NA, Macmanus Q et al.: Surgical complications in bridging to transplantation: the Thermo Cardiosystems LVAD. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 482–485.
3. Groth SS, Whitson BA, D'Cunha J et al.: Diaphragmatic hernias after sequential left ventricular assist device explantation and orthotopic heart transplant: early results of laparoscopic repair with polytetrafluoroethylene. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 38–43.
4. Chatterjee S, Williams NN, Ohara ML et al.: Diaphragmatic hernias associated with ventricular assist devices and heart transplantation. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 2111–2114.
5. Nakamura T, Kohmoto T, Kao WG et al.: Unusual late presentation of asymptomatic diaphragmatic hernia following ventricular assist device explantation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7: 141–143.