

Tilfelli mánaðarins

Tilfelli

**Kristján
Dereksson¹**
deildarlæknir

**Práinn
Rósmundsson¹**
barnaskurðlæknir

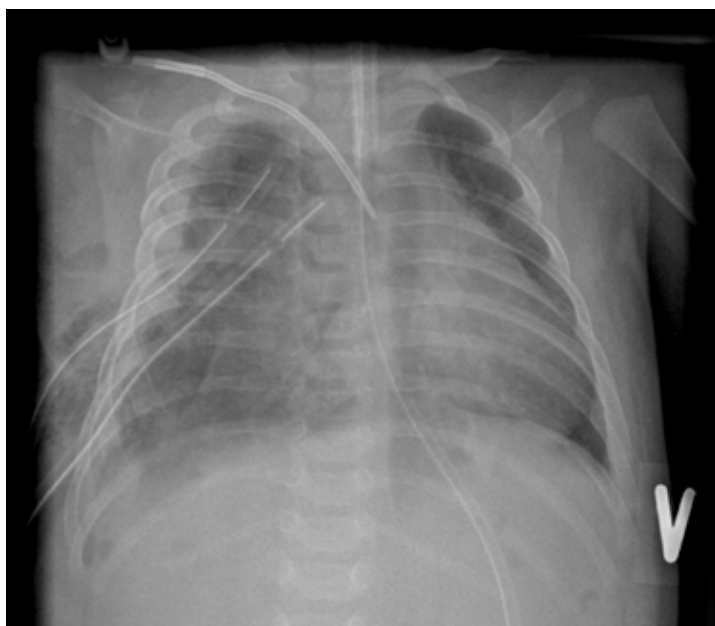
**Kristján
Óskarsson¹**
barnaskurðlæknir

**Tómas
Guðbjartsson²**
hjarta- og lungnaskurðlæknir

Stúlka sem fæddist eftir 35 vikna meðgöngu gekkst stuttu eftir fæðingu undir skurðaðgerð á vélinda vegna meðfæddrar vélindalokunar (atresiu) þar sem vélindað var tengt saman enda við enda. Nokkrum vikum síðar bar á verulegum kyngingarörðugleikum og skugga-efnisrannsókn sýndi greinilega þrengingu í samtengingu (anastomosis) á vélinda. Þrengingin var víkkuð sjö sinnum með vélindaspeglun en við

fjögurra mánaða aldur var ákveðið að gera aðra skurðaðgerð til að fjarlægja vélindaþrenginguna og var farið aftur í gegnum hægri brjóstholsskurð. Fimm dögum eftir aðgerðina bar á vaxandi öndunarerfiðleikum og háum hita. Komið var fyrir brjóstholskerum í hægri brjóstholi en ástand stúlkunnar versnaði enn frekar. Röntgenmynd af lungum eftir ísetningu keranna er sýnd á mynd 1 og tölvusneiðmyndir af brjóstholi á mynd 2.

Hver er greiningin og hvar liggja brjóstholskerarnir? Hver er besta meðferðin?



Mynd 1



Mynd 2

¹Barnaspítala Hringins
²hjarta- og lungnaskurðeild Landspítala.
Fyrirspurnir og bréfaskipti:
Tómas Guðbjartsson
tomasgud@landspitali.is

Svar við tilfelli mánaðarins

Hér er ígerð í fleiðruholi (empyema) sem rekja má til leka frá samtengingu vélinda. Greiningin kom í ljós við enduraðgerð þar sem brjóstholið var opnað og blasti þá við þykkur vökvi með fibríni sem umlukti hægra lungað. Í þessum vökva lágu brjóstholskerarnir, utan við lungað en innan fleiðruhols. Í aðgerðinni virtist samtenging á vélinda þétt og því var látið nægja að hreinsa fleiðruholið og nýjum brjóstholskerum komið fyrir í stað þeirra eldri sem voru stíflaðir. Næsta dag sást ný vökvafun í brjóstholi og var því gerð skuggaefnisrannsókn á vélinda þar sem kom í ljós greinilegur leki frá samtengingunni. Því var samdægurs gerð ný skurðaðgerð og flípi frá aðlægru fleiðru saumaður yfir 3 mm rof á aftanverðri tengingunni. Til að minnka álag á viðgerðarsvæðið var stúlkan höfð fastandi með magasondu og sett á andkólínvirkt lyf til að minnka munnvatnsframleiðslu. Rofið á samtengingunni grerir á rúmlega viku. Hún náðist úr öndunarvél tveimur dögum frá aðgerð og útskrifaðist við góða líðan af barnadeild, tæpum mánuði eftir upphaflegu aðgerðina.

Tilfellið sýnir hversu erfitt getur verið að greina ígerð í fleiðruholi, ekki síst á myndrannsóknnum. Klínísk einkenni sýkingar voru til staðar og bati hægari en búast hefði mátt við ef tengingin hefði haldist þétt. Útlit á röntgenmynd og tölvu-sneiðmyndum verður þó að telja óvenjulegt fyrir fleiðruholsígerð, en brjóstholskerarnir virðast stingast inn í lunga sem er alsett blöðrum. Algengara er að við fleiðruholssýkingar sjáist afmörkuð vökvafun, oft með loftbólum.¹ Loftleki var ekki til staðar sem mælir gegn því að kerarnir hafi stungist í lungað.

Meðfædd vélindalokun getur verið með eða án fistils til barka og er nýgengi erlendis 1/2500-3000 fæðingum² en í nýlegri íslenskri rannsókn var nýgengið 1/4712.³ Stundum tengist sjúkdómurinn þekktum erfðagöllum, eins og þrístæðu 13, 18 og 21, en mun algengara er að litningagallar séu ekki til staðar. Fæðingargallar í öðrum líffærum finnast í meira en helmingi tilfella,² til dæmis í svokölluðu VACTERL heilkenni. Þar eru fæðingargallar í ýmsum líffærum raktir til truflunar í myndun miðlags (mesoderms) á fósturskeiði og eru orsakir heilkennisins ekki þekktar þótt lýst hafi verið tengslum við sykursýki hjá móður.⁴ Nafnið er dregið af upphafsstöfum þeirra líffæra sem fæðingargallar sjást oftast í (V-vertebral anomalies, A-anal atresia, C-Cardiovascular anomalies, T-Tracheo-esophageal fistula, E-esophageal atresia, R- Renal anomalies, L-limb anomalies).⁴ Meðfædda galla þarf í þremur líffærum til að hægt sé að setja greininguna. Stúlkan í tilfellinu reyndist

með tvo aðra meðfædda galla, auka þumal og op á milli slegla, og var því greind með VACTERL heilkenni.

Meðfæddum vélindalokunum er oftast skipt í 5 flokka (Gross-classification A-E)⁵ og er C-gerðin langalgengust, eða 85% tilfella (sjá mynd 1 í heimild 3). Er þá nærhluti vélindans lokaður og fistill milli barka og fjærenda vélindans. Í næstalgengustu gerðinni, Gerð A, (10%) er nærendi vélindans einnig lokaður en fistill ekki til staðar. Í gerð E (4%) er fistill til barka til staðar en vélindað opið.⁵ Börn með lokun af gerð C eða A geta ekki gleypst legvatn á meðgöngu sem eykur magns legvatns og getur leitt til fæðingar fyrir tímann. Stúlkan í tilfellinu hafði vélindaþrengingu af gerð C og fæddist eftir 35 vikna meðgöngu.

Einkenni vélindalokunar koma yfirleitt í ljós skömmu eftir fæðingu. Börnin eiga erfitt með að nærast, slefa mikið og hafa oft hvellan hósta. Greining er einföld, til dæmis er ekki hægt að koma magaslöngu nema nokkra sentimetra niður í vélinda barnsins. Með yfirlitsmynd af kvið er hægt að staðfesta greininguna en við vafatilfelli má gera skuggaefnisrannsókn á vélinda.⁶

Meðferð felst í skurðaðgerð þar sem endarnir á vélindanu eru tengdir saman. Auk þess er fistli frá vélinda til barka lokað þegar hann er til staðar. Helstu snemmkomnu fylgikvillar eftir aðgerð eru þrenging (35-40%) og leki á samtengingu (10%).⁷ Vélindaleki er talinn tengjast skertu blóðflæði til neðri hluta samtengingarinnar, enda hefur verið sýnt fram á að æðar til neðri hluta vélindans hjá þessum sjúklingum liggi oft meðfram fistlinum og þær geta því skaðast við skurðaðgerðina.⁷ Almennt eru horfur þessara sjúklinga góðar og 95% lifa af aðgerðina.⁶ Síðkomnir fylgikvillar eru helst kyngingarörðugleikar, vélindabakflæði og endurteknar öndunarfærasýkingar.⁷

Þakkir fær Margrét Sturludóttir læknir á röntgendeild Landspítala fyrir aðstoð við frágang röntgenmynda og Anna Gunnarsdóttir barna-skurðlæknir fyrir yfirlestur.

Heimildir

1. Koegelenberg CF, Diaconi AH, Bolliger CT. Parapneumonic pleural effusion and empyema. *Respiration*. 2008; 75: 241-50.
2. Spitz L. Esophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 24.
3. Gunnarsdóttir A, Bjarnason G, Haraldsson Á. Meðfædd vélindalokun á Íslandi 1963-2002. *Læknablaðið* 2004; 90: 629-33.
4. Shaw-Smith C. Esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet* 2006; 43: 545-54.
5. Gross RE. *Surgery of infancy and childhood*. WB Saunders, Philadelphia 1953.
6. Houben CH, Curry JJ. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcomes of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. *Prenat Diagn* 2008; 28: 667-75.
7. Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40 year experience. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1635-40.

Case of the month:
Empyema following resection of neonatal oesophageal atresia.

Tilfelli mánaðarins:
Fleiðruholssýking eftir endurskurðaðgerð vegna meðfæddrar vélindalokunar

Lykilorð: Meðfædd vélindalokun, fleiðruholssýking, VACTERL-heilkenni, brjóstholskerar.

Key words: Oesophageal atresia, post-operative empyema, esophageal leakage, VACTERL-syndrome, Chest-drains.