

Pleuroskopowa sympatektomia piersiowa u chorej z zespołem Sharpa

Single port thoracic sympathectomy in Sharp syndrome

Piotr Misiak, Marcin Wawrzynki, Szymon Wciśło, Sławomir Jabłoński, Łukasz Piskorz, Marian Brocki, Jacek Kordiak



Klinika Chirurgii Klatki Piersiowej, Chirurgii Ogólnej i Onkologicznej, Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego im. Wojskowej Akademii Medycznej – Centralny Szpital Weteranów w Łodzi

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2010; 7 (4): 421–423

Streszczenie

Zespół Sharpa (ang. *mixed connective tissue disease* – MCTD), inaczej mieszana choroba tkanki łącznej to niezmiernie rzadko występująca jednostka chorobowa wyodrębniona przez Sharpa i wsp. w 1972 r. Choroba ta ma podłoże autoimmunologiczne, zachorowalność wynosi ok. 1 na 1 000 000, najczęściej ujawnia się między 10. a 20. r.ż.

W symptomatologii objawów charakterystycznych dla MCTD wymienia się m.in. spotykane w 75–100% objawy zespołu Raynauda, w skojarzeniu z obrzękiem rąk i palców dłoni (palce kielbaskowate).

Chora, lat 38 zgłosiła się do Kliniki z powodu nasilonych dolegliwości bólowych spowodowanych zaburzeniami ukrwienia w obrębie kończyn górnych. W przebiegu choroby podstawowej doszło do rozwoju zmian w obrębie skóry dłoni (zrogowacenie z dyskretnymi przykurczami utrudniającymi funkcje ruchowe). Chora została zakwalifikowana do zabiegu operacyjnego, wstępnie planowano wykonać wideotorakoskopową sympatektomię. Jednak po zapoznaniu się z wynikami badań obrazowych, przy braku zmian chorobowych w zakresie płuc i opłucnej zdecydowano się na przeprowadzenie nowatorskiego zabiegu termoablacji pnia współczulnego przy użyciu wideopleuroskopu.

Słowa kluczowe: pleuroskopia, zespół Sharpa.

Abstract

This article deals with an extremely rare case of the illness which was discovered for the very first time and named after Sharp in 1972. Due to its autoimmune background this condition was added to the scope of so called mixed connective tissue diseases. The rate of appearance is one case per one million of population. The illness often manifests itself initially in patients as young as 10 to 20 years old with symptoms like Raynaud's syndrome in 75% to 100% of cases along with swelling of either whole hands or confined only the fingers (sausage-like fingers) which is peculiar to that condition.

A 38 y.o. female patient showed up in our clinic complaining of paroxysmal excruciating pain in her fingers and we diagnosed her symptoms to be ischemic in their origin (constriction of the tiny arterioli is behind Raynaud's syndrome). We also found other hallmarks of the condition such as skin callousness of her hands and hardly visible contractures in the fingers with range of motion impairment which clinched our diagnosis. The patient originally was scheduled for video-assisted thoracoscopic sympathectomy but when we got to know that her radiological exams revealed no signs of any significant pathological changes within her chest we decided to carry out less invasive, newly introduced procedure – single port thoracic sympathectomy with videopleuroendoscope.

Key words: pleuroscopy, Sharp syndrome.

Wstęp

Mieszana choroba tkanki łącznej (ang. *mixed connective tissue disease* – MCTD) to zespół chorobowy wyodrębniony w 1972 r. przez Sharpa i wsp. [1]. Łączy w sobie cechy kliniczne twardziny, tocznia układowego oraz *poliomyositis*. Choroba ma podłoże autoimmunologiczne, a jej markerem immunologicznym jest przeciwciało przeciw rybonukleoproteinie RNP (U1RNP) [2]. Zachorowalność wynosi ok.

1 na 1 000 000, najczęściej ujawnia się między 10. a 20. r.ż. Częstość występowania u kobiet jest 4 razy większa niż u mężczyzn.

Najczęstszym objawem występującym u 75–100% chorych jest objaw Raynauda (napadowy skurcz naczyń krwionośnych w obrębie dłoni, z towarzyszącymi przemijającymi silnymi dolegliwościami bólowymi), któremu towarzyszy obrzęk palców dłoni (palce kielbaskowate) oraz stward-

Adres do korespondencji: Piotr Misiak, ul. Długa 35, Chechło 1, 95-082 Dobroń, tel. +48 510 115 108, e-mail: pitmis@interia.pl

nienie skóry palców rąk z przykurczami zgięciowymi (sklerodaktylia). Innymi towarzyszącymi objawami mogą być: kalkyfikacja w obrębie tkanki podskórnej, teleangiektazje, nadwrażliwość na światło oraz przewlekłe owrzodzenia goleni. W przebiegu MCDT dochodzi również do zaburzeń ze strony układu nerwowego, które mogą objawiać się m.in. porażeniem nerwu twarzonego.

W pracy zaprezentowano przypadek 38-letniej pacjentki, która zgłosiła się do Kliniki z powodu nasilonych objawów związanych z zaburzeniami ukrwienia w obrębie kończyn górnych, które w znaczącym stopniu ograniczały jej funkcjonalność.

Opis przypadku

Chora, lat 38 zgłosiła się do naszej Kliniki z powodu nasilonych dolegliwości bólowych w zakresie palców rąk. Dolegliwościom bólowym, które trwały nieustannie całą dobę, towarzyszyło znacznego stopnia niedokrwienie dystalnych paliczek obu dłoni. Ponadto doszło do rozwoju zmian troficznych w obrębie skóry dłoni w postaci jej nadmiernego zrogowacenia z następczymi przykurczami (sklerodaktylia), co utrudniało chorej w sposób znaczący normalne funkcjonowanie.

Jak wynikało z wywiadu, pierwsze objawy choroby rozpoczęły się przed ok. 5 latami, od ok. 2 lat chora była leczona w Poradni Chirurgii Naczyniowej z powodu nasilającego się niedokrwienia kończyn górnych, jednak stosowane leczenie zachowawcze (leki przeciwbólowe oraz wazodylatacyjne) nie przyniosło poprawy.

W naszej Klinice chora została zakwalifikowana do zabiegu sympatektomii piersiowej.

Zabieg ten jest procedurą mało inwazyjną, która uległa popularyzacji na początku lat 90. XX w., obecnie ma zastosowanie u pacjentów z niedokrwieniem w obrębie kończyn górnych, nadpotliwością pierwotną oraz zespołem Frey.

Technika zabiegu polega na usunięciu zwojów pnia współczulnego Th2–Th3 wraz z wszystkimi gałęziami łączącymi [3]. Główne zalety tej procedury chirurgicznej to jej



Ryc. 1.

mała inwazyjność, niewielki odsetek powikłań oraz krótki okres hospitalizacji (2–3 doby).

Ze względu na chorobę zasadniczą u pacjentki (MCDT), dobre warunki anatomiczne (szczupła budowa ciała), brak zmian chorobowych w obrębie jamy opłucnej i płuc zdecydowano się na wykonanie zabiegu techniką o mniejszej inwazyjności niż przez klasyczny dostęp wideotorakoskopowy. Standardowo zabieg sympatektomii piersiowej wiąże się z wprowadzeniem do klatki piersiowej trzech troakarów, przez które w kolejności wprowadzany jest wideotorakoskop, a następnie – pod kontrolą wzroku – dwa instrumenty robocze

W powyższym przypadku cały zabieg przeprowadzono przez pojedynczy port roboczy.

Chora po wprowadzeniu anestetycznym oraz zainubowaniu rurką dwuświatłową została ułożona na lewym boku. Po wykonaniu niewielkiego nacięcia skóry (ok. 2 cm) w linii pachowej środkowej cięciem równoległym do osi IV międzyżebra, wytworzono kanał roboczy dla pleuroskopu, do którego podłączono przewód insuflujący dwutlenek węgla, w celu uzyskania lepszego wglądu w pole operacyjne dzięki wytworzeniu kontrolowanej odmy opłucnowej. Do jamy opłucnowej podawano dwutlenek węgla w objętości powodującej wzrost ciśnienia maks. do 12 mm Hg.

Po zidentyfikowaniu pnia współczulnego, posługując się ssakiem zaopatrzonym w końcówkę do elektrokoagulacji, zniszczono zwoje od Th2 do Th3 wraz z gałęziami odchodzącymi, głównie skupiając się na zwojach położonych bezpośrednio na główkach żeber.

Po zakończonym zabiegu płuco rozprężono pod kontrolą wzroku, a klatkę zamknięto po usunięciu pleuroskopu przy maksymalnym rozprężeniu płuca z dodatnim ciśnieniem w drogach oddechowych wynoszącym 40 mm Hg.

W jamie opłucnej nie pozostawiano drenu. Chora została wypisana do domu w 1. dobie po zabiegu po ocenie kontrolnego RTG klatki piersiowej.

Dyskusja

Mieszana choroba tkanki łącznej to niezwykle rzadko spotykana choroba, częściej ujawniająca się u kobiet w wieku między 20. a 30. r.ż. Sprawia poważne trudności w rozpoznaniu i leczeniu. Jej leczeniem w głównej mierze zajmuje się zespół składający się z dermatologów i immunologów, jednak – jak pokazano na powyższym przykładzie – chirurdzy mogą mieć swój udział w leczeniu, polegający na zniwelowaniu niekorzystnych objawów ujawniających się w przebiegu trwania choroby z wykorzystaniem technik mało inwazyjnych. Do takich zaburzeń należy niewątpliwie zespół Raynauda.

Zaproponowane przez nasz zespół postępowanie nie jest wolne od powikłań, bo – jak wynika z piśmiennictwa – powikłania śródoperacyjne po zabiegach wideotorakoskopowych mogą sięgnąć 2% [4]. Do najmniejbezpiecznych zaliczyć można masywne krwawienie i uszkodzenie mięszu płuca, co wiąże się z przedłużonym czasem hospitalizacji w wyniku utrzymywania pacjenta na czynnym drenu. Z kolei utrzymujący się powyżej 7 dni masywny przeciek

w układzie drenującym jest wskazaniem do torakotomii, co całkowicie niweluje efekt kosmetyczny mało inwazyjnego zabiegu wideooptycznego. Kolejnym ciężkim powikłaniem, do którego może dojść w wyniku uszkodzenia zwoju gwiaździstego, jest zespół Hornera, którego odsetek występowania nie przekracza 0,5% i ma w większości przypadków charakter przemijający [5]. Do mniej dramatycznych powikłań zaliczyć można neuralgię międzyżebrową, która jest wynikiem traumatyzacji nerwów międzyżebrowych w trakcie zakładania trokarów oraz utrzymującą się odnę płaszczową, która jest wynikiem aspiracji powietrza w trakcie zamykania powłok bez pozostawienia drenu w jamie opłucnej [6].

W opisanym przypadku nie wystąpiło żadne z ww. powikłań. Chora została wypisana w 1. dobie po zabiegu z zaleceniem zgłoszenia się na kolejny zabieg przeciwnej strony w odstępie 3 tygodni. W wielu ośrodkach europejskich zabieg sympatektomii wykonywany jest obustronnie jednoetapowo [5–8], nasz zespół preferuje odstęp 3-tygodniowy, aby zminimalizować ryzyko wystąpienia powikłań oddechowych.

Efekt zabiegu uznano za wysoce zadowolający (ryc. 1.).

Po upływie roku od zabiegu chorą zaproszono na powtórne badanie, w którym nie stwierdzono progresji zmian w obrębie tkanek miękkich, przykurcze w obrębie paliczków nie pogłębiły się, ponadto chora nie odczuwała dolegliwości bólowych.

Wnioski

Zastosowanie sympatektomii piersiowej z wykorzystaniem dostępów mało inwazyjnych (wideotorakoskopia,

wideopleurosopia) daje dobre rezultaty w objawowym leczeniu zespołu Raynauda w przebiegu chorób o zróżnicowanej etiologii, co w połączeniu z wysoce zadowolającym efektem kosmetycznym (pojedyncze nacięcie skóry) przekłada się na pełne zadowolenie pacjenta.

Piśmiennictwo

1. Kitaura K, Miyagawa T, Asano K, Oouchi S, Miki T, Fujisawa T, Ishida K. Mixed connective tissue disease associated with MPO-ANCA-positive polyangiitis. *Intern Med* 2006; 45: 1177-1182.
2. Rozin AP, Braun-Moscovici Y, Bergman R, Balbir-Gurman A. Recalcitrant leg ulcer due to mixed connective tissue disease. *Neth J Med* 2006; 64: 91-94.
3. Eisenach JH, Pike TL, Wick DE, Dietz NM, Fealey RD, Atkinson JL, Charkoudian N. A comparison of peripheral skin blood flow and temperature during endoscopic thoracic sympathectomy. *Anesth Analg* 2005; 100: 269-276.
4. Kordiak J, Santorek-Strumillo E, Brocki M, Piskorz Ł, Lesiak T, Wcisło S, Jabłonski S. Thoracoscopic splanchnicectomy – a good therapy of chronic pain related with advanced stage pancreatic cancer. *Pol Merkur Lekarski* 2007; 22: 402-403.
5. Georghiou GP, Berman M, Bobovnikov V, Vidne BA, Saute M. Minimally invasive thoracoscopic sympathectomy for palmar hyperhidrosis via a transaxillary single-port approach. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004; 3: 437-441.
6. Murphy MO, Ghosh J, Khwaja N, Murray D, Halka AT, Carter A, Turner NJ, Walker MG. Upper dorsal endoscopic thoracic sympathectomy: a comparison of one- and two-port ablation techniques. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 223-227.
7. Chen YB, Ye W, Yang WT, Shi L, Guo XF, Xu ZH, Qian YY. Uniportal versus biportal video-assisted thoracoscopic sympathectomy for palmar hyperhidrosis. *Chin Med J* 2009; 122: 1525-1528.
8. Lardinois D, Ris HB. Minimally invasive video-endoscopic sympathectomy by use of a transaxillary single port approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 67-70.