

PRACE KAZUISTYCZNE

CASE REPORTS

Zbigniew Krenc^{1,2}, Anna Piaseczna-Piotrowska³

Received: 03.03.2011

Accepted: 29.03.2011

Published: 29.04.2011

Relaksacja przepony przyczyną narastającej niewydolności krążeniowo-oddechowej u 10-letniej dziewczynki – opis przypadku

Increasing cardiorespiratory failure as a result of diaphragmatic relaxation in 10-year-old girl – case report

¹ Klinika Pediatrii, Kardiologii Prewencyjnej i Immunologii Wieku Rozwojowego UM w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

² Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii Instytutu CZMP w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

³ Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej Instytutu CZMP w Łodzi. Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Andrzej Chilarski

Adres do korespondencji: Dr n. med. Zbigniew Krenc, Klinika Pediatrii, Kardiologii Prewencyjnej i Immunologii Wieku

Rozwojowego UM, Instytut – Centrum Zdrowia Matki Polki, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, e-mail: zbyszek.krenc@wp.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Relaksacja przepony jest to najczęściej jednostronne zwiotczenie całej lub części kopuły przepony przebiegające z jej wpuklaniem się do jamy klatki piersiowej wraz z narządami jamy brzusznej oraz różnego stopnia kompresją płuc i serca. Może być zaburzeniem wrodzonym (jako wynik dysplazji mięśniowej) lub nabytym – wówczas jest najczęściej następstwem uszkodzenia nerwu przeponowego. U noworodków wykazuje zwykle związek z powikłanym przebiegiem porodu. W pozostałych grupach wiekowych najczęstszą jej przyczyną jest zabieg kardiochirurgiczny, a zwłaszcza przeprowadzone zespolenie Blalocka-Taussig. Wśród innych przyczyn nabytej relaksacji przepony wymienia się czynniki infekcyjne, zabiegi chirurgiczne w obrębie jamy brzusznej i urazy komunikacyjne. Przebieg kliniczny relaksacji przepony może być skąpoobjawowy w przypadku niewielkiej dysfunkcji przepony. W skrajnych przypadkach prowadzić może do objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej w mechanizmie kompresyjnym. Podstawowe znaczenie w diagnostyce tej patologii mają badania radiologiczne, zwłaszcza badanie fluoroskopowe, a także badanie ultrasonograficzne i elektromiograficzne. Podstawową metodą leczenia chirurgicznego relaksacji przepony jest zabieg plikacji. Alternatywę dla standardowej torakotomii stanowi zabieg plikacji przepony metodą wideotorakoskopową. W niniejszej pracy autorzy przedstawiają przypadek 10-letniej dziewczynki z rozpoznaną relaksacją przepony, będącą przyczyną narastającej niewydolności krążeniowo-oddechowej.

Słowa kluczowe: relaksacja przepony, uszkodzenie nerwu przeponowego, niewydolność krążeniowo-oddechowa, plikacja przepony, dzieci.

Summary

Diaphragmatic relaxation is defined as an abnormally high or elevated position of one leaf of the diaphragm with compression of various degrees of lungs and heart. Relaxation of the diaphragm is either congenital, due to muscular dysplasia or acquired and related to phrenic nerve lesion. In newborns the most common aetiology is birth trauma. Cardiovascular surgery is the most common cause of acquired diaphragmatic palsy in children, especially after a Blalock-Taussig shunt. Paralysis of the diaphragm can occur after some infection diseases, abdominal surgery or road traffic injuries. Symptoms largely depend on the aetiology, onset and progression of disease. Some patients are asymptomatic. Cardiorespiratory failure is usually seen in severe cases. The diagnosis of diaphragmatic relaxation due to phrenic nerve lesion is suggested when the chest radiograph shows a raised dia-

phragm and is confirmed by fluoroscopy, ultrasonography and EMG stimulation. The definitive surgical option in patients with diaphragmatic relaxation is a plication of diaphragm. Thoracoscopic diaphragmatic plication is an acceptable alternative to standard thoracotomy. This paper presents a case of 10-year-old girl with relaxation of the diaphragm admitted to hospital because of growing symptoms of the cardiorespiratory failure.

Key words: relaxation of the diaphragm, phrenic nerve lesion, cardiorespiratory failure, plication of diaphragm, children

Relaksacja przepony jest to najczęściej jednostronne zwiócenie całej lub części kopuły przepony przebiegające z jej wpuklaniem się do jamy klatki piersiowej wraz z narządami jamy brzusznej oraz różnego stopnia kompresją płuc i serca.

Może być zaburzeniem wrodzonym (jako wynik aplazji, atrofii lub dysplazji mięśniowej) lub nabytym – wówczas jest najczęściej następstwem uszkodzenia nerwu przeponowego⁽¹⁾.

Relaksacja przepony może występować w każdym wieku. U noworodków wykazuje zwykle związek z powikłanym przebiegiem porodu⁽²⁾. W pozostałych grupach wiekowych najczęstszą jej przyczyną, stanowiącą 2/3 przypadków nabytego porażenia nerwu przeponowego, jest zabieg kardiochirurgiczny⁽³⁻⁴⁾.

Czynnikami uszkodzającymi nerw przeponowy w czasie interwencji kardiochirurgicznej mogą być zarówno czynniki mechaniczne (związane bezpośrednio z techniką operacyjną), jak i termiczne (stosowany zimny płyn kardioplegiczny).

W materiale Kliniki Kardiochirurgii CZD pooperacyjne porażenie nerwu przeponowego wystąpiło u 1,06% operowanych w krążeniu zewnątrzustrojowym dzieci, najczęściej (22%) po wykonanym zespoleniu Blalocka-Taussig, nieco rzadziej (18%) po plastyce aorty z powodu hipoplazji lub przerwania łuku aorty⁽⁵⁾. W badaniach Hamiltona porażenna relaksacja przepony dotyczyła 3% dzieci poddanych zabiegowi kardiochirurgicznemu i najczęściej (w 40% przypadków) była także następstwem przeprowadzonego zespolenia Blalocka-Taussig⁽⁶⁾.

Wśród innych przyczyn nabytej relaksacji przepony wymienia się czynniki infekcyjne⁽⁷⁻⁸⁾, zabiegi chirurgiczne w obrębie jamy brzusznej⁽⁹⁾ i urazy komunikacyjne⁽¹⁰⁾. U części pacjentów nie udaje się określić przyczyny choroby.

Przebieg kliniczny relaksacji przepony może być bezobjawowy lub skąpoobjawowy w przypadku niewielkiej dysfunkcji przepony. W skrajnych przypadkach może prowadzić do objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej w mechanizmie kompresyjnym.

Objawy kliniczne mogą także przebiegać pod maską zaburzeń jelitowych⁽¹¹⁾.

W niniejszej pracy autorzy przedstawiają przypadek 10-letniej dziewczynki z rozpoznaną relaksacją przepony, będącą przyczyną narastającej niewydolności krążeniowo-oddechowej.

OPIS PRZYPADKU

Dziesięcioletnia dziewczynka z zaburzeniem rozwoju psychoruchowego, wadą robaka mózdzku, otyłością patologiczną została przyjęta do szpitala w stanie ogólnym ciężkim z powodu narastających zaburzeń oddychania oraz obrzęków kończyn dolnych.

Z wywiadu wiadomo, że 6 tygodni wcześniej pacjentka była hospitalizowana z powodu zapalenia płuc. Wówczas, po raz pierwszy, w oparciu o badanie radiologiczne i tomograficzne klatki piersiowej (rys. 1) wysunięto podejrzenie relaksacji lewej kopuły przepony. Z tego powodu zaplanowano konsultację torakochirurgiczną w Klinice Chirurgii Klatki Piersiowej Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc Oddziału Terenowego w Rabce-Zdroju, w celu ustalenia wskazań do zabiegu operacyjnego, jednak ze względu na narastające objawy ze strony układu oddechowego i konieczność ponownej hospitalizacji do konsultacji nie doszło.

Przy przyjęciu do szpitala stwierdzono znaczną duszność spoczynkową oraz obrzęki zlokalizowane na podudziach i w okolicy stawów skokowych. Wokół ust oraz na dystalnych częściach palców obserwowano sinicę. Wartości ciśnienia tętniczego krwi mieściły się w granicach normy (120/70).

Badania somatometryczne wykazały wykraczającą poza granicę 97. centyla masę ciała (64 kg). Z uwagi na ciężki stan pacjentki nie dokonano oceny wzrostu.

W wykonanych badaniach laboratoryjnych stwierdzono prawidłowe wartości tzw. wskaźników ostrej fazy: CRP (0,91 mg/dl) i OB (5 mm po pierwszej godzinie).



Rys. 1. Badanie tomograficzne u 10-letniej pacjentki z relaksacją przepony. Widoczne pętle jelitowe w lewej połowie klatki piersiowej na poziomie dużych naczyń serca. Serce w całości przemieszczone na stronę prawą



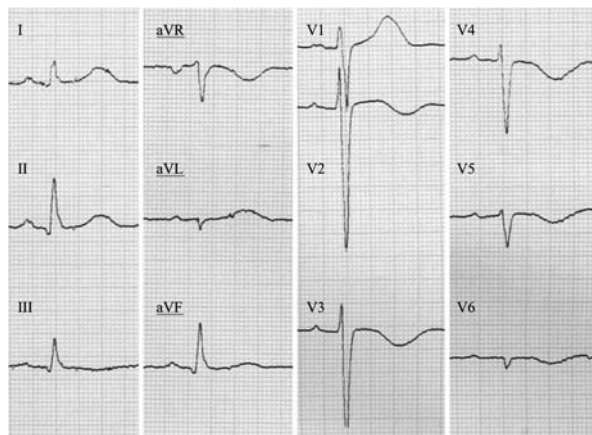
Rys. 2. Badanie radiologiczne klatki piersiowej u 10-letniej pacjentki z relaksacją przepony

Także parametry układu czerwonerwinkowego (Hct 38,2%, Hgb 11,3 g/dl, RBC 4,91 T/l) mieściły się w granicach normy.

Nieznacznie podwyższonej leukocytozie (WBC 11,41 G/l) towarzyszyła w rozmazie białokrwinkowym przewaga komórek wielojądrzastych (granulocyty segmentowane 79%, kwasochłonne 2%, limfocyty 14%, monocyty 5%). Poza łagodną hipokalcemią nie obserwowano innych zaburzeń elektrolitowych (Na 141 mmol/l, K 3,9 mmol/l, Ca 2,17 mmol/l, 2,20 mmol/l, Mg 0,91 mmol/l).

Stwierdzono zwiększoną aktywność transaminaz (AspAT 71 U/l, AlAT 120 U/l) oraz izoenzymu sercowego kinazy kreatynowej (CK-MB 50 U/l), a także istotnie podwyższone stężenie N-końcowego fragmentu prohormonu peptydu natriuretycznego typu B (NT-pro BNP 2135 pg/ml) przy prawidłowym stężeniu troponiny T (<0,010 ng/ml).

Zarówno biochemiczne parametry czynności nerek (mocznik 18 mg/dl, kreatynina 0,45 mg/dl), jak i badanie ogólne moczu mieściły się w granicach normy (barwa żółta, przejrzystość niepełna, ciężar właściwy 1,015, odczyn pH 6,0, białko nieobecne, cukier



Rys. 3. Elektrokardiogram spoczynkowy u 10-letniej pacjentki z relaksacją przepony i przemieszczeniem serca do prawej połowy klatki piersiowej

nieobecny, urobilinogen – nie wykryto, bilirubina nieobecna, ciała ketonowe nieobecne, azotyny nieobecne, nabłonki – nieliczne wpw., L – 0, E – 0).

Badanie **radiologiczne klatki piersiowej** (rys. 2) ujawniło nasilenie (w porównaniu z badaniem sprzed 6 tygodni) przemieszczenia jelit do lewej połowy klatki piersiowej. W spoczynkowym **badaniu elektrokardiograficznym** stwierdzono prawidłowe ustawienie osi elektrycznej serca, rytm zatokowy, miarowy 100/min. PQ=0,10 s, QT=0,34 s. Nad lewą komorą rejestrowano niskowoltażowe załamki R oraz ujemne załamki T od V2 do V6 (rys. 3).

Badanie echokardiograficzne wykluczyło wadę strukturalną serca. Wykonane w pozycji siedzącej **badanie USG** nie ujawniło istotnych zmian w zakresie narządów jamy brzusznej (wątroba niepowiększona o prawidłowej strukturze mięszu, trzustka i śledziona niewidoczne, obie nerki typowo położone, prawidłowego kształtu i budowy, bez cech zastojów).

W pierwszych godzinach hospitalizacji, ze względu na utrzymujące się kliniczne i laboratoryjne objawy niewydolności oddechowej, pacjentka była wielokrotnie konsultowana przez anestezjologów i chirurgów. Celem zmniejszenia ucisku poszerzonych jelit na płuca wprowadzono cewnik do żołądka oraz wykonano enemę. Zabiegi te przyniosły umiarkowaną poprawę stanu ogólnego dziecka i zmniejszenie duszności. Lecznictwo stosowano także leki moczopędne, uzyskując stopniowe ustąpienie obrzęków. Po 6 dniach hospitalizacji dziewczynkę w stanie ogólnym dość ciężkim, ale stabilnym, po zakwalifikowaniu do leczenia operacyjnego, przekazano do Kliniki Chirurgii i Urologii Dziecięcej I-CZMP.

Zabieg przeprowadzono z cięcia równoległego do lewego łuku żebrowego w nadbrzuszu.

Po potwierdzeniu relaksacji lewej kopuły przepony wykonano jej plastykę przez zastosowanie plikacji. Z uwagi na gigantyczne rozmiary jelita grubego, po ewakuacji mas kałowych, zdecydowano o wyłonieniu jelita grubego w postaci kolostomii rozdzielonej na prawej części poprzecznej. Pobrano również wycinki surowiczkowo-mięśniówkowe ze ściany jelita grubego (10 cm od zachyłka otrzewnowego, okolicy zagięcia śledzionowego poprzecznej oraz miejsca kolostomii).

Po zabiegu dziecko zaintubowane przeniesiono na Oddział Intensywnej Terapii I-CZMP, gdzie kontynuowano wentylację sztuczną. W początkowym okresie prowadzono intensywne leczenie presyjne (z uwagi na spadki ciśnienia tętniczego), przeciwbakteryjne oraz żywienie pozajelitowe (z powodu utrzymującej się atonii jelit). Pobyt na OIT był powikłany lewostronną odmą opłucnową (wymagającą założenia drenażu opłucnowego) oraz rozejściem się rany pooperacyjnej z koniecznością ponownego zaopatrzenia chirurgicznego.

Po 30 dniach od przeprowadzonego zabiegu operacyjnego i 8 dni po ekstubacji (z pozostawieniem tlenoterapii biernej) podjęto decyzję o przekazaniu dzie-

ka na Oddział Intensywnej Opieki Medycznej Szpitala Klinicznego Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, w celu dalszego leczenia i kwalifikacji do opieki hospicyjnej.

OMÓWIENIE

Objawy kliniczne relaksacji przepony zależą nie tylko od stopnia dysfunkcji przepony, ale także od wieku dziecka. U noworodków i młodszych niemowląt, u których, z uwagi na wiotką konstrukcję klatki piersiowej i słabe, łatwo ulegające zmęczeniu mięśnie międzyżebrowe, przepona odgrywa zasadniczą rolę w mechanice oddychania. Dlatego też zaburzenia oddechowe są znacznie cięższe niż u dzieci starszych.

U opisywanej pacjentki diagnoza relaksacji przepony postawiona została dopiero wtedy, gdy z powodu zapalenia płuc konieczne było wykonanie badania radiologicznego klatki piersiowej.

Występujące, z pewnością dużo wcześniej, objawy duszności oraz niskiej tolerancji wysiłku mogły być tłumaczone zarówno upośledzonym rozwojem psychoruchowym dziecka, jak i jego patologiczną otyłością.

Podstawowe znaczenie w diagnostyce tej patologii mają badania radiologiczne, w tym tomografia komputerowa. W analizie retrospektywnej 39 pacjentów z porażoną relaksacją przepony dokonanej przez Abada i wsp. w 97% przypadków rozpoznanie zostało ustalone w oparciu o badanie fluoroskopowe⁽³⁾, umożliwiające uwidocznienie nieprawidłowego ruchu przepony.

Ważną rolę diagnostyczną odgrywają także badania ultrasonograficzne oraz miograficzne^(4,12).

Badanie spirometryczne stanowi cenne uzupełnienie diagnostyki obrazowej. Służy nie tylko określeniu stopnia dysfunkcji układu oddechowego u pacjentów z porażoną relaksacją przepony, lecz także ocenie skuteczności leczenia operacyjnego⁽⁷⁾.

Podobną rolę odgrywa badanie echokardiograficzne, oceniające strukturę i hemodynamikę przemieszczonego i uciśniętego serca⁽¹³⁾.

Podstawową metodą leczenia chirurgicznego relaksacji przepony jest zabieg plikacji, polegający na zmniejszeniu powierzchni patologicznie rozciągniętej kopuły przepony poprzez jej sfaldowanie, a następnie zszywanie⁽¹⁴⁾.

Alternatywą dla zabiegu operacyjnego wykonywanego z dojścia przez standardową torakotomię jest metoda zastosowana po raz pierwszy w 1995 roku przez Gharagozloo, polegająca na plikacji przepony poprzez wideotorakoskopię⁽¹⁵⁾. Metoda ta znalazła zastosowanie w leczeniu najmłodszych pacjentów⁽¹⁶⁾, również noworodków⁽¹⁷⁾.

Badania Simansky'ego i Tsugawy potwierdzają celowość i skuteczność, także w długofalowej obserwacji, wczesnej interwencji chirurgicznej u symptomatycznych pacjentów z porażeniem nerwu przeponowego i relaksacją przepony⁽¹⁸⁻¹⁹⁾, szczególnie u noworodków, u których zabieg operacyjny stwarza jednocześnie warunki do prawidłowego rozwoju płuc.

PIŚMIENNICTWO:

BIBLIOGRAPHY:

- Otte J.B., Mignon T., Kartheuser A. i wsp.: Diaphragmatic eventration and paralysis in children. *Acta Chir. Belg.* 1982; 6: 559-568.
- Stramrood C.A., Blok C.A., van der Zee D.C. i wsp.: Neonatal phrenic nerve injury due to traumatic delivery. *J. Perinat. Med.* 2009; 3: 293-296.
- Abad P., Lloret J., Martinez Ibanez V. i wsp.: Diaphragmatic paralysis: pathology at the reach of the pediatric surgeon. *Circ. Pediatr.* 2001; 1: 21-24.
- Talwar S., Agarwala S., Mittal C.M. i wsp.: Diaphragmatic palsy after cardiac surgical procedures in patients with congenital heart. *Ann. Pediatr. Cardiol.* 2010; 1: 50-57.
- Lipiński W., Kwaśniak E., Mozol K. i wsp.: Relaksacja przepony po operacjach kardiochirurgicznych u dzieci w Klinice Kardiologii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w latach 2004-2008 – wyniki leczenia. *Przegl. Chir. Dziec.* 2009; 2-3: 141-145.
- Hamilton J.R., Tocewicz K., Elliott M.J. i wsp.: Paralyzed diaphragm after cardiac surgery in children: value of plication. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1990; 9: 487-490.
- Eleftheriades J., Singh M., Tang P. i wsp.: Unilateral diaphragm paralysis: etiology, impact, and natural history. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)* 2008; 2: 289-295.
- Goussard P., Gie R.P., Kling S. i wsp.: Phrenic nerve palsy in children associated with confirmed intrathoracic tuberculosis: diagnosis and clinical course. *Pediatr. Pulmonol.* 2009; 4: 345-350.
- Subhash H.S., Chen J.W., John L. i wsp.: Persistent unilateral right diaphragmatic palsy following liver transplantation. *Med. J. Aust.* 2010; 1: 52.
- Commare M.C., Kurstjens S.P., Barois A.: Diaphragmatic paralysis in children: a review of 11 cases. *Pediatr. Pulmonol.* 1994; 3: 187-193.
- Pragt-Weijer M.E., Thunnissen R.J., de Langen Z.J. i wsp.: Abdominal pain and vomiting: a 4-year old boy with relaxation of diaphragm. *Ned. Tijdschr. Geneesk.* 2001; 11, 32: 1562-1564.
- Balaji S., Kunovsky P., Sullivan I.: Ultrasound in the diagnosis of diaphragmatic paralysis after operation for congenital heart disease. *Br. Heart J.* 1990; 1: 20-22.
- Tayyareci Y., Bayazit P., Taştan C.P. i wsp.: Right atrial compression due to idiopathic right diaphragm paralysis detected incidentally by transthoracic echocardiography. *Turk. Kardiyol. Dern. Ars.* 2008; 6: 412-414.
- Ribet M., Linder J.L.: Plication of the diaphragm for unilateral eventration or paralysis. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1992; 7: 357-360.
- Gharagozloo F., McReynolds S.D., Snyder L.: Thoracoscopic plication of the diaphragm. *Surg. Endosc.* 1995; 11: 1204-1206.
- Güvenç B.H., Korkmaz M., Avtan L. i wsp.: Thoracoscopic diaphragm plication in children and indications for conversion to open thoracotomy. *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A.* 2004; 5: 302-305.
- Shimizu M.: Bilateral phrenic-nerve paralysis treated by thoracoscopic diaphragmatic plication in a neonate. *Pediatr. Surg. Int.* 2003; 1-2: 79-81.
- Simansky D.A., Paley M., Refaely Y. i wsp.: Diaphragm plication following phrenic nerve injury: a comparison of paediatric and adult patients. *Thorax* 2002; 7: 613-616.
- Tsugawa C., Kimura K., Nishijima E. i wsp.: Diaphragmatic eventration in infants and children: is conservative treatment justified? *J. Pediatr. Surg.* 1997; 11: 1643-1644.