

Første danske barn tyndtarmstransplanteret

Kursusreservelæge Lisbeth Marianne Thøstesen, overlæge Lissi Bank Lassen, professor Niels Qvist, overlæge Girish Gupte, England & professor Steffen Husby

KASUISTIK

Odense Universitets-hospital, H.C. Andersen Børnehospital, Børneafdeling H

Total aganglionær tarm ved morbus Hirschsprung medfører svært kompromitteret tarmfunktion, der gør barnet afhængigt af parenteral ernæring (PN) for at opnå normal vækst og udvikling. Leverinsufficiens og kartromboser er hyppige og livstruende komplikationer til langvarig PN [1, 2]. Kombineret tyndtarms- og levertransplantation (Tx) kan da være eneste livsreddende mulighed. Denne kasuistik beskriver det første og hidtil eneste danske barn, som har fået foretaget en tyndtarms-Tx.

SYGEHISTORIE

En fuldbåren pige, der var født af raske forældre, viste i de første levedøgn tegn på meconiumileus. Peroperative biopsier fra colon og tyndtarm viste total aganglionær tarm (Figur 1), hvilket er foreneligt med morbus Hirschsprung. Der blev anlagt en høj jejunostomi 50 cm distalt for Treitz ligament. Yderligere resektion var nødvendig på grund af pseudoobstruktion, således at patienten endte med 35 cm tyndtarm. Hun blev ernæret med PN i et tunneleret centralt venøst kateter (CVK) og varierende mængder af mad. I forløbet havde pigen flere kateterinfektioner, som nødvendiggjorde skift af CVK. Okkluderede vener

gjorde det imidlertid tiltagende svært at finde intravenøs adgang. Alt dette til trods havde pigen en normal fysisk og psykomotorisk udvikling. Familien stod selv for det meste af plejen og blev oplært til at administrere hjemme-PN.

Godt fem år gammel tilkom begyndende leverinsufficiens og som 5,5-årig blev pigen henvist til vurdering på tarmtransplantationscenteret i Birmingham, England. Pigen havde på daværende tidspunkt tiltagende icterus med serumkoncentration af bilirubin på 400-500 mikromol/l og alanin-aminotransferase på 250 U/l. Ved ultralydsskanning fandtes leveren forstørret til umbilicuspiveau, og milten målte 19 cm som tegn på moderat portal hypertension.

Den multiviscerale Tx foregik to måneder senere, efter at man havde fundet en egnet donor. Man transplanterede en reduceret lever (segment to, tre og halvdelen af segment fire), pancreas og 270 cm tyndtarm med anlæggelse af ileostomi. Postoperativt forblev pigen indlagt i fire måneder, hvor man bl.a. behandlede en afstødningssreaktion med høje doser prednisolon. En vedvarende feber var med til at udskyde udskrivelser, og i efterforløbet fik pigen en Epstein-Barr-virusinfektion, på trods af at hun præoperativt havde immunoglobulin G-antistoffer herimod.

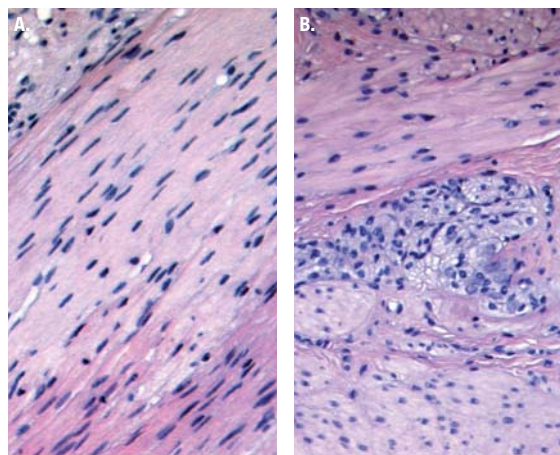
Ved udskrivelsen var pigen i trivsel på fuld enteral ernæring, der delvist blev givet i ventrikelsonde om natten. Hun var i immunosuppressiv behandling med prednisolon og tacrolimus, fik infektionsprofylakse (sulfamethoxazol + trimetoprim, amphotericin B, nystatin og acyclovir) samt ursodeoxycholsyre. Ileostomien fungerede med ca. 700 ml tynd afføring dagligt. Ventrikelsonden kunne seponeres cirka ni måneder efter Tx. Der var nu aftagende Cushing-præg, og pigen havde fået en markant forbedret livskvalitet. Ved seneste kontrol 32 måneder efter Tx var pigen fortsat i velbefindende. Hun er stadig i antitykotisk og immunosuppressiv behandling (tacrolimus + prednisolon) og behøver ursodeoxycholsyre, magnesium, og multivitamin. Pigen følges ambulant hver tredje måned, skiftevis på Tx-centeret i Birmingham og på et dansk sygehus.

DISKUSSION

Langvarig PN-behandling medfører risiko for komplikationer, herunder kateterrelateret sepsis, venøse



A. Aganglionær tarm fra ovennævnte patient med morbus Hirschsprung. **B.** Normale ganglioceller (plexus myentericus). Kilde: De to fotos er venligst udlånt af overlæge Tine Plato Hansen, Patologisk Institut, Odense Universitetshospital.



tromboser og mangel på egnede intravenøse adgange [3]. Ca. 40-60% af børn på langvarig PN udvikler endvidere tarmsvigtssassocieret leversygdom (*intestinal failure associated liver disease* (IFALD)) [1], med stigende leverenzymmer, fibrose og til slut levercirrose. Kombinationen af splenomegali, cirrose og forhøjet serumbilirubin (> 100 mikromol/l) er indikator for kort overlevelse (typisk under et år) [4].

Den primære behandling af tarmsvigt er langvarig PN. Irreversibelt tarmsvigt, progressiv leversygdom og tiltagende kateterproblemer i form af sepsis, tromboser og mangel på egnede vener til CVK er indikation for tarm-Tx.

Tx-kirurgien er under fortsat udvikling. Afhængig af patientens diagnose foretages enten isoleret tyndtarms-Tx, isoleret lever-Tx eller en kombineret lever- og tyndtarms-Tx. Det er muligt at transplantere en del af voksne donorers lever (*split graft*) og tarm, hvilket har øget antallet af mulige donorer [1].

De hyppigste postoperative komplikationer er

opportunistiske infektioner eller afstødning (akut eller kronisk). Sepsis er den største bidrager til den postoperative mortalitet. Op mod 80% af de tyndtarmstransplanterede børn kan med tiden undvære PN, enkelte har dog pga. spiseproblemer brug for supplerende sondekost. En nylig opgørelse fra Tx-centret i Birmingham viste en femårsoverlevelse på ca. 70% for tyndtarmstransplanterede børn [4].

KORRESPONDANCE: Steffen Husby, Børneafdeling H, Odense Universitetshospital, H.C. Andersen Børnehospital, DK-5000 Odense.

E-mail: steffen.husby@ouh.regionsyddanmark.dk

ANTAGET: 20. august 2009

FØRST PÅ NETTET: 16. november 2009

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. Gupte GL, Beath SV, Kelly DA et al. Current issues in the management of intestinal failure. *Arch Dis Child* 2006;91:259-64.
2. Goulet O, Ruemmele F. Causes and management of intestinal failure in children. *Gastroenterology* 2006;130:16-28.
3. Mehta C, De Giovanni J, Sharif K et al. Stereotactic technique of catheter placement in the stump of the superior vena cava in children with impaired venous access. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:2005-9.
4. Gupte GL, Beath SV, Protheroe S et al. Improved outcome of referrals for intestinal transplantation in the UK. *Arch Dis Child* 2007;92:147-52.

Anlæggelse af fascia iliaca-kompartimentblok

Reservelæge Mohammed Jafar, reservelæge Jakob Møller Hansen & overlæge Kim Alex Vinterberg Nissen

Patienter med hoftenære frakturer og femurfrakturer modtages ofte i skadestuen med alvorlige smerteklager [1]. Perifer nerveblokade til smertebehandling reducerer intensiteten af patienternes smerte og reducerer behovet for parenteral analgesi [2, 3]. Fascia iliaca-kompartimentblokade (FIC-blok) er en nerveblokade af grene af plexus lumbalis og består i indsprøjtning af lokalanalgetika i et hulrum, der ligger profunder for fascia iliaca på lårets forside. FIC-blok giver i randomiserede kliniske undersøgelser bedre smertekontrol end systemiske opioider [2, 4, 5]. Det er også muligt at opnå smertedækning med nervus (N.) femoralis-blok [6]. Denne metode er imidlertid mere ressourcekrævende og kan være mere teknisk krævende. FIC-blok er lige så effektivt som N. femoralis-blok [7], og nyere studier har vist, at FIC-blok udført af yngre læger har en suffi-cient smertelindrende effekt og yderst få bivirkninger, hvorfor proceduren er egnet til udførelse af en yngre læge på en almindelig skadestue [8, 9]. FIC-blok er derfor i de senere år blevet en hverdagsprocedure i de danske akutmodtagelser og skadestuer og bliver efterhånden udført af de yngste læger, som modtager patienterne.

ANATOMI OG FYSIOLOGI

Vena, arteria og nervus femoralis løber i ingvinalkanalen i den nævnte rækkefølge medialt fra (memo-teknisk: *V-A-N-d fra midten*).

Kar/nerve-bundtet ligger ved overgangen mellem den mediale og den midterste tredjedel af ligamentum inguinale. N. femoralis nærmer sig arterien efterhånden mere distalt, således at strukturerne ligger meget tæt ved bøjefuren, 2-4 cm distalt for ligamentet.

Pulsen i arteria femoralis kan palperes, og hermed kan man definere kar/nerve-bundtets beliggenhed (Figur 1 og Figur 2).

INDIKATIONER

- Smertelindring hos patienter med akutte hoftenære frakturer og andre femurfrakturer [4]
- Præoperativ smertebehandling af patienter med kirurgi i knæ eller hoft (f.eks. alloplastik og ligamentrekonstruktioner)
- Bløddelskirurgi på lårets laterale side
- Brandsårkirurgi herunder hudtransplantation på femur [10].

KLINISK PROCEDURE

Køge Sygehus,
Ortopædkirurgisk
Afdeling, Akutafdelingen
og Anæstesiologisk
Afdeling