

A légmell kezelése cystás fibrosisban

Csiszér Eszter
Csekeő Attila

TREATMENT OF PNEUMOTHORAX IN CYSTIC FIBROSIS

INTRODUCTION – More and more children affected by cystic fibrosis reach adulthood. The frequency of complications, such as pneumothorax, increases parallel with the long disease course.

PATIENTS AND METHODS – The treatment of 17 manifestations of pneumothorax in 10 young adult cystic fibrosis patients in our institute was analysed retrospectively.

RESULTS – Depending on the extension of pneumothorax and the clinical state of the patients the first choice of the treatment was observation alone in 6 cases, insertion of pleuracan in 3 cases and tube thoracostomy in 8 cases. Due to ineffective suction, thoracotomy was necessary in 6 patients, bilaterally in 3 cases.

CONCLUSION – The outcome of conservative treatment even in "small, circumscribed pneumothorax" cases of symptom-free patients is uncertain and risky. Insertion of a pleuracan is recommended only in urgent, life-threatening cases, but definitive result should not be expected. If possible, chest drainage should be chosen as the first procedure. After 5-7 days of ineffective chest suction, thoracotomy is mandatory. Recurrence of the pneumothorax is direct indication for surgery. Antibiotic treatment is suggested for the duration of drainage, as well as for the surgical procedure.

BEVEZETÉS – A cystás fibrosisban szenvedő gyermekek közül egyre többen érik el a felnőttkort. A betegség hosszú fennállásával együtt növekszik a szövődmények, így a légmell előfordulásának gyakorisága.

BETEGEK ÉS MÓDSZER – Az intézetünkben gondozott és kezelt 10 serdülő, fiatal felnőtt cystás fibrosisos betegnél 17 alkalommal kialakult légmell kezelését vizsgáltuk retrospektíven.

EREDMÉNYEK – A pneumothorax kiterjedésétől és a beteg klinikai állapotától függően az első terápia hat esetben pihenés, megfigyelés, három betegnél pleuracan volt, illetve nyolc esetben dréncsőt vezettünk a mellkasba. Eredménytelen szívókezelés miatt hat betegnél thoracotomia vált szükségessé, közülük három betegnél mindkét oldalon.

KÖVETKEZTETÉS – A konzervatív kezelés még a panaszmentes betegen, a kis kiterjedésű pneumothorax esetén is túl kockázatos és bizonytalan eredményű. Pleuracan behelyezése csak sürgős, életveszélyes állapotban javasolt, végleges eredmény nem várható tőle. Első választandó kezelési javaslat a mellkasi drenázs. Öt-hét napos eredménytelen szívókezelés után thoracotomia szükséges. Recidíva esetén várakozási idő nélkül műtéti beavatkozás javasolt. Mind a drenázs, mind a műtét végzése célzott antibiotikus védelemben javasolt.

Correspondence:
Eszter Csiszér, MD
Korányi National Institute
of Tuberculosis and Pulmonology,
H-1529 Budapest, P.O.B. 1

Levelezési cím:
dr. Csiszér Eszter,
Országos Korányi
Tbc és Pulmonológiai Intézet,
1529 Budapest, Pf. 1

**cystic fibrosis, pneumothorax,
surgery**

**cystás fibrosis, pneumothorax,
sebészet**

Acystás fibrosis vagy mucoviscidosis az egyik leggyakoribb veleszületett anyagcsere-betegség. Génhiba következtében viszkózus, nehezen expectorálható hörgőváladék termelődik, ez már korai életkorban felülfertőződik. Eleinte *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* kolonizálódik, majd a kor előrehaladtával *Pseudomonas aeruginosa* telepszik meg kiirthatatlanul a légutakban (1). A progresszív, destruktív gyulladáshoz vezető folyamat fibrosist, bronchiectasiát eredményez. A folyamat a légzőfelszín csökkenéséhez, obstruktív légzési zavarhoz, majd korai légzési elégtelenséghez vezet. Serdülő-, felnőttkorban gyakorivá válik a spontán pneumothorax (ptx).

Betegek és módszer

1986 óta kezeljük és gondozzuk a cystás fibrosisban szenvedő fiatal felnőtteket. A 15 év alatt (1986. január 1.–2000. december 31.) 68 beteget láttunk el, 27 esetben akután kerültek tüdőbelgyógyászati osztályunkra, hat esetben pneumothorax okán. Összesen tíz betegnél 17 alkalommal észleltünk pneumothoraxot (négy férfi és hat nőbeteg, koruk 15–36 év közötti volt).

A betegeket 18 éves korukig gyermekcentrumok kezelik, gondozzák; 18 éves kor felett gondozásuk, kezelésük (előre tervezett átirányítással vagy akut felvétellel) osztályunkon folytatódik. Mellkassebészeti ellátás miatt azonban már a serdülőkorúakat is intézetünk vette fel vagy át.

A belgyógyászati osztályon a beteg klinikai állapota és a mellkasátvilágítással vagy mellkasfelvételen észlelt pneumothorax kiterjedése alapján döntöttünk a terápiáról.

Különböző mértékben valamennyi beteg panaszkodott, dominálónan mellkasi fájdalmat, dyspnoét, a terhelhetőség csökkenését, mellkasi diszkomfortérzést. Stabil cardiorespiratoricus állapot, kis kiterjedésű pneumothorax esetén ágynyugalom, szoros megfigyelés mellett döntöttünk. A pneumothorax növekedése esetén, vagy ha észleléskor már „köpeny pneumothoraxot” láttunk, szívókezelés céljából pleuracant vezettünk a mellkasba, vagy a mellkassebészeten dréncsövet helyeztek be. A szívókezelés belgyógyászati osztályon folytatódott tovább. Eredménytelen szívókezelés után kerültek a betegek műtét céljából a mellkassebészetre.

Három beteget ptx-ügyeletben vett fel a mellkassebészeti osztályunk. Azonnal dréncsövön keresztüli szívókezelés kezdődött. Egy beteget más intézetből, eredménytelen szívókezelés után, műtét megvalósításra vettünk át.

Eredmények

A mellkasfelvételen kis kiterjedésűnek ítélt pneumothorax esetén, ha csak csúcsi, parciális pneumothoraxot vagy kis légtasakot láttunk, és ha igen enyhe tüneteket, stabil cardiorespiratoricus állapotot észleltünk, konzervatív terápia mellett döntöttünk. Ez történt négy betegnél, hat esetben. A hat esetből ötször a tüdő kettő–négy hét alatt, dokumentáltan, kitágult. Egy esetben a várakozás alatti progresszió miatt pleuracant kellett bevezetni. A tüdő kitágulása után, egy esettől eltekintve, két hónap–két év közötti periódus során a korábbinál súlyosabb tünetekkel recidíva lépett fel, így agresszívabb beavatkozásra is kényszerültünk.

Pleuracant négy betegnél, négy esetben vezettünk be. Egy esetben a már említett konzervatív terápia melletti progresszió miatt, további három esetben a pneumothorax kiterjedése okán eleve emellett döntöttünk. Egyikük életveszélyes állapota indokolta az azonnali beavatkozást, még a mellkassebészeti osztályra átszállítás is túl kockázatosnak tűnt. Három betegnél 24–72 órás eredménytelen mellkasi szívás után a klasszikus drenálásra kellett áttérni. Egy betegnél a pleuracanttel végzett szívókezelést a korábbi események miatt tetraciklinnel végzett pleurodesissel egészítettük ki. A pleuracant hat nap múlva tudtuk eltávolítani, a későbbiekben recidíva nem lépett fel.

Mellkasi drenálást valamennyi betegnél végeztünk (négyenél recidíva, illetve ellenoldali pneumothorax kialakulása kapcsán, ismételten is). Az öt-hét napos szívókezelés vagy eredményesnek bizonyult, vagy műtétet kellett végezni a légáteresztés végleges megoldása céljából. Egy beteget húsznapos eredménytelen drenázs- és szívókezelés után más intézetből vettünk át, műtét megvalósítás céljából. Hat betegnél végeztünk thoracotomiát: háromnál az eredménytelen szívókezelés indokolta, egy betegnél a bilaterális pneumothorax és a szívókezelésre nem gyógyuló pneumothorax együtt képezte a műtét indikációját. Két betegnél a szívókezelés után három–hat héttel kialakult recidíva miatt került sor műtét megvalósításra.

Axillaris thoracotomia során adhaesiolyist, csúcsi bullareszekciót, csúcsi pleurectomiát, csúcsi atípusos reszekciót, illetve pleurodesist célzó mechanikus abrasiót végeztünk. Egy esetben sem következett be recidíva, tartós eredményt sikerült elérni.

Három betegnél az elbocsátást követően tíz nap, valamint kettő és öt hónap múlva az ellenoldalon alakult ki pneumothorax. Az intézetünkbe került betegeknél két-három nap múlva végeztük a rethoracotomiát, míg más intézetből tíznapos eredménytelen szívókezelés

dr. Csiszér Eszter,
dr. Csekeő Attila:
Országos Korányi Tbc
és Pulmonológiai Intézet,
Budapest.
Érkezett: 2001. február 2.
Elfogadva: 2001. február 28.

után vettük át a harmadik beteget műtét céljából. Valamennyi esetben bullarepedés okozta a pneumothoraxot, így bullareszekciót alkalmaztunk.

Az egyoldali műtét óta egy beteg 27 hónapja él, ketten öt, illetve hat hónap elteltével exitáltak.

A bilaterális thoracotomiát követően ugyancsak egy beteg él 30 hónapja, a másik két beteg 19 nappal, illetve öt hónappal élte túl a műtétet (1. táblázat).

Megbeszélés

Cystás fibrosisban pneumothorax elsősorban spontán módon keletkezik. Néha orvosi beavatkozás, például centrális vénakanülálás kapcsán is kialakulhat (2). Spontán pneumothorax keletkezését főleg a subpleuralis bulla megrepedése idézi elő, ezek létrejöttében az alapbetegség progressziója játszhat szerepet. A progrediáló fibrosis és a légúti obstrukció kedvező feltételeket teremtenek bronchiectasia, perifériás bullák kialakulására (3). Az intenzív és állandó köhögés elősegíti az intrapulmonalis nyomásfokozódást, ami növeli a pneumothorax kialakulásának lehetőségét.

A pneumothorax gyakrabban fordul elő a cystás fibrosisban szenvedő betegek életkorának növekedésével és a betegség súlyosbodásával. Évente a nyilvántartott betegek 1%-ánál lép fel, a felnőttek 20%-ánál keletkezik életük során pneumothorax (2, 4).

A subpleuralis cysták, az emphysemás bullák és az előrehaladott bronchiectasia a beteggondozás során végzett CT-felvételeken, de olykor már a jó minőségű mellkasfelvételeken is látszik, előre prognosztizálható (5, 6).

Saját eseteinknél is kerestük a pneumothorax kialakulásának okait. Hét betegnél készült a pneumothoraxot megelőző fél évben mellkasi CT. Mind-

egyiken csúcsi bullákat vagy cysticus bronchiectasiát írtak le. Egy betegnél az átnézeti mellkasfelvételen láttak csúcsi bullákat.

A cystás fibrosisban szenvedő betegnél kialakult pneumothorax tünetei megegyeznek az ismert tüdőbetegség nélküli, elsősorban pubertás- vagy fiatal felnőttkorú, astheniás alkatú férfiaknál fellépő spontán pneumothorax tüneteivel, de súlyosabb formában jelentkeznek (7). Ez azzal magyarázható, hogy a betegek légzési tartalékai beszűkültek. Ebből adódóan a kezelés is agresszívabb kell hogy legyen.

Megfigyelésünk és tevékenységünk első tíz évében saját tapasztalatunk alakította a kezelési stratégiánkat, az irodalomban is csak az utóbbi években jelentek meg a pneumothorax kezelésének irányelvei cystás fibrosis esetén (2). Eszerint panaszmentes betegnél, és akinél a pneumothorax mértéke kicsi, azaz az érintett mellkasfél térfogatának legfeljebb 20%-a, megengedhető a pihentetés, a várakozás (8). A gyakorlatban ez parciális, csúcsi pneumothoraxot, 1-2 harántujnyi csúcsi levegősávot vagy légtasakot jelent. Beavatkozás akkor szükséges, ha a pneumothorax mértéke nő, a betegnek panaszai vannak. Eleinte mi is ezt tettük, illetve, ha a beteg nem egyezett bele az aktív beavatkozásba, akkor várakozásra kényszerültünk. De ez nem bizonyult eredményesnek, hiszen a hat beteg közül csak egy esetben tágult ki a tüdő maradéktalanul. A recidíva pedig súlyos tünetekkel járt. Véleményünk szerint a pneumothorax spontán felszívódásának esélye cystás fibrosisban szenvedő betegnél csekély, a várakozás kockázatos, s különösen nagy kockázatot rejt magában az ambuláns ellenőrzés.

A cystás fibrosisban súlyosan károsodott tüdőparenchyma kitágulása csak folyamatos szívókezeléssel oldható meg, s ehhez a pleuracan sem elegendő, dréncső bevezetése szükséges (9, 10). Az egyszer használatos pleuracan bevezetése kímélete-

1. táblázat. A beavatkozások betegenkénti módja, száma és a követési idő. A követés során az első pneumothorax észlelésétől a 2001. január 1-jéig eltelt időt hónapban adtuk meg

	Nem	Életkor (év)	Pihenés	Pleuracan	Drén	Műtét	Követés (hónap) él / meghalt
1.	nő	22	+++	+	+	-	60
2.	nő	17	-	-	+	-	58
3.	férfi	17	+	+	+	-	36
4.	nő	16	-	-	+	-	58
5.	nő	36	+	+	++	++	4
6.	férfi	20	-	-	++	++	30
7.	férfi	17	-	-	++	++	8
8.	férfi	18	-	-	+	+	6
9.	nő	15	+	+	+	+	5
10.	férfi	16	-	-	+	+	27

+ jel: az események száma;

- jel: az adott beavatkozást nem végezték

sebb ugyan, mint a trokár melletti dréncső mellkasba vezetése, de csak ott megengedett, ahol gyors beavatkozás szükséges az életveszély elhárítására. Mindenképpen átmeneti megoldásnak kell tekinteni! Ugyanis nem tudunk kellő szívóerőt kifejteni a merev, fibroticus tüdőre, a cső vékony lumene gyorsan eldugul. A klasszikus mellkasi drénen keresztüli folyamatos, kellő intenzitású szívókezeléstől várható csak eredmény (1, 11).

Önmagában a szívókezeléssel is elérhető, hogy a pleuralemezek összetapadva zárják a subpleuralis bullarepedést, ha annak nagysága kicsi (8). A legfeljebb öt-hét napos eredménytelen szívókezelés a légáteresztés végleges megoldását teszi szükségessé (2). Ez viszont csak műtéttől várható. Pleurodesis megkísérélhető, elsősorban fokozott rizikójú betegeknél, de ez sem vezet minden esetben eredményhez.

A mellhártyalemezek között előidézett steril gyulladás provokálására korábban a tetraciklint alkalmazták (12–14), ma inkább a talkumot használják (15–19). Saját eseteink közül egy betegnél végeztünk sikeres pleurodesist tetraciklinnel. Talkumos instillációval egy betegnél próbálkoztunk thoracotomia előtt, eredmény nélkül. Ma már a sikeres tüdőtranszplantáció reményében a pleurodesis lehetőség szerinti kerülése ajánlott, mert megnehezíti a műtéti beavatkozást (20).

A várakozási idő, a műtéti indikáció szükségességéig eltelt idő hosszában nem egységes a vélemény. Ezért fordulhatott elő, hogy 14–20 napos, eredménytelen szívókezelés után is küldtek beteget intézetünkbe. A visszatérően köhögő betegnél tartós eredmény nem várható öt, esetleg hét napon túli szívókezeléstől. Ekkor javasolt és szükséges végleges, műtéti megoldás mellett dönteni (2, 4).

A sebészi technikák fejlődésével felcsillant a remény, hogy a videothoracoscopy is megfelelő műtéti megoldást fog jelenteni (16, 21). A rigid tüdőparenchyma miatt a cystás fibrosisban kialakult pneumothorax műtéti megoldásához thoracotomiás feltárás ajánlott (8, 22). Az egyoldali lélegeztetés thoracoscopy során gyakran nem is oldható meg. Megnyugtatóan csak thoracotomiás feltáráson keresztül tekinthető át a pneumothorax leggyakoribb helyéül szolgáló tüdőcsúcs, s végezhető szükség szerint bullectomia, csúcsi pleurectomia, körülírt mechanikus pleuraabrasio, az egyébként rigid tüdőparenchyma reszekciója (8). A fokozott rizikójú cystás fibrosisos beteg végleges, sikeres ellátása ezen a műtéti behatoláson keresztül a legbiztonságosabb. A műtét végleges megoldást jelenthet, 95–100%-os eredményű, recidíva igen ritkán fordul elő. Mindenfajta sebészi megoldásnál szem előtt kell tartani, hogy ne gátolja az esetleges későbbi tüdőtranszplantációt. Ez különösen a pleurodesisre és a pleurectomiára vonatkozik (8, 23).

Magyar beteg számára még csak külföldön nyílt/nyílik lehetőség a tüdőtranszplantáció elvégzésére, de bízunk a hazai kezdeményezések mielőbbi beindulásában, ami betegeink számára újabb terápiás beavatkozást jelentene. Ezáltal gyökeres életminőség-javulást és élettartam-hosszabbodást tudnánk betegeinknél elérni.

Recidív pneumothorax esetén egyre valószínűbb, hogy műtéti megoldás szükséges, a várakozási idő is rövidül. Saját operált betegeinknél recidíva nem lépett fel.

A cystás fibrosisos betegeket bakteriális kolonizálásuknak megfelelően mind a mellkasi drenázs, mind a thoracotomia ideje alatt ajánlatos célzott antibiotikus kezelésben részesíteni. Ez az együtt járó váladékretenció, a fizioterápia egyidejű hanyagolása, az empyema veszélye miatt szükséges. Amint a beteg kooperációja lehetővé teszi, erőltetni kell az expectorációt elősegítő mellkasi fizioterápia elkezdését, gyógytornász segítségével.

A tüdőparenchyma előrehaladott károsodása magában hordja az ellenoldali tüdőben kialakuló pneumothorax veszélyét is (7). Ez előfordulhat egy időben, de gyakoribb szekvenciálisan. Egy betegünkönél egyidejű bilaterális pneumothorax alakult ki, ami az egyik oldalon műtéti megoldást igényelt, míg a másik oldalon a pneumothorax átmeneti növekedés után spontán felszívódott, recidíva sem alakult ki. Három betegnél pedig az első műtétet követően tíz nappal, kettő, illetve öt hónappal jelentkezett az ellenoldali pneumothorax.

Minden bizonnyal a betegség progressziója tehető felelőssé a pneumothorax kialakulásáért. Ez prognosztikailag is meghatározó. A betegség progressziója a légzésfunkciós értékekben, elsősorban a FEV₁-értékben fejeződik ki. Többségében végstádiumú betegekről van szó, az ő műtéti teherbírásuk erősen korlátozott. A szükséges műtét eredményét a túlélési idő jelzi.

A nagyon rossz légzésfunkciós értékeket mutató hat betegünk közül, akiknek FEV₁-értéke 20–25% között mozgott, a műtét utáni idő csak kettő betegnél haladja meg az egy évet. A 16 éves, gyors növekvő, kifejezetten astheniás fiú 27 hónapja él a thoracotomia óta, míg a 20 éves fiatalember bilaterális thoracotomia után 30 hónapja, s a tüdőtranszplantáció elfogadásán gondolkodik. A többiek a műtét után 19 nap és 6 hónap közötti periódusban vesztették el. A hosszabb ideig túlélőknél serdülőkorban, a gyors növekedés időszakában, viszonylag jó funkcionális állapotban alakult ki pneumothorax. Ők a 40–50% közötti FEV₁-értékük miatt a jobb prognózisúak közé tartoztak, mint az előbb említettek.

Tekintettel arra, hogy a betegek átlagéletkora emelkedik, évről évre növekszik a felnőtt korú cystás fibrosisos betegek száma, várható, hogy a pneumothorax előfordulása is emelkedni fog, sőt, már a

serdülőkorúakat is érintheti (24). Intenzív osztályok, ptx-ügyeletet adó sebészeti osztályok is találkoznak a problémával az ebben a nem közismert betegségben szenvedő betegeknél. Ezért tartottuk

összefoglalásra érdemesnek a saját eseteinkkel kapcsolatos megfigyeléseinket, következtetéseinket, amelyek megfelelnek az utóbbi évek nemzetközi közléseinek.

IRODALOM

- Hodson ME. Treatment of cystic fibrosis in the adult. *Respiration* 2000;67:595-607.
- Schidlow DV, Taussing LM, Knowles KR, Egan TM. Cystic fibrosis foundation consensus conference report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1993;15:187-98.
- Giles JP, Morcos S, Cooper G. The pleural cavity. *BMJ* 2000;320:1318-21.
- Yankaskas JR, Egan TM, Mauro MA. Major complications. In: Yankaskas JR, Knowles MR. Cystic fibrosis in adults. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999. p. 175-93.
- Mitlehner W, Friedrich M, Dissmann W. Value of computer tomography in the detection of bullae and blebs in patients with primary spontaneous pneumothorax. *Respiration* 1992;59:221-7.
- Jordan KG, Kwong JS, Flint J, Muller NL. Surgically treated pneumothorax: radiologic and pathologic findings. *Chest* 1997;111:280-5.
- Sahn SA, Heffner JE. Spontaneous pneumothorax. *New Eng J Med* 2000;342:868-74.
- Egan TM. Thoracic surgery for patients with cystic fibrosis. In: Orenstein DM, Stern RC. Treatment of the hospitalized cystic fibrosis patient. New York: Marcel Dekker; 1998. p. 231-47.
- Chee CB, Abisheganaden J, Yeo JK, Lee P, Huan PY, Poh SC, et al. Persistent air-leak in spontaneous pneumothorax – clinical course and outcome. *Resp Med* 1998;92:757-61.
- Jain SK, Al-Kattan KM, Hamdy MG. Spontaneous pneumothorax: determinants of surgical intervention. *J Cardiovasc Surg* 1998;39:107-11.
- Almind M, Lange P, Viskum K. Spontaneous pneumothorax: comparison on simple drainage, talc pleurodesis and tetracyclin pleurodesis. *Thorax* 1989;44:627-30.
- Schuster SR, McLaughlin FJ, Matthews WJ, Strieder DJ, Khaw KT, Schwachman H. Management of pneumothorax in cystic fibrosis. *J Pediatr Surg* 1983;18:490-7.
- Spector ML, Stern RC. Pneumothorax in cystic fibrosis: a 26-year experience. *Ann Thorac Surg* 1989;47:204-7.
- Alfageme I, Moreno I, Huertas C, Vargas A, Hernandez J, Beiztegui A. Spontaneous pneumothorax. Long-term results with tetracycline pleurodesis. *Chest* 1994;106:347-50.
- Tribble CG, Selden RF, Rodgers BM. Talc poudrage in the treatment of spontaneous pneumothoraces in patients with cystic fibrosis. *Ann Surg* 1986;204:677-80.
- Noppen M, Dhondt E, Mahler T, Malfroot A, Dab I, Wincken W. Successful management of recurrent pneumothorax in cystic fibrosis by localized apical thoroscopic talc poudrage. *Chest* 1994;106:262-4.
- Rodriguez-Panadero F, Antony VB. Pleurodesis: state of the art. *Eur Resp J* 1997;10:1648-54.
- Graham AN, Cosgrove AP, Gibbons JR, McGuigan JA. Randomised clinical trial of chest drainage systems. *Thorax* 1992;47:461-2.
- McLaughlin FJ, Matthews WJ, Strieder DJ. Pneumothorax in cystic fibrosis: management and outcome. *J Pediatr* 1982;100:863-9.
- Kennedy L, Rush VW, Strange C. Pleurodesis using talc slurry. *Chest* 1994;106:342-6.
- Nathanson LK, Shimi SM, Wood RAB, Cuschieri A. Videothoroscopic ligation of bulla and pleurectomy for spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg* 1991;52:316-9.
- Murray KD, Matheny RG, Howanitz EP, Myerowitz PD. A limited axillary thoracotomy as primary treatment for recurrent spontaneous pneumothorax. *Chest* 1993;103:137-42.
- Detterbeck FC, Egan TM, Mill MR. Lung transplantation after previous thoracic surgical procedures. *Ann Thorac Surg* 1995;60:139-43.
- FitzSimmons SC. The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr* 1993;122:1-9.