

Hemikorpor-ektomi kan ge livet tillbaka

OTTE BROSJÖ, docent, överläkare, tumörsektionen, ortopedkliniken
otte.brosjo@karolinska.se
HENRIK BAUER, professor, överläkare, tumörsektionen, ortopedkliniken
ANDERS LJUNG, överläkare, kliniken för rekonstruktiv

plastikkirurgi
LENNART SCHENCK, specialistläkare, AnOpIVA
JAN ÅHLEN, bitr överläkare, sarkom- och endokrinkirurgiska kliniken; samtliga vid Karolinska universitetssjukhuset i Solna

Hemikorporektomi, att ta bort nedre delen av kroppen, är ett mycket ovanligt kirurgiskt ingrepp. Här beskrivs ett lyckat fall där patienten, trots sitt handikapp efter operationen, fått en mycket högre livskvalitet.

FALLBESKRIVNING

Patienten föddes 1962 och blev redan vid åtta månaders ålder inlagd på sjukhus på grund av en tumör i urinblåsan som senare ledde till kronisk urininkontinens. Pojken blev mobbad i skolan. Han behövde vårdas länge på sjukhus för urinvägsinfektioner och opererades för tumören i urinblåsan vid flera tillfällen. När pojken var 10 år gammal utfördes cystektomi och en urostomi lades fram på höger sida.

Under tonåren började det växa mjukdelstumörer på olika ställen på pojkens kropp, framför allt glutealt, och man kunde då ställa diagnosen neurofibromatos typ 1. Den gluteala tumören fortsatte att växa, och 1984 blev man tvungen att lägga fram en sigmoideostomi på vänster sida.

År 2009 hade tumören en beräknad vikt på 30 kilo och patienten blev då rullstolsburen. Han hade kronisk svår smärta och led dessutom av njurinsufficiens. Flera öppna tumörbiopsier visade att tumören var ett gigantiskt neurofibrom utan hållpunkter för övergång till malign perifer nervskidtumör. Tumörvävnaden var mycket lättblödande. Varje försök att exstirpera större delen av tumören misslyckades. Senare utvecklades kroniska trycksår över tumören, som sekundärinfekterades och ledde till septikemier. Detta ledde till att patienten tvingades till många och långvariga inläggningar och behandlingar på infektionsklinik.

Hemikorporektomi enda utvägen

Vi kom i kontakt med patienten i maj 2011. Då beräknades tumörvikten till 50 kilo (Figur 1) och det var uppenbart att den enda möjliga hjälpen var en hemikorporektomi. Patienten hade redan läst om operationen på webben och accepterade därför omedelbart ingreppet. En preoperativ magnetresonanstomografi (MRT) genomfördes. Den visade tumörens mest proximala begränsning, och att det inte fanns någon intraabdominell tumörväxt. Däremot sågs enormt vidgade bäckenvenor som dränerade den stora tumören.

Operationen planerades till oktober 2011 och patienten kom till oss två dagar före operationen. Han var då 168 cm lång och vägde 112 kg. CRP var 114, P- Urea 27,8 mmol/l, kreatininclearance 11 ml/min, EKG och hjärteko var u a (EF 50–55 procent) och patienten bedömdes som ASA 3.



Figur 1. I maj 2011 beräknades mannens tumör väga 50 kilo och hans liv var hotat. Efter operation och fyra dagar på intensivvårdsavdelning kom patienten till ortopedisk vårdavdelning där allmäntillståndet kontinuerligt förbättrades (mitten). Mannen bor nu hemma för första gången på länge. Han beskriver en mycket hög livskvalitet och har därför önskat att bilderna publiceras utan sedvanlig avidentifiering.

Erfarenheter från tidigare hemikorporektomier – den första lyckade utfördes i Minnesota 1961 – visade att perioperativ mortalitet är relaterad till hypervolemi och lungdysfunktion. Dagen före operationen lade vi därför in central dialyskateter för eventuell dialys, centralt ventryck, artärnål och torakal epiduralanestesi. Under operationen följdes hjärtats slagvolym med esofageal doppler. Narkosen bestod av en intubationsnarkos med sevofluran, remifentanylinfusion, propofolinfusion och torakal epiduralanestesi med upivakain/sufen-tanil. Koagulationsprofilen följdes med tromboelastograf.

Vid operationen började vi med att lägga upp bilaterala, ventrala lår-lambåer som bestod av hud, subkutant fett och musculus quadriceps med bevarad kontinuitet med bukväggen och blodcirkulation via aorta och vena femoralis. Bukmuskulaturen delades nära os ileum bilateralt. Vi kom in i fri bukhåla och kunde visualisera båda stomierna och de stora vidgade bäckenvenorna. Tarmar och andra mjukdelar lossades från lilla bäckenet och flyttades proximalt. Under dissektionen för att bevara kontinuitet mellan aorta/vena cava inferior och lår-lambåerna gick de sköra bäckenvenorna sönder, och vi blev tvungna att avliger distala vena cava inferior. Aorta stängdes av temporärt flera gånger. Dissektionen fortsatte dorsalt och kotpelaren delades genom disken L4–L5. Spinalkanalen, med delad durasäck, tätades med bencement och nedre delen av kroppen med tumören (cirka 65 kilo) kunde avlägsnas. Kärlkirurg anslöt och återställde det venösa avflödet från lår-lambåerna med kärlgraft från vena femoralis till vena cava inferior. Till slut kunde bukhålan stängas med hjälp av de två lår-lambåerna som lades omlott.

Operationen tog sammanlagt 14 timmar. Den perioperativa

■ SAMMANFATTAT

Hemikorporektomi (halfectomy eller translumbar amputation) är ett mycket ovanligt kirurgiskt ingrepp som av många kan anses som extremt och något man därför inte ska utföra. **Erfarenheter från tidigare** hemikorporektomier, inte just denna (lyckade), visar att perioperativ mortalitet är relaterad till hypervolemi och lungdysfunktion.

Här beskrivs ett fall med en patient som i maj 2011 hade en 50 kilo tung tumör som hotade hans liv.

Det bedömdes att den enda möjliga hjälpen var en hemikorporektomi. Patienten var välinformerad och accepterade omedelbart ingreppet. I dag anser han sig ha en mycket hög livskvalitet.

»För vår patient, som haft ett mycket långvarigt och svårt lidande på grund av ett i grunden benignt tillstånd, bedömdes operationen vara den enda möjliga behandlingen.«

blodförlusten var 13 liter, vilket komparerades med 31 enheter erytrocytkoncentrat, 25 enheter plasma och 2x4 enheter trombocyter. Finnålspunktionssvar (PAD) verifierade den benigna neurofibromdiagnosen. I den mycket stora tumören fanns en flera liter stor hemorragisk nekros.

Efter fyra dagar på centralintensivvårdsavdelningen kom patienten till vår ortopediska vårdavdelning där allmäntillståndet kontinuerligt förbättrades (Figur 1). En långvarig paralytisk ileus släppte så småningom. DT-buk påvisade inte någon bukabscess eller annan komplikation. Lårlambåerna läkte utan tecken på ischemi eller venös stas, och med enbart en liten kantnekros ventralt. Till vår förvåning förbättrades njurfunktionen så pass mycket en vecka efter operationen (P-urea 3,1mmol/l) att samtliga mediciner för den kroniska njurinsufficiensen (bland annat Furix 250 mgx2) kunde sättas ut. Patienten hade måttlig fantomsmärta, men var framför allt mycket positiv och glad under hela vårdförloppet.

Patienten önskar att operationen gjorts tidigare

Efter två veckor på vårdavdelningen kunde patienten åka till hemsjukhuset för fortsatt vård. Den ytliga lambånekrosen läkte så småningom och rehabiliteringen kunde starta med balans- och styrketräning. Det katabola tillståndet vände och kroppsvikten ökade kontinuerligt från 48 kilo postoperativt

till hans aktuella vikt som är 66 kilo. Ett sittskäl tillverkades och han kunde börja komma iväg med sin nya rullstol och senare även permobil (Figur 1). Mannen bor nu hemma för första gången på länge och beskriver en mycket hög livskvalitet. Han ångrar inte operationen utan berättar istället han skulle ha velat att den gjordes mycket tidigare.

Diskussion

Hemikorporektomi (halfectomy eller translumbar amputation) är förstås ett mycket ovanligt kirurgiskt ingrepp [1], och uppfattas sannolikt av de flesta som något extremt som man inte ens ska utföra. För vår patient, som haft ett mycket långvarigt och svårt lidande på grund av ett i grunden benignt tillstånd, bedömdes operationen vara den enda möjliga behandlingen. Den kroniska njurinsufficiensen och det katabola tillståndet med viktnedgång trots ökande tumörvikt preoperativt hotade definitivt patientens liv. Vi tror att den intratumoral nekrosen var orsak till njurinsufficiensen. Patienten är en positiv och informationssökande man som tidigt själv sökte information på webben om operationen. Han var därför väl förberedd, vilket enligt vår bedömning var avgörande för att slutresultatet blivit så bra.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna*

REFERENS

1. Ferrara BE. Hemikorporectomy: A collective review. J Surg. Oncol. 1990;45:270-8.

KOMMENTERA denna artikel på Lakartidningen.se

Sök i arkivet!

Läkartidningens elektroniska artikelarkiv:
<http://ltarkiv.lakartidningen.se/>

Artiklar i fulltext från och med 1996