

Myastenia Gravis Hastalığında Dual Port Subksifoid Timektomi: Olgu Sunumu

Dual Port Subxiphoid Thymectomy In Myastenia Gravis Disease: A Case Report

Bahar Ağaoğlu Şanlı¹, Serkan Yazgan^{1,2}, Ahmet Üçvet^{1,2}, Çağrı Şar¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Dr Suat Seren Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Amaç: Myastenia gravis (MG) asetilkolin reseptörlerine karşı oluşan otoimmün yıkım sonucu; göz, iskelet ve solunum kaslarında zayıflığa sebep olan ilerleyici bir hastalıktır (1). Medikal tedavinin yanında timusun cerrahi olarak çıkarılması, hastalık için alternatif bir tedavi yöntemidir (2). MG cerrahi tedavisinde birden çok cerrahi teknik [transservikal, videotorakoskopik (VATS), transsternal ve subxiphoidal] tanımlanmış ve önerilmiştir (3).

Olgu: Kliniğimizde ilk kez uygulanan subksifoid VATS timektomi prosedürünü, MG tanılı bir hastada gerçekleştirdik.

Sonuç: Bu olgu sunumu ile uyguladığımız cerrahi tekniği ve deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: Myastenia gravis; timektomi; göğüs cerrahisi.

ABSTRACT

Aim: Myasthenia gravis (MG) is the result of autoimmune destruction against acetylcholine receptors; It is a progressive disease that causes weakness in the eye, skeletal and respiratory muscles (1). Surgical removal of the thymus, in addition to medical treatment, is an alternative treatment for the disease (2). Multiple surgical techniques [transcervical, videothoracoscopic (VATS), transsternal, and subxiphoidal] have been defined and recommended in the surgical treatment of MG (3).

Case: We performed the first subxiphoid VATS thymectomy procedure in our clinic in a patient with MG.

Conclusion: With this case report, we aimed to share our surgical technique and experience.

Key Words: Myastenia gravis; thymectomy; thoracic surgery

Giriş

Myastenia gravis (MG) postsinaptik asetilkolin reseptörlerine karşı antikor gelişimi ile karakterize otoimmün ve ilerleyici bir hastalıktır. Klinik olarak hastalık, belirgin remisyon ve ataklarla seyrederek (1). Medikal tedavide antikolinesterazlar, immünsüpresan ilaçlar, steroidler, plazmaferez, intravenöz immünglobulin kullanılır (4). Timik hiperplazinin, otoimmün MG ile birlikteliği bilinmektedir (5). Bu nedenle medikal tedavinin yanında timusun cerrahi olarak çıkarılması, hastalık için alternatif bir tedavi yöntemi olarak önerilmektedir. Cerrahi olarak birden çok cerrahi teknik kullanılmakla birlikte son zamanlarda minimal invaziv yöntemlerin kullanımı giderek artmaktadır. Biz de bu olgumuzla birlikte kliniğimizde ilk kez uygulanan dual port subksifoid videotorakoskopik (VATS) timektomi deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

Olgu

Otuz bir yaşında erkek hasta, iki yıl önce göz kapaklarında düşüklük ve gün içinde dalgalanma gösteren yorgunluk nedeni ile nöroloji kliniğine başvurdu. Yapılan sinir iletim çalışmaları ve iğne elektromiyografisi normal bulunurken, 2 Hz frekanslı ardı sıra uyarım ile nazalis kas yanıt amplitüdünde %15 oranında dekrement gözlenmesi ve asetilkolin reseptör antikoru (Ach RA) (titre: 20 nmol/L) pozitif saptanması üzerine hasta genelleştirilmiş MG tanısı aldı. Pridostigmin (180 mg/gün) tedavisi başlanan hastada, tedaviye rağmen progresyon saptanması üzerine tedaviye steroid eklendi. Çekilen kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografide (BT) anterior mediastende timus bezinde düzensizlik ve normal boyutuna göre daha geniş yer kaplaması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastadan toraks magnetik rezonans (MR) ve solunum fonksiyon testi (SFT) istendi. Toraks MR'da, anterior mediastende çevre dokulara invazyonu bulunmayan timus bezinde düzensizlik saptandı.

Solunum kaslarını tutabilen bir hastalık olan MG hastasında solunum kapasitesini değerlendirmek amacı ile rutin olarak yapılan SFT'de, FEV₁: 2,12 %72, FVC: 2.42%78 FEV₁/FVC:%90 olarak saptandı. Yapılan değerlendirmeler sonucunda operasyon planlanan hastaya 5 gün intravenöz immünoglobulin (iViG) 2g/kg dozunda başlandı ve tedavisinden sonraki 10 gün içinde hasta operasyona alındı. Hastamızda pridostigmin tedavisine ameliyat gününe kadar devam edildi. Preoperatif anestetik medikasyonda antikolinerjik ajanlardan kaçınıldı. Kas gevşetici, düşük doz yapıldı ve ek doz kaş gevşetici uygulanmadı. İndüksiyonda kısa etki süresine sahip olan propofol 2 mg/kg uygulandı.

Cerrahinin olumsuz etkilerini daha da azaltmak, kas koruyucu bir insizyon kullanmak, ameliyat sonrası ağrı ve kronik torakostomi nevralsisini azaltmak amacı ile hastaya dual port subksifoid timektomi planlandı. Supin pozisyonda çift lümenli endotrakeal entübasyon sonrası kollar iki yana açık, yatak başı 30 derece yükseltilerek ameliyat pozisyonu verildi (Resim 1). Sağdan ön aksiller hat 5. interkostal aralıktan toraksa girildi. Ksifoid çıkıntının 1 cm altından kaudale doğru 4 cm'lik vertikal insizyon yapıldı (Resim 2). Arkus kostarum arkasından parmak ve fındık diseksiyonla tünel oluşturularak kardiyofrenik açıdan sağ mediastinal plevra açıldı ve intraplevral boşluğa ulaşıldı (Resim 3). Her iki frenik sinirin görülebildiği geniş görüş alanı sağlanarak; ultrasonik enerji cihazı yardımı ile tüm peritimidik ve lenfoid doku, diyafragmadan boyuna kadar perikardiyal yağlı doku ile birlikte bir hilustan diğerine frenik sinirler korunarak, sol plevra açılmadan anblok olarak çıkarıldı (Resim 4).

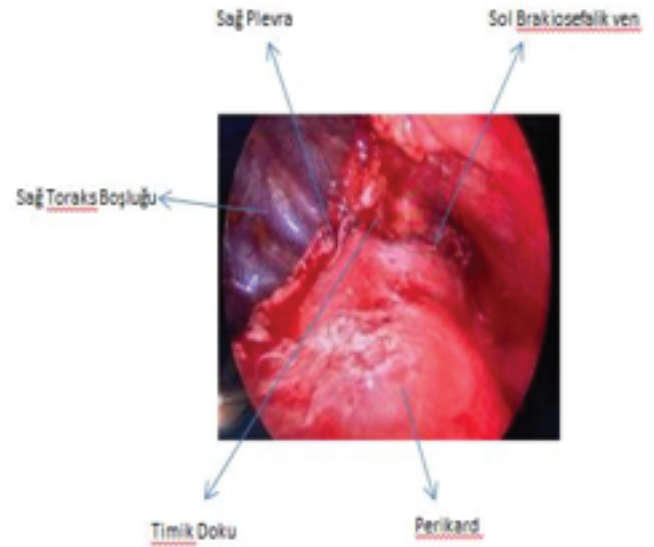
Resim 1. Ameliyat pozisyonu



Resim 2. Cilt insizyon bölgesi



Resim 3. Operasyon alanı



Resim 4. Çıkarılan peritimidik ve lenfoid doku



Hemostaz sonrası subksifoid insizyondan bir adet 28F toraks dreni, açılan sağ plevral aralığı da drene edecek şekilde arkus aorta hizasına kadar mediastinal alana yerleştirildi. İnterkostal insizyon standart şekilde kapatıldı. İki saat süren operasyon sonrasında hasta ekstübe edilerek yoğun bakım izlenimine alındı. Ameliyattan sonra birinci gün servise alınan hastanın preoperatif dönemde kullandığı pridostigmin (180 mg/gün) tedavisine aynı dozdan devam edildi. Postoperatif dönemde hafif düzeyde subkostal ağrı tarifleyen hasta, subksifoid bölgede ağrı tariflemedi. Postoperatif ikinci günde toraks dreni sonlandırılan hasta üçüncü günde taburcu edildi. Hastanın patoloji sonucu 'timik hiperplazi' olarak raporlandı. Bir ay sonraki kontrolünde hastanın pridostigmin tedavisinin nörolog önerisi ile 120 mg/gün'e azaltıldığı öğrenildi.

Tartışma:

Myastenia gravis hastalarının %70'den fazlasında timik hiperplazi bulunur. Timektominin MG hastalığı üzerindeki faydalı etkisi birçok nörolog ve göğüs cerrahı tarafından kabul edilmektedir. Ameliyat öncesi dönemde, timektomi sonrasında gelişebilecek komplikasyon riskini azaltılması amacıyla, plazmaferez uygulaması önerilmektedir (6).

Wolfe ve ark 2016 yılında MG için timektominin etkinliğini çok merkezli randomize bir çalışmada bildirmişlerdir (7). Masaoka ve ark. 1982'de genişletilmiş timektominin veya timusun çevresindeki yağ dokusuyla rezeksiyonunun basit timektomiden daha etkili olduğunu bildirmiştir (8).

Genel prensip, timektomi ile myasteni semptomları oluşumuna yol açan otoimmünolojik sürece neden olduğu gösterilen timus dokusunun tamamıyla çıkarılmasıdır (9). Spesifik olarak, MG için genişletilmiş timektomi, timusun kraniyal uçtaki tiroid bağlantı bölgesinin altında yer alan her iki üst hornunun ve bilateral frenik sinirlerin arasındaki timus dokusunun, tüm çevre yağ dokularla birlikte rezeksiyonunu içerir. Bu teknik şu anda birçok merkezde kullanılmaktadır. Myastenia gravis'de, timektominin etkinliğini artırmak için, tek başına timus yerine çevre yağ dokusunun da rezeksiyonu hayati kabul edilir.

Timektomide tercih edilecek en iyi ameliyat tekniği hala tartışmalıdır. Son yıllarda cerrahlar, geleneksel medyan sternotomiden uzaklaşarak daha az invaziv olan endoskopik cerrahi teknikleri kullanmaya başlamışlardır. Endoskopik timektomi; boyun bölgesinden transservikal yaklaşım ile lateral interkostal boşluktan VATS'ı (lateral torasik interkostal yaklaşım) ve subksifoid yaklaşımı içerir (10).

İnterkostal aralık tercih edilen VATS rezeksiyonlarda interkostal travmaya sekonder nevralsi ve kronik ağrının ortaya çıkabileceği bilinmektedir (11). Bu nedenle subksifoid VATS teknikleri geliştirilerek interkostal travmadan kaçınılmıştır. Subksifoid insizyonun eşlik ettiği rezeksiyonlar ilk kez anterior mediastinal lezyonlar için tanımlanmıştır (12-13). Subksifoid yaklaşımla timektomi ise 1999 yılında Kido ve arkadaşları ile başlamıştır (9). Bu yaklaşımın bir avantajı, interkostal aralığı geçmediği için interkostal sinir hasarına neden olmamasıdır. Ayrıca bu yaklaşımla vücudun orta hattına yerleştirilen kameranın görüş alanı içerisinde bilateral frenik sinirlerin yerinin doğrulanması da kolay olmaktadır. Dual port subksifoid timektomi ise, cerrahi aletler arasında daha az çakışmaya neden olur, bu da iyi çalışabilirlik ve gerektiğinde damar, perikard vb dokulara sütün atma kolaylığı sağlar (14). Özellikle Japonya'da dual port tekniği, single port subksifoid tekniğinden daha fazla kullanılmaktadır. Subksifoid timektomi için henüz başlangıç aşamasında olan merkezlerin dual port yöntemi ile başlamaları önerilmektedir (15).

Sonuç

Subksifoid timektominin; anterior mediasten ve her iki frenik sinir görüşünü çok iyi sağlaması, daha az postoperatif ağrıya neden olması, daha iyi kozmetik sonuçlara sahip olması ve single port subksifoid timektomide yaşanan cerrahi alet çakışmasına neden

olmaması gibi avantajlara sahip olduğunu gözlemledik. Bu nedenle dual-port prosedürünün, alternatif bir cerrahi prosedür veya timektomi için yeni bir yaklaşım olarak kullanılabileceğini düşünüyoruz.

Hiçbir hibe veya destek kullanılmamıştır. Bu makale yazımı için hastadan bilgilendirilmiş olur formu alınmıştır. Yazarların herhangi bir çıkar çatışması yoktur. Tüm yazarlar, çalışmanın tüm aşamalarında katkıda bulduklarını beyan etmişlerdir. Tüm yazarlar çalışma tasarımında yer almış ve makalenin son halini onaylamıştır.

Kaynaklar

- 1.Book WJ, Abel M, Eisenkraft JB. Anesthesia and neuromuscular disease. *Anesthesiol Clin North Am.* 1996;14:515-42.
- 2.Farmakidis C, Pasnoor M, Dimachkie MM, Barohn RJ. Treatment of myasthenia gravis. *Neurol Clin.* 2018 May;36:311-37.
- 3.Nichols FC, Trastek VF. Standard thymectomy. In Shields TW, Lo Cicero J, Reed CE, Feins RH, ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins. 2009.p2278-p2283.
- 4.Mantegazza R, Cavalcante P. Diagnosis and treatment of myasthenia gravis. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31:623-33.
- 5.Sigal EI, Sigal AM, Sigal RE, Burmistrov MV, Bikbaeva VR. The role of plasmapheresis in prevention of complications after thoracoscopic thymectomy in patients with myasthenia combined with thymic hyperplasia. *Khirurgiia.*2016;11:36-40.
- 6.Cron MA, Maillard S, Villegas J, Truffault F, Sudres M, Dragin N et al. Thymus involvement in early-onset myasthenia gravis. *Ann N Y Acad Sci.* 2018;1412:137-45.
- 7.Wolfe GI, Kaminski HJ, Aban IB, Minisman G, Kuo HC, Marx A, et al. Randomized trial of thymectomy in myasthenia gravis. *N Engl J Med.* 2016;375:511-22.
- 8.Masaoka A, Monden Y. Comparison of the results of transsternal simple, transcervical simple, and extended thymectomy. *Ann N Y Acad Sci* 1981;377:755-65.
- 9.Kido T, Hazama K, Inoue Y, Tanaka Y, Takao T. Resection of anterior mediastinal masses through an infrasternal approach. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:263-5.
- 10.Joalsen I, Christian D, Rosalie A, Angga M. Extended thymectomy via subxiphoid uniportal video-assisted thoracoscopic surgery: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2021;80:105681.
- 11.Yim AP. Minimizing chest wall trauma in video-assisted thoracic surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:1255-6.
- 12.Abu-Akar F, Gonzalez-Rivas D, Yang C, Lin L, Wu L, Jiang L. Subxiphoid uniportal VATS for thymic and combined mediastinal and pulmonary resections: A two-year experience. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;31:614-9.

13. Zieliński M. Technique of transcervical subxiphoid-vats “maximal” thymectomy in treatment of myasthenia gravis. *Przegl Lek* 2000;57:64-5.
14. Suda T. Subxiphoid thymectomy: single-port, dual-port, and robot-assisted. *J Vis Surg*. 2017 May 26;3:75.
15. Suda T. Subxiphoid VATS thymectomy for myasthenia gravis. *Video-assist Thorac Surg* 2017;2:15.