

**Torsten Malm**, med dr, överläkare, barnhjärtkirurgiska sektionen, Universitetssjukhuset i Lund [torsten.malm@skane.se](mailto:torsten.malm@skane.se)  
**Håkan Eliasson**, bitr överläkare, barnkardiologiska enheten, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm  
**Sune Johansson**, överläkare, barnhjärtkirurgiska sektionen, Universitetssjukhuset i Lund  
**Carsten Lührs**, överläkare, hjärt-lungdivisionen, Universitetssjukhuset i Lund  
**Stefan Hagelberg**, överläkare, sektionen för barnreumatologi, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm  
**Katarina Hanseus**, med dr, överläkare, barnkardiologiska sektionen, Universitetssjukhuset i Lund

## Fallbeskrivning

# Trikuspidalisstenos – en allvarlig komplikation till Port-a-cath

II En elvaårig pojke med systemisk lupus erythematosus (SLE) av aggressiv typ och med led- och perikardengagemang sedan tidig barndom fick år 1997 en Port-a-cath (subkutan venport) inlagd för att ge bl a cyklofosamid (Sendoxan). Inläggningen av katetern förlöpte utan komplikationer, enligt journalanteckningarna. Cyklofosamid (Sendoxan) gavs i katetern vid upprepade tillfällen, senast år 2000.

Patienten undersöktes på barnkardiologmottagningen i samband med skov av SLE år 2000. Ultraljudsundersökning (UKG) påvisade en mindre mängd perikardvätska, normalstort höger förmak och normal trikuspidalisklaff. Palpatoriskt förelåg ingen hepatomegali. UKG visade att kateterspetsen låg 1–3 cm in i höger kammare, och en lätt trikuspidalisinsufficiens noterades. Inga pålagringar på katetern sågs. Två år senare gjordes ny UKG-kontroll. Denna gång noterades vida levervenor och en vid v cava inferior. V cava superior var smal, men vid inflödet till förmaket fanns en hastighetsökning. Nu låg kateterspetsen i höjd med klaffplanet, klaffen öppnade inte normalt och turbulens sågs i inflödet till höger kammare. Barnkardiologen väckte frågan om inte katetern borde tas bort. Ett försök till extrahering av den gjordes därför men misslyckades.

Av journalanteckningarna framgår att man noterat en nytillkommen leverförstoring. År 2004 undersöktes patienten igen hos barnkardiolog, och man noterade nu tydlig venteckning på bålen, kraftig leverförstoring och utspänd buk. UKG visade vida system- och levervenor. Höger förmak var kraftigt förstorat, katetern sågs fästa mot ena trikuspidalisklaffseglet, och det fanns en inflödesstenos med en maxsistolisk gradient på 30 mm Hg och en medelgradient på 12 mm Hg. Patienten presenterades för barnhjärtkirurgerna och accepterades för kirurgi, där syftet var att avlägsna katetern och försöka med plastik på den stenotiska trikuspidalisklaffen.

Vid den preoperativa genomgången noterades på slätröntgen av lungorna en dilaterad v azygos. Dessutom sågs katetern gå i en båge ner mot trikuspidalisklaffen med spetsen i klaffhöjd eller strax nedanför, vilket också bekräftades av UKG-fyndet (Figur 1 och Figur 2).

### Intraoperativa fynd

Efter sövning noterades centrala ventrycket (CVP) till 20 mm Hg. Operationen genomfördes via en median sternotomi. Det

### Sammanfattat



Vi rapporterar om ett barn med SLE som haft en Port-a-cath i flera år och utvecklat uttalad trikuspidalisstenos, vilken krävde hjärtkirurgi. Dessutom förelåg okklusion av v cava superior.

Kateterläget var inte optimalt; katetern låg genom trikuspidalisklaffen några centimeter ner i höger kammare.

Fallet demonstrerar vikten av att kontrollera Port-a-cath-spetsens läge, gärna med ekokardiografi, och att korrigera den vid behov. En Port-a-cath som inte används under en längre tid bör också avlägsnas.

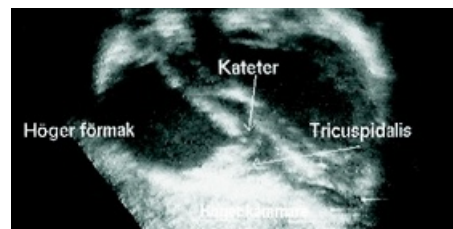
fanns mycket uttalade adherenser i perikardiet efter genomgångna perikarditer. Man anslöt hjärt-lungmaskin och öppnade höger förmak.

Vid v cava superioris inmyning till höger förmak sågs en okklusion runt katetern. V azygos var mycket vid, och övervägande delen av återflödet från övre kroppshalvan hade gått till v cava inferior via en upparbetad v azygos. Katetern var omgiven av en tunn, fibrös strumpa. Kateterspetsen låg mot trikuspidalisklaffens anteriora segel inbakad i en stor fibrinmassa (organiserat trombmateriell?) (Figur 3). Denna kunde lösas från klaffseglet och avlägsnas. Trikuspidalisklaffen var sammanlödd, och de enda öppningar som fanns intill höger kammare bestod i två stycken millimetervida hål.

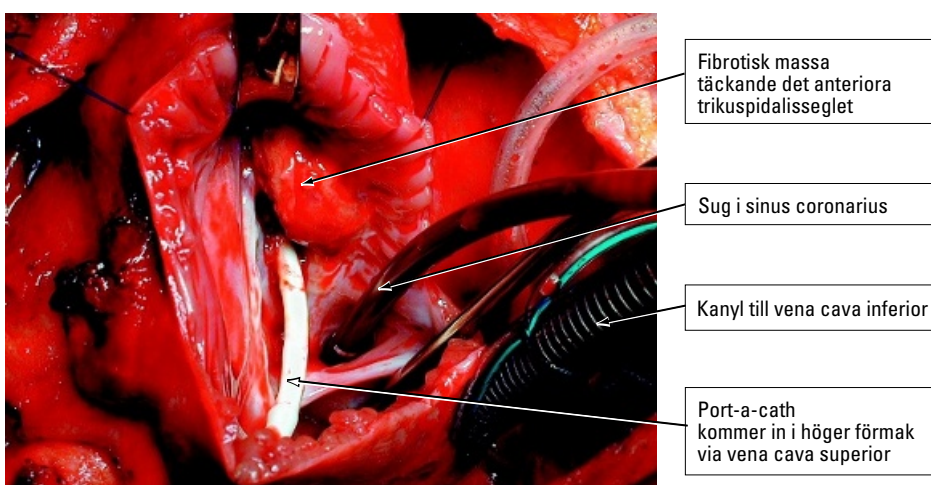
Katetern klipptes av. Med en sond försökte man identifiera den inferiora kommissuren, men någon uppfattning om klaffens upphängningsanordningar kunde man inte få genom de små, begränsande hålen. I det som uppfattades som den inferiora kommissuren gjorde man en kommissurotomi ända ner till förmaksväggen. Efter det öppnade klaffen 15–16 mm i diameter, men inflödet var obstruerat av sammanlödda chordae. Dessa hade smält samman till korta, tjocka balkar, som



**Figur 1.** Röntgen av lungor preoperativt demonstrerar Port-a-cath-spetsen, som devierar in i höger kammare. Frontalbild och sidobild.



**Figur 2.** Preoperativ ekokardiografi visar katetern, som går genom trikuspidualisostiet, vilket är kraftigt förträngt.



**Figur 3.** Port-a-cath ses gå in genom trikuspidualisklaffen, som är uttalat stenotisk med bl a en stor fibrotisk massa (sannolikt en organiserad tromb). V cava superior är ockluderad runt katetern vid inmyningen till höger förmak. Sug är placerad i sinus coronarius. Bilden är tagen ur kirurgens synfält, dvs kranialt är till vänster i bild och kaudalt till höger.

drog ner klaffen i kammaren och dessutom hindrade inflödet till kammaren. Man blev tvungen att lösa dessa förkortade och fibrotiserade balkar från det septala seglet och några även från det anteriora seglet. Därefter erhöj man en klart förbättrad öppning in i höger kammare. Det septala seglet som nu inte hade någon upphängning försågs med artificiella chordae i form av fyra stycken Gore-tex-suturer. Vid fyllnad av höger kammare med koksaltlösning fick man därefter en acceptabel koaptation mellan det septala och det anteriora seglet. V cava superioris mynning till förmaket var helt otillräcklig efter borttagandet av katetern. Man fick öppna v cava superior lateralt, och man klöv ner i förmaket och vidgade hela området med en autolog perikard-patch.

Mätning av trycket i höger förmak efter det att hjärt-lungmaskinen hade avvecklats visade 10 mm Hg, och med transesofagealt UKG fick man en gradient över trikuspidualisklaffen på 7 mm Hg samt en lindrig till måttlig insufficiens.

### Postoperativt förlopp

Det postoperativt förloppet var huvudsakligen okomplicerat. Patienten kunde extuberas dagen efter operation. CVP låg mellan 14 och 20 mm Hg. UKG-dopplerundersökning visade en maxgradient över trikuspidualisklaffen på 11 mm Hg och en medelgradient på 7 mm Hg. En viss obstruktion fanns således kvar i klaffplanet. Pojken skrevs ut efter drygt en veckas vårdtid till hemmet. Antikoagulation behandlingsplanerades pågå i tre månader.

### Uppföljning

Pojken mår efter operationen betydligt bättre än preoperativt;

han orkar mer, spelar till och med lite fotboll och är piggare och gladare. Ultraljudsmässigt ser man en klar förbättring med en smalare men alltjämt vidgad v cava inferior, en minskning av höger förmaksstorlek och ett förbättrat inflöde till höger kammare. Det finns en liten/måttlig trikuspidualisinsufficiens. V cava superior tömmer sig fritt till höger förmak.

Sex månader postoperativt konstateras oförändrade förhållanden, dvs inga tecken till progress av trikuspidualisstenosen (medelgradient 8 mm Hg), liten till måttlig trikuspidualisinsufficiens. Höger förmak är förstorat och v cava inferior lätt vidgad. SLE-sjukdomen behandlas med regelbundna ledinjektioner (etanercept) samt prednisolon per os. Waran har satts ut efter sex månaders behandling men diuretika kvarstår i låg dos. Pojken kommer att behöva följas regelbundet fortsättningsvis för att eventuell progress skall kunna upptäckas. Vad den kvarvarande klapppåverkan kommer att innebära på sikt är det i nuläget svårt att uttala sig om.

### Diskussion

Tunnelerade centrala venkatetrar har underlättat vården av patienter som behöver upprepade intravenösa injektioner av kärleterande substanser under lång tid. Komplikationer i form av infektioner och trombos är inte sällsynta; i ett holländskt material fann man trombos i 7 procent av fallen, och bland dessa hade två tredjedelar felplacerad kateterspets [1].

Kateterfrakturer är en mycket ovanlig komplikation men potentiellt livshotande, då de kan orsaka ventrikulär takykardi om det emboliserade fragmentet hamnar i höger kammare [2]. En felaktigt placerad kateterspets i höger kammare kan vid upprepade injektioner av kemoterapeutika perforera hö-

ger kammare, med tamponad som följd [3]. Kontroll av kateeterspetsens läge görs med röntgen eller gärna med ekokardiografi om osäkerhet föreligger. Korrektur av felaktigt kateterläge är synnerligen viktigt för att förebygga komplikationer.

Förvärvad trikuspidalisstenos är ett mycket ovanligt tillstånd. Det finns sporadiska fallbeskrivningar av infektiös endokardit och trikuspidalisstenos [4], ett fåtal fall av pacemakerorsakad endokardit som orsak till trikuspidalisstenos [5], några fall där den endokardiellt placerade pacemakerelektroden perforerat trikuspidalisklaffen och satt igång fibrotisering, kalcifiering och stenosering av klaffen [6]. Trikuspidalisstenos vid reumatisk sjukdom beskrivs som mycket ovanlig [7]. Centrala venkatetrar (CVK) används under kortare eller längre tid alltsedan 1970-talet i behandlingen av kroniskt sjuka. Det är väl känt att långvarigt kateterbärande ökar risken för bl a ventrombos [8]. Däremot finns, oss veterligt, inte tidigare beskrivet fall där Port-a-cath orsakat en signifikant trikuspidalisstenos som krävt operation.

Vår patient har SLE med periodvis svåra skov, som bl a krävt cytostatikabehandling under längre perioder och därför hade han också sedan 7 år tillbaka Port-a-cath. Vid åtminstone ett tidigare tillfälle hade han perikardit i samband med sjukdomsskov, troligen senast år 2000. Sannolikt hade katetern redan från början ett icke-optimalt läge, dvs den gick ända ner till AV-klaffplanet. I katetern har givits bl a cyklofosamid (Sendoxan), som är kraftigt kärlretande och kan orsaka endotelcellsskada, som i sin tur kan ge upphov till defektläkning med trombosuppkomst. Initialt sågs dock ingen som helst påverkan på trikuspidalisklaffen eller flödet däröver. Först flera år senare hade katetern fastnat i trikuspidalisklaffen och orsakat en inflödesobstruktion, vilket så småningom gjorde att omfattande hjärtkirurgi blev nödvändig.

Att kirurgiskt fullständigt häva en trikuspidalisstenos är mycket vanskligt om man inte ersätter klaffen med en klaffprotes. För barn försöker vi så långt som möjligt undvika klaffprotes över huvud taget, detta gäller även trikuspidalisklaffprotes på vuxna. För att öppna den kraftigt förändrade trikuspidalisklaffen, där samtliga segel var förtjockade och sammansmälta, genomförde vi en »bicuspidization« (klaffen får funktionellt två segel), som i detta fall innebär att de fusionerade kommissurerna på båda sidor om det septala seglet delas, vilket leder till en separering av det septala och de sammansmälta murala seglen. Denna metod har beskrivits i samband med kirurgisk behandling av reumatisk trikuspidalisstenos [9]. Detta gav inte tillräcklig öppning, eftersom chordae, omvandlade till breda band, hindrade klaffen från att öppna sig längre ner i kammaren. Dessa fick delas och ersättas med artificiella chordae av Gore-tex för att inte fri insufficiens skulle uppstå.

I efterhand kan man konstatera att detta fall av förvärvad trikuspidalisstenos sannolikt hade kunnat undvikas om man på ett tidigt stadium hade korrigerat kateterläget eller helt enkelt dragit katetern. Möjligen spelar grundsjukdomen SLE en roll i sammanhanget, eftersom klaffengagemang på immunologisk basis är vanligt hos SLE-patienter [10]. Sannolikt har det dessutom funnits en trombospålagring. Lärdomen är rimligen att, särskilt i fall med immunologisk grundsjukdom, ännu hårdare ompröva indikationen för att behålla en Port-a-cath som används sällan och, framför allt, inte acceptera ett läge där kateterspetsen kan misstänkas ligga an mot AV-klaffen.

\*

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

annons

## Referenser

1. Koolen DA, van Laarhoven HW, Wobbes T, Punt CJ. Single-centre experience with tunnelled central venous catheters in 150 cancer patients. *Neth J Med* 2002;60:397-401.
2. Denny MA, Frank LR. Ventricular tachycardia secondary to Port-a-Cath fracture and embolization. *J Emerg Med* 2003;24:29-34.
3. Shields LB, Hunsaker DM, Hunsaker JC. Iatrogenic catheter-related cardiac tamponade: a case report of fatal hydropericardium following subcutaneous implantation of a chemotherapeutic injection port. *J Forensic Sci* 2003;48:414-8.
4. Saito T, Horimi H, Hasegawa T, Kamoshida T. Isolated tricuspid valve stenosis caused by infective endocarditis in an adult: report of a case. *Surg Today* 1993;23(12):1081-4.
5. Hagers Y, Koole M, Schoors D, Van Camp G. Tricuspid stenosis: a rare complication of pacemaker-related endocarditis. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13(1):66-8.
6. Heaven DJ, Henein MY, Sutton R. Pacemaker lead related tricuspid stenosis: a report of two cases. *Heart* 2000;83:351-2.
7. Morgan JR, Forker AD, Coates JR, Myers WS. Isolated tricuspid stenosis. *Circulation* 1971;44(4):729-32.
8. Nightingale CE, Norman A, Cunningham D, Young J, Webb A, Filshie J. A prospective analysis of 949 long-term central venous access catheters for ambulatory chemotherapy in patients with gastrointestinal malignancy. *Eur J Cancer* 1997;33(3):398-403.
9. Victor S, Nayak VM. Bicuspidization for tricuspid stenosis. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1468-70.
10. Leszczynski P, Straburzynska-Migaj E, Korczowska I, Lacki JK, Mackiewicz S. Cardiac valvular disease in patients with systemic lupus erythematosus. Relationship with anticardiolipin antibodies. *Clin Rheumatol* 2003;22(6):405-8.



=artikeln är referentgranskad

annons

## SUMMARY

Tricuspid valve stenosis and occlusion of superior vena cava are severe complications to Port-a-cath. In a child with SLE, symptoms started to develop about five to seven years after Port-a-cath insertion and cyclophosphamid injections. The patient developed hepatomegaly with abdominal and venous distension. Open heart surgery was necessary to remove the catheter. At operation it was found that the catheter was placed adjacent and through the tricuspid valve. The valve was severely stenosed with thrombus formation. The catheter and thrombus were removed, commissurotomy and bicuspidization of the valve and chordal replacement performed to achieve an acceptable functional result. The superior vena cava was repaired with a pericardial patch. Retrospective analyses of the echocardiograms and chest x-rays show that the catheter was nearly related to the tricuspid valve and with the tip in the right ventricle. In such circumstances it is recommended with early withdrawal of the catheter, and in patients with immunological disease the indwelling time should be considered and limited.

**Torsten Malm, Håkan Eliasson, Sune Johansson, Carsten Lührs, Stefan Hagelberg, Katarina Hanseus**

Correspondence: Torsten Malm, Barnhjärtkirurgiska sektionen, Universitetssjukhuset, SE-221 85 Lund, Sweden [torsten.malm@skane.se](mailto:torsten.malm@skane.se)