

Wrodzona wada torbielowata płuc – opis przypadku

Congenital cystic lung malformation – case report

Magdalena Wrzask, Edyta Machura, Ewelina Chrobak, Franciszek Halkiewicz, Sylwia Kokowska-Pięta

Pediatr Pol 2011;

86(3): 288–292

© 2011 by Polskie

Towarzystwo Pediatryczne

Otrzymano/Received:

22.11.2010

Zaakceptowano do

druku/Accepted:

22.01.2011

Katedra i Klinika Pediatrii

w Zabrze SUM

w Katowicach

Kierownik Kliniki:

dr hab.n.med.

Katarzyna Ziara

Konflikt interesu/

Conflicts of interest:

Autorzy pracy nie zgłaszają

konfliktu interesów

Adres do korespondencji/

Address for

correspondence:

Magdalena Wrzask

Katedra i Klinika Pediatrii

w Zabrze

SUM w Katowicach

ul. 3-go Maja 13-15

41-800 Zabrze

e-mail: wrzaskm@gmail.com

STRESZCZENIE

Wrodzone wady torbielowate płuc obejmują kilka jednostek chorobowych o różnych cechach anatomicznych i histopatologicznych. Należą do nich: wrodzona gruczolakowatość torbielowata płuc, sekwestracja płuc, wrodzona rozedma płatowa oraz torbiel bronchogenna. Obraz kliniczny wad różni się znacznie w zależności od rozmiaru torbieli, lokalizacji i typu histopatologicznego. Do rozpoznania najczęściej dochodzi prenatalnie lub przy urodzeniu. W piśmiennictwie opisywane są również zmiany o tzw. późnym początku choroby (powyżej 6. miesiąca życia), wykrywane przypadkowo lub w wyniku rozwijających się powikłań. Przedstawiamy przypadek 3,5-letniej dziewczynki, u której pierwszym objawem choroby było zapalenie płuc w czwartym roku życia. W wykonanych badaniach obrazowych (RTG i TK klatki piersiowej) potwierdzono obecność licznych zmian torbielowatych w dolnym płacie płuca prawego.

Wniosek. Wrodzone wady płuc powinny być brane pod uwagę w diagnostyce różnicowej zakażeń dolnych dróg oddechowych u dzieci.

Słowa kluczowe: wrodzona gruczolakowatość torbielowata, sekwestracja płuc, wrodzona rozedma płatowa, torbiel bronchogenna

SUMMARY

Congenital cystic lung diseases contain several malformations with distinct anatomical and histological features. They include cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, congenital lobar emphysema and peripheral bronchogenic cyst. Presentation is variable depending on the size, location and histopathological type of the lesion. They are most commonly identified prenatally or at birth. There are also patients with late-onset disease (presented later than six months of age) reported in the literature, diagnosed accidentally or due to developed complications. We present a case of 3.5-year-old girl with congenital lung malformation, presented initially as an episode of pneumonia. Diagnostic studies (chest X-ray and CT scan) confirmed presence of multicystic changes in the right lower pulmonary lobe.

Conclusion. Congenital lung malformations should be taken into consideration in differential diagnosis of the lower respiratory system infections in children.

Key words: congenital cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, congenital lobar emphysema, bronchogenic cyst

Wprowadzenie

Wrodzone wady torbielowate płuc obejmują kilka jednostek chorobowych o różnych cechach anatomicznych i histopatologicznych. Należą do nich: wrodzona gruczolakowatość torbielowata, sekwestracja płuc, wrodzona rozedma płatowa oraz torbiel bronchogenna. Obraz kliniczny wad różni się znacznie w zależności od rozmiaru torbieli, lokalizacji i typu histopatologicznego.

Wrodzona gruczolakowatość torbielowata (CCAM) jest rzadko występującą wadą wrodzoną płuc charakteryzującą się gruczolakowatym przerostem oskrzelików końcowych oraz wynikającym z tego ograniczeniem rozwoju pęcherzyków płucnych. Występuje z częstością 1:25 000–35 000 ciąż [1]. Zwykle opisywana jest jako izolowana zmiana, sporadycznie towarzyszą jej wady innych narządów, najczęściej nerek. Charakteryzuje się występowaniem struktur torbielowato-gruczolakowatych o różnych rozmiarach, wyszczelnionych nabłonkiem oddechowym i komunikują-

cych się z drogami oddechowymi. Zmiany występują z podobną częstością w obu płucach, lokalizując się w różnych płatach [2, 3]. Na podstawie obrazu histopatologicznego podzielona została na 5 typów wg Stockera. (Tab. I) [4]. Dodatkowo Adzick wprowadził uproszczoną klasyfikację wyróżniając uszkodzenia mikrotorbielowate (<5 mm) o rokowaniu niekorzystnym i uszkodzenia makrotorbielowate (>5 mm), bez cech obrzęku płodowego, charakteryzujące się korzystniejszym rokowaniem [5]. Zdecydowana większość zmian jest wykrywana w prenatalnym badaniu USG, a w przypadku wad znacznego stopnia towarzyszą im zaburzenia w przebiegu ciąży, takie jak obrzęk płodu, wielowodzie czy stan przedrzucawkowy. Drugą grupę pacjentów stanowią pacjenci, u których objawy rozwijają się przy urodzeniu, najczęściej pod postacią niewydolności oddechowej. Istnieją również pacjenci o tzw. późnym początku choroby, u których objawy kliniczne pojawiają się po 6. miesiącu życia, w tym

Tabela I. Klasyfikacja histologiczna CCAM wg Stockera [3]
Table I. Histological classification CCAM according to Stocker[3]

Typ histologiczny	Charakterystyka
0	– 1–3%, objawia się niewydolnością oddechową u noworodków – płuca o zmniejszonej objętości, zbudowane z nieregularnych struktur przypominających oskrzeliki, makroskopowo zmiana lita – często współistnieje z innymi wadami wrodzonymi – złe rokowanie
I	– najczęstszy, 60–70% – pojedyncze lub liczne torbiele o rozmiarach do 10 cm, wyścielone urzęsionym nabłonkiem oddechowym, z zachowaną komunikacją z drogami oddechowymi – objawy rozwijają się w okresie noworodkowym, mniejsze zmiany mogą pozostać bezobjawowe – rokowanie korzystne – w rzadkich przypadkach transformacja nowotworowa
II	– 15–25%, ujawnia się najczęściej w pierwszych miesiącach życia – liczne torbiele o rozmiarach <2 cm, wyścielone urzęsionym nabłonkiem oddechowym – makroskopowo zmiana lita, zbudowana z kanalików oskrzelowych wyścielonych nabłonkiem sześciennym – często współistnieje z innymi wadami wrodzonymi np. agenezją nerek, wadami układu krążenia – złe rokowanie
III	– 5–10% – przebieg ciąży w 80% powikłany wielowodniem – zwykle duża zmiana lita wywołująca przesunięcie śródpiersia oraz związaną z uciskiem hipoplazję otaczającej tkanki płucnej – mikroskopowo drobne struktury wyścielone nabłonkiem sześciennym – objawy ciężkiej niewydolności oddechowej u noworodków – złe rokowanie
IV	– 15% – zmiany makrotorbielowe – objawy kliniczne rozwijają się od okresu noworodkowego do 4. r.ż., sporadycznie wykrywana przypadkowo – zmiany najczęściej ograniczone są do jednego płata – demonstracja kliniczna: od przypadków bezobjawowych po nagłą niewydolność oddechową lub odemę opłucnową – dobre rokowanie

również w wieku dorosłym (nawet do 17%) [3]. Do rozpoznania wad niewykrytych prenatalnie dochodzi najczęściej przypadkowo lub w przebiegu powikłań, do których należą zapalenie płuc, odma opłucnowa, krwawienie do opłucnej i dróg oddechowych oraz rozwój nowotworu złośliwego. U opisywanej dziewczynki podejrzenie wady wysunięto w czwartym roku życia, w trakcie diagnostyki pierwszego incydentu zapalenia płuc.

Opis przypadku

3,5-letnia dziewczynka została przyjęta do Kliniki Pediatrii w Zabrze z objawami prawostronnego zapalenia płuc. Dziecko z nieobciążonym wywiadem ciążowym i okołoporodowym, z CII, przebiegającej prawidłowo, urodzona siłami natury, o czasie, z mc. 3000 g, Apgar 10/10.

Wywiad rodzinny nieobciążony. Szczepiona zgodnie z kalendarzem szczepień, rozwój psychoruchowy prawidłowy. Do czasu hospitalizacji dziewczynka chorowała na sporadyczne infekcje górnych dróg oddechowych. W wywiadzie od czterech dni poprzedzających hospitalizację występował produktywny

kaszel, nieżyt błony śluzowej nosa, okresowo bóle w nadbrzuszu i stany podgorączkowe.

Przy przyjęciu dziecko z zaznaczonym wysiłkiem oddechowym. W badaniu fizykalnym stwierdzono w nosie śluzową wydzielinę, płytki, przyśpieszony oddech oraz stłumienie odgłosu opukowego nad dolnym prawym polem płucnym. Osluchowo nad płucami obustronnie obecne były liczne rżenia, nad prawym polem płucnym trzeszczenia. W badaniach laboratoryjnych zwracały uwagę znacznie podwyższone parametry stanu zapalnego, niedokrwistość i acetonuria (CRP – 443mg/l, WBC – $19,6 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hb – 9,7x g/dl). Oznaczono stężenie immunoglobulin, które było prawidłowe (IgA – 0,44g/l, IgM – 0,62g/l, IgG – 9,33g/l). W wymazie z nosa wyhodowano bakterie *Hemophilus influenzae* oraz *Staphylococcus aureus* MSSA. Wykonano zdjęcie RTG klatki piersiowej PA i boczne, w którym na tle rozległego nacieku płuca prawego uwidoczniono kilka poziomów plyn–gaz (Ryc. 1, 2). Celem dokładniejszego zobrazowania opisywanych struktur wykonano badanie TK klatki piersiowej z kontrastem, w którym stwierdzono, że cały dolny płat płuca prawego o powiększonej objętości jest zmieniony wielo-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10163462>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10163462>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)