

Marcin Tomasz Sanocki¹, Anna Dudek¹, Katarzyna Krenke¹, Maciej Karolczak², Barbara Motylewicz², Marek Kulus¹

¹Klinika Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kierownik: prof. dr hab. n. med. M. Kulus

²Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kierownik: prof. dr hab. n. med. B. Motylewicz

Współistnienie sekwestracji płuca i wrodzonej torbielowatości gruczołakowatej płuc. Prezentacja przypadku klinicznego i przegląd piśmiennictwa

Coexistence of pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. Case report and review of literature

Praca nie była finansowana

Abstract

This paper presents a case report of an infant, with a prenatally diagnosed congenital lung malformation, which proved to be pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. The authors discuss current knowledge on diagnosis, clinical course and suggestions of ante- and postnatal management of patients with pulmonary sequestration or/and congenital cystic lung malformation.

Pneumonol. Alergol. Pol. 2014; 82: 377–384

Key words: congenital cystic adenomatoid malformations, pulmonary sequestration, congenital thoracic malformation, children

Streszczenie

Artykuł zawiera prezentację przypadku niemowlęcia ze stwierdzoną w okresie prenatalnym wadą wrodzoną płuc pod postacią sekwestracji płuca i wrodzonej torbielowatości gruczołakowatej płuca. W pracy zawarto także podsumowanie aktualnej wiedzy na temat diagnostyki, objawów klinicznych oraz postępowania w przypadku stwierdzenia u dzieci powyższych wad zarówno w okresie prenatalnym, jak i postnatalnym.

Pneumonol. Alergol. Pol. 2014; 82: 377–384

Słowa kluczowe: wrodzona torbielowatość gruczołakowata płuc, sekwestracja płuc, wrodzone wady płuc, dzieci

Wstęp

Czteromiesięczne niemowlę płci męskiej zostało przyjęte do kliniki z podejrzeniem wady rozwojowej płuca lewego. Chłopiec urodził się w 37. tygodniu ciąży, z ciąży pierwszej, bliźnia-

czej, dwujajowej. W wykonanym w okresie prenatalnym w 13. tygodniu ciąży planowym badaniu ultrasonograficznym uwidoczono u jednego z bliźniąt zmiany torbielowate w płucu lewym i wysunięto podejrzenie wrodzonej torbielowatości gruczołakowatej płuc. Zmiana nie powodo-

Adres do korespondencji: dr n. med. Katarzyna Krenke, Klinika Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego WUM, ul. Działdowska 1/3, 01–183 Warszawa Wola,

e-mail: katarzynakrenke@gmail.com

DOI: 10.5603/PIAP.2014.0048

Praca wpłynęła do Redakcji: 17.02.2014 r.

Copyright © 2014 PTChP

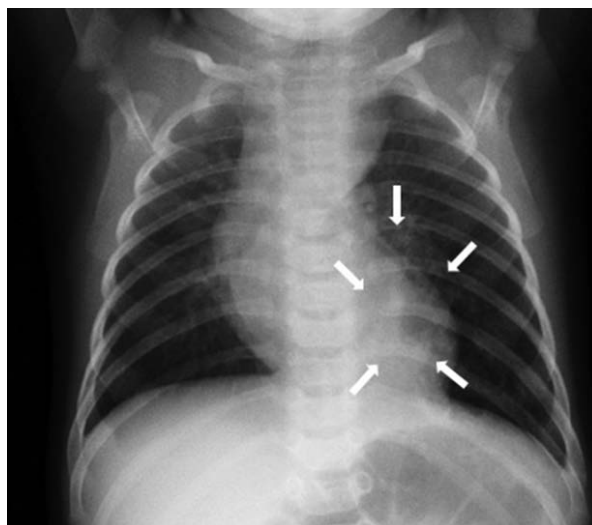
ISSN 0867–7077

wała przemieszczenia narządów znajdujących się w klatce piersiowej. Obraz płuc drugiego chłopca był prawidłowy. Matka dzieci została zakwalifikowana do leczenia glikokortykosteroidami systemowymi (betametazon 3 × dziennie przez 3 dni). Leczenie przeprowadzono w 26. tygodniu ciąży. W kontrolnym badaniu USG wykonanym przed porodem nie uwidoczniono zmian patologicznych w płucach u żadnego z dzieci. Poród nastąpił drogą cięcia cesarskiego. Chłopiec, u którego stwierdzano wcześniej zmiany torbielowate w płucach, urodził się jako drugi bliźniak. Po urodzeniu został oceniony na 9, a następnie 10 pkt. w skali Apgar. Masa ciała chłopca wynosiła 2460 g. W badaniu przedmiotowym przeprowadzonym po porodzie nie stwierdzono odchyłeń od stanu prawidłowego. Pierwszy bliźniak również urodził się w stanie ogólnym dobrym z masą ciała 2140 g. Okres okołoporodowy u obu chłopców przebiegał bez powikłań. Nie występowały patologiczne objawy ze strony układu oddechowego. Ze względu na stwierdzane w okresie prenatalnym zmiany w klatce piersiowej po porodzie wykonano zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej u bliźniaka II. W badaniu tym nie wykazano nieprawidłowości mogących sugerować obecność wady wrodzonej płuc, dopiero badanie radiologiczne wykonane w drugim miesiącu życia wykazało obecność zaburzeń upowietrznienia w polu dolnym płuca lewego. Dziecko zostało skierowane do naszego ośrodka w celu diagnostyki i leczenia.

Przy przyjęciu do kliniki chłopiec był w stanie ogólnym dobrym. Rozwój psychoruchowy dziecka nie odbiegał od normy, przyrosty masy i długości ciała były prawidłowe. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono odchyłeń od stanu prawidłowego, nad polami płucnymi słyszalny był odgłos opukowy jawny, osłuchowo obustronnie obecny był prawidłowy szmer pęcherzykowy. Wyniki wykonanych podstawowych badań laboratoryjnych były w normie.

W badaniu RTG klatki piersiowej stwierdzono po stronie lewej, zasercowo, obszar o upośledzonej powietrznosci mięszu, z rozdęciem nadprzeponowych części płuc (ryc. 1).

W celu bardziej precyzyjnego uwidocznienia obserwowanych zmian wykonano tomografię komputerową klatki piersiowej z kontrastem, w której wykazano obecność sekwestru wewnątrzpłatowego w tylno-dolno-przyśrodkowej części płuca lewego z widocznym zaopatrującym szerokim naczyniem odchodzącym od aorty oraz spływem żylnym do żyły płucnej dolnej lewej. Ponad sekwestrem uwidocznione zostały również zmiany torbielowate w płucu lewym (ryc. 2–4).



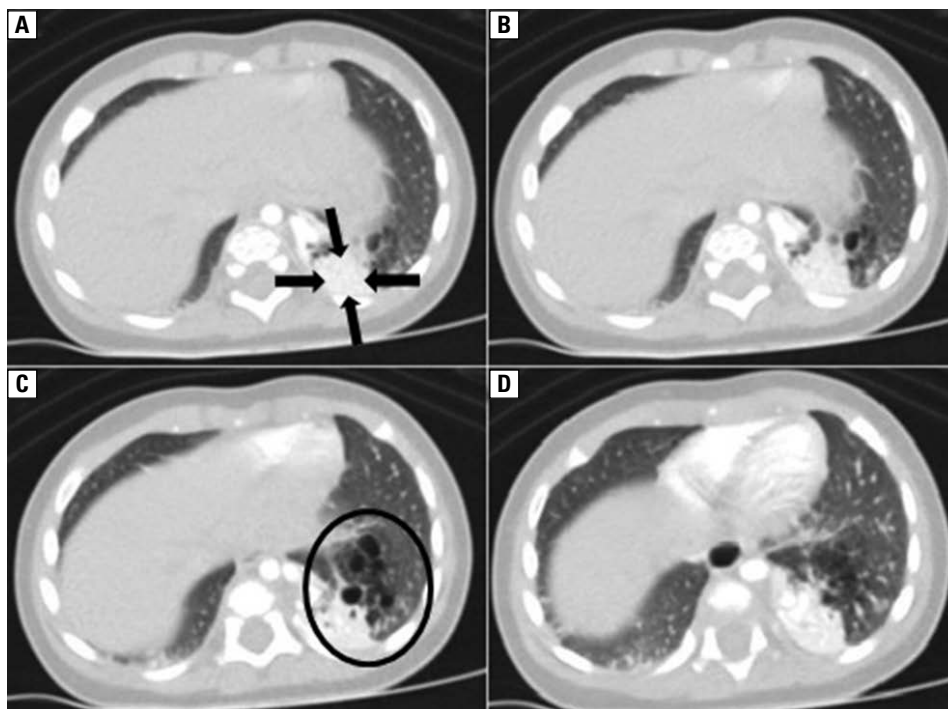
Rycina 1. Za sercem po lewej stronie obszar o upośledzonej powietrznosci mięszu (strzałki). Widoczne rozdęcie nadprzeponowych części płuc

Figure 1. Area of consolidation in the left lung (arrows) behind the heart. Hyperextension of basal parts of both lungs

Na podstawie zmian stwierdzonych w badaniach obrazowych dziecko zostało zakwalifikowane do leczenia operacyjnego. Zabieg operacyjny wykonano w 8. miesiącu życia dziecka. Resekcji torbielowato zmienionego sekwestru dolnego płata płuca lewego dokonano z dostępu przez torakotomię przednio-boczną na wysokości V przestrzeni międzyżebrowej. Wyizolowano i przecięto szerokie na 5 mm naczynie tętnicze odchodzące od przyśrodkowej części aorty zstępującej, tuż nad przeponą i zaopatrujące sekwestr (ryc. 5). Płat dolny z wyczuwalnymi stwardnieniami usunięto w sposób typowy. Przebieg pooperacyjny był bez powikłań. Wynik badania histopatologicznego potwierdził obecność wrodzonej torbielowatości gruczolakowatej płuc (typ 2) oraz sekwestru wewnątrzpłatowego. Aktualnie, czyli w 10. miesiącu życia, chłopiec czuje się dobrze i rozwija prawidłowo.

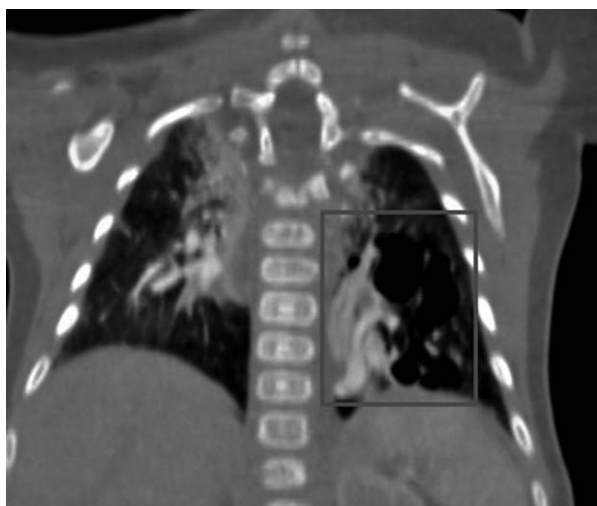
Omówienie

Zarówno sekwestracja płuc (PS, *pulmonary sequestration*), jak i wrodzona torbielowatość gruczolakowata płuc (CCAM, *congenital cystic adenomaoid malformation*) zaliczane są do wrodzonych wad klatki piersiowej (CTM, *congenital thoracic malformations*), do których, poza wspomnianymi powyżej kwalifikuje się także: wrodzoną przepuklinę przeponową, przetokę przełykowo-tchawiczą, torbiele oskrzelopochodne, wrodzoną rozedmę płatową, atrezię oskrzeli, agenezję, aplazję i hipoplazję płuc, guzy nowo-



Rycina 2. Sekwestr wewnątrzplucowy w tylno-dolno-przyśrodkowej części płuca lewego (strzałki). Ponad sekwestrem głównie w segmentach 9 i 10 płuca widoczne zmiany torbielowate (owal)

Figure 2. Intralobar sequestration in posterior-inferior-medial part of the left lung (arrows). Above the sequestration, mainly in segments 9 and 10, cystic structures are seen (oval)



Rycina 3. Tomografia komputerowa klatki piersiowej — płaszczyna czołowa. Widoczna rozległość zmian w płucu lewym (prostokąt). Dzięki uprzejmości Zakładu Diagnostycznego Radiologii Pediatricznej, SPDSK w Warszawie ul. Działdowska 1

Figure 3. Chest CT — frontal plane. The extent of changes in the left lung is seen (rectangle). Thanks to courtesy of Department of Pediatric Radiology, SPDSK, Warsaw, Działdowska 1

tworowe (*neuroblastoma*, potworniak śródpiersia, mięśniak prążkowanokomórkowy) oraz nieprawidłowo przebiegające duże naczynia (*ring/sling* na-



Rycina 4. Rekonstrukcja objętościowa tomografii komputerowej, w której uwidocznione zostały nieprawidłowe naczynia (tętnica odchodząca od aorty i splot żylny do żył systemowych) zaopatrujące sekwestr. Dzięki uprzejmości Zakładu Diagnostycznego Radiologii Pediatricznej, SPDSK w Warszawie ul. Działdowska 1

Figure 4. Volume rendering reconstruction, in which anomalous vessels (artery from aorta and veins to systemic veins) supplying sequestration are shown. Thanks to courtesy of Department of Pediatric Radiology, SPDSK Warsaw, Działdowska 1



Rycina 5. Torakotomia lewostronna. Obraz śródoperacyjny szerokiego naczynia tętniczego (s) odchodzącego od aorty zstępującej (Ao) i zaopatrującego torbielowato zmieniony sekwestr lewego płuca (Q). p — przecięta opłucna ścienna

Figure 5. Left thoracotomy. Intraoperative view of abnormal wide descending aortic branch artery supplying left lung sequestrum with cystic degeneration. Abbreviations: Ao — descending aorta; s — sequestral artery, Q — left lung sequestrum; p — parietal pleura

czyniowy). Łącznie CTM występują z częstością 4,44/10 000 żywo urodzonych dzieci [1, 2].

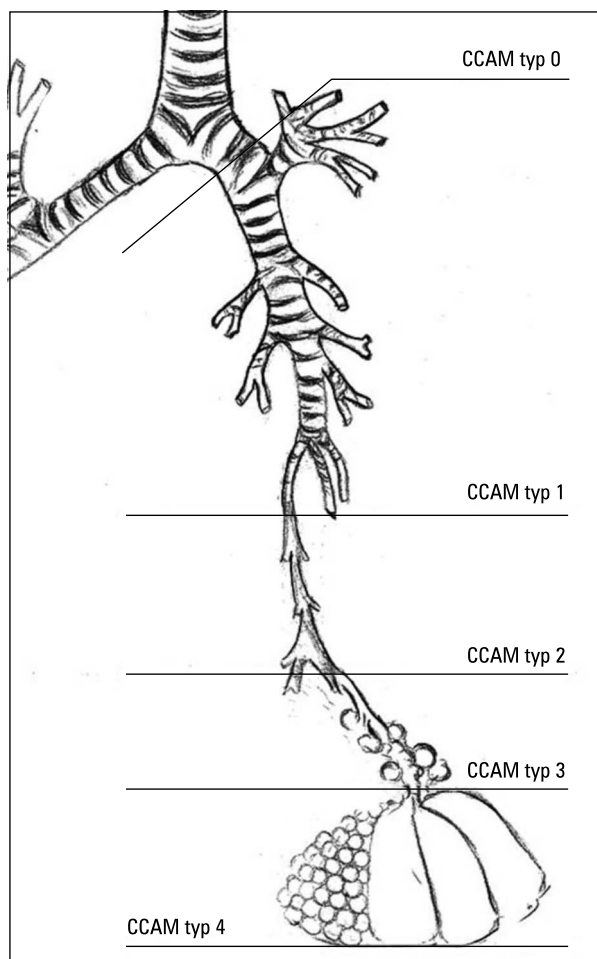
Sekwestracja płuca stanowi 0,15–6,45% wad wrodzonych klatki piersiowej [2]. Uważa się, że do powstania dodatkowego, nieprawidłowego zawiązka płuca dochodzi pomiędzy 4. a 8. tygodniem życia płodowego [3, 4]. Sekwestracja płucna występuje w dwóch postaciach – wewnątrz- i zewnątrzpłatowej (ILS/ELS, *intra/extralobar sequestration*). Zmiany są ograniczone, zbudowane z mięszu płucnego, zaopatrywane w krew tętniczą przez nieprawidłowe naczynia odchodzące od krążenia systemowego ze spływem żylnym do żył płucnych, w przypadku sekwestracji wewnątrzpłatowej oraz do żył systemowych w przypadku sekwestracji zewnątrzpłatowej. Postać zewnątrzpłatowa posiada własną opłucną, podczas gdy wewnątrzpłatowa lokalizuje się w obrębie prawidłowego płata płucnego. Mięsz płucny sekwestru, w znacznej większości przypadków nie posiada łączności z drzewem oskrzelowym. Wyjątkowo, w postaci wewnątrzpłatowej, takie połączenie istnieje w formie szczątkowej. Mikroskopowo stwierdza się poszerzone przestrzenie powietrzne, których część wysłana jest nabłonkiem przypominającym nabłonek oskrzelików. Zmiany najczęściej lokalizują się w części podstawnej płata dolnego płuca lewego (ILS) lub pomiędzy płatem dolnym płuca lewego i przeponą (ELS) [5]. Ponadto, w około 10% ELS możliwe jest występowanie sekwestru

poniżej przepony (najczęściej po stronie lewej). W obrębie patologicznej tkanki spotykać można utkanie przypominające trzustkę. Sekwestracja płuca może współistnieć z innymi zaburzeniami budowy płuc (do 60% przypadków współistnieje z CCAM typu 2) [2]. Sekwestracja płucna występuje także z innymi anomaliami oprócz CCAM. Nieprawidłowości budowy ściany klatki piersiowej, płuc, przepony, kręgosłupa, jelit i serca odnotowano w 40–50% przypadków ELS. W 50% przypadków ELS współistnieje z CCAM typu 2 [6]. Częstość występowania anomalii towarzyszących jest znacznie mniejsza w ILS i zdarza się u około 15% chorych [6]. Stosunkowo często w tych przypadkach stwierdza się łączność układu oddechowego z przewodem pokarmowym (żołądek, przełyk). Obecność przetoki zwiększa ryzyko infekcji układu oddechowego [6].

Wrodzona torbielowatość gruczołakowata płuc obejmuje szerokie spektrum zaburzeń o różnorodnym obrazie klinicznym. Występuje z częstością 1,04/10 000 żywo urodzonych dzieci, stanowiąc około 25% wrodzonych wad klatki piersiowej [2]. Wrodzona torbielowatość gruczołakowata płuc występuje często jako wada izolowana, aczkolwiek może współistnieć nie tylko z innymi wadami klatki piersiowej, ale także innych narządów (najczęściej serca i nerek) w 15–20% przypadków. Patogeneza CCAM nie jest do końca wyjaśniona. Do zahamowania rozwoju mięszu płucnego na wczesnym etapie i przebudowie torbielowatej kosztem prawidłowych pęcherzyków płucnych może dojść w wyniku zaburzenia mechanizmów regulacji humoralnej i nieprawidłowej ekspresji białek, zależnych od czynników genetycznych [3, 4, 7]. Jak dotychczas, nie są jednak określone jednoznacznie zaburzenia genetyczne korelujące z występowaniem CCAM ani PS. W przeciwieństwie do PS, unaczynienie CCAM pochodzi od krążenia płucnego. Dla celów klinicznych Stoker zaproponował podział CCAM na 5 typów, w zależności od poziomu drzewa oskrzelowego, na którym dochodzi do zahamowania prawidłowego rozwoju płuc, wielkości torbieli i towarzyszących patologii (ryc. 6) [8].

Typ 0 — jest to najrzadsza postać CCAM (< 1%). Zmiany patologiczne zlokalizowane są na poziomie podziału tchawicy na oskrzela główne. Torbiele w przypadku tej postaci są małe (średnica ok. 2 cm). Z powodu znacznego upośledzenia funkcji układu oddechowego jest to wada letalna.

Typ 1 — jest to najczęstsza postać CCAM (ok. 60%). Zmiany dotyczą poziomu oskrzeli płatowych i oskrzelików. W jej przebiegu stwierdza się torbiele o średnicy > 2 cm i < 10 cm. Cechą



Rycina 6. Schemat budowy dolnych dróg oddechowych ze wskazaniem poziomu, na którym dochodzi do rozwoju zaburzeń z grupy CCAM (na podstawie podziału wg Stockera, wykonanie własne) [8]
Figure 6. Longitudinal section of the lower airways with presumed site of development of the malformation (CCAM) (based on Stocker) [8]

charakterystyczną dla tej postaci jest obecność zanikowego oskrzela. Torbiele wysłane są nabłonkiem walcowatym urzęsionym, często rozdzielone są warstwą komórek śluzowych. Szacuje się, że 1–2% zmian może ulegać transformacji nowotworowej (2), najczęściej spotykane są gruczołakoraki.

Typ 2 — występuje rzadziej niż typ 1, stanowiąc 15–30% przypadków CCAM. Zmiany zlokalizowane są na poziomie oskrzelików. Typ ten często współistnieje z sekwestracją płucną. Zmiany makroskopowo mają, w porównaniu z typem 1, bardziej zwartą, gąbczastą budowę. Zbudowane są z licznych torbieli o średnicy 0,5–2 cm. Mikroskopowo, torbiele zawierają struktury oskrzelikopodobne rozdzielone pasmami niedojrzałego mięszu płucnego. Czasami w ich utkaniu spotyka się komórki mięśniowe poprzecznie prążkowane. Jak wspomniano powyżej, CCAM współistnieje z innymi wadami w 15–20%. W przy-

padku typu 2 odsetek ten jest znacznie wyższy i stanowi aż 60%. Najczęściej współistniejącymi wadami są wady serca (głównie tetralogia Fallota, wspólny pień tętniczy), agenezja nerki, niedrożność przewodu pokarmowego oraz wady układu kostno-stawowego [2].

Typ 3 — stanowi około 5% przypadków CCAM. Zaburzenia budowy są zlokalizowane na poziomie oskrzelików końcowych. Torbiele stwierdzane w tym typie CCAM są tak małe, że makroskopowo oraz w badaniu ultrasonograficznym zmieniony obszar sprawia wrażenie zmiany litej, mogącej przypominać sekwestrację płuc. Często zmiany dotyczą dużych fragmentów płuca, istotnie zaburzając położenie pozostałych narządów klatki piersiowej.

Typ 4 — również stanowi około 5% przypadków CCAM. Typową cechą tej postaci jest występowanie torbieli o znacznych rozmiarach (> 10 cm). Opisano współwystępowanie CCAM typu 4 z chorobami nowotworowymi — *blastoma* płuc i opłucnej (*pleuropulmonary blastoma*).

Obraz kliniczny

Zdecydowana większość wrodzonych wad narządów klatki piersiowej rozpoznawana jest prenatalnie [1, 9, 10]. Przebieg kliniczny CCAM w okresie prenatalnym może być bezobjawowy lub w przypadku zmian o dużych rozmiarach prowadzić do poważnych zaburzeń rozwoju płodu. Objawy CCAM w okresie prenatalnym wynikają przede wszystkim z obecności patologicznej masy w klatce piersiowej [4]. Większe zmiany mogą spowodować przesunięcie struktur śródpiersia oraz obrzęk płodu. Dodatkowym problemem może być wielowodzie spowodowane trudnościami z połykaniem wód płodowych wynikającymi z ucisku na przełyk lub z powodu atrezji przełyku występującej jako wada towarzysząca CCAM. W efekcie tych zaburzeń prawidłowy miąższ płucny ulega uciśnięciu, co może prowadzić do jego hipoplazji [7]. W okresie postnatalnym objawy wad klatki piersiowej mogą ujawnić się w różnym wieku i mają różne nasilenie. U około 25% pacjentów przebieg kliniczny jest bezobjawowy, a badania obrazowe pozwalające na ustalenie rozpoznania wykonywane są z innych powodów. Wady ujawniające się klinicznie w okresie noworodkowym są zwykle dużych rozmiarów, a ich objawy mogą być znacznie nasilone z niewydolnością oddechową włącznie. W okresie niemowlęcym w obrazie klinicznym mogą być obecne jedynie *tachypnoe* czy *stridor*. W późniejszym okresie

życia objawami wad klatki piersiowej są: przewlekły kaszel, krwioplucie, nawracające infekcje układu oddechowego, objawy obturacji prowadzące często do mylnego rozpoznania astmy odpornej na leczenie, odma opłucnowa, obecność płynu w opłucnej, rozstrzenie oskrzeli, ropień płuca, zatory powietrzne, niewydolność krążenia. W niewielkim odsetku przypadków objawy nowotworu, który rozwinął się na podłożu zaburzeń rozwojowych ujawniają obecność CCAM [1–3].

Diagnostyka obrazowa CCAM i PS w okresie prenatalnym

W prenatalnym badaniu USG podejrzenie zaburzeń rozwojowych o typie PS, czy też CCAM nasuwa uwidocznienie (zwykle pomiędzy 18 a 35 Hbd) obszaru o nieprawidłowej echogeniczności. W zależności od rodzaju wady obszar ten będzie prezentował zmniejszoną echogeniczność i budowę torbielowatą (CCAM typu 1, 2 i 4) lub, przeciwnie, znacznie podwyższoną echogeniczność (CCAM 3 i obie postaci sekwestracji). Należy podkreślić, że powyższe zmiany nie są charakterystyczne i podobny obraz można stwierdzić w przypadku innych zaburzeń z grupy CTM. W przypadku zmian o dużych rozmiarach widoczny może być ucisk i przemieszczenie różnych struktur klatki piersiowej. Badanie USG jest także wykorzystywane do monitorowania stwierdzonych wcześniej zmian. Kontrole powinny być wykonywane regularnie w odstępach 1–3 tygodni. W przypadku podejrzenia progresji zmian lub wykrycia ich na etapie znacznego zaawansowania wskazane jest poszerzenie diagnostyki. W jej skład powinno wejść badanie rezonansu magnetycznego, pozwalające na dokładną ocenę morfologii wady, jak również uwidocznienie ewentualnych patologii towarzyszących CTM. Ponadto, należy wykonać badanie echokardiograficzne, pozwalające na ocenę wydolności układu krążenia płodu oraz wykluczenie współistnienia wad serca. Podejrzenie wad uwarunkowanych genetycznie jest wskazaniem do przeprowadzenia odpowiedniej diagnostyki.

Diagnostyka obrazowa CCAM i PS w okresie postnatalnym

Po urodzeniu dziecka podstawowym badaniem obrazowym pozwalającym na wysunięcie podejrzenia CCAM i/lub PS jest zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej. Umożliwia ono uwidocznienie zmian zarówno torbielowatych, litych, jak i mieszanych oraz pozwala na wstępną

ocenę rozległości i lokalizacji zmiany. Badaniem, które w sposób najdokładniejszy obrazuje wady układu oddechowego, jest tomografia komputerowa klatki piersiowej (TK). Wysokorozdzielcza TK pozwala między innymi na precyzyjną ocenę struktury zmian, w tym także wielkości torbieli w przypadku CCAM. Bardzo ważnym elementem diagnostyki jest ocena unaczynienia patologicznego obszaru płuc, co pozwala na rozpoznanie między innymi PS (badaniem wykorzystywanym w tym przypadku jest angio-TK). Ważne jest, aby diagnostyka radiologiczna wad układu oddechowego odbywała się w ośrodkach mających doświadczenie w tym zakresie, aby nie narażać dziecka na konieczność powtórnej tomografii komputerowej w przypadkach nieprawidłowo wykonanych badań.

Warto podkreślić, że mimo postępów diagnostyki obrazowej ostateczne rozpoznanie CCAM i/lub PS stawiane jest na podstawie badania histopatologicznego, a odsetek niezgodności wyników badań obrazowych i histopatologicznych sięga 17% [7].

Postępowanie przed- i okołoporodowe

Ze względu na małą częstość występowania wrodzonych wad klatki piersiowej nie ma jednoznacznych wytycznych leczenia tych schorzeń w trakcie ciąży i w okresie okołoporodowym. Przedstawione poniżej doświadczenia terapeutyczne dotyczą serii przypadków i do uznania ich za obowiązujący standard leczenia konieczne jest pogłębienie badań. Wśród proponowanych metod leczenia wymienia się glikokortykosteroidy podawane dożylnie ciężarnej. U około 50% płodów, u których wystąpił obrzęk można uzyskać poprawę po podaniu ciężarnej steroidów. Odnotowano jednak także niespodziewaną śmierć wewnątrzmaciczną po ustąpieniu obrzęku po terapii betametazonem. Ponadto, zauważono, że odpowiedź na leczenie jest bardzo zmienna, a jeśli CTM postępuje pomimo podania pierwszej dawki steroidów, niezbędne jest leczenie chirurgiczne [11]. Inne metody lecznicze to: wewnątrzmaciczna punkcja zmian torbielowatych, wytworzenie zespolenia pomiędzy torbielą a jamą owodni, alkoholowa lub laserowa embolizacja naczyń zaopatrujących zmianę, lobektomia drogą histerotomii, resekcja zmian w trakcie porodu przy zachowanym krążeniu łożyskowym [11]. Opisano skuteczność leczenia płodowego wysięku w jamie opłucnej przez wytworzenie zespolenia opłucnowo-owodniowego [11]. Należy podkreślić, że większość opisanych interwencji w okresie prenatal-

nym wykonywana była tylko u płodów, w przypadku których istnieje duże ryzyko niepomyślnego przebiegu i zgonu dziecka. W celu ich identyfikacji Cromblehome zaproponował współczynnik objętości CCAM (CCAM Volume Ratio, CVR, wyliczany wg wzoru uwzględniającego wymiary zmiany [wys. × szer. × dł. × 0,52]/obwód głowy płodu). Wskaźnik ten pozwala nie tylko śledzić przebieg procesu chorobowego, ale ma również wartość predykcyjną. Przy wartości CVR > 1,6 istnieje duże ryzyko rozwoju obrzęku płodu [12].

Leczenie CCAM i PS w okresie postnatalnym

Wybór sposobu leczenia dziecka z CCAM i/lub PS zależy od wielu czynników. Należą do nich między innymi stopień nasilenia objawów klinicznych (przebieg bezobjawowy, nieznacznie nasilone objawy, objawy istotne klinicznie lub zagrażające życiu), wiek, w którym doszło do ujawnienia objawów wady, obecność lub wysokie ryzyko dodatkowych powikłań. Trudności w ustaleniu jednoznacznych wytycznych dotyczących leczenia wad układu oddechowego wynikają z małej częstości ich występowania, a co za tym idzie ograniczonych doświadczeń poszczególnych ośrodków oraz, co oczywiste, braku możliwości przeprowadzenia badań z randomizacją, które stały by się podstawą wyboru najkorzystniejszego sposobu leczenia. Nie ma wątpliwości, że leczenie operacyjne powinno być zastosowane w każdym przypadku nasilonych objawów klinicznych wynikających z obecności nieprawidłowej masy w obrębie klatki piersiowej, a także w sytuacji, gdy dojdzie do jej zakażenia. Najwięcej wątpliwości budzi wybór sposobu leczenia w przypadkach bezobjawowych. Część autorów rekomenduje leczenie operacyjne wszystkich dzieci, natomiast inni zalecają postawę wyczekującą i uzależniają operację od wystąpienia objawów i powikłań. Próbę ustalenia zaleceń postępowania podjęli autorzy przeglądu systematycznego i metaanalizy badań dotyczących leczenia wrodzonych zmian torbielowatych w płucach [13]. Analizą objęto 41 publikacji (łącznie liczba pacjentów 1070, z rozpoznaniem CCAM i/lub PS). Wszystkie prace miały charakter retrospektywny. Połowa dzieci była operowana w okresie noworodkowym. Pozostałą grupę poddano obserwacji — jedynie u 16 osób (3,2%) ujawniły się objawy wady płuc, tym niemniej u części dzieci były to objawy zagrażające życiu. Autorzy sugerują, że optymalnym sposobem leczenia CCAM i/lub PS jest leczenie operacyjne wykonywane w trybie planowym. Łączy się ono ze statystycznie istotnie mniejszym

ryzykiem powikłań niż operacja w trybie pilnym. Jako optymalny termin leczenia sugerowany jest okres do 10. miesiąca życia, gdyż właśnie w tym czasie ujawniały się objawy wad stwierdzanych postnatalnie. Jednocześnie autorzy sugerują, że bez leczenia operacyjnego mogą być pozostawieni jedynie pacjenci z małymi zmianami [13]. Warto podkreślić, że inni autorzy za optymalny okres operacji uznają czas do 2. roku życia [6].

Uzasadnieniem dla operowania pacjentów niemających objawów klinicznych jest:

- zapobieganie nawracającym infekcjom układu oddechowego, infekcjom uogólnionym, jak również rzadszym powikłaniom, takim jak odma czy krwawienie;
- zapobieganie transformacji nowotworowej;
- wcześnie wykonana operacja daje możliwość wyrównawczego wzrostu płuca;
- zmniejszeniu ulega ryzyko wystąpienia powikłań około- i pooperacyjnych [6].

Rokowanie

Rokowanie zarówno w przypadku CCAM, jak i PS w większości przypadków jest dobre. W okresie prenatalnym zmiany mogą ulec całkowitej regresji. Nie są natomiast znane czynniki, które pomogłyby przewidzieć naturalny przebieg choroby. Jedynym sposobem monitorowania jest regularne wykonywanie badań obrazowych. Z obserwacji wynika, że mniej niż 4% płodów z CCAM i/lub PS umiera w łonie matki. W przypadku wystąpienia obrzęku płodu, bez interwencji przedporodowej śmiertelność jest bliska 100% [11]. Zabiegi przeprowadzone w trakcie ciąży zwiększają szanse przeżycia do 69–75% [6, 11]. Dzieci żywo urodzone, u których objawy są obecne już w okresie noworodkowym, a operacje muszą być przeprowadzone w trybie nagłym (u prawie 17%), mają szanse przeżycia 92,5% [13]. W pozostałych okresach życia leczenie operacyjne obciążone jest mniejszym ryzykiem powikłań (przeżycia na poziomie 97% w przypadku operacji wykonywanych w trybie nagłym i 99,7% przy operacjach planowych) [11].

W przypadku naszego pacjenta podejrzenie wady płuc zostało wysunięte w okresie prenatalnym na podstawie badania USG. Obecność nieprawidłowego obszaru płuc nie powodowała objawów w czasie ciąży, jak również w całym okresie obserwacji postnatalnej. W okresie prenatalnym podjęto decyzję o zastosowaniu u matki glikokortykosteroidów systemowych. Być może to leczenie doprowadziło do ustąpienia lub zmniejszenia zmian, przez co stały się one niewidoczne w badaniach obrazowych. Wiadomo także, że opi-

sywane są przypadki samoistnej regresji CCAM. Ten różnorodny przebieg kliniczny wad płuc stwarza konieczność systematycznych kontroli lekarskich dzieci z podejrzeniem tej patologii. Niekiedy, tak jak w przypadku naszego pacjenta, dopiero kolejne badania obrazowe pozwalają na potwierdzenie obecności wady. W opisywanym przypadku przeprowadzone zostało leczenie operacyjne. Mimo że obszar odpowiadający CCAM nie wydawał się duży na zdjęciu klatki piersiowej, to jednak TK ujawniła rozległe zmiany. Współistnienie PS z szerokim naczyniem żywiącym może dodatkowo zwiększać ryzyko potencjalnych powikłań.

Podsumowanie

W chwili obecnej wysunięcie podejrzenia wrodzonej wady płuc ma miejsce zwykle w okresie prenatalnym i stanowi nowe wyzwanie dla zespołu sprawującego opiekę nad ciężarną i chorym płodem. Bardzo istotne jest precyzyjne określenie charakteru i rozległości zmian w badaniach obrazowych. Na ich podstawie można określić, które dziecko wymaga interwencji jeszcze w trakcie życia płodowego, a które — przyjscia na świat w ośrodku zdolnym zapewnić intensywną opiekę neonatologiczną oraz mogącym, w razie konieczności, przeprowadzić operację w pierwszych dniach życia. Część zmian mięszkowych, stwierdzonych prenatalnie ulega zmniejszeniu, a nawet całkowitej regresji w kolejnych badaniach kontrolnych w trakcie ciąży. Powyższy fakt wskazuje na duże znacznie monitorowania ciąży w ośrodku zajmującym się patologią ciąży, jak również konieczność wykonywania badań obrazowych po urodzeniu dziecka. Ważne jest, aby uświadomić rodzicom, że zdecydowana większość przypadków nie wymaga interwencji w okresie prenatalnym ani też operacji w okresie noworodkowym. U tych dzieci większość autorów zaleca wykonanie operacji planowo.

W przypadku CCAM i/lub PS zabieg powinien być przeprowadzony między 10. miesiącem a 2. rokiem życia. Operacja ma na celu zapobieżenie odległym powikłaniom choroby, w tym transformacji nowotworowej. Rokowanie w przypadku opisanych powyżej wad u większości chorych jest dobre.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo:

1. Abel R.M., Bush A., Chitty L.S. i wsp. Congenital lung disease. W: Wilmott R., Boat T., Bush A., Chernick V. (red.). *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. Elsevier, Philadelphia 2006; 317–328.
2. Kotecha S., Barbato A., Bush A. i wsp. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr. Respir. Rev.* 2012; 13: 162–171.
3. Kulus M. Wady wrodzone układu oddechowego. W: Kulus M. (red.). *Choroby układu oddechowego u dzieci*. Wolters Kluwer, Warszawa 2010; 344–348.
4. Volpe M.V., Chung E., Ulm J.P. i wsp. Aberrant cell adhesion molecule expression in human bronchopulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. *Am. J. Physiol. Lung. Cell. Mol. Physiol.* 2009; 297: 143–152.
5. Conran R.M., Stocker J.T. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Pediatr. Dev. Pathol.* 1999; 2: 454–463.
6. Sfakianaki A.K., Copel J.A. Congenital cystic lesions of the lung: congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *Rev. Obstet. Gynecol.* 2012; 5: 85–93.
7. Khalek N., Johnson M.P. Management of prenatally diagnosed lung lesions. *Semin. Pediatr. Surg.* 2013; 2: 24–29.
8. Stocker J.T. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal. Pediatr. Pathol.* 2009; 28: 155–184.
9. Andrade C.F., Ferreira H.P., Fischer G.B. Congenital lung malformations. *J. Bras. Pneumol.* 2011; 37: 259–271.
10. Cho B.S., Kim S.J., Jeon M.H. i wsp. Congenital cystic adenomatoid malformation (Type II) with active tuberculosis in an adult. *Br. J. Radiol.* 2008; 81: 197–200.
11. Bush A. Controversies in the management of cystic lung disease. *Paediatr. Respir. Rev.* 2010; 11: (supl. 1) S10–S15.
12. Crombleholme T.M., Coleman B., Hedrick H. i wsp. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 2002; 37: 331–338.
13. Stanton M., Njere I., Ade-Ajayi N., Patel S., Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J. Pediatr. Surg.* 2009; 44: 1027–1033.