

IRENA LATAWIEC-MAZURKIEWICZ¹, ARTUR KWAS¹, MARIA CZESZYŃSKA², JACEK MATERNY¹

Wskazania do resekcji tkanki płucnej w materiale Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM

Indication for Pulmonary Resection. Experience of University Department of Pediatric and Oncological Surgery in Szczecin

¹ Katedra i Klinika Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM w Szczecinie

² Klinika Neonatologii PAM w Szczecinie

Streszczenie

Cel pracy. Retrospektywna analiza materiału Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM w Szczecinie dotycząca przypadków resekcji tkanki płucnej z powodu wad wrodzonych wykonanych w latach 1975–2002.

Materiał i metody. Materiał stanowiło 10 dzieci operowanych w okresie noworodkowym, niemowlęcym i w wieku 8 lat (odpowiednio 6, 3 i 1 chory), ze zmianami najczęściej stwierdzanymi w górnym płacie płuca lewego. Wskazaniem do zabiegu były: rozedma płatowa – u 6 dzieci, wrodzona torbielowatość płuc – u 2, sekwestracja wewnątrzpłucna oraz rozstrzenie oskrzelowe – u 2 pozostałych. Najczęściej odnotowywano objawy narastającej niewydolności oddechowej (8 dzieci) i/lub cechy wrodzonego/nawracającego zapalenia płuc (4 chorych). Podstawę rozpoznania stanowiło badanie radiologiczne (przeładowe) płuc; u 1 noworodka wrodzoną torbielowatość płuc stwierdzono prenatalnie (na podstawie badania USG). U wszystkich chorych rozpoznanie kliniczne znalazło potwierdzenie w badaniu histopatologicznym.

Wyniki. Wyleczono 9 dzieci; jeden noworodek z wrodzoną torbielowatością całego płuca (operowany w 1983 r.) zmarł w pierwszej dobie po pulmonektomii. Wyniki te wskazują na zasadność operacyjnego leczenia tego typu wad. Podano szczegółowy opis dwóch ostatnio leczonych noworodków z omawianej grupy chorych – z wadą znajdującą się w górnym płacie płuca lewego (rozedma płatowa – 1999 r. oraz wrodzoną torbielowatością płuc – 2002 r.) Podkreślono ryzyko mylnego rozpoznania odmy opłucnowej i śmiertelnego zagrożenia, związanego z zastosowaniem nakłucia/drenażu opłucnej w przypadku wrodzonej rozedmy płatowej.

Wnioski. Resekcja tkanki płucnej w wieku noworodkowym/wczesnoniemowlęcym jest zabiegiem obciążonym małym ryzykiem powikłań. Korzyści wynikające z usunięcia części płuca objętych wadą przemawiają za jak najwcześniejszym wykonaniem tego zabiegu. Wczesne rozpoznanie wady i określenie wskazań do operacji już u noworodka jest możliwe dzięki prenatalnemu badaniu USG (Adv Clin Exp Med 2005, 14, 2, 293–300).

Słowa kluczowe: rozedma płatowa, wrodzona torbielowatość płuc.

Abstract

Objectives. The aim of the study was the retrospective analysis of pulmonary resection cases due to congenital defects performed between 1975 and 2002 at the Department of Pediatric and Oncological Surgery.

Material and Methods. The sample enrolled 10 children who underwent surgeries as newborns, infants or 8-year-old (6, 3 and 1 case, respectively), with prevalent lesions within the upper lobe of the left lung. Indications for the surgery included: lobar emphysema – in 6 children, congenital cystic disease of the lungs – in 2 children, intralobar sequestration and bronchiectasis – in the remaining 2 children. Progressing respiratory insufficiency (8 children) and/or congenital/recurrent pneumonia (4 patients) were noted most often. The diagnosis was made basing on plain chest X-ray; in one newborn the congenital cystic disease of the lungs was diagnosed prenatally on ultrasound. All clinical diagnoses were confirmed by the histopathological examination.

Results. Nine children were cured, one newborn with congenital cystic disease of the lungs died on first postoperative day after pulmonectomy (1983). The achieved results justify the surgical approach to the described congenital pulmonary abnormalities. Moreover, the study contains 2 recent cases reports on newborns treated due to congenital lobar emphysema (1999) and congenital cystic lung malformation (2002) in the above mentioned location.

The risk of misdiagnosis of pneumothorax and subsequent life-threatening needle/tube decompression in case of congenital lobar emphysema were emphasized.

Conclusions. Pulmonary tissue resection in neonates and young infants is a procedure associated with low risk of complications. Benefits resulting from partial resection of the damaged lung advocate the surgery as early as possible. Early diagnosis and surgery is promoted by prenatal USG (*Adv Clin Exp Med* 2005, 14, 2, 293–300).

Key words: congenital lobar emphysema, congenital cystic adenomatoid lung malformation.

Każda z opisywanych w piśmiennictwie wad tkanki płucnej/oskrzeli, do których należą: torbiele oskrzelowopochodne, torbielowatość płuc, rozedma płatowa, sekwestracje płucne, wady tętniczko-żylnie, agenezja płuc, *hamartoma*, torbiele enterogenne, występuje względnie rzadko. W Klinice Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM w Szczecinie, w ostatnich 27 latach dokonano resekcji tkanki płucnej u 10 chorych ze wskazań innych niż onkologiczne. Dominowały przypadki rozedmy płatowej, stosunek ich liczby do liczby przypadków wrodzonej torbielowatości wynosił 3:1 (co jest zgodne z danymi z piśmiennictwa).

Material i metody

Analizie retrospektywnej poddano dokumentację 10 chorych, leczonych w latach 1975–2002 w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM w Szczecinie, u których dokonano resekcji tkanki płucnej z powodu wad wrodzonych (6 noworodków i 3 niemowlęta w wieku 4,5–5,5 miesiąca oraz 8-letni chłopiec). W analizowanym materiale przeważali chorzy płci męskiej (6 przypadków). Stosunek przypadków rozedmy płatowej do przypadków torbielowatości płuc wynosił 3:1 (tab. 1). Wskazaniem do resekcji tkanki płucnej były: rozedma płatowa (u 4 noworodków i 2 niemowląt), wrodzona torbielowatość płuc (u 2 noworodków), sekwestracja wewnątrzpłatowa (u 5,5-miesięcznego niemowlęcia) oraz rozstrzenie oskrzeli (u 8-letniego chłopca). U 6 dzieci z rozedmą płatową wadą były objęte: płat górny płuca lewego – u 4, płat środkowy i/lub dolny płuca prawego – w pozostałych 2. U 2 chorych z torbielowatością płuc zmiany dotyczyły płata górnego płuca lewego w jednym oraz całego płuca lewego w drugim przypadku. Z pozostałych 2 dzieci u 1 stwierdzono sekwestrację płata dolnego płuca lewego, a u drugiego rozstrzenie oskrzeli płuca lewego. Łącznie zmiany były zlokalizowane w płucu lewym – u 8 i w płucu prawym u 2 dzieci. Najczęściej odnotowywano objawy narastającej niewydolności oddechowej (8 dzieci) i/lub wrodzonego/nawracającego zapalenia płuc (4 chorych). Podstawę rozpoznania stanowiło badanie radiologiczne (prześwietłowe) płuc, w przypadku chłopca z rozstrzeniami oskrzelowymi poparte

bronchoradiografią. U noworodka wrodzoną torbielowatość płuc stwierdzono prenatalnie na podstawie badania USG. U wszystkich chorych rozpoznanie kliniczne znalazło potwierdzenie w badaniu histopatologicznym.

W Klinice w ostatnich 3 latach leczono dwa noworodki ze zmianami o charakterze rozedmy płatowej (1999 r.) i torbielowatości płuc (2002 r.) – w płacie górnym płuca lewego.

Opis przypadków

Przypadek 1

Noworodek 4-tygodniowy, płci męskiej, z pierwszej ciąży i pierwszego prawidłowego porodu, urodzony w stanie ogólnym dobrym (10 pkt w skali Apgar), o czasie (Hbd 40), z masą ciała 3570 g, został przekazany do Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM w stanie ogólnym średnio ciężkim z Oddziału Kardiologii II Kliniki Chorób Dzieci PAM w Szczecinie z rozpoznaniem rozedmy płatowej płata górnego płuca lewego i wrodzonej dwuprzeciekowej wady serca (ASD II, VSD). Na Oddział Kardiologiczny trafił w stanie skrajnie ciężkim, niewydolny oddechowo (duszność, stękanie wydechu) z terenowego oddziału pediatrycznego, do którego był przyjęty w 3. tygodniu życia z powodu nagłego pogorszenia stanu ogólnego (stan ogólny ciężki, noworodek wiotki, błądy, z dusznością, radiologicznymi objawami zapalenia płuca prawego oraz niedodmy w środkowym i dolnym polu płuca lewego). Opułkowo nad lewym płucom stwierdzono odgłos bębenkowy oraz przesunięcie granic serca w stronę prawą. Badanie radiologiczne klatki piersiowej oraz TK płuc wykazały „pęcherz rozedmowy” w płucu lewym o dużych rozmiarach (ryc. 1 i 2). Po konsultacji chirurga ogólnego wykonano nakłucie „pęcherza rozedmowego”, ewakuowano około 20 cm³ powietrza i założono drenaż ssący, uzyskując na kilka godzin nieznaczłą poprawę. W kontrolnym badaniu radiologicznym śródpiersie było nadal poszerzone w stronę prawą, przy zmniejszeniu się torbieli w lewym płucu i częściowym rozprężeniu dolnego płata płuca lewego. W gazometrii odnotowano jednak wzrost retencji CO₂, cechy kwasicy oddechowej i obniżoną satu-

Tabela 1. Zestawienie chorych operowanych z powodu wad wrodzonych płuc**Table 1.** Patients operated due to congenital lung defectes

Rok leczenia (Year of treatment)	Wiek/ /płeć (Age/sex)	Rozpoznanie (Diagnosis)	Lokalizacja zmiany: płuco, strona – L/P (Site of the lesion side – L/R)	Główne objawy kliniczne (Major clinical symptoms)	Podstawa rozpoznania (Studies necessary to diagnostic defect)	Rodzaj zabiegu (Type of surgery)	Czas leczenia (Duration of the treatment)	Wynik (Outcome)
1975	5,5 mies./ /M	sekwestracja wewnątrzplucna	L płat dolny	nawracające naciekowe zapalenia płuc w dotkniętym wadą płacie	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płata	14 dni	dobry
1976	5 mies./ /Ż	rozedma płatowa	P płat dolny	narastająca niewydolność oddechowa	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płata	13 dni	dobry
1977	8 lat/ /M	rozstrzenie oskrzelowe	L całe płuco	częste przewlekające się zapalenia oskrzeli/płuc; kaszel z odkrztuszaniem cuchnącej wydzieliny	badanie radiologiczne klatki piersiowej bronchoradiografia	resekcja płuca	37 dni	dobry
1977	4,5 mies./ /M	rozedma płatowa	L płat górny	narastająca niewydolność oddechowa	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płata	72 dni	dobry
1980	6 dni/ /M	rozedma płatowa	P płat górny i środkowy	narastająca niewydolność oddechowa	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja dwóch płatów	18 dni	dobry
1988	2 tyg./ /M	rozedma płatowa	L płat górny	narastająca niewydolność oddechowa	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płata	26 dni	dobry
1988	2 dni/ /Ż	rozedma płatowa	L płat górny	narastająca niewydolność oddechowa	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płata	zapalenie płuc 19 dni	dobry
1999	5 tyg./ /M	rozedma płatowa	L płat górny	narastająca niewydolność oddechowa; zapalenie płuc	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płata	13 dni	dobry
1983	1 doba/ /Ż	wrodzona torbielowatość płuc	L całe płuco	dramatycznie narastająca niewydolność oddechowa	badanie radiologiczne klatki piersiowej	resekcja płuca	1 doba	zgon
2002	8 dni/ /Ż	wrodzona torbielowatość płuc; wrodzone zapalenie płuc (I)	L płat górny	narastająca niewydolność oddechowa; wrodzone zapalenie płuc	USG prenatalne badanie radiologiczne klatki piersiowej po porodzie	resekcja płata	14 dni	dobry

rację. W związku z tym, po telefonicznej konsultacji z dyżurnym chirurgiem dziecięcym, dziecko zostało przyjęte do Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM, z podejrzanym przez chirurga rozpoznaniem rozedmy płatowej. Noworodka operowano ze wskazań pilnych wkrótce po przyjęciu, resekując patologicznie zmieniony płat: bladoróżowy, rozdęty, puszysty, niezapadający się po wycięciu (badanie histopatologiczne nr N 3154-8/99; Zakład Patomorfologii Wydziału Lekarskiego PAM – fragment tkanki płucnej o wy-

miarach 9 × 7 × 2 cm, na przekroju bladej, puszystej; rozpoznanie – *emphysema pulmonum*).

Przebieg pooperacyjny był bez powikłań, po 13 dniach dziecko przekazano z powrotem, w stanie ogólnym dobrym, do II Kliniki Pediatrycznej PAM w celu kontynuowania diagnostyki kardiologicznej.

Przypadek 2

Noworodek płci żeńskiej, urodzony w 36 Hbd, drogą cięcia cesarskiego, w stanie ogólnym do-



Ryc. 1. Przypadek 1. Badanie radiologiczne klatki piersiowej przed nakłuciem i drenażem (opis w tekście)

Fig. 1. Case 1. Chest X-ray before chest puncture and drainage (description in text)



Ryc. 3. Przypadek 2. Badanie radiologiczne klatki piersiowej w dniu rozpoznania „wrodzonego zapalenia płuc” (opis w tekście)

Fig. 3. Case 2. Chest X-ray on the day of diagnosis of „congenital pneumonia” (description in text)



Ryc. 2. Przypadek 1. Badanie TK przed nakłuciem i drenażem (opis w tekście)

Fig. 2. Case 1. Chest CT before chest puncture and drainage (description in text)



Ryc. 4. Przypadek 2. Badanie TK ze wzmocnieniem kontrastowym wykonane w 8. dniu pobytu noworodka w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej w czasie antybiotykoterapii (opis w tekście)

Fig. 4. Case 2. Contrast chest CT taken on 8th day of hospitalization in the Department of Surgical Pediatrics and Oncology (patient on antibiotic therapy) – description in text

brym (10 pkt w skali Apgar), u którego od urodzenia obserwowano narastający wysiłek oddechowy (*tachypnoë*, zaciąganie przepony i międzyżebry, stękanie wysiłkowo-wydechowe) oraz zaburzenia termoregulacji. Nad lewym płucem stwierdzono trzeszczenia, odnotowano podwyższony wskaźnik leukocytny i CRP, a w radiologicznym badaniu klatki piersiowej nacieki w polu środkowym i górnym płuca lewego. Podejrzewając wrodzone zapa-

lenie płuc zastosowano antybiotykoterapię. Po 5 dniach uzyskano poprawę stanu ogólnego, bez ustąpienia jednak (w kolejnym badaniu RTG) „litego nacieku w części środkowej płuca lewego, bez rysunku oskrzelowego” (ryc. 3) i z utrzymującymi się nad płucem lewym, poza podstawą, dość masywnymi trzeszczeniami.

Z podejrzeniem nieprawidłowości rozwojowej płuca lewego (określonej jako „guz”) noworodka

przekazano (masa ciała przy wypisie: 2515 g) z Oddziału Noworodków i Wcześnieńców SPSK Nr 2 w Szczecinie do Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM. Tu kontynuowano rozpoczętą antybiotykoterapię, planując wykonanie torakotomii po (łącznie) 2 tygodniach jej trwania. Wykonane w 8. dniu pobytu w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej badanie TK ze wzmocnieniem kontrastowym wykazało zapadnięcie segmentu szczytowo-tylnego płuca lewego z jednoczesnym rozdęciem segmentu szczytowego przedniego wskutek rozedmy, sugerowało możliwość odchylenia rozwojowego, nie wykluczając jednak zmian zapalnych (ryc. 4). W 22. dobie życia noworodka poddano zabiegowi operacyjnemu, podczas którego stwierdzono: płat górny płuca lewego w swych 4/5 dolnych żywo czerwono-wisniowy, spoisty, z widocznymi w części utkanka licznymi, drobnymi torbielami – z rozedmowo zmienioną przednio-górną, pozostałą swą 1/5 (ryc. 6). Wykonano resekcję zmienionego płata. Obraz histologiczny (badanie nr N 47775-7/02; Zakład Patomorfologii Wydziału Lekarskiego PAM) odpowiadał rozpoznaniu *transformatia adenomatosa pulmonis*.

Po zabiegu i przez pierwszych 6 dni po operacji noworodek był leczony na Oddziale Intensywnej Terapii Noworodka Klinice Neonatologicznej PAM, a następnie w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM, gdzie przebywał 4 dni.

Przebieg po operacji był niepowikłany: w 2. dobie noworodka odłączono od respiratora, w 5. usunięto drenaż jamy opłucnej, a w 10. (32. doba życia) – wypisano do domu jako wyleczonego.

Wyniki

Wyleczono 9 dzieci. Odnotowano jeden zgon, w pierwszej dobie po resekcji płuca (noworodek z torbielowatością, 1983 r.) oraz dwukrotnie stwierdzono zapalenie płuc: „wrodzone”, przed zabiegiem operacyjnym u drugiego noworodka z tą wadą (2002 r.), i w przebiegu pooperacyjnym u noworodka z rozedmą płatową płata górnego (1988 r.). Czas leczenia 9 dzieci, które przeżyły, wynosił: 13–14 dni (w 4 przypadkach), 18–19 dni w 2, oraz – 37 (pulmonektomia, 1977 r.), 26 i 72 dni (resekcja płata górnego u noworodka, 1988 r. i u 4,5-miesięcznego niemowlęcia, 1977 r.); średnio 25 dni (tab. 1).

Omówienie

Wrodzona rozedma płatowa oraz wrodzona torbielowatość płuc mogą być przyczyną ostrych/podostrych objawów niewydolności oddechowej

u noworodków/młodych niemowląt, które zazwyczaj bywają rozpoznawane do 3. miesiąca życia, a ostatnio coraz częściej w badaniach prenatalnych [1–9]. Chorzy wymagają leczenia operacyjnego często ze wskazań nagłych. Spośród wielu wymienianych czynników etiologicznych rozedmy płatowej najczęściej zwolenników ma pogląd o nieprawidłowej budowie ściany oskrzela, zaopatrującego daną część płuca, jako głównej przyczynie mechanizmu wentylowego, powodującego narastające rozdęcie danego płata. Wywołuje niedodmę płatów pozostałych danego płuca, przemieszczenie śródpiersia na stronę przeciwną, ucisk na wielkie naczynia i niedodmę płuca przeciwległego. Dotyczy zwykle jednego płata, zazwyczaj górnego (47% – lewego, w 20% – prawego) lub środkowego (w 28% przypadków), rzadko dolnego, może jednak obejmować dwa płaty lub całe płuco. Występuje częściej u chłopców (w materiale własnym było ich 4 na 6 przypadków), może występować rodzinie [10, 11]. Wada ta jest rozpoznawana zazwyczaj w pierwszych dniach życia. Diagnostycznie wystarczającym dowodem jest badanie radiologiczne klatki piersiowej, wykazujące rozległe rozjaśnienie w danym polu płuca (z zachowanym rysunkiem oskrzelowo-naczyniowym w jego obrębie), przemieszczenie śródpiersia, przepuklinę śródpiersiową, niedodmę uciskniętych partii płuc, co również potwierdziło się w materiale własnym. Resekcja płata, jedyne i wystarczające postępowanie lecznicze, prowadzi do wyleczenia. Niektórzy dopuszczają jednak, w sytuacji krytycznej, jako postępowanie doraźne, przedoperacyjne nakłucie rozdętego płata i ewentualny drenaż, choć przestrzega się przed tym postępowaniem (uznając je nawet jako błąd), gdyż jest obarczone dużym ryzykiem zgonu. Chirurg dziecięcy, potrafiący postawić prawidłowe rozpoznanie tej wady, zazwyczaj nie podejmuje takiego ryzyka. W omawianym przypadku, zastosowane zgodnie z sugestią chirurga ogólnego (chirurg dziecięcy postawiłby wskazanie do pilnego zabiegu operacyjnego) dało jedynie przejściową poprawę stanu dziecka, nie zakłócając okresu okołoperacyjnego. Zabieg wykonano jednak w trybie pilnym, wkrótce po przyjęciu noworodka do Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM [2, 12–20].

Wrodzona torbielowatość płuc (*malformatio adenomatosocystica pulmonis*, *transformatia adenomatosa pulmonis*, *cystic adenomatoid malformation*) jest wadą rozwojową przebiegającą u noworodków z różnego stopnia niewydolnością oddechową, od miernie wyrażonej (której objawem może być jedynie *tachypnoë*, i która może trwać przez tygodnie, miesiące, lata) do ciężkiej, występującej bezpośrednio po porodzie (objawiającej

się *tachypnoë*, stępaniem, sinicą i bradykardią, aż po konieczność nagłego wspomagania oddechu). Niekiedy przebiega bezobjawowo. Sprzyja rozwojowi nawrotowych zapaleń płuc. Istotne jest wczesne rozpoznanie tej wady ze względu na skłonność do następowego zakażenia, z zagrożeniem życia włącznie. Ostatnio podkreśla się także możliwość przemiany nowotworowej. Może kojarzyć się z obrzękiem płodowym (czynnikiem złym rokowniczo) i/lub z wielowodniem, w 42% przypadków współistnieje z innymi wadami wrodzonymi, którymi najczęściej są wady serca (w 21% przypadków) i lejkowata klatka piersiowa (w 16% przypadków) [4, 14, 20, 21].

Wrodzona torbielowatość płuc ma postać wielotorbielowego guza tkanki płucnej. Powstaje w wyniku nadmiernego rozrostu struktur oskrzelowych (ślepo zakończonych końcowych oskrzelików) kosztem struktur pęcherzykowych (woreczków i pęcherzyków płucnych), między 12. a 14. tygodniem życia płodowego, zatem w drugim stadium, tzw. stadium pseudogruczołowym (według Reida) płodowego rozwoju płuc (trwającym od 5 do 16 tygodnia), pod koniec którego drzewo oskrzelowe powinno być w pełni rozwinięte [22, 23]. Zmiany, od wielotorbielowych po lite, mogą obejmować jeden lub dwa płaty, całe płuco, wyjątkowo – oba płuca. Torbiele są wysłane nabłonkiem oddechowym. Nie ma w ich strukturach gruczołów śluzowych i chrząstki oraz tkanki pęcherzykowej między nimi [6, 15]. Jest to ogniskowa dysplazja płucna [14], zdaniem innych – *hamartoma* płuca [22]. Klasycznie wyróżnia się trzy typy tej wady: typ I – wielotorbielowy, rokujący najlepiej (torbiele o średnicy 2–10 cm); typ II – średniotorbielowy (torbiele o średnicy < 1 cm), cechujący się wysoką częstością współistnienia innych wad wrodzonych, rokujący gorzej od poprzedniego; typ III – mikrotorbielowy (torbiele o średnicy < 0,3–0,5 cm), prezentujący się jako rozległa, zbita, lita zmiana, zajmująca cały płat, powodująca zazwyczaj przesunięcie śródpiersia, obarczony wysoką śmiertelnością. Typ II i III są zazwyczaj skojarzone z zaburzeniami oddechowymi w okresie noworodkowym, typ I może przebiegać bezobjawowo [14, 22–25]. Ostatnio sugeruje się istnienie typu IV tej wady [26].

Wrodzona torbielowatość płuc stanowi 25% przypadków wrodzonych guzów płuca [7]. Ostatnio guzy klatki piersiowej są rozpoznawane coraz częściej w prenatalnym badaniu USG, w drugiej połowie ciąży. W diagnostyce różnicowej bierze się pod uwagę: sekwestrację płuc, przepuklinę przeponową, torbiel bronchogenną/enterogenną, wrodzone rozstrzenie płuc, potworniaka śródpiersia, przepuklinę oponową przednią oraz śródpiersiową torbiel limfatyczną (*hygroma*). W różnico-

waniu tych stanów jest pomocne badanie TK [25, 27–31]. W przedstawionym 2. przypadku ze zmianą II typu, obejmującą górny płat płuca lewego, z objawami narastającej niewydolności oddechowej, podejrzewano obecność guza w pierwszych dniach życia, na podstawie badania radiologicznego klatki piersiowej, w przebiegu leczenia „wrodzonego zapalenia płuc”. Badanie TK wykonane parę dni później potwierdziło istnienie nieprawidłowości w płucu, bez określenia jej charakteru. Rozpoznanie ostateczne, oparte na typowym obrazie śródoperacyjnym, zostało potwierdzone w badaniu histopatologicznym resekowanego płata.

Leczenie tej wady polega na jak najwcześniejszym (z chwilą stwierdzenia) chirurgicznym wycięciu zmienionego płata, nawet w przypadkach bezobjawowych, aby zapobiec możliwości zakażenia torbieli [28, 30]. W omawianym przypadku zabieg operacyjny podjęto w dwa tygodnie po rozpoznaniu wady, stosując również antybiotykoterapię w celu ograniczenia stwierdzanych wyjściowo współistniejących zmian zapalnych. Zdaniem autorów niniejszego artykułu to postępowanie było jednym z czynników warunkujących niepowikłany przebieg pooperacyjny.

Z powodzeniem są również podejmowane próby chirurgicznej interwencji prenatalnej [21]. W przypadkach niepowikłanych obrzękiem płodowym proponuje się jednak jedynie obserwację płodu, istnieją bowiem doniesienia o samoistnej rezolucji, z upływem czasu, stwierdzanych *in utero* zmian, przemawiających wyjściowo za wrodzoną torbielowatością płuc [8]. Spośród płodów z tą wadą rozpoznaną śródmacicznie (a bez obrzęku płodowego), które dożyły porodu, 90% przeżywa po leczeniu chirurgicznym wykonanym w okresie noworodkowym [13]. Zazwyczaj po usunięciu guza stan noworodków jest stabilny, wymaga typowego wsparcia oddechowego związanego z torakotomią. W miarę upływu czasu pozostały płat operowanego płuca rozpręża się i wypełnia daną połowę klatki piersiowej, a śródpiersie wraca na swoje miejsce. Taki też przebieg pooperacyjny stwierdzono u omawianego noworodka. W niektórych przypadkach notowanej wyjściowo i utrzymującej się, mimo usunięcia guza, ciężkiej niewydolności oddechowej jest wymagane podobne postępowanie pooperacyjne jak w przepuklinie przeponowej (patofizjologia obu tych stanów wydaje się podobna, z epizodami nadciśnienia płucnego włącznie). Powikłania pooperacyjne sprowadzają się do: utrzymującego się przecieku powietrza, krwawienia, zakażenia, odmy opłucnowej, nadciśnienia płucnego i ostrej niewydolności oddechowej (w następstwie zbyt małej rezerwy płucnej po rozległej resekcji). Śmiertelność okołoperacyjna (we wszystkich przypadkach wrodzonych

zmian płucnych, wymagających torakotomii i resekcji tkanki płucnej) nie przekracza 3–4% [13, 14, 20, 31].

W ciągu ostatnich 30 lat działalności Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej PAM na 8 przypadków wykonanej w okresie noworodkowo-niemowlęcym resekcji płata górnego płuca lewego – 7 z powodu rozedmy płatowej (dwa z nich, leczone jako pierwsze przypadki w Klinice, były przedmiotem doniesienia [12]) i jeden z powodu wrodzonej torbielowatości płuc – u 7 osób przebieg pooperacyjny był niepowikłany (w jednym

przypadku rozedmy płatowej, leczonym w 1988 r., rozwinęło się zapalenie płuc). W tej grupie chorych nie było zgonów. Spośród wszystkich leczonych dzieci zmarł tylko jeden noworodek w 1. dobie po resekcji płuca wykonanej w 1983 r. Współcześnie dziecko miałoby najprawdopodobniej szansę przeżycia.

Powyższe wyniki, które są owocem pełnej współpracy doświadczonych neonatologów, anestezyjologów i chirurgów dziecięcych, wskazują na zasadność operacyjnego leczenia omawianych wrodzonych wad płuc.

Piśmiennictwo

- [1] **Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS:** Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000, 35, 792–795.
- [2] **Keidar S, Ben-Sira L, Weiberg M, Jaffa AJ, Silbiger A, Vinograd I:** The postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Isr Med Assoc J* 201, 3, 258–261.
- [3] **Babu R, Kyle P, Spicer RD:** Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema. *Fetal Diagn Ther* 2001, 16, 200–202.
- [4] **Quinton AE, Smoleniec JS:** Congenital lobar emphysema – the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001, 17, 169–171.
- [5] **Wansaicheong GK, Ong CL:** Congenital lobar emphysema: antenatal diagnosis and follow up. *Austr Radiol* 1999, 43, 243–245.
- [6] **Heydanus R, Stewart PA, Wladimiroff JW, Los FJ:** Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid lung malformation. A report of seven cases. *Prenatal Diagn* 1993, 13, 65–71.
- [7] **Revillon Y, Jan D, Plattner V, Sonigo P, Dommergues M, Mandelbrot L, Dumez Y, Nihoul-Fekete C:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993, 28, 1009–1010.
- [8] **Saltzman DK, Adzick NS, Benacerraf BR:** Fetal cystic adenomatoid malformation of the lung. Apparent improvement *in utero*. *Obstet Gynecol* 1988, 71, 1000–1003.
- [9] **Lacy DE, Shav NJ, Pilling DW, Walkinshaw S:** Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Paediatr* 1999, 88, 454–458.
- [10] **Roberts PA, Holland AJA, Halliday RJ, Arbuckle SM, Cass DT:** Congenital lobar emphysema: Like father, like son. *J Pediatr Surg* 2002, 37, 799–801.
- [11] **Thompson AJ, Reid AJ, Reid M:** Congenital lobar emphysema occurring in twins. *J Perinat Med* 2000, 28, 155–157.
- [12] **Latawiec-Mazurkiewicz I, Pronicka E, Uniecka W:** Dwa przypadki rozedmy płatowej płuca u niemowląt. *Pol Przegl Chir* 1974, 46, 91–95.
- [13] **Nishibayashi SW, Andrassy RJ, Woolley MM:** Congenital cystic adenomatoid malformation: A 30-year experience. *J Pediatr Surg* 1981, 16, 704–706.
- [14] **Campbell DN, Lilly JR:** The changing spectrum of pulmonary operations in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982, 83, 680–685.
- [15] **Buntain WL, Isaacs H Jr, Payne VC Jr, Lindesmith GG, Rosenkrantz JG:** Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood. *J Pediatr Surg* 1974, 9, 85–93.
- [16] **Schwartz DS, Reyes-Mugica M, Keller MS:** Imaging of surgical diseases of the newborn chest. Intrapleural mass lesions. *Radiol Clin North Am* 1999, 37, 1067–1078.
- [17] **Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De-Baere T, De-Leyn P, Deneffe G, Devlieger H, De-Boeck C, Van-Raemdonck D, Lerut T:** Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999, 23, 1123–1132.
- [18] **Salem A, Ahmed H:** Congenital lobar emphysema. *Saudi Med J* 2002, 23, 335–337.
- [19] **Cay A, Sarihan H:** Congenital malformation of the lung. *J Cardiovasc Surg* 2000, 41, 507–510.
- [20] **Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Buyukpamukcu N:** Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999, 14, 1347–1351.
- [21] **Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, Howell LJ, Golbus MS, Filly RA:** Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation. *J Pediatr Surg* 1993, 28, 806–812.
- [22] **Reid L:** The lung: Its growth and remodeling in health and disease. *Am J Roentgenol* 1977, 129, 777–788.
- [23] **Giudici R, Leao LE, Moura LA, Wey SB, Ferreira RG, Crotti PL:** Polyalveolosis: Pathogenesis of congenital lobar emphysema. *Rev Assoc Med Bras* 1998, 44, 99–105.
- [24] **Stocker JT, Madewell J, Drake RN:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Human Pathol* 1966, 8, 155–171.

- [25] **Rosado de Christenson ML, Stocker JT:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphological spectrum. *Radiographic* 1991, 11, 865–886.
- [26] **van Koningsbruggen S, Ahrens F, Rockmann M, Michalk D, Rietschel E:** Congenital cystic adenomatoid malformation type 4. *Pediatr Pulmonol* 2001, 32, 471–475.
- [27] **Shackelford GD, Siegel MJ:** CT appearance of cystic adenomatoid malformations. *J Comput Assist Tomogr* 1989, 13, 612–616.
- [28] **Keidar S, Ben-Sira L, Weiberg M, Jaffa AJ, Silbiger A, Vinograd I:** The postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Isr Med Assoc J* 2001, 3, 258–261.
- [29] **Williams H, Johnson K:** Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002, 3, 120–127.
- [30] **Casales CJ, Coulson CC, Meilstrup JW, Ambrose A, Botti JJ, Holley GP:** Diagnosis and differentiation of congenital diaphragmatic hernia from other noncardiac thoracic fetal masses. *Am J Perinatol* 1998, 15, 623–628.
- [31] **Al-Bassam A, Al-Rabeeah A, Al-Nassar S, Al-Mobaireek K, Al-Rawaf A, Banjer H:** Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases). *Eur J Pediatr Surg* 1999, 9, 364–368.

Adres do korespondencji:

Irena Latawiec-Mazurkiewicz
Katedra i Klinika Chirurgii Dziecięcej
i Onkologicznej PAM
ul. Unii Lubelskiej 1
71-252 Szczecin

Praca wpłynęła do Redakcji: 2.07.2004 r.

Po recenzji: 12.08.2004 r.

Zaakceptowano do druku: 13.10.2004 r.

Received: 2.07.2004

Revised: 12.08.2004

Accepted: 13.10.2004