

Jednostronna hipoplazja płuca ze szczątkową jamą opłucnową w torakoskopii - problemy diagnostyczne

Unilateral lung hypoplasia in a remnant pleural cavity identified via thorascopic approach - diagnostic difficulties

Mateusz Palczewski¹, Urszula Zaleska-Dorobisz², Dariusz Patkowski¹

¹ Katedra i Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu, ul. M. Curie-Skłodowskiej 52, 50-369 Wrocław, PL,

² Katedra i Zakład Radiologii Ogólnej i Pediatrycznej Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu, ul. M. Curie-Skłodowskiej 68, 50-369 Wrocław, PL

Streszczenie

Wstęp: Celem pracy jest przedstawienie trudności diagnostycznych, gdzie pomimo doboru właściwych metod obrazowych, stosowanych w tego rodzaju schorzeniach, przedoperacyjnie postawione rozpoznanie okazało się błędne.

Opis przypadku: 2-miesięczne niemowlę płci męskiej zostało przyjęte do Kliniki Chirurgii Dziecięcej z podejrzeniem przepukliny przeponowej prawostronnej. Po wykonanych badaniach obrazowych zdecydowano o przeprowadzeniu torakoskopii. Śródoperacyjnie stwierdzono hypoplastyczną tkankę płuca prawego ze szczątkową jamą opłucnową.

Wnioski: Analiza omawianego przypadku i przeprowadzonego procesu diagnostyczno-terapeutycznego jest przykładem, że wykonane badania obrazowe nie zawsze pozwalają postawić właściwe przedoperacyjne rozpoznanie. Mimo przeprowadzenia badań zalecanych w podobnych przypadkach, postawienie właściwego rozpoznania okazało się dopiero możliwe śródoperacyjnie.

Słowa kluczowe: diagnostyka obrazowa, hipoplazja płuc, jednostronna hipoplazja płuc, wrodzona przepuklina przeponowa

Abstract

Introduction: The aim of this study was to present a case in which, despite choosing the appropriate and most commonly used imaging modality for diagnosis of hypoplastic lung disease, the preoperative diagnosis was found to be incorrect.

Case Report: A 2-month old male infant was admitted to the Pediatric Surgery Clinic with suspicion of a right-sided congenital diaphragmatic hernia. After imaging was obtained, a decision was made to perform thoracoscopy. Intraoperatively, hypoplastic pulmonary tissue was diagnosed within a residual pleura cavity.

Conclusions: Upon analysis of this case and the associated diagnostic and therapeutic procedures, it was obvious that medical imaging does not always allow for accurate preoperative diagnosis. In this particular case, although the recommended diagnostic imaging was performed, the correct medical diagnosis was not able to be obtained until surgery.

key words: medical imaging, lung hypoplasia, unilateral lung hypoplasia, congenital diaphragmatic hernia

Otrzymano: 12-01-2014 → Zaakceptowano: 04-03-2014 → Opublikowano: 10-03-2014

✉ Mateusz Palczewski, e-mail: palczewski@przypadkimedyczne.pl, Katedra i Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej, ul. M. Curie-Skłodowskiej 52, 50-369 Wrocław

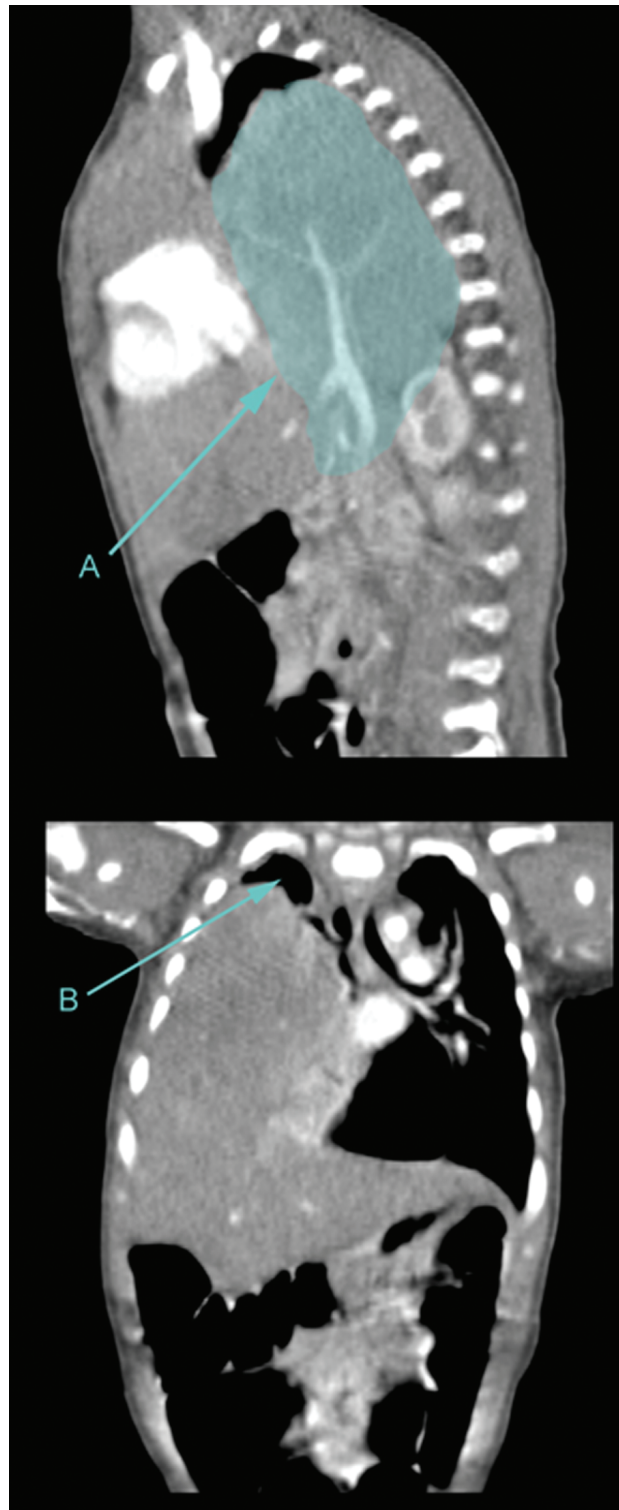
Wstęp

Rozwój diagnostyki obrazowej i wzrastająca jej dostępność niekwestionowanie zwiększyły liczbę prawidłowo stawianych rozpoznań i podejmowanych właściwych decyzji terapeutycznych. Żadna ze stosowanych metod nie zapewnia jednak 100% pewności prawidłowej diagnozy. Celem pracy jest przedstawienie możliwych trudności diagnostycznych, gdzie mimo doboru właściwych metod obrazowych, stosowanych w tego rodzaju schorzeniach, przedoperacyjnie postawione rozpoznanie okazało się błędne.

Opis przypadku

2-miesięczne niemowlę płci męskiej zostało skierowane na oddział chirurgii dziecięcej, z podejrzeniem przepukliny przeponowej prawostronnej. Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym stwierdzono wyraźne stłumienie szmeru płucznego nad polem płucnym po stronie prawej. W wykonanym pasażu przewodu pokarmowego uwidoczniło wypełnione kontrastem jelita pod przeponą i jednolite zaciemnienie prawej połowy klatki piersiowej. Płuco lewe było powietrzne, kąt przeponowo-żebrowy lewy był wolny. Wobec wątpliwości diagnostycznych pacjent został skierowany na angiografię tomografii komputerowej (angio-TK) klatki piersiowej i jamy brzusznej (Rys. 1). W opisie badania stwierdzono wrota przepukliny w tylnej części prawej strony kopuły przepony o szerokości 4 cm, przez które przechodziła do klatki piersiowej duża część prawego płata wątroby wielkości 5 x 7 cm oraz górny biegun prawej nerki. W opisie TK przepuklina wypełniała około $\frac{3}{4}$ objętości klatki piersiowej po stronie prawej, pozostawiając powietrzne płuco jedynie w szczycie i okolicy podszczytowej. Serce było nieznacznie przemieszczone na stronę prawą. Przemieszczenie wątroby oraz górnego bieguna nerki do klatki piersiowej potwierdziło także wykonane badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej.

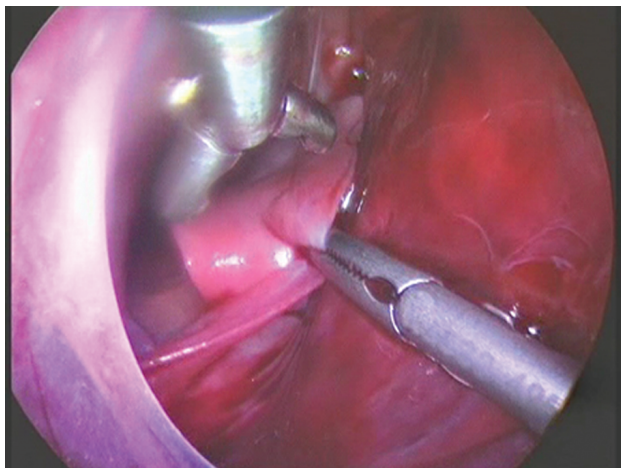
Po uprzednim przygotowaniu, niemowlę zakwalifikowano do zabiegu operacyjnego zamknięcia ubytku w przeponie z zastosowaniem techniki torakoskopowej. Obraz śródoperacyjny jednak nie odpowiadał opisowi badania TK. Nie uwidoczniło opisywanego w TK ubytku w przeponie oraz powietrznej tkanki w szczycie prawej połowy klatki piersiowej. Nie znaleziono typowej jamy opłucnowej. Wytworzono sztuczną przestrzeń roboczą w obrębie tkanki łącznej przypominającą przestrzeń uzyskiwaną przy dostępie zewnątrzotrzewnowym. Jedynie tuż nad przeponą w okolicy śródpiersia dolnego, prawego, znaleziono strukturę, której ścianę nacięto. Uwidoczniło małą jamę mogącą odpowiadać szczątkowej jamie opłucnowej po stronie prawej, zawierającą dobrze odgraniczoną tkankę przypominającą makroskopowo sekwestr płucny (Rys. 2). Zmianę usunięto, a w badaniu histopatologicznym rozpoznano nie sekwestr, a niedodmową tkankę płucną z widocznymi oskrzelikami i przewlekłym stanem zapalnym.



Rysunek 1: Badanie angio-TK klatki piersiowej i jamy brzusznej (projekcja strzałkowa i czołowa)

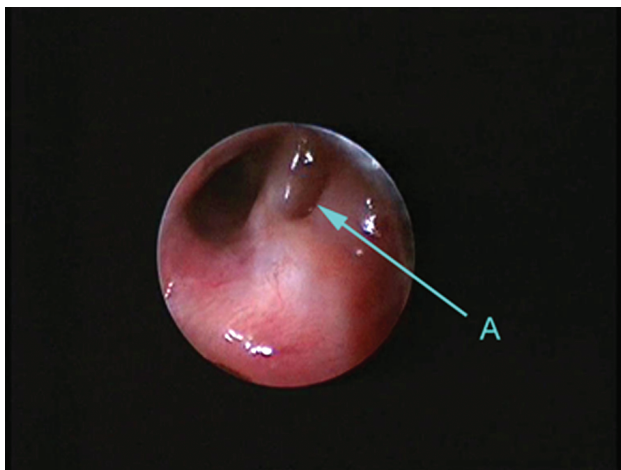
A – widoczne przesunięcie wątroby do klatki piersiowej – w obrębie narządu widoczna wyraźnie żyła wątrobowa z odgałęzzeniami

B – powietrzny obszar w górnym biegunie klatki piersiowej po stronie prawej

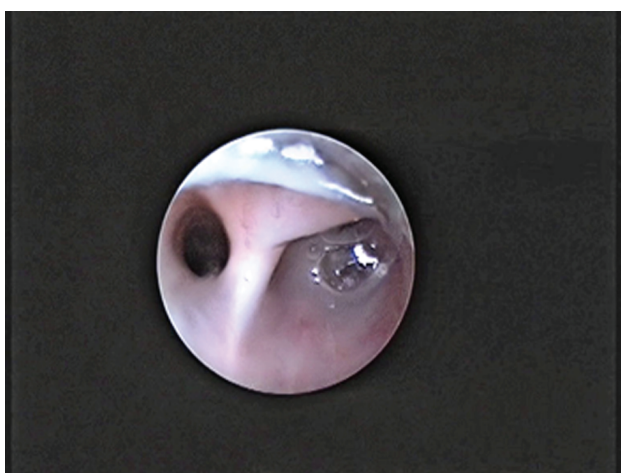


Rysunek 2: Szczątkowa jama opłucnowa z widoczną tkanką płucną

Bezpośrednio po zabiegu wykonana została także bronchoskopia, podczas której uwidoczniło powyżej struny głosowej prawej niewielki uchylek oraz zniekształcenie krtani o charakterze braku symetrii (Rys. 3).



Rysunek 3: Wada krtani. A - uchylek



Rysunek 4: Rozdziwienie tchawicy, niedrożne oskrzele prawe

Podział tchawicy na główne oskrzela wyglądał prawidłowo. Prawe oskrzele, tuż za podziałem tchawicy miało mniej-

szą średnicę, wypełnione było śluzową treścią i kończyło się ślepo (Rys. 4).

Po zabiegu, z powodu pooperacyjnej niewydolności oddechowej, pacjent został przekazany na Oddział Intensywnej Terapii Dziecięcej. Dziecko było wentylowane mechanicznie przez 48 h. W 11 dniu po zabiegu pacjent wydolny oddecho-wo został wypisany ze szpitala z zaleceniami dalszej obserwacji.

Dyskusja i wnioski

Obraz kliniczny, wyniki przeprowadzonych badań, w tym histopatologicznego, oraz zabieg operacyjny pozwoliły na postawienie ostatecznego rozpoznania hipoplazji prawego płuca wraz z wadami towarzyszącymi. Hipoplazja płuca, która może być jedno- lub obustronna, definiowana jest jako niepełne wykształcenie narządu, które nie rokuje osiągnięciem rozmiarów płuca dojrzałego [1]. Schorzenie to występuje z częstotliwością 9–10 przypadków na 10 000 żywych urodzeń [1, 2] i obarczone jest wysoką śmiertelnością okresu noworodkowego na tle towarzyszącej niewydolności oddechowej [2–4]. W zdecydowanej większości przypadków ma charakter wtórny – m.in. do przepuklin przeponowych, defektów układu moczowego, małowodzia oraz wrodzonych wad serca z niskim przepływem płucnym [2, 4–7].

W przedstawionym przypadku, na szczególną uwagę zasługuje rozbieżność jaka wystąpiła pomiędzy wynikiem badania TK, a obrazem śródoperacyjnym. W opisie badania przedstawiono tylnoboczną przepuklinę w obrębie przepony po stronie prawej, która wypełniała $\frac{3}{4}$ objętości klatki piersiowej, i obecność powietrznego płuca w okolicy podszczytowej i w szczycie. Stanowiło to wskazanie do wykonanego zabiegu operacyjnego. Podczas operacji, nie wykazano jednak obecności ubytku w przeponie o charakterze przepukliny ani tak zlokalizowanej pozostałości tkanki płucnej. Szczątkowa tkanka płucna, znajdująca się w nie w pełni wykształconej, szczątkowej jamie opłucnowej, umiejscowiona była przywznowkowo w okolicy śródpiersia dolnego, prawego.

Wyniki przeprowadzonych badań obrazowych jednoznacznie wskazywały na konieczność przeprowadzenia tego zabiegu. Przesunięcie całej wątroby do klatki piersiowej oraz brak wrót przepukliny można wytłumaczyć wtórną do hipoplazji płuca relaksacją prawej kopuły przepony z przesunięciem wątroby, która wypełniła pustą przestrzeń. Nie można wykluczyć przepukliny prawdziwej z workiem przepuklinowym, który jednak w doświadczeniu autorów daje się odróżnić podczas zabiegu torakoskopowego. W retrospektywnej analizie przyczyny rozbieżności pomiędzy obrazem TK a śródoperacyjnym, najbardziej prawdopodobne wydaje się, iż insuflacja gazów do przestrzeni, do której zostały wprowadzone trokary, mogła spowodować przesunięcie w dół do jamy brzusznej opisywanych narządów i mylnie dać obraz zupełnie odmienny od oczekiwanego. Podobnie należy sądzić w odniesieniu do tkanki płucnej, która była przedoperacyjnie opisywana w szczycie klatki piersiowej, a która odprowadzo-

na została w kierunku ku dołowi do miejsca odpowiadającego anatomicznie śródpiersiu dolnemu prawemu, gdzie znaleziono szczątkową tkankę płucną. Także w retrospektywnej ocenie obrazów TK uznano, że opisane wcześniej wrota przepukliny były ocenione wyłącznie hipotetycznie i nie stwierdzono wyraźnego przerwania ciągłości przepony.

Właściwa ocena przedoperacyjna w tym przypadku okazała się być trudna czy też niemożliwa – wydawałoby się jednoznaczny obraz przeprowadzonych badań nie sugerował potrzeby przeprowadzania kolejnych. Jedynie badanie kontrastowe przewodu pokarmowego sugerowało właściwe rozpoznanie, jednak w tym wypadku kliniczne przekonanie o wyższości badania TK, które było wykonane po badaniu kontrastowym, stało się przyczyną błędu diagnostycznego. Być może pomocne mogłoby się okazać wykonanie rezonansu magnetycznego klatki piersiowej [6], nie jest on jednak rutynowo wykonywany w podobnych przypadkach, a i w tym nie było przesłanek do rozszerzenia diagnostyki.

Postawienie ostatecznego rozpoznania było możliwe dopiero dzięki zabiegowi wykonanemu w technice torakoskopowej. Wybór tej techniki mającej wszelkie zalety małoinwazyjności, zamiast tradycyjnej, okazał się korzystny dla przeprowadzenia pełnej diagnostyki w nietypowej sytuacji uwidocznionej podczas zabiegu. Dogodny dostęp do klatki piersiowej jaki zapewnia skorzystanie z toru wizyjnego wysokiej rozdzielczości (HD – high definition), pozwolił na dokładne zrewidowanie całej przestrzeni i właściwe rozpoznanie wy-

stępujących nieprawidłowości bez konieczności klasycznego otwarcia klatki piersiowej oraz uniknięcia niekorzystnych następstw torakotomii u małych dzieci. Pod rozwagę poddajemy czy zastosowanie techniki tradycyjnej u tak małego pacjenta, jakim jest 2-miesięczne niemowlę pozwoliłoby dostrzec dodatkową patologię jamy opłucnowej – prawdopodobnie nie.

Bibliografia

1. Laudy J.A.M., Wladimiroff J.W. The fetal lung 2: pulmonary hypoplasia. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 16:482–94, 2000.
2. Jui-Sheng Hsu, Yu-Sheng Lee, Chin-Hsuan Lin et al. Primary congenital pulmonary hypoplasia of a neonate. *Journal of the Chinese Medical Association*, 75:87–90, 2012.
3. Aiton N.R., Fox G.F., Hannam S. et al. Pulmonary hypoplasia presenting as persistent tachypnoea in the first few months of life. *British Medical Journal*, 312(7039):1149–50, 1996.
4. Wright C. Congenital malformation of the lung. *Current diagnostic pathology*, 12:191–201, 2006.
5. Puri P., Höllwarth M. Pediatric Surgery. Diagnosis and Management. *Springer*, 103:308, 2009.
6. Demaret P., Menten R., Debauche C. et al. Imaging of primary unilateral pulmonary hypoplasia: a case report. *Eur J Pediatr*, 168:1151–53, 2009.
7. Czernik J. *Chirurgia dziecięca*, rozdział: Embriologia i patofizjologia wad rozwojowych wymagających leczenia chirurgicznego, strony 16–18. Akademia Medyczna im. Piastów Śląskich, Wrocław, 2008.

Wkład autorów/authors' contribution: Mateusz Palczewski – redakcja artykułu, poprawianie artykułu, zebranie bibliografii; Urszula Zaleska-Dorobisz – współautor dyskusji, zebranie materiału; Dariusz Patkowski – redakcja artykułu, poprawianie artykułu, zebranie bibliografii

Komentarz:

Artykuł jest adresowany do szerokiego ogółu lekarzy odpowiedzialnych za zdrowie dziecka. Warto podkreślić tę jego uniwersalność z co najmniej dwóch powodów: po pierwsze, że zagadnienia w nim poruszane mogą zainteresować zarówno ginekologów i położników (diagnostyka prenatalna, rozwiązanie porodu), neonatologów (diagnostyka po urodzeniu), pediatrów, którzy leczą stany niewydolności oddechowej u noworodków i niemowląt i w końcu chirurgów dziecięcych znajdujących się na szczycie tej piramidy diagnostyczno leczniczej. Po drugie artykuł przedstawia współczesne trendy w rozwiązywaniu tych problemów przy zastosowaniu małoinwazyjnej techniki torakoskopowej.

dr hab. med. Jerzy Harasymczuk