

PNEUMATOKELE

VAGY CYSTICUS ADENOMATOID MALFORMATIO?*

Dr. Gács Éva

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

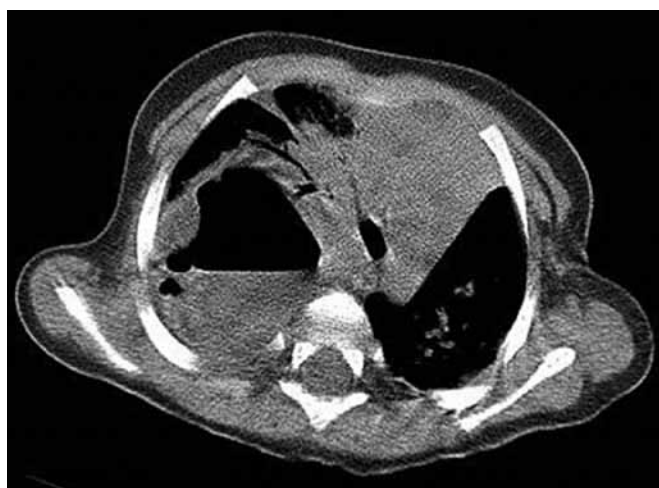
Betegünk az érkezésekor egy egyéves kisgyermek volt. Annyit tudtunk a korábbi eseményekről, hogy újszülöttkorában nem volt semmi zavaró körülmény, és az elmúlt egy évben két alkalommal kapott köhögés miatt Spiropent szirupot. Akkor azonban három napja tartó magas láz és köhögés miatt a területi gyermekosztályra vették fel, majd történt egy radiológiai vizsgálat, és ezután kérték áthelyezését a Heim Pál Kórház intenzív osztályára.

A mellkasröntgenen látható kiterjedt elváltozás (1. kép) ellenére minimálisan volt csak dyspnoés, igaz, elesett állapotú, exsiccált és tachypnoés volt, de a keringése ren-

dezett volt. A laborvizsgálatok során magas gyulladásos értékeket és anaemiát is találtunk. Készült egy mellkas CT felvétel (2. kép), amin a környező tüdőállományt és a mediastinális struktúrákat is komprimáló, többrekeszes, feszülő elváltozás látszott, mely levegőt és folyadékot is tartalmazott. Ez megfelelhet empyemának, de a radiológus már akkor felvetette, hogy esetleg egy inficiálódott congenitalis cysticus adenomatoid malformatio (CCAM) is állhat a háttérben. Mellkassebészeti konzílium történt, mely szerint a CT kép alapján valóban felmerül a CCAM, és amint túljut a gyermek ezen az akut stádiumon, akkor műtét válik szükségessé.



1. kép: A beteg kórházi felvételekor készült mellkasröntgen



2. kép: A beteg kórházi felvételekor készült mellkas CT

*Az eset több évvel ezelőtt történt és azóta a nevezékταν is megváltozott. A CCAM (congenitalis cysticus adenomatoid malformatio) neve ma már CPAM (congenital pulmonary airway malformation). Ebben a közleményben azonban még a leánykori nevéen, CCAM-ként szerepel.



3. kép: Az egy hét múlva készített mellkasröntgenen nem látszott a várt javulás



4. kép: Három heti kezelés után engedték haza ezzel a kontroll röntgenfelvétellel

Ceftriaxon kezelést kezdtek az intenzív osztályon, kapott egy mellkasi draint, amin keresztül három nap alatt összesen 480 ml purulens, majd később törtfényű, véresen festenyzett váladék ürült. A punctatum bakteriológiai lelete *Haemophilus influenzae* jelenlétét mutatta, így az érzékenységeknek megfelelően váltottak és cefuroxim terápiát kapott a továbbiakban. Emellett a klinikai állapota és a laborértékei nagyon gyorsan javultak. Azonban az egy hét múlva készített mellkasröntgenen (3. kép) nem látszott a várt javulás.

Két hét intenzív osztályos kezelés után kaptuk meg a belgyógyászatra, stabil állapotban. Nálunk a tíznapos ápolás alatt végig láztalan volt, nagyon jó volt az általános állapota és az étvágya. Fizikális vizsgálattal lassú javulást tapasztaltunk, a radiológiai kép azonban továbbra is stagnált. Amikor hazaengedtük, akkor a jobb tüdőfél felett még tompulat volt kopogtatható, de ez kevésbé volt intenzív és a légzést jobban át lehetett hallani, elől a clavicula alatt volt néhány pleurális dörzszöreje. Nem köhögött sokat, egy-egy hurutos köhögést tapasztaltunk a hazaadásakor.

Végül is 3 hetes kezelés után engedték haza a fenti kontroll röntgenfelvétellel (4. kép). A felvételen látható körülírt levegőgyülem nagy valószínűséggel pneumatokelének felel meg. Azonban, mivel elég szokatlan röntgenmorfológiát mutat, felmerülhet a cysticus adenomatoid malformatio (CCAM) vagy egy inficiálódott cysta lehetősége is. A mellkasebészeti konzíliummal egyetértésben úgy gondoltuk, hogy ak-

tív beavatkozás jelenleg nem szükséges, és a gyulladássalos folyamat gyógyulása után, 1-2 hónap múlva lehet dönteni a műtét szükségességéről.

Természetesen gyakran visszarendeltük a gyermeket kontrollra, havonta szeretnénk volna látni. Mindig úgy érkeztek, hogy a gyermek nagyon jól van, láztalan, nem köhög. Összesen egy intercurrens betegsége volt, egy tonsillitis. Nagyon jó étvágya volt és fizikailag is aktív volt. Azonban a radiológiai kép nem sokat változott a továbbiakban sem. Így aztán rendszeresen bombáztuk a mellkasebészt a kérdéssel, hogy mi legyen a teendő. A hazaadás után 1, 4 és 6 hónappal is kértünk konzíliumot, de ezeknek nagyjából mindig azonos volt az eredménye: ez egy óriás pneumatokel, türelem és türelem, a gyerek jól van, nincs miért kapkodnunk. Ezt el is fogadtuk, azonban amikor hazaadás után 4 hónappal – az amúgy a folyosón rohangáló kisgyermekről készült – a röntgenfelvételen egy nagy kiterjedésű levegőgyülem látszott a jobb mellkásfélben (5. kép), akkor nem tudtunk teljesen nyugodtak maradni.

Nagyjából ugyanebben az időben a jobb fül előtt megjelent egy változó nagyságú, rugalmas tapintatú terime (6. kép). Felmerült, hogy ez egy lateralis nyaki cysta vagy esetleg egy parotis cysta lenne. Fül-orr-gégészeti konzíliumot kértünk, ők a CT felvétel és a klinikum alapján úgy gondolták, hogy ezt majd meg kell operálni. Azonban a fül-orr-gégész lebegtette ezt a dolgot, és az volt a véleménye, hogy először a gyermek mellkasi folyamatát próbáljuk meg rendbe tenni, és



5. kép: A hazaadás után 4 hónappal egy nagy kiterjedésű levegőgyülem látszott a jobb mellkasfélben

majd utána térjünk rá a – minden bizonnyal ártalmatlan – cystának a megoldására. A hazaadás után 6 hónappal kértünk egy kontroll mellkas CT-t (7. kép), amin továbbra is egy nagy kiterjedésű levegőgyülem látszott a jobb mellkasfélben, ami nem volt rekeszes, sőt, akkor a radiológus szerint inkább extrapulmonálisnak tűnt. Az egyértelmű volt, hogy az elváltozás a jobb tüdőfél egyes részeit jelentősen diszlokálja, és változó mérté-



6. kép: CT felvételen a jobb fül előtt megjelent, változó nagyságú, rugalmas tapintatú terime

kű kompressziós atelectasiát okoz. Ez volt az a pont, amikor már a mellkassebész is hajlott arra, hogy valami megoldást kell találni ennek a levegőgyülemnek a megszüntetésére.

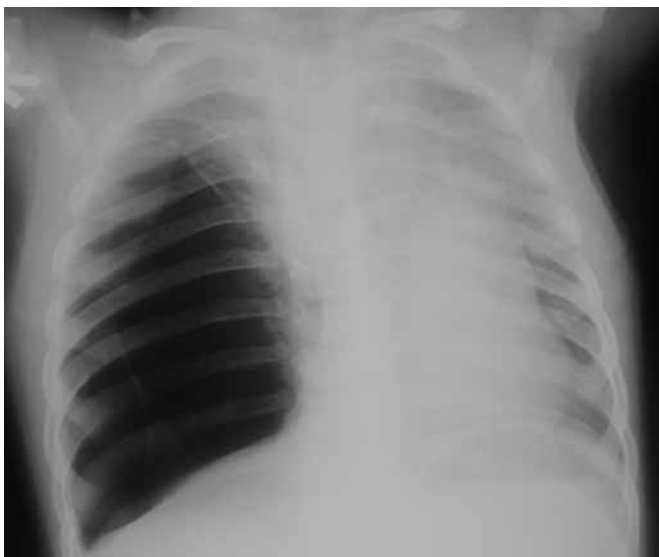
Ezért a hazaadás után 10 hónappal történt egy thoracoscopia, aminek során egy 5 mm-es trokárral jutottak be a pleuraűrbe (8. kép). Egy hatalmas pneumatokélét láttak, ezt megnyitották és átvizsgálták, hogy van-e levegőszökés, és miután nem volt, a kele üregét és a pleuraűrt is drenálva, fejezték be a beavatkozást. A posztoperatív szakban levegőszökés még jó pár napig észlelhető volt, azonban a kontroll mellkasfelvételen már szép kép ábrázolódott.

A thoracoscopia után 6 hónappal került sor a mellkassebészeti kontrollra. Az ő leírásuk szerint a jobb oldali pneumatokele jelentősen regrediált, és a jobb alsó tüdőmezőben számos kisebb pneumatokele volt megfigyelhető (9. kép). Ez meglehetősen gyanússá tette ezt a „pneumatokele” dolgot, mert a pleuropneumóniák gyógyulása után nem szoktunk ennyire elhúzódó és újra kialakuló levegőgyülemeket látni. Így hát újra kezdtük a vizsgálatokat.

A gyermek nagyon jól terhelhető, aktív volt, semmi légúti tünete nem volt. A parotis cysta továbbra is megvolt, változó nagyságot mutatott. Arra gondoltunk, hogy mellkasröntgent, ultrahangvizsgálatot, aspirációs citológiát és mellkas CT-t fogunk végezni, hogy megpróbáljuk valahogy tisztázni a diagnózist.



7. kép: A mellkas CT-n továbbra is nagy kiterjedésű, nem rekeszes, extrapulmonálisnak tűnő levegőgyülem látszik a jobb mellkasfélben



8. kép: A thoroscopia előtt készült mellkasröntgen

A mellkasröntgenen jól látható az elváltozás rekeszes volta (10. kép). Ezt a mellkas CT is igazolta: a jobb alsó lebeny egészét elfoglaló multilokuláris cystosus elváltozás látszott, ami szeptáltabbá vált (11. kép). A nyaki ultrahang továbbra is parotis cystát mutatott, az aspirációs citológia lobos nyáltartalmú cystát igazolt. Az a reményünk, hogy bármiféle összefüggés van a parotis cystosus elváltozása és a tüdőfolyamat között, a szövettan alapján teljesen megdőlt. A kontroll CT felvételt és a rekeszes légtartalmú elváltozást látva, már a mellkassebész is inkább az adenomatoid malformatio diagnózis felé hajlott, és végül az első felvétel után 21 hónappal sor került egy újabb műtetre, ami a jobb alsó lebeny eltávolítását jelentette, a 6-os szegmentum meghagyásával.



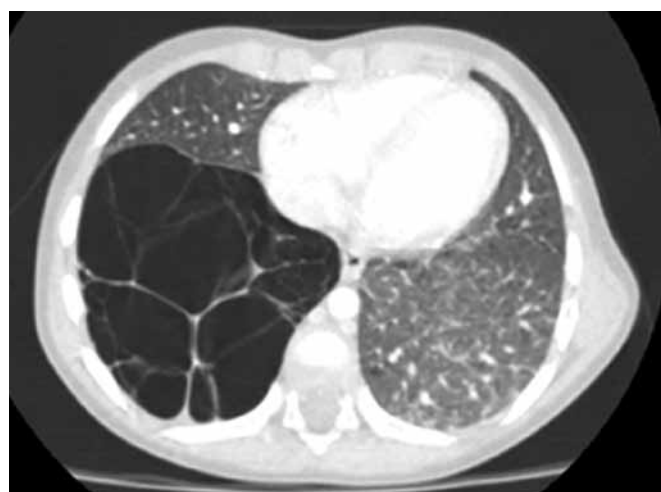
10. kép: A mellkasröntgenen jól látszik az elváltozás rekeszes volta



9. kép: Thoroscopia után a jobb oldali pneumatokele jelentősen regridiált, a jobb alsó tüdőmezőben számos kisebb pneumatokele látszott

A szövettan egyértelműen igazolta a congenitalis cysticus adenomatoid malformatió (CCAM) I. típusát.

A CCAM egy fokális fejlődési anomália, ami a 7. terhességi hét előtt elszenvedett ártalom miatt jön létre. Lényegében a bronchiolus terminális fejlődési zavara, nem alakul ki alveoláris rendszer. A szövettanra jellemző, hogy cysticus degenerációt, burjánzó bronchioláris és éretlen alveoláris szövetet lehet látni. A klasszikus Stocker-féle beosztás szerint három fajtáját ismerjük: az I. típusban, mint ahogy a betegünkénél is, néhány nagy cysta látható; a II. típusban sok, 1 cm-nél kisebb cysta van jelen; a III. típusban pedig a lebeny helyén egy tumorszerű képlet található, ami csillószőrös köbhámból, simaizomból és porcból áll.



11. kép: A mellkas CT-n a jobb alsó lebeny egészét elfoglaló multilokuláris cystosus elváltozás látszik, ami szeptáltabbá vált



12. kép: Fél évvel a műtét után a fokozott légtartalom megszűnt, a középpárnyék a helyén van



13. kép: A területi gyermekosztályon legelőször készült mellkasröntgenfelvétel, ami jól mutatja, hogy honnan indultunk

A fél évvel a műtét után készült mellkasfelvételen a fokozott légtartalom megszűnt és a középpárnyék a helyén van (12. kép). Amikor az eset zajlott, még nem volt lehetőség mindenhol digitális képrögzítésre, ezért a területen készült mellkasfelvételek még klasszikus film formájában álltak rendelkezésünkre. Ezeket a műtét előtt szépen összegyűjtve és kiegészítve, a most már lemezen tárolt CT felvételekkel együtt átadtuk a sebészetre, ahol a sikeres műtét után – a gyermek hazaadásakor – az egész csomagot a szülő kezébe adták. Így aztán, amikor egy korábbi konferencián szerettem volna ezt az esetet bemutatni, teljesen elvesztettem a reményt, hogy valaha jó képeket fogok tudni vetíteni, mert biztos voltam benne, hogy ezek valahol elkallód-

tak a család otthonában. A legnagyobb meglepetésemre azonban sikerült visszaszerezni ezt a csomagot, sőt, még eggyel több felvételt is, amit eredetileg nem hoztak be a kórházba. Ez pedig a területi gyermekosztályon legelőször készült röntgenkép volt (13. kép), ami jól mutatja, hogy honnan indultunk. Már az első pillanatban látható volt ez a jelentős nagyságú jobboldali levegőgyülem, ami áttolta még a mediastinumot is. Ennek alapján azt gondolom, hogy ha ezt a felvételt látjuk, akkor nagyon sok időt megspórolhattunk volna, mert sokkal hamarabb és határozottabban terelődött volna a figyelmünk a cysticus adenomatoid malformatio felé. Valószínűleg lehetett volna rövidebb is az út, de végül így is célba értünk. ■