

Plaučių policistozė

Reikšminiai žodžiai: plaučių policistozė, vaikai, suaugusieji.

Santrauka. Plaučių policistozė – vienas dažniausių plaučių sklaidos sutrikimų. Paprastai ši sklaidos yda diagnozuojama naujagimystės ar kūdikystės laikotarpiu, o suaugusiesiems labai retai. Todėl suaugusiųjų gydytojai rečiau susiduria su šia patologija ir ja sergančių pacientų priežiūra. Straipsnyje pateikiami esminiai plaučių policistozės diagnostikos, gydymo ir priežiūros aspektai (tiek vaikams, tiek suaugusiesiems).

ĮVADAS

Plaučių sklaidos sutrikimai nėra dažni. Pirmieji, susiduriantys su įgimtais organų sutrikimais (taip pat ir plaučių), jų keliamomis sveikatos problemomis, yra vaikų gydytojai. Nemaža dalis sergančių šiomis ligomis taip ir nesulaukia suaugusiųjų amžiaus. Tačiau pasitaiko atvejų, kai liga ilgus metus buvusi nebyli ar nediagnozuota, pirmą kartą pasireiškia būtent vyresniems žmonėms, vis dažniau suaugusiųjų amžiaus sulaukiama dėl ilgėjančios gyvenimo trukmės gerėjant sveikatos priežiūros paslaugoms. Dėl suaugusių pacientų gydytojų natūraliai mažesnio budrumo įgimtų ligų atžvilgiu, pastarosios taip ir gali likti tinkamai neidentifikuotos arba jų priežiūra gali būti komplikauta. Vienas dažniausių plaučių sklaidos sutrikimų yra plaučių policistozė [1]. Literatūros duomenimis, plaučių policistozė serga 1 iš 11000–35000 gyvų gimusiųjų [1], suaugusiųjų amžių pasiekia ženkliai mažiau (tikslios statistikos nėra dėl kelių pagrindinių priežasčių: mažo pacientų skaičiaus, riboto publikuojamų klinikinių atvejų skaičiaus, besimptomų ligos atvejų). Siekiant maksimaliai pagerinti plaučių policistozė sergančio asmens priežiūrą ar, įtarus ligą, ją tinkamai diagnozuoti, verta prisiminti esminius ligos aspektus.

ETIOLOGIJA IR EPIDEMIOLOGIJA

Plaučių policistozė yra įgimta liga. Paprastai nustatoma dar prenataliniu ar naujagimystės laikotarpiu, tačiau gali būti diagnozuojama ir vyresniems vaikams ar suaugusiesiems asmenims atsitiktinai radiologiškai pastebėjus

plaučių policistozei būdingus plaučių audinio pokyčius arba ligą nustatčius kaip pasikartojančios krūtinės ląstos infekcijos priežastį. Plaučių policistozės etiologija nėra aiški. Prenatalinis mirštamumas, literatūroje skelbiamais duomenimis, siekia 9–49 proc. [2, 3, 4]. Naujagimystės laikotarpiu miršta apie 25–30 proc. naujagimių, kuriems pasireiškia plaučių policistozės simptomai, tačiau į šį apskaičiuotą procentą neįtraukiami besimptomiai ligoniai, kuriems liga diagnozuojama vyresniems [2]. Taigi suaugusiųjų amžių pasiekia tik mažesnioji dalis asmenų. Atliktoje anglų kalba prieinamos literatūros apžvalgoje minima, kad analizuojant iki 2015 metų vasario mėnesio publikuotus duomenis, pavyko rasti tik 47 aprašytus plaučių policistozės atvejus vyresniems kaip 17 metų asmenims [5]. Ligos nustatymas suaugusiesiems yra gan retas reiškinys, nes paprastai ji nustatoma per pirmuosius gyvenimo metus (3–10 proc. naujagimių, kuriems nepasireiškė simptomai naujagimystės laikotarpiu, tačiau buvo pastebėti plaučių policistozėi būdingi plaučių pažeidimai antenataliniu periodu) [2, 3, 4], o vidutiniškai iki 2 metų amžiaus simptomai pasireiškia apytiksliai 18 pacientų iš 21 [2, 6]. Vyriausias suaugusysis, kuriam diagnozuota plaučių policistozė, yra 35 metų [7].

Šis plaučių sklaidos sutrikimas kiek dažniau diagnozuojamas vyrams nei moterims [8].

PATOFIZIOLOGIJA

Plaučių policistozė pasireiškia cistomis ar solidinėmis masėmis ribotame plaučių plote [9, 10]. Vertinant patologinius rezekuoto plaučių audinio

pokyčius, plaučių policistozės atveju pastebima padidėjusi ląstelių proliferacija (adenomatozinė bronchiolių proliferacija) ir sumažėjusi jų apoptozė, alveolių sąskaita formuojasi cistos [2]. Tačiau nėra nustatytų tikslų plaučių policistozės formavimosi mechanizmų. Nėra aiškus ir paveldėjimo ryšys. Tačiau ši liga siejama su chromosomų pokyčiais: 18 chromosomos trisomija ir paveldima inkstų displazija [11]. Manoma, kad prie plaučių policistozės vystymosi prisideda mutacijos, sutrikdančios TTF-1 (angl. *thyroid transcription factor-1*) veiklą (TTF-1 randama bronchų ir alveolių epitelyje; reguliuoja plaučių epitelio diferenciaciją) [12]. Taip pat pastebėta, kad plaučių policistozės pažeistuose kvėpavimo takuose didelė HoxB5 (*Homeobox* baltymų) raiška, palyginti su sveikųjų plaučių audiniu. Paprastai HoxB5 genas koduoja baltymą, veikiantį kaip specifinės sekos transkripcijos faktorių ir taip reguliuojantį normalų plaučių vystymąsi. Taigi padaryta prielaida, kad neįprasta HoxB5 geno raiška taip pat gali būti atsakinga už plaučių policistozės vystymąsi, nes sukelia netipiską kvėpavimo takų šakojimąsi [13]. Buvo tirtas ir kitų augimo faktorių, pvz., mezenchiminės trombocitų kilmės augimo faktoriaus-BB, vaidmuo plaučių policistozės patogenezėje [2], bet dėl mažo tiriamųjų skaičiaus neginčijamos išvados nesuformuluotos.

1977 m. Stockeris plaučių policistozės sukeltus pažeidimus suskirstė į 3 tipus (klasifikacija grįsta cistų dydžiu, jų skaičiumi ir pataloginiais pokyčiais) [9, 14, 2]: I tipui būdinga daugybė didelių (2–10 cm) cistų, iš kurių bent viena yra vyraujanti, mažesnės cistos išsidėsto išilgai jos periferijoje. Cistų sienelės išklotos

virpamuuju pseudostratifikuoju stulpiniu epitelium, po epitelium yra elastinis jungiamasis audinys, lygieji raumenys ir fibrovaskulinis jungiamasis audinys, įskaitant kremzles. I tipas yra labiausiai paplitęs ir susijęs su gera prognoze [12]. II tipo policistozei būdingos mažos ir labai panašaus dydžio cistos (0,5–2 cm; paprastai mažesnės kaip 1 cm skersmens). Cistos išklotos kubiniu pereinančiu į stulpinį epitelium ir turi ploną fibroraumeninę sienelę. Šis tipas sudaro kiek daugiau nei 40 proc. plaučių policistozės atvejų. Pagal Stokerį, net apie 60 proc. II tipo plaučių policistozės atvejų susiję su kitomis įgimtomis anomalijomis (ypač inkstų ageneze, tačiau gali būti ir širdies, skeleto, žarnyno anomalijos, papildomos plaučių skilties sekvestracija), kurios gali turėti įtakos ligos prognozei [12]. III tipas sudaro mažiau nei 5 proc. visų ligos atvejų [2]. Jam būdinga dauginės mikrocistos, kurių skersmuo mažesnis nei 0,5 cm, ir tai, kad pažeidžiamas didelis plaučių plotas, paprastai ne mažiau kaip visa plaučio skiltis [12]. (1993 m. Adzickas pateikė plaučių cistų klasifikaciją – mikrocistomis vadinamos mažesnio nei 5 mm skersmens cistos, paprastai susijusios su vaisiaus vandene ir jos yra blogos prognozės ženklas. Makrocistos – cistos, kurių skersmuo didesnis kaip 5 mm, paprastai nesusijusios su vandene ir turinčios gerą prognozę [2]).

Atsiradus pakeitimų plaučių policistozės klasifikacijoje, be trijų pagrindinių išvardytų tipų, remiantis plaučių pažeidimo vieta – nuo tracheobronchinių iki acinarinių struktūrų – skiriami dar du tipai, (tačiau radiologiškai identifikuojami tik trys pagrindiniai): 0 tipas – cistų nėra arba jos labai smulkios (<0,5 cm), būdinga acinarinė atrezija (tracheobronchinis defektas), 0 tipas nesuderinamas su gyvybe; ir IV tipas, kuriam būdingos didelės – iki 10 cm dydžio – cistos (daugybė cistų, linija išsidėsčiusių palei išplėnęsį epitelį (alveolių defektas))[9, 2]. Dažnai ligos tipai persipina [5].

Beveik 44 proc. iš aprašytų plaučių policistozės atvejų pirmiausiai pažeidžiamaviena plaučių pusė, konkrečiau – apatinė plaučių skiltis [5, 13]. Dideli plaučių audinio pažeidimai gali būti susiję su vaisiaus vandene (net 40 proc. atvejų) ir yra blogos prognozės ženklas. Manoma, kad vandens atsiranda dėl apatinės tuščiosios venos

suspaudimo, sutrinka veninė kraujotaka, mažėja minutinis širdies tūris ir gerėja skysčių prasiveržimas. Dėl šios būklės vaisius gali žūti, todėl, siekiant išgelbėti jo gyvybę, gali būti sukeliamas priešlaikinis gimdymas [15]. Kitas svarbus prenatalinis veiksnys – sutrikęs plaučių augimas. Dėl to plaučių hipoplazija naujagimiui po gimimo gali sukelti respiracinį distresą. Polihidramnionas taip pat susijęs su cistiniu plaučių pažeidimu ir yra rezultatas padidėjusio intratorakalinio spaudimo, sąlygojančio stemplės suspaudimą ir sunkesnę ryjimą [16].

KLINIKA

Dažniausiai plaučių policistozė pasireiškia gyvybei pavojingu respiracinio distreso sindromu dar naujagimystėje ir nuolat pasikartojančiomis pneumonijomis, plaučių abscesais ar kitomis krūtinės ąstos infekcijomis vyresniame amžiuje (tiek vaikų, tiek suaugusiųjų) arba gali neturėti jokios klinikinės išraiškos ir būti atsitiktinis radiologinis radinys.

Respiracinio distreso sindromas gali pasireikšti dėl plaučių hipoplazijos, tarpuplaučio poslinkio, spontaninio pneumotorakso ir vandenės sąlygoto skysčio pleuros ertmėje [17], o šio sindromo sunkumas priklauso nuo plaučių pažeidimo dydžio. Kliniškai kiekvienas atvejis kiek skiriasi – „kriokiančio“ kvėpavimo (angl. *gunning*) sunkumu, tachipnėja, deguonies poreikiu – nuo nedidelio papildomo deguonies kiekio iki žaibiškai besivystančio kvėpavimo nepakankamumo, kai reikalingi agresyvūs ventiliaciniai režimai ar netgi ekstrakorporinė membraninė oksigenacija (ECMO). Dėl galimo tarpuplaučio poslinkio, gali nukentėti širdies, plaučių funkcijos, vystytis spontaninis pneumotoraksas, susiformuoti oro spąstai. Galimos ir su plaučių policistozės susijusios onkologinės ligos [15].

Vyresniems vaikams ir suaugusiems, kuriems chirurgiškai nepašalintos plaučių policistozės pažeistos plaučių dalys, pasikartojančių krūtinės ąstos infekcijų rizika išauga dėl bronchų suspaudimo, oro spąstų ir negebėjimo efektyviai pašalinti susikaupiančio sekreto. Plaučių policistozės sergantys asmenys gali atkosėti kraujo (paprastai vyresni vaikai ar suaugusieji), juos gali varginti dusulys ir krūtinės skausmas

(kas taip pat gali būti ir spontaninio pneumotorakso klinikinė išraiška). Ligoniai gali skųstis ir kitais negalavimais: kosuliu, karščiavimu, gydytojai gali pastebėti sutrikusį vaiko vystymąsi. Dažniausi klinikiniai požymiai suaugusiems – pasikartojanti plaučių infekcija [17], pneumotoraksas, hemoptizė, karščiavimas ir dusulys [5,12], gali būti diagnozuojama micetoma, bronchoalveolinė karcinoma [7] ar kita su plaučių policistozės susijusi onkologinė liga.

Nuolatinė persistuojanti bakterinė infekcija skatina didesnę kvėpavimo takų sekreciją, bronchų obstrukciją ir bronchų deformaciją. Dėl šių pokyčių ar dėl didelio plaučių pažeidimo pasireiškia kvėpavimo nepakankamumas, plautinė hipertenzija ir lėtinė plautinė širdis [1].

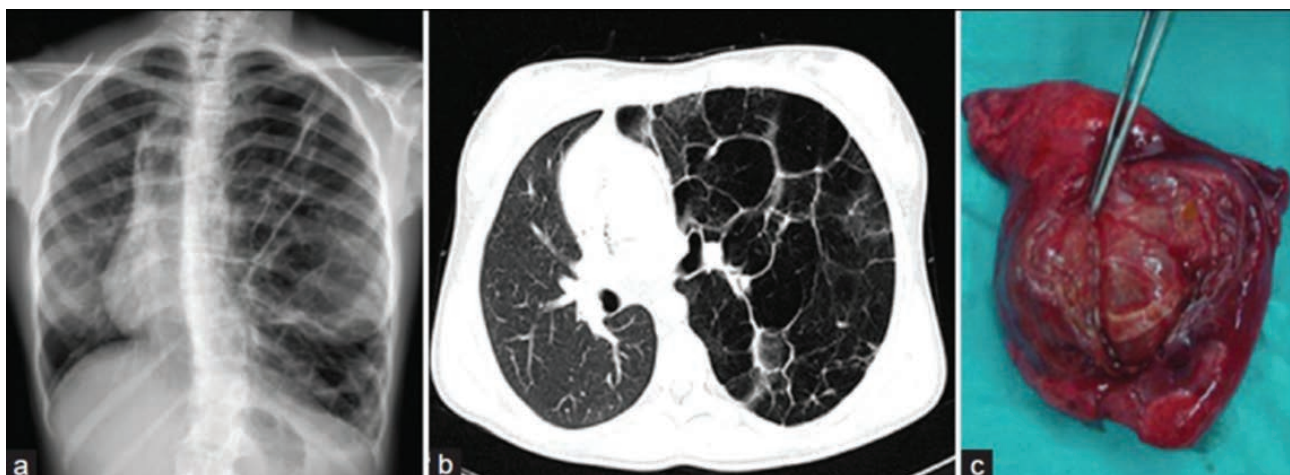
Fizinio tyrimo metu plaučių policistozės požymiai nėra specifiški. Dažniausiai pastebima tachipnėja, gali būti trachėjos nuokrypis, kuris yra tarpuplaučio poslinkio ženklas, paprastai susijęs su pneumotoraksu, oro spąstais; netipiškose vietose girdimi širdies tonai, auskultuojant girdimas susilpnėjęs alsavimas pažeistoje plaučių pusėje; gali būti cianozė, pagalbinių raumenų dalyvavimas kvėpavime, gailus, kriokiantis kvėpavimas (angl. *grunting*).

Nors plaučių policistozė suaugusiems diagnozuojama retai, vis dėlto jos nereikėtų pamiršti diferencijuojant galimas pasikartojančio, nuolatinio neproduktyvaus kosulio priežastis suaugusiems.

DIAGNOSTIKA

Prenatalinė diagnostika

Gerėjanti echoskopinė diagnostika daugeliu atvejų leidžia įgimtas plaučių anomalijas diagnozuoti jau prenataliniu laikotarpiu, tačiau derėtų nepamiršti, kad iki 56 proc. atvejų pažeidimai iki gimimo regresuoja [11]. Tikimybė aptikti vaisiaus plaučių cistinį darinį ultragarsiniu tyrimu apie 18–20 nėštumo savaitę yra beveik 100 proc. [19]. Tačiau plaučių policistozė neturi išskirtinių diagnostinių bruožų, leidžiančių vienareikšmiškai ją atskirti nuo kitų plaučių pažeidimų, pavyzdžiui, įgimtos skiltinės plaučių emfizemos ar plaučių sekvestracijos. Echoskopiškai galima pastebėti vandens, pavyzdžiui, vaisiaus ascitą arba skystį pleuros ertmėse. I tipui būdingi



1 pav. I tipo įgimta plaučių policistozė

Krūtinės ląstos rentgenograma: daugybė oro prisipildžiusių cistų su pertvaromis visoje kairėje krūtinės ląstos pusėje; tarpuplaučio poslinkis į dešinę (a). Krūtinės ląstos KT (plaučių langas): įvairaus dydžio plonasiene, oro prisipildžiusios cistos (b), rezekuoto plaučio dalyje išsiplėtusios, su pertvaromis, skysčio prisipildžiusios cistinės masės (c) [45].

Odev K, Guler I, Altinok T et al. Cystic and Cavitory Lung Lesions in Children: Radiologic Findings with Pathologic Correlation. Review article. *Journal of Clinical Imaging Science*, 2013, 3 (4):1-10; internetinė prieiga http://www.clinicalimagingscience.org/temp/JClinImagingSci3160-5316393_144603.pdf

pakitimai matomi kaip dauginiai dideli cistų pilni plaučių plotai. II tipo pakitimai echoskopiskai matomi kaip daugybė mažų cistų. Dėl itin mažo dydžio cistų, esant III tipui, prenataliai atliekant ultragarsinį tyrimą, plaučių pažeidimas dažnai matomas kaip homogeniškai pakitusi plaučių sritis.

Tačiau motinos atsvaris, netinkama vaisiaus padėtis, oligohidramnionas gali būti kliūtis echoskopiniam plaučių policistozės pažeidimų vertinimui. Ultragaršiniu tyrimu antenataliniu periodu gali būti kaidingai nustatyta kitų būklių (pvz.: įgimtos diafragmos išvaržos, bronchų ir plaučių sekvestracijos, plaučių atrezijos, trachėjos atrezijos ir stenozės) diagnozė bei radiniai įvertinti kaip plaučių policistozės sąlygoti pakitimai, todėl prenataliniu periodu daugelio autorių rekomenduojamas diagnostinis tyrimas (įtarus plaučių policistozę ar anksčiau paminėtas ligas) yra magnetinio rezonanso tyrimas, kuris padidina tikslesnės diagnozės ir tinkamo prognozės įvertinimo galimybes [5, 20, 21]. Be to, yra pakankamai saugus: nei motinos, nei vaisiaus neveikia tokia jonizuojančioji spinduliuotė kaip atliekant kompiuterinę tomografiją.

Amniocentezės metu gali būti paimama amniono vandenų kariotipui nustatyti, tačiau chromosomų anomalijos, susijusios su plaučių policistozė, labai retos.

Diagnostika po gimimo

Diagnostiką gali apsunkinti tyrimo metu plaučiuose esanti aktyvi infekcija.

Radiologiniai tyrimai

Radiologiniai radiniai priklauso nuo cistų turinio, dydžio ir skaičiaus.

Krūtinės ląstos rentgenograma. Atlikus krūtinės ląstos rentgenogramą beveik visuomet galima įtarti plaučių policistozę, jei ji pažeidusi pakankamą plaučių plotą, kad sukeltų klinikinius simptomus. Įprastiniai radiniai – daugybė įvairaus dydžio oro ar oro ir skysčio prisipildžiusių plonasienu cistų. Gimimo metu cistos būna prisipildžiusios skysčio, kurį pakeičia oras cistoms turint ryšį su trachebronchiniu medžiu ir vienom su kita. Vien skysčio prisipildžiusios cistos postnataliniu periodu gali būti pastebimos esant nepakankamai geram sekreto pašalinimui iš apatinių kvėpavimo takų iš apatinių kvėpavimo takų, kraujavimui ar antrinei infekcijai [9]. Kiti galimi radiologiniai ligos požymiai: tarpuplaučio poslinkis, skystis pleuros ir (ar) perikardo ertmėse, pneumototaksas.

Krūtinės ląstos kompiuterinė tomografija. Kai diagnozė nėra aiški iš plaučių rentgenogramos (matomi plaučių audinio pažeidimo plotai be cistų), atliekamas krūtinės ląstos kompiuterinės tomografijos tyrimas (rekomenduojamas daugelio autorių kaip pagrindinis diagnozuojant plaučių policistozę po gimimo [20, 22, 23, 24, 5]), kuris yra saugus ir padeda greitai įvertinti plaučių policistozės pažeisto plaučių audinio plotą. Kompiuterinėje tomogramoje matomi pakitimai skiriasi priklausomai nuo plaučių poli-



2 pav. Plaučių policistozė sergančio asmens rezekuota plaučio dalis

Baral D, Adhikari B, Zaccarini D et al. Congenital Pulmonary Airway Malformation in an Adult Male: A Case Report with Literature Review. *Case Reports in Pulmonology*, 2015 (2015), Article ID 743452, 6 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2015/743452>. Internetinė prieiga <http://www.hindawi.com/journals/crpu/2015/743452/ref/> [5]

cistozės tipo ir klinikos. Tipiškas vaizdas yra daugiaertmiai cistiniai dariniai plonomis sienelėmis, apsupti normalios plaučių parenchimos, dažnai turintys oro ir skysčio paviršių. Didelės skiriamosios gebos krūtinės ląstos tomografija galima atskirti mikrocistas nuo makrocistų. Pagrindinis KT vaidmuo – atskirti šias cistas nuo bronchogeninių cistų, skiltinės emfizemos ar nuo sekvestracijos, siekiant tiksliai nustatyti pažeidimo ribas plaučių segmentuose prieš numatomą chirurginį gydymą [9].

Tiek kairysis, tiek dešinysis plaučiai pažeidžiami vienodai dažnai, tačiau pastebėta, kad plaučių policistozė „la-

biau mėgsta“ apatines plaučių skiltis ir vieną pusę (Stokker ir kt., 1988) [8]. Suaugusiesiems pastebima, kad plaučių policistozė būna dažniau pažeidusi abu plaučius (lyginant su vaikais) [25].

Sonoskopija. Visiems plaučių policistozėje sergantiems naujagimiams svarbu atlikti ir inkstų, smegenų echoskopiją dėl galimų kitų anomalijų. Echokardiografiškai įvertinti, ar nėra širdies pažeidimo, o respiracinį distresą patyrusiems kūdikiams – ar nėra nuolatinės plaučių hipertenzijos (pavyzdžiui, nuosrūvio iš dešinės į kairę, padidėjusio spaudimo plaučių arterijoje).

Kiti tyrimai

Laboratoriniai tyrimai plaučių policistozės atveju diagnostikos požiūriu paprastai nėra labai vertingi.

Bronchoskopuojant galima matyti siaurus bronchų spindžius, deformuotus, stenozuotus bronchus, įvairaus laipsnio pūlinį endobronchitą [1]. Histologinis tyrimas atliekamas iš plaučių audinio biopsijos ar rezekuotos dalies (paprastai vaizdo torakoskopijos ar torakotomijos metu) [26]. Kokie histologiniai pokyčiai būdingi kiekvienam ligos tipui aprašyta anksčiau. Plaučių arterijų angiografija rodo plaučių kraujotakos redukciją [1]. Diagnozės nustatymas paprastai užsitęsia tinkamai nenustatant pasikartojančios infekcijos, nuolatinio kosulio priežasties arba kai liga kliniškai nepasireiškia [7].

GYDYMAS

Dėl riboto ligos atvejų skaičiaus plaučių policistozės gydymo gairės dar nėra suformuluotos. Dėl galimos piktybinės transformacijos ir pasikartojančios kvėpavimo takų infekcijos rizikos, esant nustatyti plaučių policistozės diagnozei ir klinikiniai ligos raiškai, dažniausia siūloma chirurginė pažeisto plaučių audinio rezekcija. Chirurginis gydymas yra esminis, įskaitant tiek vaisiaus operacijas, tiek postnatalinę chirurgiją. Vaisiaus chirurginio gydymo klausimas turi būti sprendžiamas tais atvejais, kaip plaučių policistozės sąlygotas pažeidimas yra didelis, kompliktuotas vandenės ir prognozė yra bloga [2]. Torakocentozės metu drenuojamos didelės cistos, tačiau dėl greito skysčio pakartotinio susikaupimo procedūros nauda menka [2]. Kitas vaisiaus chirurginio gy-

dymo variantas yra torakoamnioninis šuntas, per kurį cistose esantis skystis nuolat nudrenuojamas į amniono maišą. Ši procedūra naudingiausia esant didelėms, skysčio prisipildžiusioms cistoms, tačiau niekas neapsaugotas nuo galimų komplikacijų, pvz., šunto obstrukcijos ar poslinkio [2]. Pažeistos skilties rezekcija (lobektomija) yra chirurginio gydymo alternatyva tais atvejais, kai nėra dominuojančios cistos, kurią būtų galima drenuoti. Postnataliniu periodu rekomenduojama visiems vaikams pašalinti plaučių policistozės pažeistus plaučių audinio plotus, siekiant sumažinti komplikacijų (pasikartojančių krūtinės ląstos infekcijų, pneumotorakso) riziką [9, 2]. Vaikams rekomenduojama šalinti visus cistinius darinius, sukeliančius simptomus, kad būtų išvengta komplikacijų, kurios vėliau galėtų komplikuoti operacinį gydymą ir taip užkirsti kelią su plaučių policistozė susijusių onkologinių ligų rizikai [29, 30]. Vaikai, sergantys besimptomė plaučių policistozė, diagnozuota iki gimimo, turi būti ilgokai stebimi neskubant operuoti, nes pažeidimo plotai dar gali labai sumažėti [20, 32, 33, 2]. Jei operacinis gydymas vis dėlto reikalingas, literatūros duomenimis, rekomenduojama jį atlikti iki kūdikiui sueis 12 mėnesių. Tačiau, kokį operacinį būdą ir rezekcijos apimtį parinkti skirtingo amžiaus ligoniams tebediskutuojama. Tradiciškai pirmenybė buvo teikiama lobektomijai baiminantis neradikalios pažeisto plaučių audinio rezekcijos [34] ir komplikacijų, pavyzdžiui, oro nutekėjimo, susijusių su plaučių audinį tausojančiomis operacijomis [30]. Vyresniems pacientams trečdaliu atvejų nuolatinė pneumonija skatina atlikti išplėstinę plaučių rezekciją [2].

Fascetti-Leon ir bendr. retrospektyvios apžvalgos duomenimis, plautį išsauganti rezekcija yra saugi ir veiksminga, nedidina ligos atsinaujinimo ar nevisiško pažeisto plaučių audinio pašalinimo rizikos, jei atliekama iš anksto gerai atrinktiems pacientams [35]. Bagrodia ir bendr. taip pat pateikia panašią išvadą, tačiau siūlo torakotomiją ir lobektomiją tais būtinais atvejais, kai plaučių rezervas ribotas ir yra didelės malformacijos [34]. Rezekuota plaučio dalis turi būti atidžiai vertinama dėl piktybinių pakitimų [29].

Pacientai, kuriems plaučių policistozė plačiai pažeidė abu plaučius,

dažniausiai gydomi konservatyviai, nes jiems operacinis gydymas būtų labai rizikingas [15]. Diagnozė tokiais atvejais gali būti patvirtinta plaučių biopsija.

Nėra jokio specifinio plaučių policistozės gydymo vaistais, išskyrus komplikacijų gydymą (pvz.: antibakterinis gydymas prisidėjus infekcijai (suaugusiems asmenims neretai nustatoma *Aspergillus* infekcija [25]), kvėpavimo nepakankamumo gydymas – nuo oksigenoterapijos iki plaučių ventiliacijos, ir pan.).

Besimptomės plaučių policistozės atvejais gydymas nėra gerai apibrėžtas. Kai kurie autoriai prieštaringai vertina operacinį gydymą komplikacijų profilaktikos tikslu ir mano, kad supiktybėjimo rizika yra pervertinta [12, 36]. Jie siūlo aktyvų paciento stebėjimą, jei pacientas sutinka ir supranta galimas komplikacijas [36]. Be to, profilaktinė rezekcija ne visada visiškai apsaugo. Papagiannopoulos ir bendr. teigia, kad profilaktinė plaučių policistozės pažeistų plaučių audinio plotų rezekcija neapsaugo nuo vėlesnio pleuropulmoninės blastomos vystymosi [34]. Net ir po rezekcijos rekomenduojama aktyviai stebėti ligonius dėl onkologinių plaučių ligų.

Sergant plaučių policistozė, nėra mitybos ar fizinės veiklos apribojimų. Tačiau pacientai, kuriems pažeistos plaučių dalys nėra pašalintos (išlieka pneumotorakso grėsmė), turėtų vengti veiklos, didinančios pleumotorakso išsivystymo riziką (pvz.: nardymas, kelionės lėktuvu).

KOMPLIKACIJOS

Su plaučių policistozė dažniausiai susijusios šios komplikacijos: nėštumo metu – priešlaikinis gimdymas, vaisiaus mirtis, gimus kūdikiui – respiracinis distresas ir mirtis nepriklausomai nuo amžiaus (nors dažniau pasitaiko vyresniems vaikams ir suaugusiesiems – spontaninis pneumotoraksas, hemopneumotoraksas, hemoptize, pasikartojančios infekcijos, galimai su plaučių policistozė susijusi onkologinė liga (rabdomiosarkoma, plaučių blastoma, plokščiųjų ląstelių karcinoma, adenokarcinoma, broncholoalveolinė karcinoma [36]). Manoma, kad maždaug 1 proc. plaučių policistozės atvejų, ypač I ir IV tipų, supiktybėja, nors tikslus dažnumas nežinomas [38]. Labiau linkusios su-

piktybėti I plaučių policistozės tipo gleivinės ląstelės [39].

DIFERENCINĖ DIAGNOSTIKA

Tiriant vaikus plaučių policistozę reikia atskirti nuo įgimtos pneumonijos, skysčio pleuros ertmėje, hemotorakso, vaikų įgimtos diafragmos išvaržos, vaikų pneumotorakso, pneumocelės, plaučių sekvestracijos. Ligos, nuo kurių reikia atskirti plaučių policistozę tiriant suaugusiuosius:

- Plaučių sekvestracija – anomali plaučio dalis, nepriklausanti nuo viso plaučio, neturinti bronchų ir turinti anomalią kraujotaką ne iš mažojo kraujo apytakos rato kraujagyslės, o iš arterijos, atsišakančios nuo aortos [10]. Plaučių sekvestraciją galima atmesti po radiologinio tyrimo, nes jai būdinga anomali sisteminė kraujotaka iš krūtinės ar pilvo aortos, ne taip kaip plaučių policistozės atveju [2]. Dažniausia klinikinė išraiška – pasikartojančios pneumonijos [37].
- Bronchogeninės cistos – kliniškai pasireiškia kosuliu, krūtinės skausmu. Atsiranda kaip nenormalus pumpuravimasis iš pirminio tracheobronchinio vamzdelio; plaučiuose lokalizuotos bronchogeninės cistos paprastai aptinkamos apatinėse plaučių skiltyse [27], vienoje pusėje, histologiškai randama bronchų kremzlių, lygiųjų raumenų ir gleivinės liaukų, tačiau šios cistos paprastai nesusijusios su bronchais, alveolėmis, o plaučių policistozės cistos susijusios [28]), turi įgytus cistinius pakitimus.
- Limfangiolejomiotozė – reta liga, kai plaučiuose ima kauptis lygiųjų raumenų tipo ląstelės. Dažniausia klinikinė išraiška – pneumotoraksas. Būdinga, kad daugeliu atvejų pasireiškia vaisingo amžiaus moterims. Cistos susiformuoja visais atvejais, išsidėsto difuziškai visame plaučių plote, yra panašaus dydžio ir taisyklingos formos [37].
- Plaučių Langerhanso ląstelių histiocitozė – reta, nežinomos etiologijos sisteminė retikulo-histiocitinio audinio liga, priklausanti granulomatozių grupei ir pasireiškianti histiocitų proliferacija. Įprasta klinikinė išraiška – dusulys, neproduktyvus kosulys. Dažniausiai serga rūkantys asme-

nys. Cistos išsidėsto difuziškai, labiau „mėgsta“ viršutines plaučių skiltis, yra įvairaus dydžio, keistos, netaisyklingos formos [37].

- Birt-Hogg-Dubé sindromas – kaip ir plaučių policistozė gali pasireikšti pneumotoraksu, bet kartu nustatoma ir inkstų onkologinė liga, odos pažeidimas. Būdingos įvairaus dydžio ir netaisyklingos formos cistos, išsidėstančios plaučiuose difuziškai bazaliai arba subpleuraliai. Kompiuterinėje tomogramoje matyti dauginės abipus subpleuraliai išsidėstančios plonasienės cistos [37].
- Limfocitinė intersticinė pneumonija – būdinga klinikinė išraiška yra progresuojantis dusulys, kosulys; dažniausiai pasireiškia jungiamojo audinio ligomis (ypač Sjögreno sindromu) arba žmogaus imunodeficito viruso (ŽIV) infekcija sergantiems asmenims. Cistos išsidėsto dauginiais židiniiais, yra įvairaus dydžio, netaisyklingos formos, išsidėsto perivaskulariai. Kompiuterinėje tomogramoje matyti būdingi požymiai: „matinio stiklo“ zonos, centrolobuliniai mazgeliai, sustorėjusios pertvaros [37].
- Echinokokinė infekcija – kliniškai pasireiškia dusuliu, kosuliu. Dažnai išsiaiškinama, kad pacientas buvo nukeliavęs į Pietų Ameriką, Vidurio Rytus, Kiniją. Cistos įvairaus dydžio, taisyklingos formos, išsidėsto pavieniai ar židiniiais, įprastai apatinėse skiltyse, gali būti pastebimas oro ir skysčio paviršius [37].
- Rečiau nei anksčiau išvardytais atvejais cistos formuojasi esant deskvamozinei intersticinei pneumonijai (30 proc. atvejų), neurofibromatozės I tipui (25 proc.), *Pneumocystis jirovecii* pneumonijai (10–15 proc.), amiloidozei (reti atvejai) [37].

PROGNOZĖ

Blogos prognozės ženklai: prenataliniu laikotarpiu diagnozuota vaisiaus vandens, polihidramnionas [15, 32, 2], mikrocistos plaučiuose [32,34], didelis bendras plaučių pažeidimo plotas [2, 41, 37]. Sunku nustatyti ligos prognozę suaugusiesiems dėl besimptomų ligos atvejų, skirtingo plaučių audinio pažeidimo masto, piktybinės transformacijos potencialo [14, 7]. Enuh ir bendr. aprašė plaučių policistozės,

kurią komplikavo *Aspergillus* infekcija, atvejį, kai mirė 59-erių metų vyras dėl masyvaus kraujo atkosėjimo ir išsivysčiusios diseminuotos intravaskulinės koaguliacijos lobektomijos metu [42]. Morelli ir bendr. aprašė atvejį, kai mirė 38- metų vyras, sergantis plaučių policistozė, kurį vargino nuolatinis kosulys bei kraujo atkosėjimas, ir buvo atlikta lobektomija [43].

STEBĖJIMAS

Nėra visuotinai priimtose plaučių policistozė sergančių pacientų stebėjimo taktikos. Sistemiant įvairių autorių pateikiamas rekomendacijas, šiems ligoniams periodiškai turi būti atliekama spirometrija, krūtinės ląstos radiologinis tyrimas (pirmenybė teikiama krūtinės ląstos kompiuterinei tomografijai). Taip pat nuolat stebima dėl infekcinių komplikacijų, kvėpavimo nepakankamumo ir simptominės obstrukcinės plaučių ligos [44], atliekami pagal klinikinę situaciją reikalingi tyrimai.

Parengė V. Žukauskė

CONGENITAL CYSTIC

Keywords: congenital cystic lung malformation, children, adult.

Summary: Congenital cystic lung malformation is one of the most common malformations of the lower respiratory tract. This congenital abnormality of lung is usually diagnosed in the newborn or infancy and very rarely in adults. Therefore physicians for adults with less exposure to this pathology may unidentified disease or the initially care for such patients can be complicated. This article presents the essential aspects that must be known by the diagnosis, treatment and care of this congenital abnormality (both children and adults).

LITERATŪRA

1. Sfakianaki AK, Copel JA. Congenital Cystic Lesions of the Lung: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Bronchopulmonary Sequestration. *Rev Obstet Gynecol.* 2012; 5(2): 85–93.
2. Stone AE. Cystic Adenomatoid Malformation. Internetinė prieiga <http://emedicine.medscape.com/article/1001488-overview#a5>
3. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005 Jan. 27(1):45-52. [Medline].
4. 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 May. 44(5):1027-33. [Medline].
5. Baral D, Adhikari B, Zaccarini D et al. Congenital Pulmonary Airway Malformation in an Adult Male: A Case Report with Literature Review. *Case Reports in Pulmonology*, 2015 (2015), Article ID 743452,

Kiti literatūros šaltiniai (iš viso 45) redakcijoje.