

Kairiojo plaučio apatinės skilties hipoplazija, diagnozuota astma sergančiai pacientei

Klinikinis atvejis

Iveta Skurvydienė

Tauragės apskrities ligoninės Konsultacijų poliklinika

Plaučių hipoplazija yra plaučių anomalija, kuriai būdingas nevisavertiškai susiformavęs plaučių audinys, dažniausiai – vieno plaučio. Įgimta (pirminė šeiminė) plaučių hipoplazija yra reta liga, plačiai aprašyta medicinos literatūroje. Ji pasireiškia naujagimystėje ir lemia didelį pacientų mirštamumą (71–95 proc.). Mokslinių straipsnių apie įgytą plaučių hipoplaziją medicinos literatūroje labai maža, o itin retos yra klinikinių atvejų publikacijos, kuriose aprašyti astma sergančių vyresnio amžiaus pacientų plaučių hipoplazijos atvejai [1]. Šiame straipsnyje pristatomas retas klinikinis atvejis padės gydytojams susipažinti su plaučių hipoplazijos klinicine išraiška ir poveikiu ligonio gyvenimo kokybei.

Šio straipsnio herojė – 17 m. pacientė, serganti nuolatine alergine astma. Nuo 9 metų ji yra įtraukta į vaikų pulmonologo įskaitą. Nors pacientė buvo gydoma sudėtiniais vaistais nuo astmos, atitinkančiais jos ligos sunkumo pakopą, patenkinamai kontroliuoti astmos simptomų nesisekė 2 metus, be to, ji kasmet sirgdavo ūmine bronchopneumonija. Siekiant patikslinti ligos diagnozę, pirmiausia buvo peržiūrėta ligos anamnezė bei eigos ypatumai ir taikyti diagnostikos bei gydymo metodai.

Susipažinus su šeimos gydytojo pateiktais pacientės sveikatos ambulatorinės kortelės duomenimis, sužinota, kad pacientė gimė po normalaus nėštumo ir gimdymo, gimimo svoris – 3 650 g, pagal Apgar įvertinta 8–9 balais. Pirmomis gyvenimo dienomis susirgo naujagimių hemolizine liga dėl motinos ir vaisiaus kraujo grupių nesutapimo (ABO konfliktas). Pacientės tėvo brolių vaikai serga alerginiu rinitu, alergine astma. Pacientė motinos pienu buvo maitinama 9 mėn., jos ūgis ir svoris augo normaliai.

LIGOS ISTORIJA

Nuo 1 metų iki 5 metų amžiaus

- Iki 1 metų ligoninėje gydyta 3 kartus: 3 mėnesių sirgo *S. aureus* sukeltu ūminiu enteritu, 6 mėn. – virusine sloga ir vidurinės ausies uždegimu, o 10 mėn. –

ūminiu obstrukciniu bronchitu, kuris per 24 val. nuo ligos pradžios pasireiškė krepituojančiais karkalais plaučiuose.

- 1 m. 4 mėn. amžiaus susirgo ūmine virusine kvėpavimo takų infekcija, po kurios 1 mėnesį laikėsi sausas naktinis kosulys.
- 1 m. 10 mėn. amžiaus susirgo ūmine bronchopneumonija, plaučių rentgenogramos duomenys: deformuotas plaučių piešinys, kairiajame plautyje – sumažėjusio oringumo ir hiperinflacijos ploteliai. Trachėjos aspirato pasėlyje išauginta *S. aureus*, *Klebs. aerogenes*.
- Pacientė ligoninėje buvo gydoma 1 mėnesį, tačiau karkalai plaučiuose tebesilaikė. Perkeltos į Vaikų reabilitacijos ligoninę pacientės kairiajame plautyje girdėti sausų ir drėgnų karkalų, skreplių pasėlyje išauginta *S. aureus* ir streptokokų.
- Dėl neišnykstančių vidutinio stambumo drėgnų karkalų abiejuose plaučiuose perkelta į Vilniaus universiteto Vaikų ligoninę. Atlikus bronchoskopiją, kairiajame pagrindiniame bronche rasta pūlingo sekreto, bakteriologiniame pasėlyje bakterijų neišaugo. Konsultuota tuometinės Vilniaus universitetinės Vaikų ligoninės profesorės – įtartos įgimtos bronhektazės, paskirtas gydymas antibiotikais, mukolitikais.
- 2 m. 2 mėn. amžiaus susirgo ūmine virusine kvėpavimo takų infekcija, kurios pradžioje išryškėjo nak-

tinis kosulys, švokštimas, sausi karkalai plaučiuose, paskirtas gydymas teofilinu (*Teopek*), acetilcisteinu, klenbuteroliu, ketotifenu.

- Tarp 2,5 ir 5 m. amžiaus pacientė 4 kartus sirgo ūmine kvėpavimo takų infekcija be bronchų obstrukcijos požymių ir 4 kartus – su bronchų obstrukcijos požymiais.

Nuo 5 metų iki 9 metų amžiaus

- Dėl dažnų obstrukcinių bronchitų 6 metų pacientė konsultuota alergologo, atlikti odos dūrio mėginiai nebuvo informatyvūs, tačiau rekomenduota pacientę stebėti dėl galimos astmos.
- 6 m. 4 mėn. pacientei alergologo konsultacijos metu atlikti odos dūrio mėginiai, nustatytas įsijautrinimas dulkių erkutėms, pelynui, plunksnoms, diagnozuota endogeninė astma, alerginis rinitas, paskirtas gydymas fenoteroliu su dinatrio kromoglikatu (*Ditec*), o salbutamoliu (*Ventolin*) – pagal poreikį.
- 6 m. 4 mėn. po dusulio priepuolių gydyta sanatorijoje, pirmą kartą atlikta spirometrija: FEV₁ – 77 proc. FVC – 65 proc. PEF – 77 proc., bronchų plėtimo mėginys neatliktas.
- 6 m. 9 mėn. paskirtas gydymas salmeterolio (*Serevent*) 25 µg 2 k. per dieną, tačiau vis kartojasi naktinis kosulys, švokštimas.
- 7,5 m. po astmos paūmėjimo paskirtas 1 mėn. gydymo kursas montelukasto natrio druskos (*Singulair*) 5 mg per dieną ir salbutamoliu – pagal poreikį.
- 8 m. amžiaus pacientė susirgo ūmine bronchopneumonija, siūsta vaikų pulmonologo konsultacijos. Atlikto bendrojo IgE tyrimo rezultatas – 96,44 TV/ml (norma – iki 90). **Klinikinė diagnozė:** mišri astma, nuolatinė, vidutinio sunkumo eiga, J45.8, alerginis rinitas, J30.3. Skirtas 1 mėn. trukmės gydymas salmeterolio/flutikazono propionato (*Seretide*) 50/100 µg 2 inhaliacijomis per dieną.
- 8 m. 2 mėn. pacientė konsultuota alergologo, atlikti odos dūrio mėginiai, nustatyta alergija dulkių erkutėms, motiejukui, pelynui. **Papildoma klinikinė diagnozė:** egzogeninė astma, nuolatinė vidutinio sunkumo eiga, J45.0, polenozė, J30.1.
- 9 m. po ūminės bronchopneumonijos ir astmos paūmėjimo konsultuota vaikų pulmonologo. Spirometrijos duomenys: FEV₁ – 79 proc., FVC – 73 proc., PEF – 54 proc. (+21 proc. po salbutamolio). Skirtas gydymas budesonidu (*Pulmicort*) 200 µg 2 k. per dieną, montelukasto natrio druskos (*Singulair*) 5 mg kartą per dieną, salbutamoliu – pagal poreikį.
- 9 m. 3 mėn. – vaikų pulmonologo konsultacija. Spirometrijos duomenys: FEV₁ – 80 proc., FVC – 70 proc., PEF – 72 proc. Paskirtas gydymas budesonido (*Miflonide*) 200 µg 2 k. per dieną, formoterolio (*Fo-radil*) 12 µg 2 k. per dieną.
- 9 m. 8 mėn. pacientę vėl konsultuoja vaikų pulmonologas, nes kartojasi švokštimai, po ūminės kvėpavimo takų infekcijos ilgai laikosi karkalai, greitai pavargsta po fizinio krūvio. Paskirtas gydymas budesonido/formoterolio (*Symbicort*) 160/4,5 µg 2 inhaliacijomis per dieną, mometasono furoato monohidrato (*Nasonex*) 50 µg 2 k. per dieną.

Nuo 10 metų iki 12 metų amžiaus

- 10–11 m. pacientė patyrė du bronchų astmos paūmėjimus, persirgo ūmine bronchopneumonija, vartojo budesonido/formoterolio (*Symbicort*) 160/4,5 µg 2 inhaliacijomis per dieną.
- Būdamą 11 metų dėl nepakankamos astmos kontrolės tirta Vilniaus universitetinėje Vaikų ligoninėje. Chloro koncentracija prakaitu – 37 mmol/l. Diagnozė: egzogeninė astma, sunki nuolatinė eiga. GERL. Lėtinis tonzilitas. Įtariama cistinė fibrozė.
- 12 m. amžiaus KMUK Vaikų skyriuje tirta dėl įtariamos cistinės fibrozės ir nepakankamai gero atsako į adekvatų pakopinį astmos gydymą.

Tyrimai atlikti KMUK Vaikų skyriuje

Plaučiuose alsavimas vezikulinis, birzgiantys karkalai forsutai iškvėpiant. Otorinolaringologo konsultacijos duomenys: II–III° adenoidų hipertrofija. Specifiniai kraujo IgE – įsijautrinimas lateksui, ažuolo, pelėsio, dulkių erkutės alergenams. Padidėjęs fagocitozės indeksas (11 proc.), tuberkulino mėginys – 12 mm skersmens papulė. Priekinė plaučių rentgenograma: pagausėjęs kraujagyslių piešinys, šaknys nestruktūriškos.

Plaučių kompiuterinė tomograma: kairioji krūtinės ląstos pusė mažesnė, plaučiai asimetriški, kairiojo plaučio viršutinė skiltis orangesnė, padidėjęs apimties, o apatinė skiltis neoringa, aplastinė, su plačiomis bronchų užuomazgomis, tarpuplautis pasislinkęs į kairę.

Diagnozė: *Hypoplasia lobi inferioris pulmonis sinistri, Q33.6. Asthma bronchiale allergicum, cursus moderatus persistens, J45.0.* Gydytojų konsiliumo išvada: sunkesnę astmos eigą sąlygoja įgimta plaučių patologija.

Po gydymo antibiotikais atliktas plaučių angiografinis tyrimas, jo išvada: kraujagyslių išsišakojimas normalus. Bronchoskopijos duomenys: nenormaliai atsišakojantys kairiojo plaučio apatiniai skiltiniai bronchai, jie atsišakoja iš vienos vietos. Sprendimas: chirurginis hipoplazinės skilties pašalinimas.

- 12 m. 9 mėn. amžiaus pacientei atlikta torakoskopinė operacija, jos metu atidalyta hipoplazinė kairiojo plaučio skiltis, o atliktos torakotomijos metu buvo perrišti, pašalinti nenormaliai atsišakojantys bronchai ir arterijos. Operacijos metu rasta patologija įvardyta taip: hipoplazinė kairiojo plaučio apatinė skiltis, normaliai atsišakojanti iš plaučio šaknies.

Patologinio histologinio tyrimo išvada: *rezekuotame plaučio segmente aktyvus lėtinis bronchitas, bronhektazės, visiška atelektazė ir lėtinis aktyvus uždegimas bei kraujosruvos.*

Išrašomai iš ligoninės pacientei paskirtas astmos gydymas budesonido/formoterolio (*Symbicort*) 160/4,5 µg 2 inhaliacijomis per dieną 6 mėn. laikotarpiui.

Ligos eiga po operacijos

Praėjus 9–12 mėn. po operacijos, pacientės kvėpavimo funkcijos rodiklių pagerėjimas buvo akivaizdus: atitinka-

mai FEV₁ – 83 proc., FVC – 79 proc., PEF – 79 proc. ir FEV₁ – 97 proc., FVC – 87 proc., PEF – 83 proc.

Praėjus 4 metams po operacijos, pacientė tebevartoja *Symbicort* 160/4,5 µg 2 inhaliacijomis per dieną iki 7–8 mėn. per metus. Astmos kontrolės tyrimai rodo, kad liga kontroliuojama gerai. Kvėpavimo funkcijos rodikliai yra normalūs, per paskutinius 4 metus pacientė nė karto nesirgo plaučių uždegimu. Mergina lanko kūno kultūros pamokas, muzikos mokykloje mokosi pūsti klarnetą, pamokas mokykloje dažniau praleidžia dėl koncertinių išvykų, o ne dėl kvėpavimo takų ligų.

APTARIMAS

Medicinos literatūroje plačiau aprašyti įgimtos plaučių hipoplazijos atvejai [2, 3]. Remiantis eksperimentinių tyrimų duomenimis, manoma, kad įgimtos plaučių hipoplazijos etiologiniai veiksniai gali būti įvairūs transkripcijos ir augimo faktoriai [4]. Sukauptų patomorfologinių tyrimų duomenimis, hipoplazinis plautis susideda iš skiauterės, deformuoto bronchų medžio, neišsivysčiusių alveolių ir smulkiųjų plaučių arterijų. Daugiau kaip 50 proc. įgimtos plaučių hipoplazijų atvejų kartu su kvėpavimo takų raidos anomalijomis būna širdies, virškinimo, urogenitalinės sistemos, skeleto anomalijų ir bronchopulmoninių kraujagyslių anomalijų. Kai kurios iš jų, pavyzdžiui, inksto agenezija, gali būti diagnozuojamos atliekant vaisiaus ultragarsinį tyrimą planinio nėščiosios patikrinimo metu. Nustačius inksto ageneziją, antenataliniu laikotarpiu galima įtarti plaučių hipoplaziją. Įgimta plaučių hipoplazija formuojasi veikiant aplinkos veiksniams: dėl mechaninio besivystančio vaisiaus plaučio spaudimo (cistinė adenomatoidinė malformacija, diafragmos išvarža ir kt.), dėl pablogėjusios plaučių kraujotakos (Fallot tetradą, Ebstein anomalija) ir kitų priežasčių.

Įgimta plaučių hipoplazija sergantiems naujagimiams būna sunkių kvėpavimo sutrikimų: kvėpavimo distreso sindromas, dusulys su cianoze. Išgyvenusiems pacientams kvėpavimo sutrikimai išlieka ir vyresniame amžiuje, jie pasireiškia sunkia lėtine plaučių liga su dusuliu, lėtiniu kvėpavimo nepakankamumu, dažnomis kvėpavimo takų infekcijomis, cianoze po fizinio krūvio. Prognozė blogesnė pacientams, kurie serga ir įgimta dešiniojo plaučio hipoplazija. Plaučių hipoplazijos patognominis požymis – plaučių kompiuterinėje tomogramoje matomas tarpuplaučio poslinkis į pažeisto plaučio pusę [3].

Įgyta plaučių hipoplazija yra dažnesnė už įgimtą. Smulkiųjų bronchų šakojimąsi, alveolių formavimąsi antenataliniu laikotarpiu ir pirmuosius trejus gyvenimo metus gali sustabdyti infekcija, aspiracija, jonizuojančioji

spinduliuotė, skoliozė. Pirmaisiais gyvenimo metais persirgtos infekcijos paskatinta plaučių hipoplazija kitaip vadinama Swyer-James sindromu [5, 6].

Swyer-James sindromas dažniausiai išsivysto kaip ankstyvoje vaikystėje persirgtų *Mycoplasma pneumoniae*, *Streptococcus pneumoniae*, RSV infekcijų komplikacija. Dėl pažeistos plaučių audinio diferenciacijos pacientams iki 8 m. amžiaus sutrinka pažeisto plaučio kraujagyslių ir paties plaučio augimas. Sindromo klinikinė išraiška – lėtinė plaučių liga su būdinga bronchiolių anomalija. Būdingi plaučių radiologiniais tyrimais nustatomi pokyčiai išsivysto per kelis mėnesius ar metus po persirgtos infekcijos. Swyer-James sindromo paplitimas daugelyje pasaulio šalių nėra žinomas. JAV medicinos literatūros duomenimis, šiuo sindromu sergantiems pacientams būdinga dažni plaučių uždegimai, švokštimas dėl bronchiolių ligos, krūtinės ląstos ir plaučių asimetrija, patvirtinama radiologiniais tyrimais, bronchų obstrukcijai būdingos spirometrinės kreivės.

Šiame straipsnyje aprašyti pacientei naujagimystėje kvėpavimo sutrikimų nebuvo, tačiau plaučių uždegimu ji sirgo beveik kasmet nuo 1 m. 10 mėn. amžiaus. Dažni švokštimai ir bronchiolių obstrukcijos požymiai (pvz.: birzgiantys karkalai plaučiuose) buvo siejami su prasidedančia astma, vėliau buvo pagalgvota apie įgimtas bronhektazes, cistinę fibrozę.

Nuo 9 m. amžiaus pacientės bronchų astmos simptomų kontrolė buvo nepakankama taikant adekvatų pakopinį astmos gydymą, ir tai paskatino nuodugniau ištirti pacientės kvėpavimo takus. Tik plaučių kompiuterinė tomografija, kuria 12 m. amžiaus pacientei buvo nustatyta krūtinės ląstos ir plaučių asimetrija, tarpuplaučio poslinkis į nesveikojo plaučio pusę pakreipė ligos diagnostiką reikiama kryptimi. Pašalinus patologiškai pakitusią kairiojo plaučio dalį, gydant taip pat kaip ir iki operacijos gana greitai pasiekta gera astmos simptomų kontrolė.

Norėčiau priminti gydytojams, gydantiems mažų ir vyresnių vaikų kvėpavimo takų ligas, kad po gimimo vaiko plaučiai nesustoja augti ir vystytis. Maži vaikai dažnai serga ūminėmis kvėpavimo takų infekcinėmis ligomis, taigi yra tam tikra rizika susirgti įgyta plaučių hipoplazija. Negydoma plaučių hipoplazija pasunkina kitos, gretutinės kvėpavimo takų ligos (astmos) gydymą ir pablogina paciento gyvenimo kokybę, atsiliepia paciento sveikatai ateityje.

Aprašytas klinikinis atvejis turėtų paskatinti gydytojus ateityje pagalgvoti ir apie plaučių hipoplaziją bei savo darbe taikyti informatyviausius plaučių tyrimo metodus, ypač gydant vaikus, dažnai sergančius pneumonija ir lėtinėmis obstrukcinėmis plaučių ligomis.

LITERATŪRA

1. Kushwaha R.A.S., Verma S.K., et al., Isolated left upper lobe aplasia and lower lobe hypoplasia with bronchial asthma, *The internet Journal of Pulmonary Medicine*, 2007, Vol.9, N.1, VISSN:1531-2984, internetinė prieiga http://ispub.com/journals/the_internet_of_pulmonary_medicine/volume_9_number_1_8
2. Danila E., Šatkauskas B., *Klinikinė pulmonologija, Vaistų žinios*, Vilnius 2008, 97-109.
3. *Current Paediatric Diagnosis & Treatment*, 13- th edition, eds by W. Hay, Jr. J. R. Groothuis, A. R. Hayward, M.J. Levin Appleton&Lange, 1997, p 449-450.
4. T. Chin, G. Natarajan, I. Abdulhamid, *Pulmonary Hypoplasia*, 2009, internetinė prieiga <http://emedicine.medscape.com/article/1005696-overview>
5. Wood B.P., Swyer- James Syndrome, 2008, internetinė prieiga: <http://emedicine.medscape.com/article/361906-overview>
6. Braunschweig M., Gal I., Swyer- James Syndrome, *JBR-BTR*, 2001; 84(2):57 (Medline)