

P R A C E K A Z U I S T Y C Z N E
położnictwo

Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna u płodu z olbrzymią torbielą płuca w trzecim trymestrze ciąży – opis przypadku

Successful intrauterine therapy in a fetus with a large lung cyst in the third trimester of pregnancy – case report

Magdalena Litwińska¹, Katarzyna Janiak¹, Anna Piaseczna-Piotrowska²,
Iwona Maroszyńska³, Krzysztof Szaflik¹

¹ Klinika Ginekologii, Rozrodczości i Terapii Płodu Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź, Polska

² Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź, Polska

³ Klinika Intensywnej Terapii i Wad Wrodzonych Noworodków i Niemowląt Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź, Polska

Streszczenie

Wrodzona gruczolakowatość torbielowata płuc (CCAM-Congenital cystic adenomatoid malformation) jest rzadką wadą układu oddechowego występującą z częstością 1/25.000-35.000.

W zależności od wielkości torbieli wyróżniono typ mikrocystyczny i makrocystyczny CCAM. Obecność dużych torbieli płuca niesie ze sobą ryzyko hipoplazji płuc z powodu ucisku wywieranego na tkankę płucną oraz obrzęku rozwijającego się w następstwie nieprawidłowej czynności serca spowodowanej przesunięciem śródpiersia i uciśnięciem żył systemowych.

Przedstawiamy przypadek płodu z prenatalnie zdiagnozowaną olbrzymią torbielą płuca lewego z cechami niewydolności krążenia i wielowodziem, u którego pomimo zaawansowanego wieku ciąży podjęto terapię wewnątrzmaciczną uzyskując spektakularne efekty interwencji.

Słowa kluczowe: **typ makrocystyczny wrodzonej gruczolakowatości torbielowatej płuc / terapia wewnątrzmaciczna / shunt płucno-owodniowy /**

Adres do korespondencji:

Magdalena Litwińska
Klinika Ginekologii, Rozrodczości i Terapii Płodu Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki
ul. Rzgowska 281/289; 93-338 Łódź, Polska
tel. +48 601636061
e-mail: litwinska.magdalena@gmail.com

Otrzymano: 08.01.2014
Zaakceptowano do druku: 25.04.2014

Magdalena Litwińska et al. Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna u płodu z olbrzymią torbielą płuca w trzecim trymestrze ciąży – opis przypadku.

Abstract

Congenital cystic adenomatoid malformation is a rare disorder of the respiratory system which occurs with an incidence of 1/25.000–35.000.

Depending on the size of the cysts, CCAM is classified into microcystic and macrocystic. Very large lesions carry a significant risk of causing both, pulmonary hypoplasia due to compression of the lung tissue and fetal hydrops, probably due to impaired cardiac function as a result of mediastinal shift and compression of the vena cava.

In this report, we present a case of a fetus with prenatally diagnosed large cyst of the left lung. Despite advanced gestational age, the baby was treated by thoracoamniotic shunting owing to developing impaired cardiac function and polyhydramion. Spectacular effects of the therapy have been achieved.

Key words: **macrocystic type of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation /
/ intrauterine therapy / thoracoamniotic shunt /**

Wstęp

Wrodzona gruczolakowatość torbielowata płuc (CCAM – *Congenital cystic adenomatoid malformation*) jest rzadką wadą układu oddechowego występującą z częstością 1/25.000-35.000. Patologia ta powstaje w konsekwencji hamartomatycznego wzrostu oskrzelików końcowych. Unaczynienie CCAM pochodzi z krążenia płucnego [1, 2].

Pierwotna klasyfikacja CCAM została zaproponowana w 1977 roku przez Stocker'a. W podziale tym, w oparciu o kryteria kliniczne, radiologiczne i histopatologiczne wyróżniono trzy typy CCAM. Typ pierwszy (zwany oskrzelowym) opisywany w 65% przypadków charakteryzuje się obecnością jednej lub kilku torbieli o średnicy >2 cm. Typ drugi (zwany oskrzelikowym) występuje w 20-25% przypadków i charakteryzuje się występowaniem licznych torbieli o wymiarach poniżej 2cm. Typ trzeci występujący w 13% przypadków cechuje się obecnością licznych drobnych torbieli o średnicy poniżej 5mm [3]. W 1985 roku Adzick i wsp. zaproponowali nowy podział CCAM opierający się na prenatalnym obrazie ultrasonograficznym torbieli. Wyróżnili dwa typy CCAM: typ makrocystyczny (torbiele powyżej 5mm) i mikrocystyczny (torbiele poniżej 5 mm) dający obraz zmiany litej [4]. W mikrocystycznym typie CCAM obserwuje się niejednokrotnie regresję zmiany po 26-28 tygodniu ciąży. Typ makrocystyczny nie wykazuje tendencji do regresji z uwagi na akumulację płynu w torbieli. Obecność dużych torbieli niesie ze sobą ryzyko hipoplazji płuc z powodu ucisku wywieranego na tkankę płucną oraz obrzęku rozwijającego się w następstwie nieprawidłowej czynności serca spowodowanej przesunięciem śródpiersia i uciśnięciem żył systemowych [5,6].

Przedstawiamy przypadek płodu z prenatalnie zdiagnozowaną olbrzymią torbielą płuca lewego z cechami niewydolności krążenia i wielowodziem, u którego pomimo zaawansowanego wieku ciąży podjęto terapię wewnątrzmaciczną uzyskując spektakularne efekty interwencji.

Opis przypadku

22-letnia pacjentka będąca pod opieką położniczą od I trymestru ciąży została skierowana w 32 tygodniu ciąży do Kliniki Ginekologii, Rozrodczości i Terapii Płodu, Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki z powodu nieprawidłowego obrazu klatki piersiowej płodu. Po raz pierwszy obecność patologii klatki piersiowej opisano w 28 tygodniu ciąży. W trakcie pobytu w Klinice

wykonano badanie ultrasonograficzne, w którym stwierdzono obecność olbrzymiej zmiany płynowej o wymiarach 77x48x68 mm w obrębie płuca lewego oraz przylegającą do niej drugą zmianę o wymiarach 21x12 mm. (Rycina 1).

Obwodowa szerokość tkanki płucnej wynosiła minimalnie 1,2 mm, maksymalnie 3 mm. Wskaźnik CVR (*CCAM Volume Ratio*) wynosił 4,2. Płuco prawe opisano jako znacznie uciśnięte, hipoplastyczne o wymiarach 34x22 mm. Unaczynienie zmian pochodziło z krążenia płucnego, nie uwidoczniło unaczynienia systemowego. Ilość płynu owodniowego była zwiększona, wskaźnik AFI i MVP wynosił odpowiednio 47 i 13,5 cm. W badaniu echokardiograficznym płodu przed zabiegiem z odchyleniem od stanu prawidłowego oprócz przemieszczenia serca uwidoczniło dysproporcję jam serca na korzyść strony prawej (TV/MV – 1,44), powiększenie przedsionków w stosunku do komór w osi długiej serca (LA/LV – 0,98, RA/RV – 1,32) (Rycina 2) oraz istotne fale niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych (sięgające wolnej ściany przedsionków), (Rycina 3).

Stan wydolności krążenia płodu w skali CVPS (*Cardiovascular Profile Score*) oceniono na 7 punktów. Ze względu na znaczne rozmiary torbieli, destrukcyjny wpływ na tkankę płucną oraz objawy niewydolności krążenia, pacjentce zaproponowano podjęcie terapii wewnątrzmacicznej płodu w postaci implantacji shuntu płucno-owodniowego oraz amnioredukcji. Przed planowaną interwencją ciężarnej podano kurs sterydoterapii. Pacjentka wyraziła świadomą zgodę na zabieg. W znieczuleniu krótkotrwałym dożylnym pod kontrolą ultrasonograficzną odbarczono zmianę płynową płuca lewego oraz założono shunt płucno-owodniowy. Następnie odbarczono wielowodzie. W kontrolnym badaniu ultrasonograficznym wykonanym 24 godziny po zabiegu uwidoczniło prawidłowo zlokalizowany shunt oraz całkowicie odbarczoną zmianę płynową, (Rycina 4).

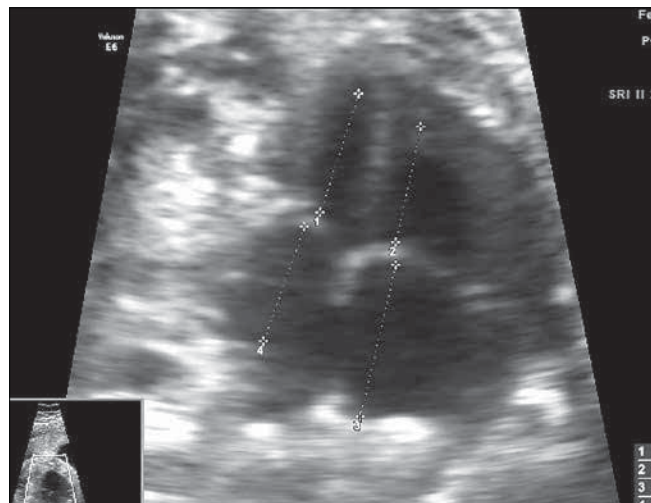
Grubość tkanki płucnej zwiększyła się do 70mm. W pozostałej tkance płuca lewego nie uwidoczniło torbieli. Kolejne badanie ultrasonograficzne wykonano 3 dni później. Uwidoczniło prawidłowo umiejscowiony shunt oraz zdrenowaną zmianę płynową, której najdłuższy wymiar wyniósł 20 mm. (Tabela I).

Odnotowano stopniowe rozprężanie się płuca prawego, wymiar podstawno-szczytowy zwiększył się, wynosząc 42x17 mm. Poprawie uległy również przepływy w płucu lewym ($V_{max}=0,25$ m/sec, spadek indeksu pulsacji o 50%). W ocenie serca zarejestrowano zmiany pod postacią powiększenia się wymiaru serca

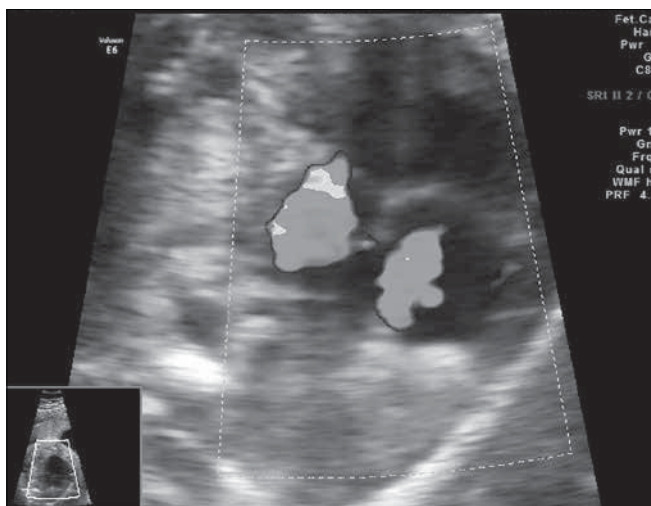
Magdalena Litwińska et al. Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna u płodu z olbrzymią torbielą płuca w trzecim trymestrze ciąży – opis przypadku.



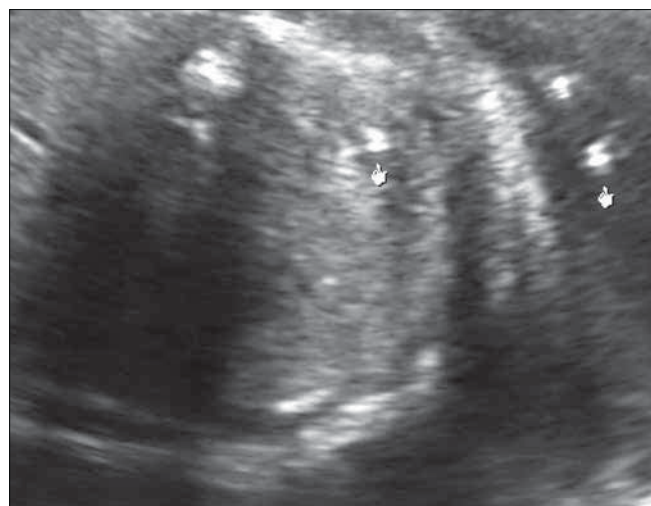
Rycina 1. CCAM płuca lewego. Przesunięcie śródpiersia.



Rycina 2. Powiększenie obu przedsionków w stosunku do komór.



Rycina 3. Niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych.



Rycina 4. Shunt płucno-owodniowy drenujący zmianę płynową.

i stosunku pola powierzchni serca do pola powierzchni klatki piersiowej (HA/CA), ustąpienia niedomykalności zastawki mitralnej, znacznego zmniejszenia niedomykalności zastawki trójdzielnej oraz normalizację wielkości przedsionków w stosunku do komór (LA/LV – 0,78, RA/RV – 0,85). Pacjentkę wypisano do domu w 7 dobie po zabiegu wewnątrzmacicznym z zaleceniem dalszej opieki u lekarza prowadzącego oraz zgłoszenia się do Kliniki za 4 tygodnie. W 35 tygodniu ciąży pacjentka zgłosiła się ponownie do Kliniki Ginekologii, Rozrodczości i Terapii Płodu.

W badaniu ultrasonograficznym stwierdzono pomimo prawidłowo usytuowanego shuntu płucno-owodniowego ponowną progresję wielkości zmiany płynowej płuca lewego, której wymiary wynosiły 60x37x40 mm. W badaniu ECHO zaobserwowano zmniejszenie bezpośredniego wymiaru serca i wskaźnika HA/CA oraz powiększenie przedsionków w stosunku do komór (mniejsze niż poprzednio). Biorąc pod uwagę narastanie wielkości zmiany w obrębie płuca lewego pacjentce ponownie zaproponowano terapię wewnątrzmaciczną płodu. W znieczuleniu krótkotrwałym dożylnym pod kontrolą ultrasonograficzną założono

shunt płucno-owodniowy po stronie lewej. W badaniu ultrasonograficznym wykonanym w 3 dobie po zabiegu wewnątrzmacicznym opisano regresję torbieli płuca lewego, której wymiary wynosiły 35x15 mm. W wyniku powtórzonego zabiegu parametry echokardiograficzne świadczące o zaburzeniach czynnościowych w układzie sercowo-naczyniowym ustąpiły, płód pozostawał wydolny krążeniowo do chwili porodu. Wskaźniki pracy serca oceniane w kolejnych badaniach echokardiograficznych zawarto w tabeli II.

Pacjentkę wypisano z Kliniki w 3 dobie po zabiegu. W 38 tygodniu ciąży drogą cięcia cesarskiego ze względu na objawy zagrażającej zamartwicy wewnątrzmacicznej płodu urodzono noworodka płci męskiej z masą wynoszącą 2580g i punktacją w skali Apgar równą 9 punktów. Po urodzeniu noworodek w stanie ogólnym dobrym, na oddechu własnym został przeniesiony do Kliniki Neonatologii celem dalszej diagnostyki i planowego leczenia. W wykonanym w pierwszej dobie zdjęciu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono niejednorodne upowietrzenie pól płucnych, z cechami rozdęcia dolnego pola płuca lewego.

Magdalena Litwińska et al. Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna u płodu z olbrzymią torbielą płuca w trzecim trymestrze ciąży – opis przypadku.

Tabela I. Wyniki badania ultrasonograficznego podczas pierwszej hospitalizacji.

| | Przed zabiegiem: | Po zabiegu: | |
|---------------------------------------|------------------|------------------------------|-------------|
| | | W I dobie | W III dobie |
| Wielkość dominującej zmiany [mm] | 77x48x68 | Zmiana całkowicie odbarczona | 20x18x10 |
| Szerokość tkanki płucnej [mm] min/max | 1,2/3,0 | Płuco całkowicie rozprężone | 58/70 |
| CVR | 4,2 | 0 | 0,06 |
| MVP/AFI [cm/cm] | 13,5/47 | 7,0/28 | 6,5/26 |
| Przepływy obwodowe: | | | |
| UmbA PI | 1,3 | 1,0 | 1,15 |
| DV PI | 1,25 | 0,7 | 0,82 |

CVR (CCAM Volume Ratio)

MVP (Maximal Vertical Pocket) – największa kieszonka plynowa

AFI (Amniotic Fluid Index) – wskaźnik płynu owodniowego

UmbA PI (Umbilical Artery Pulsatility Index) – indeks pulsacji w tętnicy pępowinowej

DV PI (Ductus Venosus Pulsatility Index) – indeks pulsacji w przewodzie żylnym

Tabela II. Parametry czynności serca w kolejnych badaniach echokardiograficznych.

| | 31 hbd | Zabieg | 31,5 hbd | 35,1 hbd | Zabieg | 35,5 hbd | 38,1 hbd |
|---------|-------------|--------|-------------|-------------|--------|-------------|----------|
| HA/CA | 0,32 | | 0,35 | 0,23 | | 0,33 | 0,34 |
| AP (mm) | 32 | | 33,5 | 27,4 | | 31,5 | 33 |
| MV (mm) | 5,6 | | 5,6 | | | | |
| TV (mm) | 8,1 | | 8 | | | | |
| MR | (+++) | | (-) | (-) | | (-) | (-) |
| TR | (+++) | | (+) | (+) | | (-) | (-) |
| LA (mm) | 12,9 | | 11 | 11 | | 11 | |
| LV (mm) | 13,2 | | 14 | 15 | | 15,5 | |
| LA/LV | 0,98 | | 0,78 | 0,73 | | 0,71 | |
| RA (mm) | 16,5 | | 12 | 14 | | 13 | |
| RV(mm) | 12,5 | | 14 | 13 | | 14 | |
| RA/RV | 1,32 | | 0,85 | 1,07 | | 0,93 | |
| LVSF % | 31 | | 29 | 31 | | 28 | |
| RVSF % | 40 | | 31 | 28 | | 36 | |
| LV MPI | 0,34 | | 0,45 | 0,48 | | 0,55 | |
| RV MPI | 0,34 | | 0,54 | 0,52 | | 0,5 | |
| CVPS | 7 | | 9 | 8 | | 10 | 10 |
| DV PI | 1,08 | | 1,0 | 0,8 | | 0,7 | 0,7 |

HA/CA – ang. heart area/chest area, pole powierzchni serca/pole powierzchni klatki piersiowej na tym samym przekroju; AP – wymiar serca mierzony na poziomie przyczepu zastawek przedsionkowo-komorowych; MV – ang. mitral valve, zastawka mitralna; TV – ang. tricuspid valve, zastawka trójdzielna; MR – ang. mitral regurgitation, niedomykalność zastawki mitralnej; TR – ang. tricuspid regurgitation, niedomykalność zastawki trójdzielnej; LA – ang. left atrium, lewy przedsionek; LV – ang. left ventricle, lewa komora; RA – ang. right atrium, prawy przedsionek; RV – ang. right ventricle, prawa komora; LVSF – ang. left ventricle shortening fraction, wskaźnik skracania komory lewej; RVSF – ang. right ventricle shortening fraction, wskaźnik skracania komory prawej; MPI – ang. myocardial performance index, wskaźnik pracy serca; CVPS – ang. cardio-vascular profile score, skala sercowo-naczyniowa; DV PI – ang. ductus venosus pulsatility index, wskaźnik pulsacji dla przewodu żylnego.

W kolejnych badaniach radiologicznych klatki piersiowej wykryto cechy odmy lewostronnej. Wykonano badanie tomograficzne płuc, które potwierdziło obecność gruczolakotorbielowości płuca lewego i odmy po stronie lewej. Po konsultacji chirurgicznej noworodka zakwalifikowano do zabiegu i zoperowano w 7. dobie życia. Zabieg resekcji segmentu (języczka) płata gór-

niego płuca lewego przebiegł bez powikłań. Badanie histopatologiczne potwierdziło prenatalną diagnozę. W 3 dobie po operacji pacjenta ekstubowano. W kontrolnym badaniu radiologicznym klatki piersiowej po zabiegu stwierdzono poprawę upowietrzenia płuca lewego. Noworodka wypisano do domu w 21 d.ż. w stanie ogólnym dobrym.

Magdalena Litwińska et al. Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna u płodu z olbrzymią torbielą płuca w trzecim trymestrze ciąży – opis przypadku.

Dyskusja

Etiologia i patogenezę wrodzonej gruczołakowatości torbielowatej płuc pozostaje nieznana. Do powstania tej patologii dochodzi najprawdopodobniej w trakcie zaburzonej embriogenezy płuc między 5 a 6 tygodniem ciąży. Unaczynienie zmiany, która w 98% ma charakter jednostronny, pochodzi z krążenia płucnego [7]. Częstość współistniejących z CCAM nieprawidłowości chromosomowych szacuje się na 1,2% [8]. Ultrasonograficzna diagnostyka prenatalna umożliwia wczesną ocenę prognostyczną oraz odpowiednie postępowanie przedurodzeniowe i neonatologiczne. Rozszerzenie badań o techniki rezonansu magnetycznego pozwala na przeprowadzenie diagnostyki różnicowej, w której uwzględnia się przede wszystkim przepuklinę przeponową [6, 9]. W prezentowanym przypadku nie wykonano badania MRI ze względu na jednoznaczny obraz wady.

W literaturze opisywanych jest kilka różnych opcji terapeutycznych w przypadku rozpoznania CCAM u płodu. Należą do nich: pojedyncze lub seryjne torakocentezy, założenie shuntu płucno-owodniowego, koagulacja laserowa, iniekcja substancji sklerotyzującej oraz otwarta chirurgia płodowa [10]. Niezwykle istotny jest jednak właściwy dobór pacjentów do leczenia wewnątrzmacicznego. Wśród czynników prognostycznych użytecznych w kwalifikacji wymienia się wielkość i rodzaj CCAM, wartość wskaźnika CVR oraz obecność powikłań pod postacią przesunięcia śródpiersia, wielowodzia i obrzęku płodu. Wskaźnik CVR obliczany jest dzieląc objętość zmienionej tkanki płucnej przez obwód głowy płodu. Ryzyko obrzęku wzrasta do ok. 75% gdy wskaźnik wynosi powyżej 1,6. Ryzyko to spada poniżej 3% gdy wskaźnik CVR wynosi poniżej 1,6 [11]. W przedstawionym przypadku, w badaniu poprzedzającym pierwszą interwencję wewnątrzmaciczną stwierdzono obecność wysięku w jamie opłucnej i otrzewnej. Wartość wskaźnika CVR była równa 4,2. W badaniu przeprowadzonym przez Dumez i wsp. przedstawiono ilościową ocenę wielkości patologicznie zmienionej tkanki płucnej. W przypadku CCAM zajmującego poniżej 50% powierzchni klatki piersiowej płodu stwierdzono brak powikłań pod postacią obrzęku lub wielowodzia [12].

Celem interwencji wewnątrzmacicznej zmian torbielowatych w płucach jest przede wszystkim zmniejszenie niekorzystnego efektu masy poprzez dekompresję zmiany. W przypadku zmian makrocystycznych osiągnąć to można poprzez pojedyncze nakłucia zmiany lub stały drenaż za pomocą shuntu płucno-owodniowego. Zgodnie z doświadczeniami ośrodków zagranicznych jak również własnych jednorazowe torakocentezy przynoszą zaledwie tymczasowy efekt. Jak dotąd, z uwagi na rzadkość patologii, brak jest randomizowanych badań nad skutecznością interwencji prenatalnych w CCAM. Jednakże, po analizie dostępnych w piśmiennictwie serii przypadków jak również na podstawie doświadczeń własnych ośrodka założenie shuntu płucno-owodniowego wydaje się jak dotąd najlepszym dostępnym sposobem dekompresji torbieli [13-16]. W badaniu przeprowadzonym przez Wilson i wsp. shunt płucno-owodniowe założono u 23 płodów z makrocystycznym typem CCAM, wśród których u 18 stwierdzono obrzęk. Współczynnik przeżywalności wynosił 74% [17].

W naszym ośrodku seryjne badania echokardiograficzne płodu przed i po zabiegu są obowiązkowe podczas całego procesu diagnostyczno-terapeutycznego. U płodów z dużymi, nieleczonymi zmianami dającymi efekt masy w obrębie klatki piersiowej może dochodzić do rozwoju obrzęku uogólnionego na skutek

zmniejszenia powrotu żylnego oraz ucisku serca [18]. Szwast i wsp. w swojej grupie badanych płodów z CCAM nie obserwowali takiego zaawansowania zmian czynnościowych w układzie krążenia, które doprowadziłyby do rozwoju kardiogennej obrzęku płodu. Autorzy stwierdzili, że na skutek ucisku, duże zmiany płynowe upośledzają pełny rozkurcz komór, co prowadzi do ograniczenia wypełnienia objętościowego obu komór. Jednak ze względu na fakt, że u płodu prawej komorze przypada 60% objętości wyrzutowej, to właśnie ona jest znacznie podatna na zmiany czynnościowe [19]. W analizie parametrów z badania echokardiograficznego naszego pacjenta również bardziej zaznaczają się zmiany zależne od czynności komory prawej. Proces ten szczególnie jest widoczny w powiększeniu prawego przedsionka, na które składa się nie tylko istotna niedomykalność zastawki trójdzielnej, ale także upośledzone objętościowe wypełnienie komory prawej, co obrazowo ilustruje stosunek wymiaru przedsionka do wymiaru komory w osi długiej. Przed zabiegiem wynosi on dla strony prawej 1,32, by po skutecznym odbarczeniu zmiany przyjął wartość 0,85. W dotychczasowym piśmiennictwie wskaźnik ten był opisany przez Machlitt i wsp. (AVL – ang. *atrial-to-ventricular length*), jako marker ułatwiający wykrycie wad serca pod postacią małych kanałów przedsionkowo-komorowych [20]. Przydatność tego parametru w ocenie czynności komory prawej wymaga badań na większej grupie przypadków. Z doświadczeń własnych wynika, że w ocenie echokardiograficznej przed podobnego typu zabiegami obserwowano zaburzenia czynnościowe serca, ale w większości nie wpływały one istotnie na wydolność krążenia u płodu oraz ustępowały po skutecznej terapii wewnątrzmacicznej [21]. W opisywanym przypadku obserwuje się liczne zmiany czynnościowe w sercu płodu, które świadczą o bezpośrednim ucisku serca przez dużą, patologiczną zmianę płynową płuca. Biorąc pod uwagę stopień nasilenia zaburzeń można przypuszczać, że proces kompresji był długotrwały.

Kolejnym argumentem przemawiającym za zasadnością zakładania shuntów do dużych torbieli jest prewencja hipoplazji płuc [22]. W prezentowanym przypadku w badaniu ultrasonograficznym poprzedzającym pierwszą interwencję stwierdzono znaczącą kompresję płuca prawego. W czwartej dobie po zabiegu wewnątrzmacicznym odnotowano zwiększenie objętości płuca prawego sięgające 50%. Wysokie ryzyko zgonu wewnątrzmacicznego związane z rozwojem obrzęku jest niewspółmierne do stosunkowo niskiego ryzyka powikłań wynikających z zastosowanej terapii wewnątrzmacicznej. Covoretto i wsp. stwierdzili zgon przed lub po porodzie w 95% przypadków w których nie podjęto inwazyjnych działań terapeutycznych. Wśród powikłań terapii wewnątrzmacicznej wymienia się przede wszystkim przedwczesne pęknięcie błon płodowych oraz poród przedwczesny. Opisywane w piśmiennictwie wskaźniki PROM (*Premature Rupture of Membranes*) wikłającego zabieg założenia shuntu płucno-owodniowego mieszczą się w zakresie od 0 do 16% [11, 22, 23].

Kontrowersje budzi nadal właściwy wybór momentu podjęcia terapii. W opisywanych dotychczas seriach przypadków zabieg wewnątrzmaciczny wykonywano między 24 a 34 tygodniem ciąży [24]. Według niektórych ośrodków zalecanym postępowaniem w przypadku płodów z cechami niewydolności krążenia po 32 tygodniu ciąży jest indukcja porodu przedwczesnego z następnym leczeniem pourodzeniowym. Tym samym sugerują, że interwencje wewnątrzmaciczne i związane z nimi powikłania

Magdalena Litwińska et al. Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna u płodu z olbrzymią torbielą płuca w trzecim trymestrze ciąży – opis przypadku.

takie jak przedwczesne pęknięcie pęcherza płodowego i poród przedwczesny, powinny być zarezerwowane dla płodów z niewydolnością krążenia poniżej 32 tygodnia ciąży [25]. Jednakże, resuscytacja noworodków urodzonych między 32 a 34 tygodniem ciąży z dużym guzem płuca i niewydolnością krążenia jest trudna technicznie i charakteryzuje się ograniczoną skutecznością a wykonywana w pilnych warunkach lobektomia jest procedurą wysokiego ryzyka. Zastosowanie pozaustrojowego utlenowania krwi (ECMO) jest techniką ratującą życie jednak obciążoną wysokim ryzykiem powikłań. Terapia płodu prowadzona celem umożliwienia dalszego wewnątrzmacicznego wzrostu i rozwoju płodu na krążeniu łożyskowym jest naszym zdaniem opcją preferowaną w porównaniu do przedwczesnego porodu noworodka w złym stanie ogólnym. Dlatego też, podobnie jak Oepkes i wsp., jesteśmy zdania, że interwencje wewnątrzmaciczne, które mogą skutecznie poprawiać dobrostan płodu należy rozważać aż do 37 tygodnia ciąży [10]. Skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna pozwala na przedłużenie czasu trwania ciąży, zmniejszenie cech niewydolności krążenia, umożliwienie nie dojrzewania płuc i innych narządów, a tym samym zmniejszenie ryzyka związanego z operacją pourodzeniową. Dodatkowo powikłania interwencji wewnątrzmacicznych takie jak przedwczesne pęknięcie błon płodowych po 32 tygodniu ciąży stają się mniej istotne i coraz radsze.

Wnioski

1. W makrocystycznym typie CCAM zakładanie shuntów płucno-owodniowych jest skuteczną formą terapii wewnątrzmacicznej, obciążoną niskim ryzykiem powikłań.
2. Właściwie zaplanowana i poprawnie przeprowadzona interwencja wewnątrzmaciczna po 32 tygodniu ciąży pozwala na przedłużenie czasu trwania ciąży i znacznie poprawia rokowanie dla noworodka.

Oświadczenie autorów:

1. Magdalena Litwińska – autor koncepcji i założeń pracy, przygotowanie manuskryptu i piśmiennictwa – autor zgłaszający i odpowiedzialny za manuskrypt.
2. Krzysztof Szaflik – współautor koncepcji i założeń pracy, współautor tekstu pracy, ostateczna weryfikacja i akceptacja manuskryptu.
3. Katarzyna Janiak – współautor tekstu pracy i protokołu, korekta i aktualizacja literatury.
4. Anna Piaseczna-Piotrowska – analiza i interpretacja wyników, korekta i akceptacja ostatecznego kształtu manuskryptu.
5. Iwona Maroszyńska – analiza i interpretacja wyników, ostateczna weryfikacja i akceptacja manuskryptu.

Źródło finansowania:

Praca powstała w ramach realizacji Programu Departamentu Polityki Zdrowotnej Ministerstwa Zdrowia „Programu kompleksowej diagnostyki i terapii wewnątrzmacicznej w profilaktyce następstw i powikłań wad rozwojowych i chorób płodu – jako element poprawy stanu zdrowia płodów i noworodków w latach 20009-2013”.

Konflikt interesów:

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów oraz nie otrzymali żadnego wynagrodzenia związanego z powstawaniem pracy.

Piśmiennictwo

1. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, [et al.]. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther.* 2001, 16, 178–186.
2. Duncombe GJ, Dickinson JE, Kikiros CS. diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obstet Gynecol.* 2002, 187, 950–954.
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977, 8, 155171.
4. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, [et al.]. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg.* 1985, 20, 483–488.
5. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol.* 2009, 36,363–376.
6. Cavoretto P, Molina F, Poggi S, [et al.]. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008, 32, 769–783.
7. Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg.* 2005, 40, 832–834.
8. Heling KS, Tennstedt C, Chaoui R. Unusual case of a fetus with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with trisomy 13. *Prenat Diagn.* 2003, 23, 315–318.
9. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations antenata and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005, 27, 45–52.
10. Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D. Prenatal interventions for fetal lung lesions. *Prenat Diagn.* 2011, 31, 628–636.
11. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, [et al.]. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cysticadenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg.* 2002, 37, 331–338.
12. Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic N, [et al.]. Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg.* 1993, 28, 36–41.
13. Cavoretto P, Molina F, Poggi S, [et al.]. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008, 32, 769–783.
14. Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, [et al.]. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005, 26, 150–153.
15. Isnard M, Kohler A, Kohler M, [et al.]. Successful intrauterine therapy for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A case report. *Fetal Diagn Ther.* 2007, 22, 325–329.
16. Sobczuk K, Wojtera J, Draga E, [et al.]. Intrauterine therapy for nonimmune hydrops fetalis (NIHF) analysis of 38 case. *Ginekol Pol.* 2014, 85 (2), 92–100.
17. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, [et al.]. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A.* 2006, 140, 151–155.
18. Mahle WT, Rychik J, Tian ZY, [et al.]. Echocardiographic evaluation of the fetus with congenital cystic adenomatoid malformation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000, 16 (7), 620–624.
19. Szwasz A, Tian Z, McCann M, [et al.]. Impact of altered loading conditions on ventricular performance in fetuses with congenital cystic adenomatoid malformation and twin-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007, 30, 40–46.
20. Machlitt A, Heling KS, Chaoui R. Increased cardiac atrial-to-ventricular length ratio in the fetal four-chamber view: a new marker for atrioventricular septal defects. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004, 24 (6), 618–622.
21. Pietrzyk I, Moczulska H, Ślodka M, [et al.]. Czy badanie echokardiograficzne płodu jest przydatne do oceny stanu płodów poddawanych terapii in utero z powodu anomalii w obrębie klatki piersiowej? *Kardiologia Prenatalna Echo Płodu.* 2013, 4 (11), 19–22.
22. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, [et al.]. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg.* 2004, 39, 549–556.
23. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, [et al.]. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 1998, 179, 884–889.
24. Schrey S, Kelly EN, Langer JC, [et al.]. 12 Fetal thoracoamniotic shunting for large macrocystic congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012, 39 (5), 515–520.
25. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, [et al.]. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A.* 2006, 140 (2), 151–155.