

Ενδιαφέρουσα περίπτωση

Υπερηχογραφική διάγνωση εμβρυϊκού πνευμονικού απολύματος

Γ. Στρατουδάκης
Κ. Ζιούτος
Λ. Γκεντσίδης
Κ. Τζανάκης
Α. Τσώπελας
Γ. Δασκαλάκης

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η προγεννητική διάγνωση του εμβρυϊκού πνευμονικού απολύματος γίνεται συνήθως στο δεύτερο τρίμηνο της κύησης, είτε άμεσα από την υπερηχογραφική απεικόνιση ενδοθωρακικής υπερηχογενούς μάζας είτε έμμεσα από δείκτες όπως μετατόπιση του μεσοθωρακίου, συμπίεση των αγγείων και ανάπτυξη υδρωπα, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και υδράμινο. Περιγράφεται η περίπτωση ασθενούς με διάγνωση υπερηχογενούς πνευμονικής μάζας στην 21η εβδομάδα της κύησης. Η υπερηχογενής μάζα ήταν μεμονωμένη, χωρίς μετατόπιση του μεσοθωρακίου ή υδρωπα και το αμνιακό υγρό ήταν φυσιολογικό. Στην αμνιοπαρακέντηση, ο καρυότυπος ήταν φυσιολογικός άρρενος εμβρύου. Κατά τη διάρκεια της κύησης, το εμβρυϊκό πνευμονικό απόλυμα παρακολούθηθηκε με υπερηχογράφημα και στις 38 εβδομάδες κύησης, η μητέρα γέννησε με καισαρική τομή ένα νεογνό, ζων, αρτιμελές, βάρους 3350gr και με κλίμακα Apgar 10 στο 1ο και 5ο min, αντίστοιχα. Το νεογνό ήταν ασυμπτωματικό. Με μαγνητική τομογραφία επιβεβαιώθηκε η διάγνωση του εμβρυϊκού πνευμονικού απολύματος. Το νεογνό παραμένει ασυμπτωματικό 10 μήνες μετά τον τοκετό.

Όροι ευρηθείου: εγκυμοσύνη, προγεννητική διάγνωση, εμβρυϊκό πνευμονικό απόλυμα, υπερηχογραφία.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η προγεννητική διάγνωση των ανωμαλιών των εμβρυϊκών πνευμόνων βασίζεται στην αναγνώριση διαταραχών της ηχογένειας ή/και παρουσίας κυστών στη θωρακική κοιλότητα, κυρίως μετά το δεύτερο τρίμηνο, με υψηλής ευκρίνειας μονάδα υπερηχογράφηματος. Τα παραπάνω ευρήματα μπορεί να σχετίζονται με τις παρακάτω παθολογίες: εμβρυϊκό πνευμονικό απόλυμα, συγγενή κυστική αδενωματώδη δυσπλασία του πνεύμονα, απόφραξη τραχείας, βρογχική ατρησία ή συγγενές λοβιακό εμφύσημα¹. Οι πιο συχνές παθολογίες είναι η συγγενής κυστική αδενωματώδης δυσπλασία του πνεύμονα και το εμβρυϊκό πνευμονικό απόλυμα, που μπορεί να συνυπάρχουν, να παραμένουν ασυμπτωματικές, να προκαλέσουν σοβαρές επιπλοκές ενδομητρίως ή και μετά τον τοκετό. Παρουσιάζεται η περίπτωση εγκύου γυναίκας με διάγνωση εμβρυϊκού πνευμονικού απολύματος στο δεύτερο τρίμηνο της εγκυμοσύνης.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ασθενής 29 ετών, δευτεροτόκος, προηγηθείσα καισαρική τομή, με ελεύθερο ατομικό ιστορικό, χωρίς παθολογία στην παρούσα ή στην προηγού-

Μαιευτική και Γυναικολογική Κλινική
ΓΝΝ Χανίων «Άγιος Γεώργιος»

Αλληλογραφία:
Στρατουδάκης Γεώργιος
ΤΘ 4-374 Ατσιπόπουλο
74100 Ρέθυμνο Κρήτης
Τηλ.: 6945 691644
E-mail: stratogeo@hotmail.com
Κατατέθηκε: 07/01/10
Εγκρίθηκε: 22/01/10



Εικόνα 1. Υπερηχογραφική τομή του εμβρυϊκού θώρακα όπου απεικονίζεται το πνευμονικό απόλυμα.

μενη κύηση, υποβάλλεται στα πλαίσια του τακτικού προγεννητικού ελέγχου σε ανατομικό υπέρηχο στην 21η εβδομάδα. Στην εξέταση του θώρακα του εμβρύου αναγνωρίζεται υπερηχογενής συμπαγής μάζα, 24x15mm, χωρίς τη συνύπαρξη πλευριτικής συλλογής υγρού ή παρεκτόπιση του μεσοθωρακίου (Εικόνα 1). Ο δείκτης αμνιακού υγρού ήταν φυσιολογικός και δεν υπήρχαν άλλες εμφανείς ανατομικές ανωμαλίες. Με τη βοήθεια της Doppler υπερηχογραφίας απεικονίστηκε η αιμάτωση της μάζας από κλάδο της κατιούσας αορτής. Τα ευρήματα επιβεβαιώθηκαν και από άλλο εξειδικευμένο κέντρο προγεννητικού ελέγχου, και τέθηκε η πιθανή διάγνωση του εμβρυϊκού πνευμονικού απολύματος. Πραγματοποιήθηκε αμνιοπαρακέντηση και ο καρυότυπος ήταν φυσιολογικός άρρενος εμβρύου. Στην 29η εβδομάδα κύησης η μάζα είχε διαστάσεις 30x19mm, ήταν λιγότερο ηχογενής από την αρχική διάγνωση και δεν υπήρχαν πάλι συνοδές ανωμαλίες ή επιπλοκές. Στην 35η εβδομάδα κύησης η μάζα είχε διαστάσεις 33x21mm, με ηχογένεια σχεδόν εφάμιλλη του ετερόπλευρου πνευμονικού ιστού και ακόμα δεν υπήρχαν συνοδές ανωμαλίες ή επιπλοκές. Στην 39η εβδομάδα κύησης η ασθενής γέννησε με καισαρική τομή ένα άρρεν νεογνό βάρους 3350gr, 50cm, Apgar κλίμακα 10 στο 1ο και στο 5ο min. Το νεογνό ήταν ασυμπτωματικό και υποβλήθηκε σε MRI θώρακος, που επιβεβαίωσε τη διάγνωση και την παρουσία πνευμονικού απολύματος στην αριστερή καρδιοφρενική γωνία, και την ανάδειξη του τροφοφόρου αγγείου από την κατιούσα θωρακική αορτή. Το νεογνό παραμένει ασυμπτωματικό 10 μήνες μετά τον τοκετό.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το εμβρυϊκό πνευμονικό απόλυμα (ΕΠΑ) ορίζε-

ται η παρουσία μη λειτουργικού τμήματος πνεύμονα, απομονωμένο από το υπόλοιπο τραχειοβρογχικό δένδρο και λαμβάνει τη δική του παροχή αίματος από τη συστηματική κυκλοφορία¹. Αναπτύσσεται από μία εκβολή του προσθίου εμβρυϊκού εντέρου ή από ένα τμήμα του πνεύμονα που έχει αποχωριστεί από το υπόλοιπο τραχειοβρογχικό δένδρο, είτε πριν τη δημιουργία του υπεζωκότα και σε επαφή με το φυσιολογικό πνεύμονα με κάλυψη από τον ίδιο υπεζωκότα (ενδολοβιδιακό απόλυμα) είτε μετά από τη δημιουργία του υπεζωκότα (εξωλοβιδιακό απόλυμα). Το ΕΠΑ αποτελεί σπάνια ανωμαλία για την οποία έχει βρεθεί ότι μπορεί να υπάρχει και γενετική προδιάθεση². Σε ποσοστό 75% των ΕΠΑ η παθολογία αφορά τον κατώτερο λοβό του πνεύμονα, εντός ή εκτός αυτού, ετερόπλευρα, και σπανιότατα αμφοτερόπλευρα, ενώ έχουν περιγραφεί παρακαρδιακές, μεσοθωρακικές, ενδοκαρδιακές, ενδοδιαφραγματικές και κοιλιακές εντοπίσεις³. Η αιματική παροχή του πνευμονικού απολύματος γίνεται από έκτοπο κλάδο της θωρακικής ή της κοιλιακής αορτής και όχι από την πνευμονική αρτηρία ενώ το φλεβικό αίμα παροχετεύεται με φλέβες στο σύστημα άξυγος-ημιάξυγος⁴. Μακροσκοπικά, η βλάβη μπορεί να έχει όψη κυστική ή συμπαγή ψευδο-ογκόμορφη μάζα¹. Η αιτία του πνευμονικού απολύματος παραμένει άγνωστη, και το θέμα αν πρόκειται για συγγενή και άρα εμβρυϊκή ή επίκτητη βλάβη παραμένει ακόμα ανοικτό. Οι περισσότεροι ερευνητές υποστηρίζουν ότι πρόκειται για συγγενή βλάβη και αυτό τεκμηριώνεται με την έγκαιρη διάγνωση της νόσου με την βοήθεια της υπερηχογραφίας και την πρόοδο της Doppler εξέτασης, χωρίς να αποκλείεται η περίπτωση επίκτητης βλάβης που προκλήθηκε από εξωτερικούς παράγοντες κυρίως από συγγενείς λοιμώξεις. Στο παρελθόν, με την έλλειψη των παραπάνω τεχνικών η διάγνωση του πνευμονικού απολύματος γινόταν αργότερα, κάνοντας έτσι να πιστεύουν ότι πρόκειται για επίκτητη βλάβη. Σήμερα το εμβρυϊκό πνευμονικό απόλυμα θεωρείται σπάνια βλάβη και αποτελεί λιγότερο του 5% όλων των συγγενών ανωμαλιών των πνευμόνων⁵.

Το ΕΠΑ φαίνεται στη 2D υπερηχογραφία σαν υπερηχογενής πνευμονική μάζα, με ή χωρίς κύστες, συνήθως στο κατώτερο τμήμα των πνευμονικών λοβών, και η διαφορική διάγνωση θα πρέπει να γίνει από άλλες συμπαγείς υπερηχογενείς πνευμονικές βλάβες, όπως τα τερατώματα μεσοθωρακίου, την απόφραξη των κύριων αεροφόρων οδών και τις βρογχογενείς κύστες³. Πιθανή διάγνωση κυστικής βλάβης σε υπερηχογενές πνεύμονα περιλαμβάνει τη συγγενή κυστική αδενωματώδη δυσπλασία του πνεύμονα, τύπου 1 και 2. Με τη βοήθεια της Doppler υπερηχογραφίας μπορεί να γίνει διαφορική διά-

γνωση του ΕΠΑ από άλλες πνευμονικές υπερηχογενείς βλάβες με τη ανίχνευση και ανεύρεση του αγγείου του συστήματος που τροφοδοτεί το πνευμονικό απόλυμα⁶. Η παρουσία υπερηχογενούς τμήματος του πνεύμονα και η ανάδειξη του αγγείου που το αιματώνει, θεωρούνται απαραίτητα στοιχεία για την ορθή διάγνωση του ΕΠΑ. Σε περίπτωση αμφιβολιών των υπερηχογραφικών ευρημάτων, βρέθηκε ότι η μαγνητική τομογραφία μπορεί να βοηθήσει στην τελική διάγνωση⁷. Σε αρκετές περιπτώσεις, λόγω έλλειψης ή πλημμελούς προγεννητικού ελέγχου, η διάγνωση γίνεται μετά τη γέννηση του πάσχοντος εμβρύου όταν κάποιο πρόβλημα, όπως υποτροπιάζουσες λοιμώξεις αναπνευστικού, οδηγεί σε σοβαρότερο έλεγχο του ασθενούς. Προγεννητικά, η διάγνωση ΕΠΑ είναι ακριβέστερη στο δεύτερο τρίμηνο σε σύγκριση με τρίτο τρίμηνο, ενώ η επιβεβαίωση μπορεί να γίνει είτε σε νεκροτομικό υλικό, είτε με αξονική ή μαγνητική μετά τη γέννηση, είτε από τη βιοψία του χειρουργικού παρασκευάσματος⁴. Η ανακάλυψη του ΕΠΑ στην προγεννητική περίοδο, θα πρέπει να συνοδεύεται από κατάλληλη γενετική συμβουλευτική. Το ΕΠΑ αποτελεί μια από τις συγγενείς ανωμαλίες των πνευμόνων με γενικά καλή πρόγνωση και η διακοπή της εγκυμοσύνης δεν είναι η μοναδική λύση⁸. Σε πολλές περιπτώσεις η βλάβη υποχωρεί ενδομήτρια, είτε παραμένει σε μικρή έκταση και χωρίς συμπτωματολογία, είτε μπορεί να αφαιρεθεί χειρουργικά. Σε περίπτωση συνέχισης της εγκυμοσύνης με ΕΠΑ, υπάρχει ο κίνδυνος να παρουσιαστούν διάφορες επιπλοκές. Η αύξηση των διαστάσεων του ΕΠΑ ενδομητρώως μπορεί να προκαλέσει μετατόπιση του μεσοθωρακίου, συμπίεση των αγγείων και ανάπτυξη ύδρωπα, συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας και υδραμνίου⁹. Πρόωρος τοκετός ή και ενδομήτριος θάνατος μπορεί να συμβούν. Σε περίπτωση ανάδειξης των παραπάνω επιπλοκών στα πλαίσια του τακτικού υπερηχογραφικού ελέγχου έχουν επιχειρηθεί, άλλοτε με επιτυχία άλλοτε όχι, θωρακοκέντηση και θωρακοαμνιακή αναστόμωση¹⁰. Ο συνδυασμός ΕΠΑ με άλλες ανατομικές ανωμαλίες είναι σπάνιος, αλλά έχουν περιγραφεί ελάχιστες περιπτώσεις με διαφραγματοκήλη, συγγενείς καρδιοπάθειες, συγγενές megacolon, ανωμαλίες των σπονδύλων και των νεφρών.

Προτείνεται προγραμματισμένος τοκετός σε τριτοβάθμιο κέντρο και σε πλήρη ετοιμότητα νεογνολογικής και παιδοχειρουργικής κλινικής, ειδικά όταν είναι εμφανείς συνοδές επιπλοκές.

Summary

Stratoudakis G, Zioutos K, Gkentsidis D, Tzanakis K, Tsopeles A, Daskalakis G

Ultrasound diagnosis of fetal pulmonary sequestration

Hellen Obstet Gynecol 22(4):196-199, 2010

The prenatal diagnosis of pulmonary sequestration can usually be made by the second trimester of pregnancy, from the combination of an echogenic intrathoracic mass and indirect signs such as cardiac deviation, fetal hydrops, pleural effusion and polyhydramnios. We describe a case in which pulmonary hyperechogenicity was detected at 21 weeks of gestation. The hyperechogenic mass was isolated without mediastinal shift or pleural effusion and the amniotic fluid index was normal. At amniocentesis the karyotype was normal. During gestation the hyperechogenic mass was detectable by ultrasound and at 38 week of gestation, the mother gave birth by caesarean section to a male infant (3350gr, Apgar scores of 10 and 10 at 1 and 5 min, respectively). The newborn was asymptomatic. A thoracic magnetic resonance imaging confirmed the diagnosis of extralobar pulmonary sequestration. The infant was still asymptomatic 10 months later.

Key words: pregnancy, prenatal diagnosis, fetal pulmonary sequestration, ultrasound.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008; 32(6):769-83.
2. Dyer JD, Anderson JM, John PR. A familial case of pulmonary arterial sequestration. *Arch Dis Child* 2000; 82(2):148-9.
3. Frazier AA, Rosado de Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997; 17(3):725-45.
4. Dolkart LA, Reimers FT, Helmuth WV, Porte MA, Eisinger G. Antenatal diagnosis of pulmonary sequestration: a review. *Obstet Gynecol Surv.* 1992; 47(8):515-20.
5. Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P. Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005; 26(2):145-9.
6. Becmer F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. *J Pediatr Surg* 1998; 33(3):492-6.
7. Hung JH, Shen SH, Guo WY, Chen CY, Chao KC, Yang MJ, Hung CY. Prenatal diagnosis

- of pulmonary sequestration by ultrasound and magnetic resonance imaging. *J Chin Med Assoc.* 2008; 71(1):53-7.
8. Bratu I, Flageole H, Chen MF, DiLorenzo M, Yazbeck S, Laberg JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001; 36(5):784-90.
9. Lopoo JB, Goldstein RB, Lipshutz GS, Goldberg JD, Harrison MR. Fetal pulmonary sequestration: a favorable congenital lung lesion. *Obstet Gynecol.* 1999; 94(4):567-71.
10. Gallardo Gaona JM, Guzman Huerta ME, Acevedo Gallegos S, Velazquez Torres B, Zapien Ovando AL. Thoracoamniotic shunts and thoracocentesis in fetal therapy. *Ginecol Obstet Mex.* 2005; 73(11):579-90.