

PREHODNA PLJUČNA INTERSTICIJSKA GLIKOGENOZA PRI DOJENČKU Z BLAGO BRONHOPULMONALNO DISPLAZIJO IN CIANOTIČNO SRČNO NAPAKO – PRIKAZ PRIMERA

A. Dordevski¹, Š. Grosek², I. Vidmar², S. Kopriva², U. Krivec³, A. Nicholson⁴,
A. Bush⁴, V. Jurčič⁵, T. Podnar⁶

(1) Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

(2) Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

(3) Služba za pulmologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

(4) Royal Brompton Hospital, London, Velika Britanija

(5) Inštitut za patologijo, Medicinska fakulteta v Ljubljani

(6) Služba za kardiologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodišča. Intersticijska bolezen pljuč spada med redke vzroke dihalne stiske v neonatalnem obdobju. V strokovni literaturi je do sedaj opisanih manj kot 10 primerov novorojenčkov in dojenčkov s pljučno intersticijsko glikogenozo.

Prikaz primera. Predstavljamo primer otroka s kronično intersticijsko boleznijo pljuč v neonatalnem obdobju, pri katerem smo izključili infekcijske oz. vnetne vzroke za omenjeno stanje. Deček je bil rojen v 28 2/7 tedna gestacije in bil zaradi kompleksne srčne napake, kronične pljučne bolezni in apnoičnih napadov v starosti 1,5 meseca premeščen na Pediatrično kliniko Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana, od tam pa zaradi dihalne stiske v Enoto za intenzivno terapijo Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, kjer je potreboval kronično umetno predihavanje. Zaradi bronhopulmonalne displazije smo opravili računalniško tomografijo pljuč in igelno biopsijo pljuč. Histološka preiskava je pokazala sliko pljučne intersticijske glikogenoze. Dečka smo krajši čas zdravili s steroidi. Med zdravljenjem so se pojavili težji napadi cianotičnosti ob ugotovljeni stenozi pljučne arterije. Pred predvideno operacijo je prišlo do hudega napada cianoze z asistolijo in do smrti otroka.

Zaključek. Pljučna intersticijska glikogenoza je redka, nenapredujoča in ozdravljiva bolezen pljuč v neonatalnem obdobju, za katero je značilna prisotnost glikogena v pljučnem intersticiju. Zdravljenje je podporno z umetnim predihavanjem, s kisikom in steroidi.