



Duszność niejedno ma imię

– przypadek dziecka z włókniakowatością krtani

The unpredictable reason of dyspnoea - child with fibromatosis of the larynx. A case report.

SUMMARY

We present a case of a 4-month-old girl with chronic dyspnea with the final diagnosis of laryngeal fibromatosis.

W pracy przedstawiono przypadek 4-miesięcznej dziewczynki z objawami przewlekłej duszności, u której ostatecznie rozpoznano włókniakowatość krtani

Góra P.: Duszność niejedno ma imię – przypadek dziecka z włókniakowatością krtani. *Alergia*, 2019, 1; 31-32

Opis przypadku

4-miesięczne niemowlę płci żeńskiej zostało przyjęte do Kliniki Pediatrii, Alergologii i Kardiologii Wrocławskiego Uniwersytetu Medycznego z powodu duszności. Pierwsze objawy pod postacią częstego wybudzania się w nocy z płaczem rodzice zaobserwowali około 6 tygodni wcześniej. Z tym problemem zgłosili się do lekarza Podstawowej Opieki Zdrowotnej, który rozpoznał zapalenie gardła i zalecił leczenie amoksyliny. Wobec braku poprawy dziewczynka była ponownie konsultowana pediatrycznie, w badaniu fizykalnym nie wykazano odchyłań od normy, dziecko prawidłowo się rozwijało, przybierało na wadze. Przez kolejne tygodnie objawy powoli nasilały się, dołączył się niepokój w trakcie dnia, następnie problemy z karmieniem i epizody drżenia głowy w trakcie karmienia. Z podejrzeniem alergii pokarmowej została skierowana do szpitala.

Dziewczynka urodziła się o czasie, siłami natury uzyskując 9 punktów w skali Apgar, była karmiona wyłącznie pierśią, do tej pory nie chorowała, wywiad rodzinny pozostawał nieobciążony.

Przy przyjęciu do Kliniki dziecko było w stanie ogólnym dość dobrym, prezentowało cechy duszności pod postacią niewielkiego zaciągania jugulum i wzmożonej pracy przepony. Poza tym w badaniu fizykalnym zwracała uwagę obecność pienistej treści zawierającej ścięte mleko w gardle oraz jamie ustnej.

Badania dodatkowe

- Saturacja mierzona przy przyjęciu była na poziomie 98-99%.
- W badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono nieprawidłowości, wykładniki stanu zapalnego (CRP, prokalcytonina), podstawowe parametry funkcji wątroby, nerek, morfologia i gazometria mieściły się w zakresach referencyjnych,
- IgE całkowite oraz panel IgE specyficznych nie potwierdziły alergicznego tła obserwowanych objawów.

- Został wykonany wymaz z gardła, który nie potwierdził obecności antygenów wirusa RSV.
- Wykazano jedynie obecność antygeny *Chlamydia pneumoniae* w wymazie spod nagłośni.
- W badaniu RTG klatki piersiowej opisywano zagęszczenia pasmowate w okolicy prawego dolnego pola płucnego i przywnękowo - odpowiadające zmianom zapalnym odoskrzelowym - potwierdzono je także w USG płuc.

Rozpoznanie

atypowe zapalenie płuc o etiologii chlamydowej.

Włączono leczenie antybiotykiem makrolidowym. Jednak stan dziewczynki się nie zmieniał, nadal obserwowano duszność niereagującą na leczenie bronchodylatacyjne, narastał niepokój dziecka i problemy z karmieniem.

- Niemowlę konsultowano kardiologicznie, wykonano USG serca i nie wykazano cech choroby serca.
- Konsultujący gastroenterolog zalecił wykonanie badania kontrastowego górnego odcinka przewodu pokarmowego, którego wynik również okazał się prawidłowy.

Z uwagi na utrzymującą się duszność o nieuchwytej przyczynie zdecydowano o wykonaniu tomografii komputerowej klatki piersiowej.

Opis tomografii komputerowej

W znieczuleniu ogólnym wykonano badanie przed i po podaniu kontrastu, wykazano obecność dobrze odgraniczonej i wzmacniającej się zmiany ogniskowej o wymiarach 5 x 6 x 11mm (APxTRxCC) zlokalizowanej w świetle tchawicy ok. 11mm nad podziałem. Zmiana ta łączyła się z tylną ścianą tchawicy oraz odcinkowo wypełniała prawie całe jej światło, zwiężając je w największym miejscu do wym. 1,0 x 1,5mm. Nie uwidoczniło ewidentnych cech naciekania okolicznych tkanek przez wyżej opisaną zmianę (w tym szerzenia się



lek.
Paulina Góra

dr hab. n. med.
Barbara Sozańska

Klinika Pediatrii, Alergologii i Kardiologii
Wrocławski Uniwersytet Medyczny im Piastów Śląskich

Kierownik Kliniki:
Prof. dr hab.
Andrzej Boznański

Słowa kluczowe:
duszność, krtani,
włókniakowatość

Key words:
dyspnoea, larynx,
fibromatosis

jej w obrębie przetyku), ani przetoki tchawiczoprzetykowej. Obraz w pierwszej kolejności przemawiał za naczyniakiem.

Wobec powyższego dziecko przekazano do Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej w Poznaniu, gdzie wykonano zabieg endoskopowego usunięcia zmiany.

Po około 4 tygodniach otrzymaliśmy informację, że obraz histopatologiczny przemawia za rozpoznaniem włókniakowatości krtani (fibromatosis), jednak nie jest na tyle jednoznaczny aby określić jej typ.

W ciągu 20 miesięcy po pierwszym zabiegu dokonano dwóch kolejnych endoskopowych resekcji guza z powodu nawrotów.

Dyskusja:

Jako duszność definiujemy subiektywne uczucie utrudnionego oddychania, a także nasiloną czynność oddechową manifestującą się przyspieszeniem i pogłębieniem oddechów oraz wzmożoną pracą dodatkowych mięśni oddechowych. Często występuje ona w chorobach alergicznych, głównie w astmie czy w przypadku wstrząsu anafilaktycznego. Jednak u niemowląt w pierwszej kolejności należy brać pod uwagę inne rozpoznania. Najczęstszą przyczyną duszności u tak małych dzieci są infekcje układu oddechowego a wśród nich dużą rolę odgrywa Syncytialny wirus oddechowy (RSV). W zapaleniu oskrzelików wywołanym tym wirusem obserwujemy także kaszel, problemy z karmieniem czasem gorączkę. W przypadku opisywanej pacjentki, wobec nieja-

nych objawów, został wykonany wymaz z gardła, który nie potwierdził obecności antygenów wirusa. Czynnikiem etiologicznym zapalenia oskrzeli i płuc mogą być także bakterie, u dziewczynki zakażenie 'typowymi' bakteriami takimi jak *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* pozwolił wykluczyć niski poziom CRP we krwi. Równolegle pobrano także wymaz z gardła w kierunku antygenu *Chlamydia pneumoniae* - dodatni wynik wraz ze zmianami obserwowanymi w badaniach obrazowych pozwalał założyć, że w opisywanym przypadku przyczyną duszności jest infekcja atypowa. Jak się okazało później mógł to jednak być jedynie czynnik nasilający zgłaszane objawy i zaostrzający przebieg choroby podstawowej.

Duszność może także występować w przebiegu chorób kardiologicznych, w przypadku niemowląt należy w pierwszej kolejności wykluczyć wrodzoną wadę serca. Mając to na uwadze u opisywanej dziewczynki wykonano USG serca, które wykluczyło nieprawidłowości w układzie krążenia.

Kolejną z możliwych przyczyn zgłaszanych objawów mogła być wada anatomiczna układu oddechowego, taka jak przetoka przetykowo-tchawicza, torbiel płuca, sekwestracja płuca. Wykonane z zamiarem wykluczenia takiej wady TK klatki piersiowej ujawniło bardzo rzadką przyczynę obturacji dróg oddechowych jaką okazała się zmiana nowotworowa.

W przypadku opisywanej pacjentki przyczyną duszności było występowanie rzadkiego nowotworu tkanek miękkich, w tym przypadku krtani, jakim jest włókniakowatość. ■

Prace nadesłano
25.02.2019
Zaakceptowano do
druku 27.02.2019

Konflikt interesów nie występuje. Treści przedstawione w artykule są zgodne z zasadami Deklaracji Helsińskiej, dyrektywami EU oraz ujednoliconymi wymaganiami dla czasopism biomedycznych.

dr hab. n. med.
Barbara Sozańska

Klinika Pediatrii, Alergologii
i Kardiologii
Wrocławski Uniwersytet
Medyczny im Piastów
Śląskich

Kierownik Kliniki:
Prof. dr hab.
Andrzej Boznański

Komentarz:

Fibromatozy to grupa nowotworów tkanek miękkich charakteryzujących się naciekiem fibroblastów i/lub miofibroblastów. Są to guzy histologicznie niezłośliwe i niedające odległych przerzutów. Miejscowo jednak mają charakter inwazyjny a także charakteryzują się wysokim ryzykiem nawrotów [1,2]. Możemy podzielić je na kilka jednostek, niektóre charakterystyczne są tylko dla dzieci jak fibromatosis juvenile, inne zarówno dla dzieci i dorosłych np., włókniakowatość powierzchowna i głęboka (guz desmoidalny). Niektóre źródła zaliczają fibromatosis juvenile do grupy guzów desmoidalnych [3]. Wśród włókniakowatości powierzchownej wyróżniamy takie jednostki jak przykurcz Dupuytriena, chorobę Ledderhose (zlokalizowaną w obrębie rozciągniętej podeszwy stopy), chorobę Peyroniego (fibromatoza prącia). Włókniakowatość typu głębokiego występuje rzadziej, stanowiąc około 0,03% nowotworów u ludzi, może lokalizować się niemal w każdym rejonie ciała, w obrębie ścian jamy brzusznej, wewnątrzbrzusznie,

na kończynach (włączając obręcze barkową i miednicową) oraz w okolicy głowy i szyi. Cechuje się proliferacją fibroblastów w tkankach miękkich z dużą tendencją do nawrotów miejscowych bez zdolności tworzenia przerzutów odległych. Obserwuje się częstsze występowanie u osób z zespołem Gardnera. U dzieci dominuje postać pozabrzuszną. Włókniakowatość krtani występuje bardzo rzadko. Etiologia choroby nie jest znana, choć dyskutowane są czynniki genetyczne i hormonalne [4]. (Podstawą leczenia jest zabieg chirurgiczny często w połączeniu z radioterapią, rzadziej z chemioterapią. Nawroty dotyczą 20-70% chorych po operacji resekcji (w 10-letniej obserwacji) i są najczęstsze w pierwszych trzech latach po zakończeniu leczenia [5]. Pomimo rzadkiego występowania włókniakowatość krtani powinna być brana pod uwagę przy różnicowaniu przyczyn duszności u dzieci a pacjenci z postawionym rozpoznaniem powinni pozostawać w długotrwałej obserwacji po zabiegu chirurgicznym. ■

Piśmiennictwo: 1. Rutkowski P, Nowecki ZI. Mięski tkanki miękkich u dorosłych. *Medical Tribune Polska* 2009. 2. Liu Y, Guan GF, Jin CS et al. Aggressive fibromatosis of the larynx: case report and brief review. *J Int Med Res.* 2011;39(2):682-9. 3. Ning B, Jian N, Ma R. Clinical prognostic factors for pediatric extra-abdominal desmoid tumor: analyses of 66 patients at a single institution. *World J Surg Oncol.* 2018; 18;16(1):237. 4. Okuno S. The enigma of desmoid tumors. *Curr Treat Options Oncol* 2006;7:438-443. 5. Pucher B, Jończyk-Potoczna K, Sroczyński J. et al. Fibromatosis juvenile u dzieci – opisy przypadków. *Otolaryngologia* 2015, 14(1):48-50

Piśmiennictwo ze str. 21: 1. Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T et al. Consensus – based European guidelines for treatment of atopic eczema /atopic dermatitis/ in adult and children: part I. *J EADV* 2018;32:657-682. 2. Cartledge N, Chan S. Atopic dermatitis and food allergy: a paediatric Approach. *Curr Pediatr Rev.* 2018;14:171-179. 3. Breuer K, Heratizadeh A, Wulf A et al. Late eczematous reactions to food in children with atopic dermatitis. *Clin Exp Allergy* 2004;34:817-824. 4. Werfel T, Ballmer-Weber B, Eigenmann PA et al. Eczematous reactions to food in atopic eczema: position paper of the EAACI and GA2LEN. *Allergy* 2007;62:723-728.