

CPAM-Congenital pulmonary airway malformation hos barn och ungdomar i södra Sverige

Emmie Walentynowicz, ST-läkare, Christine Hansen, ÖL.Barnmedicin SUS



Prenatal makrocystisk CPAM

Bakgrund

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) är en medfödd sällsynt utvecklingsavvikelse i de nedre luftvägarna, där de flesta barn idag identifieras genom rutinmässig prenatal ultraljudsundersökning. Behandlingen av CPAM är oftast kirurgisk resektion, men där rådande rekommendationer för när bästa tiden att göra detta hos asymtomatiska patienter varierar i litteraturen. Resektion krävs hos nyfödda med betydande andningsbesvär, men det görs oftare elektivt hos äldre barn som uppvisar mindre akuta symtom. Hos äldre barn utförs resektion vanligtvis för att förhindra återkommande infektion. Operationen, vanligen lobektomi är botande och har få komplikationer.

Syfte

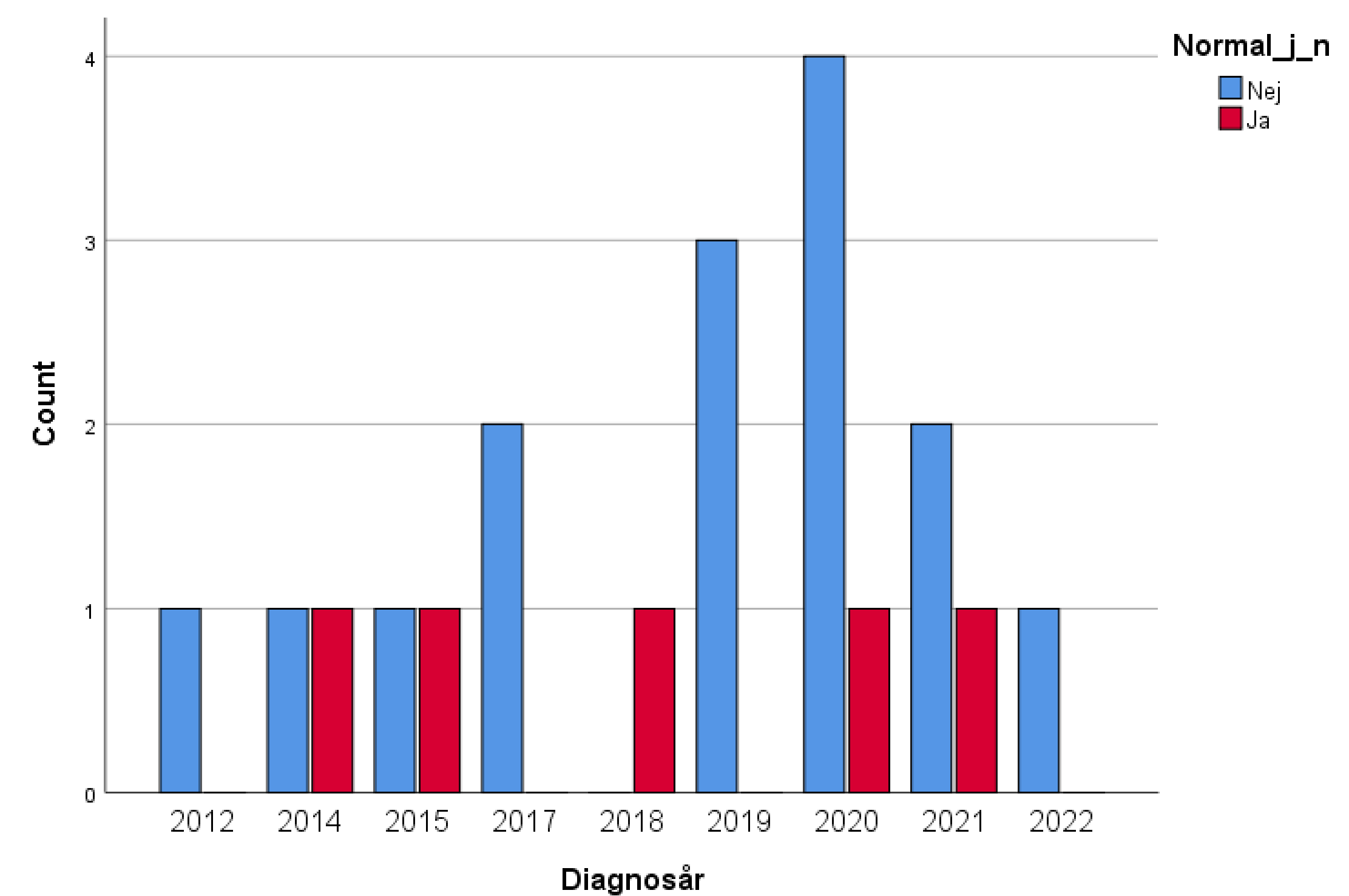
Syftet med studien har varit att kartlägga hur det ser ut för barn med CPAM diagnos i södra Sverige gällande ålder när de erhåller diagnos, vilken typ av missbildning det gör sig om, när de olika radiologiska undersökningarna genomförs samt vid vilken ålder de opereras.

Metod

Studien är en retrospektiv journalstudie där initialt alla patienter på barnmedicin SUS med huvuddiagnos q33 mellan januari 2013-September 2022 inkluderades, totalt 39 patienter. Därefter gick samtliga av dessa journaler igenom och endast de barn med CPAM diagnos inkluderades. En av patienterna visade sig ha ett pleura pulmonellt blastoma, men är inkluderat i studien då samma protokoll följs initialt. (q330,q332,q338,q339 samt c349). Totalt 27 patienter inkluderades.

Resultat

Av de 27 patienterna var 18 diagnostiserade intrauterint. 20 barn genomgick en lungröntgen vid födseln, men bara hos 75 % av dessa barn kunde man påvisa någon patologi. Drygt 50 % av barnen genomgick CT-undersökning första året, och medianålder för operation var 2,45år, endast 4 barn opererades innan 2 års ålder.



Slutsats

CPAM är en ovanlig medfödd missbildning som ofta behöver opereras men som många gånger inte syns direkt neonatalt på röntgen.

