

## :: Synnynnäinen lohkoemfyseema

Orpha number: ORPHA1928

### YHTEENVETO

Hengitysvaikeuksiin johtava keuhkojen epämuodostuma, jossa yksi tai useampi keuhkolohto on laajentunut. Useimmiten oireet ilmenevät vastasyntyneenä tai imeväisiässä. Lievemät oireet voivat alkaa varhaislapsuudessa tai harvoin aikuisena. Kliininen kuva vaihtelee oireettomasta tai vähäoireisesta vaikeisiin, välitöntä hoitoa vaativiin hengitysvaikeuksiin. Lapsella on hengitysvaikeuksia, takykardiaa, syanoosia ja kehittyminen on heikkoa. Lohkoemfyseema on useimmiten vasemman keuhkon ylälohkossa (41 %), seuraavina ovat oikea keskilohto (34 %) ja oikea ylälohto (21 %). Sairauden yhteydessä synnynnäisiä sydänvikoja esiintyy 15-20 %:lla.

Etiologia on tuntematon noin puolessa tapauksista. Aiheuttavia tekijöitä saattavat olla keuhkoputkien rustorenkaiden poikkeavuudet tai puute, runsaan liman aiheuttama tukos, verisuonien tai keuhkoputken ulkopuolelta aiheuttama tukkeuma tai pelkkä keuhkoputkien laajentuminen.

Diagnosiin päästään kuvantamistutkimuksin. Thorax-kuvassa poikkeava lohko näkyy ilmatäytteisenä, välikarsina on siirtynyt paikaltaan ja saman puoleiset normaalit lohkot ovat kokoon painuneet. Sydämen kaikututkimus on aiheellinen mahdollisen synnynnäisen sydänvian toteamiseksi. Sikiödiagnostiikka onnistuu ultraäänitutkimuksessa nähtävien keuhkon kaikutiiviiden alueiden perusteella.

Hoitona käytetään sairastuneen keuhkolohtok poistoa, jolla saadaan tyydyttävä tulos. Lohkon poistoa on kokeiltu myös tähystysleikkauksella hyvin tuloksin. Oireettomat tai lieväoireiset tapaukset hoidetaan konservatiivisesti, mutta seuranta on tärkeää. Oireettomana lohkoemfyseema voi hävitä itsestään, mutta seuranta on kuitenkin tarpeen. Oireisilla nopea diagnoosi ja hoito takaavat yleensä hyvän ennusteen. Ilmaantuvuudeksi on arvioitu 1/20 000 - 1/30 000 vastasyntyntä.

Asiantuntijat:

- Prof. Daniele CATANEO

Suomenkielinen lyhennetty käännös

- Lääkäritoimittaja Sari Atula, Kustannus Oy Duodecim, Lääkärin tietokannat
- tarkastanut Dos. Riitta Salonen, Orphanet Suomen maakoordinaattori



Last update: February 2014

Translation updated: October 2014

*This summary has been translated thanks to the financial support of Duodecim Medical Publications Ltd*



---

Yhteenveto on tarkoitettu vain tiedon jakamiseen eikä se korvaa terveydenhuollon ammattilaisen hoitoa. Tekstiä ei pidä käyttää diagnoosin tai hoidon perusteena.

---

