

Luaran *Congenital Pulmonary Malformation* (CPAM) Tipe 1 dengan *Single Lung Pasca Pneumonektomi Dextra*

Putu Dewi Octavia

Bagian Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada,
RS Sardjito, Yogyakarta

INTISARI

Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM) merupakan suatu bentuk malformasi perkembangan saluran nafas bawah atau paru yang terjadi secara kongenital berupa pertumbuhan berlebih bronkiolus terminal yang menyebabkan lesi displastik atau percabangan dalam morfogenesis yang menghasilkan bentuk menyerupai kista. CPAM memiliki 5 klasifikasi sesuai klasifikasi internasional *New Stocker* dimana jenis yang paling sering ditemukan adalah CPAM tipe 1 (50%) kejadian dari seluruh klasifikasi CPAM. Beberapa tatalaksana dilakukan pada kondisi anak dengan CPAM berupa tatalaksana operatif dan non operatif. Tatalaksana operatif dapat berupa segmentektomi, lobektomi, dan pneumonektomi dan masing-masing memiliki resiko terjadinya komplikasi.

Telah dilakukan pemantauan selama 12 bulan pada anak laki-laki berusia 1 tahun 2 bulan dengan diagnosis awal *single lung pasca pneumonektomi dekstra* pada CPAM tipe 1, asma persisten sedang, riwayat *recurrent pneumonia*, dekstoposisi jantung, normoweight, normoheight, dan gizi baik. Tatalaksana komprehensif dilakukan dengan melibatkan keluarga dan dokter anak dari beberapa divisi seperti divisi respirologi, kardiologi, dan tumbuh kembang pediatri sosial. Sebagian besar variabel yang dinilai dan diintervensi dapat mencapai target pada saat akhir pengamatan. Beberapa luaran masih belum dapat teratasi pada akhir pengamatan yaitu status imunisasi, status perkembangan khususnya di bidang bahasa, dan status gizi yang proporsional dengan kondisi underweight dan stunting. Tatalaksana komprehensif harus tetap berjalan dengan baik sehingga kualitas hidup anak dapat lebih optimal di kemudian hari.

Kata kunci: *Congenital Pulmonary Airway Malformation*, pneumonektomi, *recurrent pneumonia*.

Outcome of Congenital Pulmonary Malformation (CPAM) Type 1 with Single Lung Post Right Pneumonectomy

Putu Dewi Octavia

Department of Child Health, Medical Faculty Gadjah Mada University,
Sardjito Hospital, Yogyakarta

ABSTRACT

Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM) is a form of malformation of lower respiratory tract or lung that occurs congenitally as overgrowth of terminal bronchioles which cause displastic lesion or branch in the morphogenesis which results in the form of cyst. CPAM has 5 classification based on international New Stocker classification in which CPAM type 1 is the most prevalent type. The managements can be operative and non-operative. Operative management can be segmentectomy, lobectomy, and pneumonectomy with each risk factor for complication.

Twelve month observation had been done to the boy aged 1 year 2 months old with initial diagnosis of single lung post right pneumonectomy in CPAM type 1, moderate persistent asthma, history of recurrent pneumonia, dextroposition of heart, nowmoweight, normoheight, and good nutritional status. Comprehensive management can be done by involving family and pediatrician in many sub divisions including respirology, cardiology, and growth and development parties. Most observed and intervened variables could reach the target at the end of observation. Many outcomes had not reached the target at the end of observation including immunization status, developmental status especially in language domain, and nutritional status which is proportional for weight and height. The comprehensive management still has to be continued adequately therefore the quality of life can be optimized in the future.

Key words: Congenital Pulmonary Airway Malformation, pneumonectomy, recurrent pneumonia