

Oslabené dýchání a kašel jako první příznaky kongenitální malformace dýchacích cest

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, prof. MUDr. František Kopřiva, Ph.D.¹, MUDr. Martin Vyhnaněk²,
prof. MUDr. Jiří Šnajdauf, DrSc.², MUDr. Kamila Michálková³, MUDr. Petra Venháčová¹

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

²Klinika dětské chirurgie UK 2. LF a FN Motol Praha

³Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

Kongenitální malformace dýchacích cest (CPAM) a bronchopulmonální sekvestrace jsou hlavní, ale vzácné embryonální vývojové anomálie plic. Autoři popisují případ čtyřletého pacienta s CPAM, který se klinicky prezentoval kašlem a oslabeným dýcháním. Diagnóza byla potvrzena rentgenovým snímkem hrudníku a CT vyšetřením. Kongenitální léze byla úspěšně odstraněna chirurgickou excizí. Autoři diskutují vhodný léčebný postup.

Klíčová slova: kongenitální malformace dýchacích cest, CPAM, diagnostika v dětství.

Decreased breath sounds and cough as a first signs of a congenital pulmonary airway malformation

Congenital pulmonary airway malformation and bronchopulmonary sequestration are major but rare embryonic pulmonary developmental anomalies. We report a four-year-old patient with CPAM clinically presented with cough and decreased breath sounds. The diagnosis was confirmed on chest x-ray and CT scan. The congenital lesion was managed successfully by surgical excision. The authors discuss appropriate treatment modality.

Key words: congenital pulmonary airway malformation (CPAM), childhood presentation.

Pediatr. praxi 2012; 13(6): 415–417

Úvod

Kongenitální malformace plic (congenital pulmonary airway malformation – CPAM), dříve nazývaná jako kongenitální cystická adenomatoidní malformace (CCAM), je vzácná vývojová anomálie dolních cest dýchacích. Postižení novorozenci se mohou klinicky prezentovat příznaky syndromu respirační tísně nebo mohou být asymptomatictí. Mnoho z nich je identifikovaných rutinním prenatálním ultrazvukovým vyšetřením. Při prenatálním vyšetření můžeme až u 40 % případů prokázat rozvoj fetálního hydrorsu. Mnohé plicní léze mohou spontánně regredovat. Kompletní spontánní resorbce v postnatálním období byla publikována jen v malém počtu případů (1, 2). V pětileté retrospektivní studii bylo prokázáno, že maximální výskyt CPAM je pozorován v 25. týdnu gestace. Data z rozsáhlých registrů uvádějí incidenci kongenitálních plicních cyst v rozmezí 1 na 8300–35000 živě narozených dětí. Není známa genetická predispozice až na 4. typ malformace, který je sdružen s familiárním pleuropulmonálním blastomem (2, 3). CPAM jsou vývojové anomálie plic mající až charakter nádoru hamartom (4–6). Léze zahrnují cystické a adenomatoidní elementy, které vycházejí z tracheální, bronchiální, bronchiolární a alveolární tkáně. Rozlišujeme typ 0–4. Nejobecnějším typem je typ 1 (60–70 % případů), který vzniká z distálních bronchů a proxi-

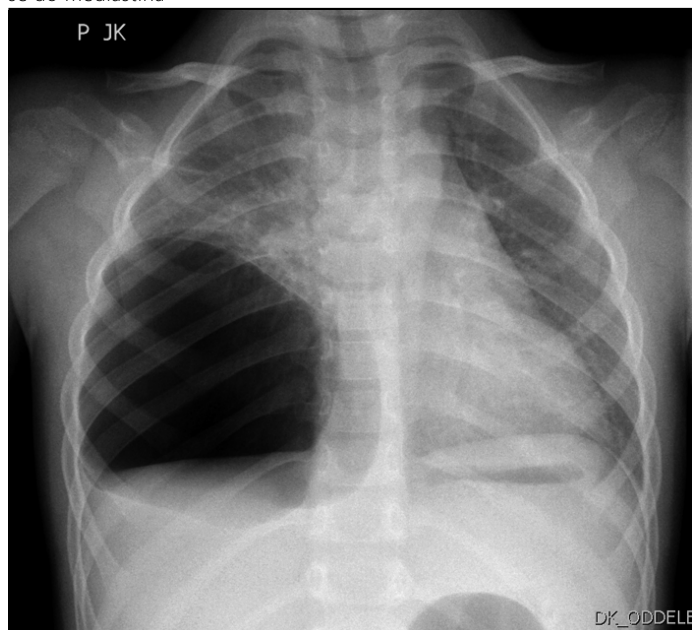
málních bronchiolů, cysty mají velikost 2–10 cm v průměru, mohou být solitární i multilokulární. Velké cysty bývají zachyceny prenatálním ultrazvukem a v postnatálním období se mohou prezentovat syndromem dechové tísně. Menší cysty mohou zůstat dlouho asymptomatické. Léze typu 4 tvoří 10–15 % případů. Dosahují maximálně průměru 7 cm a bývají založeny bez řasinek, se zploštělými buňkami alveolární výstelky, bez hlenových buněk a hladkosvalových snopců. Tento typ se v novorozeneckém období může klinicky prezentovat tenzním pneumotoraxem nebo infekcí, ale mohou být identifikovány v dětství i jako vedlejší nález u asymptomatických pacientů. Je zajímavé, že u prenatálně zjištěných CPAM až 55 % z nich je asymptomatických při porodu. U asymptomatických pacientů s CPAM častěji než u symptomatických při porodu nalézáme posun mediastina (28 versus 65 %), polyhydramnion (7 versus 45 %) nebo hydrors (0 versus 15 %).

Popis případu

Čtyřletý chlapec z 2. fyziologické gravidity, postnatálně novorozenecký ikterus (fototerapie), kojený rok, psychomotorický vývoj měl přiměřený, očkován dle kalendáře + *S. pneumoniae*, atopický ekzém, prodělal opakované infekce HCD, rentgenové vyšetření plic nikdy neabsolvoval. Matka je alergička (prach, pyly), otec a starší bratr

zdrávi. Byl přijatý k plánované operaci pupeční a tříselné kýly vpravo. Při ranním předoperačním vyšetření pacient **opakovaně produktivně kašlal**, při poslechu bylo popsáno **oslabení dorzálně vpravo**. Proto bylo doplněno rentgenové vyšetření plic (obrázek 1), kde v dolní polovině pravé plice bylo nalezeno oválné expanzivně se chovající projasnění, které je ostře ohraničené a propaguje se do mediastina. Po domluvě s radiology jsme doplnili CT vyšetření plic (obrázky 2 a 3). Na nativním CT hrudníku byl v dolní polovině pravé plice přítomen velký hypodenzní ostře ohraničený útvar. Hypodenzní cystický útvar v dolní části pravé plice komprimuje horní část plice a bronchy horního laloku, propaguje se do dolního mediastina. Uzavřeno jako velmi pravděpodobná **kongenitální cystická adenomatoidní malformace 1. typu (CCAM)**. V celkové narkóze mu pak byla provedena bronchoskopie, která potvrzuje nález CCAM (trachea byla lehce zarudlá, kruhovitého průsvitu, karina ostrá a levý bronchiální hemisystém bez patologie, segmentální ústí volná zvykle uložená, vpravo odstup pro horní lalok bez patologie, intermediální truncus je štěrbinovitého průsvitu a odstupy bazálního bronchu jsou koncentricky zúžené). Pacient byl přeložen na specializované chirurgické pracoviště, kde byl operován: vpravo otevřena dutina hrudní, dolní lalok byl částečně resorbován cystickým útvarem velikosti 10 cm v průměru, vyplněným vzduchem,

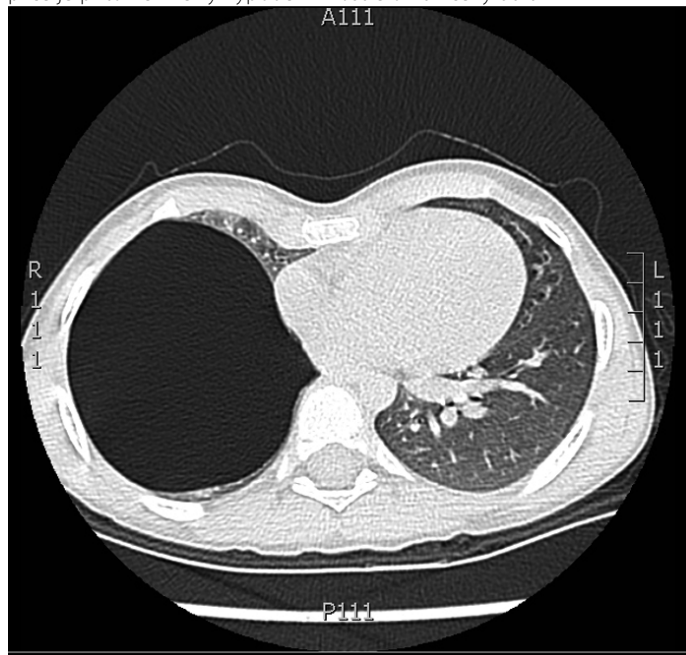
Obrázek 1. Prostý snímek hrudníku, v dolní polovině pravé plic je oválné expanzivně se chovající projasnění, které je ostře ohraničené a propaguje se do mediastina



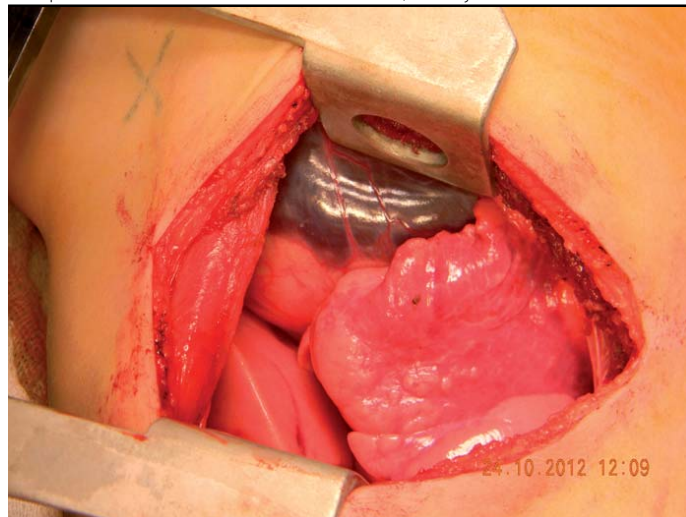
Obrázek 3. Nativní CT hrudníku, koronální rekonstrukce. Velký hypodenzní cystický útvar v dolní části pravé plic, komprimuje horní část plic a bronchy horního laloku, propaguje se do dolního mediastina



Obrázek 2. Nativní CT hrudníku, axiální zobrazení. V dolní polovině pravé plic je přítomen velký hypodenzní ostře ohraničený útvar



Obrázek 4. V horní části je cysticky změněný horní lalok pravé plic, pod ním pak střední lalok a část dolního laloku, které jsou normální



horní a střední lalok normální. Byla provedena lobektomie dolního plicního laloku vpravo (obrázek 4). V pokračování téže anestezie byla provedena i plastika pravého třísla. Při histologickém vyšetření: velká cista má blandní výstelku tmavou, kubickou či plochou, částečně výstelka chybí. Hlenotvorné buňky nevidíme (mucikarmín). Stěna je tenká z kolagenního vaziva, místy s promínujícími dilatovanými cévami, je roztržená. V návaznosti na porušenou stěnu je navazující plicní parenchym s masivním až destruktivním krvácením. V neporušených partiích stěny je místy mírná hemosiderinová pigmentace svědčící pro proběhlé starší krvácení. Chrupavka není v cystě obsažena, hladkosvalové snopce jsou zastoupeny ve stěně minimálně (trichrom). Plicní parenchym v okolí cysty je dystelektatický, v kolabovaných

nevzdušných partiích je plicní parenchym již konsolidovaný s chronickými zánětlivými změnami. Vzdušné partie s kompenzatorním emfyzémem až naznačené cystickým, fokálně i v partiích vzdálenějších cystě pneumoragie. Nález je značně modifikován rozsáhlými hemoragickými a vystupňovanými dystelektatickými změnami, je kompatibilní s klinickou diagnózou **kongenitální malformace plic**, dle velikosti, lokalizace, výstelky a vzhledu stěny cysty odpovídá nejspíše **4. typu**. Po propuštění bude dítě pravidelně kontrolováno v plicní odborné ordinaci.

Diskuze

Diferenční diagnostika CPAM zahrnuje bronchopulmonální sekvestraci, která bývá často sdružena s CPAM (až v 50%). Byly popsány i hyb-

ridní léze s histologickou charakteristikou CPAM, ale se suplující arterií. Do diagnostické rozvahy musíme zahrnout i diafragmatickou hernii, bronchogenní cysty, pneumatokély a kongenitální lobární emfyzém a lokalizovaný plicní intersticiální emfyzém, které pozorujeme u ventilovaných novorozenců (2).

Léčba CPAM u pacientů s respirační tísní je vždy chirurgická (2–4). Systematické review a metaanalýza postnatální léčby CPAM, která byla provedena na 1 070 publikovaných případech, prokázala, že výhodnější je elektivní chirurgický přístup, který je doprovázen lepšími léčebnými výsledky i menším počtem komplikací (3). Oprávněnost konzervativního postupu u asymptomatických pacientů je diskutabilní vzhledem k nadměrné kumulativní radiační

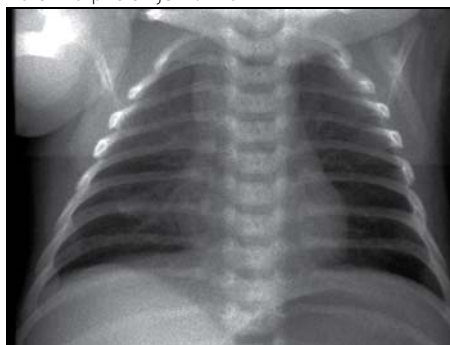
Obrázek 5. Intrauterinní UZ hrudníku, v pravé plicí jsou dva cystické útvary



Obrázek 8. MR hrudníku, T2 zobrazení, koronální průmět. V dolní části pravé plicí je oválný hypersignální útvar s asignálními cystickými okrsky



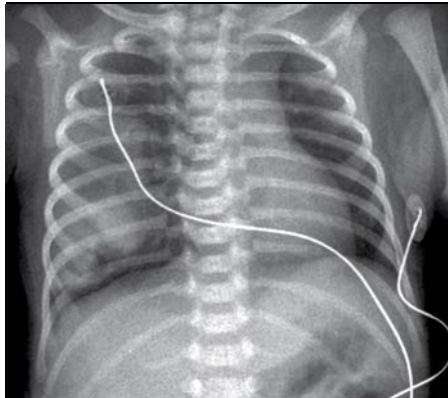
Obrázek 11. Prostý snímek hrudníku, PA průmět, vleže. Snímek byl zhotoven ve věku 2 měsíců. Zastínění v pravém dolním laloku je zcela resorbováno. Nález na plicích je normální



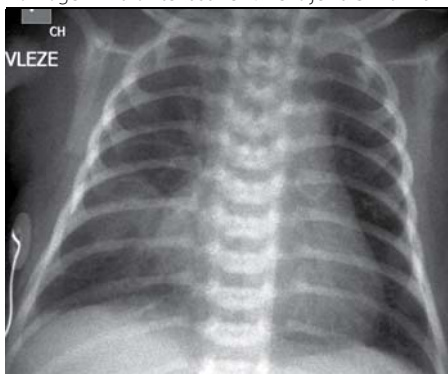
zátěži (opakovaná rentgenová vyšetření), ale i k možné nádorové transformaci zejména 4. typu CPAM. Metaanalýza, která byla provedena retrospektivně, ji sice neprokázala u žádného dětského pacienta, ale krátká doba sledování ji nemůže v budoucnu vyloučit (3). Konzervativní postup by mohl být vhodný pouze pro malý počet asymptomatických pacientů s nevelkou lézí.

Náš pacient s CPAM byl diagnostikován ve věku 4 let, neměl až na opakované respirační infekce

Obrázek 6. PS hrudníku 2. den života, v pravé plicí je syté zastínění s drobným projasněním



Obrázek 9. PS hrudníku v PA průmětu, vleže. Třídenní dítě. V pravém dolním plicním poli je téměř homogenní kulovité zastínění. Vlevo je nález normální



(atopik) žádné typické příznaky až do plánované chirurgické operace tříselné kýly, kdy pro dráždivý kašel a oslabené dýchání bylo provedeno rentgenové vyšetření s nálezem CPAM. Diagnóza byla potvrzena bronchoskopicky a ověřena histologickým nálezem. Vzhledem k tomu, že se jedná o 4. typ malformace, bude chlapec dispenzarizován v odborné plicní ordinaci.

Ve svém archivu jsme našli další zajímavé pacienty s CPAM. Prezентujeme intrauterinní záchyt této vrozené anomálie, která byla potvrzena postnatálně na rentgenovém snímku, ultrazvukem i pomocí MR vyšetření (obrázky 5–8). Pozorovali jsme i spontánní postnatální regresi CPAM ve 2. měsíci života (obrázky 9–11).

Literatura

1. Barnes MJ, Sorrells DL, Cofer BR. Spontaneous postnatal resolution of a cystic lung mass: a case report. *J Pediatr Surg* 2002; 37(6): 916–918.
2. Oermann CH, Garcia-Prats JA, Redding G, Hopkin AG. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. *www.uptodate* 2012.
3. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, et al. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr* 2009; 44: 1027–1033.

Obrázek 7. UZ pravé plicí, ve které je přítomen anechogenní cystický útvar



Obrázek 10. MR, T2 haste sekvence, axiální průmět. V dolním laloku dorzálně je hypersignální ložisko odpovídající CPAM



4. Chen HW, Hsu WM, Lu FL, et al. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborn. *Pediatr Neonatol* 2010; 51(3): 172–177.
5. Williams HJ, Johanson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Pediatr Res Rev* 2002; 3: 120–127.
6. Resl M. Kongenitální cystická adenomatoidní malformace plic. *Cesk Patol* 1982; 18(2): 115–119.

Článek doručen redakci: 19. 11. 2012

Článek přijat k publikaci: 29. 11. 2012

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.
Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

