

Kongenitální plicní malformace (CPAM typ I), diagnóza dětského věku u dospělé pacientky

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM typ I), children's diagnosis in an adult patient

Jana Draganovičová¹, Martin Hyršl¹, Michal Jiroušek², Ivo Hanke³, Helena Hornychová⁴, Eva Kočová¹

¹Radiologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové

²Plicní klinika LF UK a FN, Hradec Králové

³Kardiochirurgická klinika LF UK a FN, Hradec Králové

⁴Fingerlandův ústav patologie LF UK a FN, Hradec Králové

Hlavní stanovisko práce:

Prezentujeme případ pacientky, které byla v šedesáti dvou letech diagnostikována kongenitální plicní malformace CPAM I. typu.

SOUHRN

Draganovičová J, Hyršl M, Jiroušek M, Hanke I, Hornychová H, Kočová E. Kongenitální plicní malformace (CPAM typ I), diagnóza dětského věku u dospělé pacientky

Diferenciální diagnostika jednostranných cystických útvarů v plicním parenchymu je široká. Příčinami mohou být emfyzematózní buly, posttraumatické změny, asymetrická fibróza s voštinou, ... a v neposlední řadě i vzácné vrozené malformace. Naše kazuistika se věnuje 62leté pacientce, které byla jako náhodný nález diagnostikována objemná bula v levém horním laloku. V diferenciální diagnostice figurovaly na prvním místě emfyzematózní změny, na druhém pak Swyerův-Jamesův syndrom. V širší diferenciální diagnostice přicházely v úvahu vrozené změny. Byla provedena resekce s nálezem kongenitální plicní malformace CPAM I. typu. Tato vzácná malformace je prekancerózou mucinózního karcinomu a vždy by měla být následována další dispenzarizace či cílená léčba.

Klíčová slova: bula, kongenitální plicní malformace.

Major statement

Our case report presents a female patient who was diagnosed with congenital pulmonary airway malformation CPAM type I at the age of 62.

SUMMARY

Draganovičová J, Hyršl M, Jiroušek M, Hanke I, Hornychová H, Kočová E. Congenital pulmonary airway malformation (CPAM typ I), children's diagnosis in an adult patient

Differential diagnosis of unilateral cystic lesions in pulmonary parenchyma is vast. The main causes are emphysematous bullae, posttraumatic lesions, asymmetric fibrosis with honeycombing, etc. But we can find even rare congenital malformations in the broader differential diagnosis. Our case report is presenting a 62 years old female patient in whom there was a great bulla in left upper lobe diagnosed as an accidental finding. The Swyer-James syndrome and emphysematous bullae played the main role in the differential diagnosis. In the broader differential diagnosis, the congenital malformations were considered as possible. The patient underwent a resection and the final diagnosis was congenital pulmonary airway malformation type I. CPAM type I is a precursor to mucous carcinoma and the follow-up is necessary.

Key words: bulla, congenital pulmonary malformation.

Přijato: 15. 11. 2019.

Korespondenční adresa:

MUDr. Jana Draganovičová
Radiologická klinika FN
Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové
e-mail: jana.draganovicova@fnhk.cz

Konflikt zájmů: žádný.

ÚVOD

Kongenitální plicní malformace (congenital pulmonary airway malformation – CPAM) je vzácné vrozené onemocnění vzniklé na podkladě abnormálního vývoje periferních bronchů, který má za následek vznik cystických lézí. Incidence je udávána 1 : 25 000–35 000 (1). Diagnostikována je nejčastěji v rámci prenatálního screeningu, či časné postnatálně, kdy novorozenci trpí respirační insuficiencí či syndromem dechové tísně (RDS). V dětském věku se pak projevuje opakovanými respiračními infekty (2). Stokerova klasifikace je rozděluje do pěti typů (0 až IV), kdy se dospělosti zpravidla dožívají lidé s CPAM I. nebo IV. typu. Tyto dva typy mají prakticky totožný radiologický obraz, a nelze je proto od sebe rozlišit. Diagnostika je vždy histopatologická (1). CPAM I. typu je považována za prekancerózu pro mucinózní bronchoalveolární karcinom indolentního typu (1). Všem pacientům, i asymptomatickým, diagnostikovaným s CPAM je doporučována bulektomie či lobektomie již v raném věku. Tyto zákroky v dětském věku mají zpravidla lepší průběh a menší množství pooperačních komplikací (3).

KAZUISTIKA

Na infekční klinice Fakultní nemocnice v Hradci Králové byla v lednu 2018 hospitalizovaná 62letá žena s prokázanou chřipkou. Jednalo se o pacientku dlouhodobě sledovanou v plicní ambulanci pro středně těžké perzistující alergické, eozinofilní astma, t. č. plně kompenzované, komplikované chronickou rýmou. Dále pacientka trpěla gastroezofageálním refluxem a syndromem spánkové apnoe. Pacientka také udávala opakované respirační infekty v dětství. Její rodinná a farmakologická anamnéza byly z pohledu naší kazuistiky nevýznamné. Pacientka je celoživotní nekuřačka.

Během hospitalizace na infekční klinice bylo indikováno provedení skiagramu hrudníku k vyloučení superinfekce. Na skiagramu hrudníku nebylo prokázáno zastínění svědčící pro pneumonii, ale projasnění v horním a středním plicním poli vlevo (obr. 1). V diferenciální diagnostice byla na prvním místě emfyzematózní bula, v daném terénu však nešla vyloučit přítomnost pneumothoraxu v adhezích. Následovalo vyšetření



1 Skiagram hrudníku – jednostranné projasnění v levém horním a středním plicním poli
Chest X-ray – unilateral higher transparency in a left upper and middle pulmonary part

hrudníku výpočetní tomografií (CT), kde byla prokázána tenkostěnná bula v levém horním laloku velikosti 125 × 77 × 110 mm, jinak byl nález bez patologie (obr. 2). V diferenciální diagnostice byl nejdříve na prvním místě emfyzém, na druhém Swyerův-Jamesův syndrom. Pacientka byla po vyléčení chřipky propuštěna bez obtíží domů.

V červnu téhož roku byla pacientka prezentována na mezioborovém semináři hrudní chirurgie s otázkou, zda je nález vhodný k operačnímu řešení. Pacientce bylo od poslední hospitalizace provedeno funkční vyšetření plic, které neprokázalo žádnou periferní obstrukční ventilační poruchu, restriktivní ventilační poruchu ani poruchu difuze. Dále byl vyloučen deficit α_1 -antitrypsinu. Vzhledem k tomu, že pacientka byla celoživotní nekuřačka a v dětství prodělávala opakované respirační infekty, se za nejpravděpodobnější diagnózu považoval právě Swyerův-Jamesův syndrom, tedy emfyzematózní změny plicní tkáně v důsledku opakovaných respiračních infekcí.

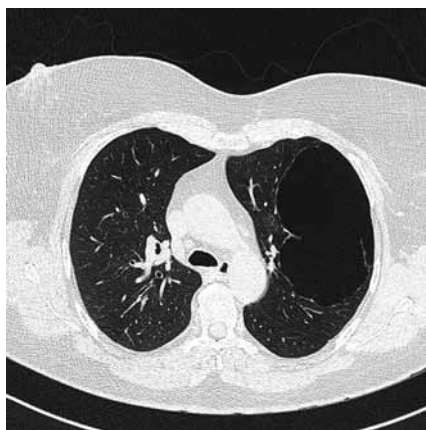
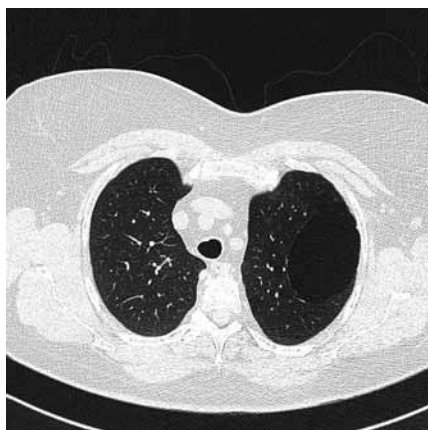
Pacientka byla na semináři indikována k videoasistované bulektomii. K rozhodnutí přispělo nezanedbatelné riziko

spontánního pneumothoraxu a klinicky velmi dobrý stav pacientky. Pacientce by navíc v budoucnu mohla být nabídnuta ventilační terapie syndromu spánkové apnoe, která v tuto chvíli byla vyloučena.

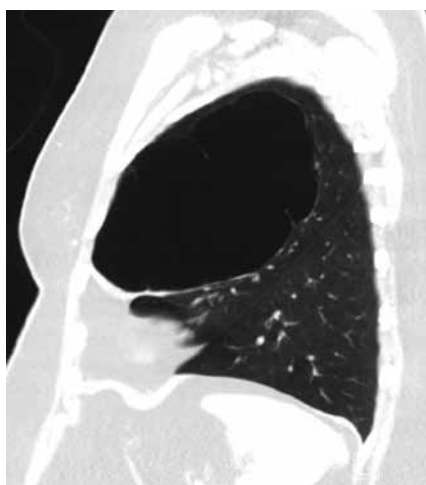
Bulektomie byla provedena v listopadu téhož roku s dobrým pooperačním vývojem. Resekát byl poslán na histologii, kde se neprokázaly změny charakteru emfyzému, ale dlouhodobě perzistující vrozená malformace označována jako CPAM typu I. Tato malformace je prekancerózou pro indolentní mucinózní bronchoalveolární karcinom, přičemž v resekátu byla mucinózní komponenta nalezena na více místech.

Pacientka byla seznámena s výsledky histologie a byla upozorněna na zvýšené riziko vzniku mucinózního bronchoalveolárního karcinomu. Dále jí byla nabídnuta levostanná horní lobektomie, kterou podstoupila v březnu 2019 opět s klidným pooperačním průběhem (obr. 3, 4). Resekát byl znovu poslán na histologii, kde se potvrdila diagnóza CPAM I. typu, tentokrát však byla v resekátu zachycena i rozsáhlá mucinózní metaplasie s ojedinělými okrsky incipientního mucinózního bronchoalveolárního

2a



2b



2 CT vyšetření – objemná tenkostěnná bula v levém horním laloku: (a) axiální rovina; (b) sagitální rovina
CT scans – great bulla with thin membrane in a left upper lobe: (a) transversal; (b) sagittal

karcinomu, přičemž jednotlivá ložiska lepidického růstu byla do 5 mm s okrsky invaze do 0,2 mm. Hilové uzliny byly negativní. Jednalo se o R0 resekci – úplné odstranění nádorové tkáně potvrzené mikroskopicky, kdy tumorózní tkáň nikde nedosahuje resekční linie.

Pacientka je nyní považována za vyléčenou, nadále bude dispenzarizovaná u onkopneumologa a v čase jí bude doplněno kontrolní PET/CT.

DISKUSE

Diagnóza CPAM je typická pro prenatální či časné postnatální věk, kdy se pojí s poměrně charakteristickým klinickým i radiologickým obrazem. V dospělosti svůj typický klinický i radiologický obraz ztrácí a může být zaměňována za emfyzematózní postižení, popřípadě i za Swyerův-Jamesův syndrom, a to z důvodu anamnézy opakovaných

respiračních infekcí. I přes svůj charakteristický obraz prenatálně či časné postnatálně konečnou diagnózu určí vždy histopatolog. Review dr. McDonougha, dr. Nivena a dr. Havenstrita z roku 2012 na téma CPAM udává, že do roku 2012 bylo nahlášeno 42 případů CPAM I. typu diagnostikované v dospělém věku, přičemž nebyla odhalena žádná predominance mezi ženami a muži, průměrný věk odhalení diagnózy byl 36 let v rozmezí 17–65 let. Nejčastěji se jednalo o postižení dolních laloků (ve 30 případech) bez jasné stranové predominance (4).

Swyerův-Jamesův syndrom je vzácné onemocnění vzniklé na podkladě akutní obliterující bronchiolitidy, která je následkem infekčního poškození plicní tkáně v časném dětském věku. Toto poškození má za následek zastavení vývoje alveolů, poškození vývoje plicního parenchymu s hypoplazií ipsilaterální arteria pulmonaris. Výsledkem je charakteristický radiologický obraz, a to zejména jednostranné zvýšení transparency plicní tkáně s air-trappingem na expiračních



3 Makroskopický obraz resekátu
Macroscopic picture of resected part



4 Skiagram hrudníku – pooperační
Chest X-ray – after the resection

CT skenech a typické postavení cév při plicní angiografii. Klinicky se onemocnění projevuje opakovanými respiračními infekty, námahovou dušností, nebo se může jednat o zcela náhodný nález (5).

Emfyzematózní buly vznikají na podkladě ztráty elasticity stěn plicních alveolů, ta je nejčastěji způsobena kouřením, pobytem v místech s vysokým znečištěním vzduchu a také při vdechování různých škodlivin v rámci povolání. Ztráta elasticity alveolů nakonec vyústí v destrukci stěn alveolů a následný vznik větších, méně efektivních alveolů,

kteří nejsou schopny plnit svou funkci při difuzi plynů. To vede k hyperinflaci – air-trappingu (6). V CT obraze se emfyzematózní bula projevuje jako ohraňovaný hypodenzní okresek se stěnou šíře do 1 mm a denzitou méně než –950 HU.

Podklad, na kterém vzniká CPAM, není zatím plně objasněn. Existují tři teorie. Dnes nejuznávanější teorií je vznik cyst na podkladě lokálního přerušování vývoje větvení bronchiálního stromu v různých stádiích. Přičemž u CPAM I. až III. typu dochází k zástavě vývoje v pseudoglandulárním stadiu

a u CPAM IV. typu ve stadiu sakulárním (7). Méně uznávaná teorie pokládá za příčinu abnormální vývoj periferních bronchů a následný air-trapping. Jiní autoři CPAM považují za hamartomatózní útvary bronchiálního stromu (8). Jak je zmíněno výše, v dospělosti CPAM nemá charakteristický radiologický obraz a konečná diagnóza je histologická.

Kazuistika nám ukazuje, že přestože se jedná o nález zcela raritní, je na něj třeba myslet v širší diferenciální diagnostice. Riziko vzniku mucinózní bronchoalveolárního karcinomu je u CPAM I. typu nezanedbatelné a operační řešení je metodou volby. Charakter mucinózní bronchoalveolárního karcinomu vzniklého v terénu CPAM I. typu je indolentní, což dokazuje i kazuistika publikovaná v únoru 2007 v *The Annals of Thoracic Surgery*. Jednalo se o případ 18letého chlapce, kterému byl prokázán mucinózní bronchoalveolární karcinom v terénu CPAM I. typu. Pacient přitom podstoupil biopsii o 9 let dříve, kde se mucinózní bronchoalveolární karcinom neprokázal. Při opětovném vyšetření materiálu z 9 let staré biopsie byl objeven mucinózní bronchoalveolární karcinom, který byl při prvním čtení před 9 lety přehlédnut. Za 9 let od biopsie po resekci nedošlo k výrazné lokální progresi maligního onemocnění ani k diseminaci (9).

ZÁVĚR

Cílem naší kazuistiky bylo představit vzácnou příčinu jednostranného cystického projasnění na prostém skiagramu hrudníku, na kterou je však vhodné v širší diferenciální diagnostice myslet, neboť se jedná o prekancerózu. ●

LITERATURA

1. Bolde S, Pudale S, Pandit G, Ruikar K, Ingle SB. Congenital pulmonary airway malformation: A report of two cases. *World J Clin Cases* 2015; 3(5): 470–473.
2. Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, van Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175: 1551–1554.
3. Coze S, Journo XB, De Lagausie, et al. Congenital pulmonary airway malformation and sequestration: Two standpoints for a single condition. *Journal of Minimal Access Surgery* 2015; 11(2): 129–133.
4. McDonough RJ, Niven AS, Havenstrite KA. Congenital pulmonary airway malformation: A case report and review of the literature. *Respiratory Care* 2012; 57(2): 302–306.
5. Mehra S, Basnavake T, Falhammar H, Heraganahally S, Tripathi S. Swyer-James-MacLeod syndrome – rare diagnosis presented through two adult patients. *Respirol Case Rep* 2017; 5(5): e00245.
6. University of Rochester Medical Center Rochester, NY. Giant Bullae [online] © 2019 [Cit. 14. 06. 2019]. Dostupné z: <https://www.urmc.rochester.edu/encyclopedia/content.aspx?contenttypeid=22&contentid=giantbullae>
7. David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and postnatal management of congenital pulmonary airway malformation. *Neonatology* 2016; 110(2): 101–115. doi:10.1159/000440894.
8. Ursini WP, Ponce CC. Congenital pulmonary airway malformation. *Autops Case Rep* 2018; 8(2): e2018022.
9. West D, Nicholson AG, Colguhoun I, Pollock J, Metrics PX. Bronchioloalveolar Carcinoma in Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of Lung. *Ann Thorac Surg* 2007; 83(2): 687–689.