

Kongenitální cystická adenomatoidní malformace plic - CCAM -



Tereza Třeštíková
Neonatologické oddělení
FN Brno

TT – trocha teorie..

- Velmi **vzácná** VVV plic
- Incidence odhadována na 1 : 8000-30000 těhotenství
- Není dědičnost
- Vznik ve **12. – 16.** týdnu gestace na vrub poruchy apoptózy a proliferace, zvýšení PDGF
- 2 typy lézí: **makrocysty x mikrocysty**
- Léze může být oboustranná, sdružená s dalšími VVV i s tendencí k malignizaci, oj. hydrops.
- Výrazně zvyšuje riziko předčasného porodu
- Spolehlivá UZ diagnóza většinou ve **25. t.g.**
- Měla by následovat prenatální MRI
- Nutná centralizace

- Prognóza: v 95% dobrá
- Klinika: od respiračního selhání v novorozeneckém věku až po zcela němý klinický nález. Upozorní na sebe v dětství či dospívání častými infekcemi, alergiemi, neprospíváním, plicním abscesem, pneumotoraxem, epyémem
- Terapie: chirurgická

Nelze predikovat vývoj léze. Seriózní přístup!



Mezioborová spolupráce!

- Obvodní gynekolog
- Gynekolog erudovaný v zobrazení VVV
- Genetik
- Neonatolog
- PLDD
- Pneumolog
- Chirurg



Management

V minulosti:

- spíše přístup **WATCH and WAIT**

V současnosti:

- Postnatální verifikace pomocí RTG
- Neurgentně CT nebo MR
- Pokud je dítě stabilní, **elektivní** operace co nejdříve

NAČASOVÁNÍ!

Operace **asymptomatických** pacientů je kontroverzní

❖ Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions

Anthony Y. Tsai, Kenneth W. Liechty, Holly L. Hedrick, Michael Bebbington, R. Douglas Wilson, Mark P. Johnson, Lori J. Howell, Alan W. Flake, N. Scott Adzick

Children's Hospital of Philadelphia

- Retrospektivní studie prenatalně diagnostikovaných pacientů s plicní lézí v letech 1996 – 2005 (celkem 105)
- Mortalita 0%, morbidita 6,7%, z toho 2,9% významný pooperační air leak, 3,8% nutných transfuzí ERD
- U 9 pacientů špatná prenatalní dg, u 9 sdruženo s další patologií

Kazuistika: Zachary

- **RA:** rodiče i sourozenci zdraví
- **OA:**
 - ❖ V. fyziologická gravidita , IV. porod (1xSA)
 - ❖ V **25. t. g.** při UZ screeningu CCAM, typ makrocystický
 - ❖ Prenatální MRI neprovedeno
 - ❖ Genetická a neonatologická konzultace, doporučen porod v perinatologickém centru
 - ❖ Porod v 36. t. g. +2, SZ, POPV 25 hod, peripartálně ATB clona, **nekříšen**, 2630g/48 cm, AS 9-9-10, pH a.umb 7,38
 - ❖ Poporodní adaptace na ODD IMP v inkubátoru pro teplo, zcela **bez dechových potíží**
 - ❖ Na RTG plic potvrzena CCAM, konzultováno s pneumologem
 - ❖ 2. den u matky, propuštěn 4. den života, plně kojen, **kontrola pneumologem domluvena 3 týdny po propuštění**

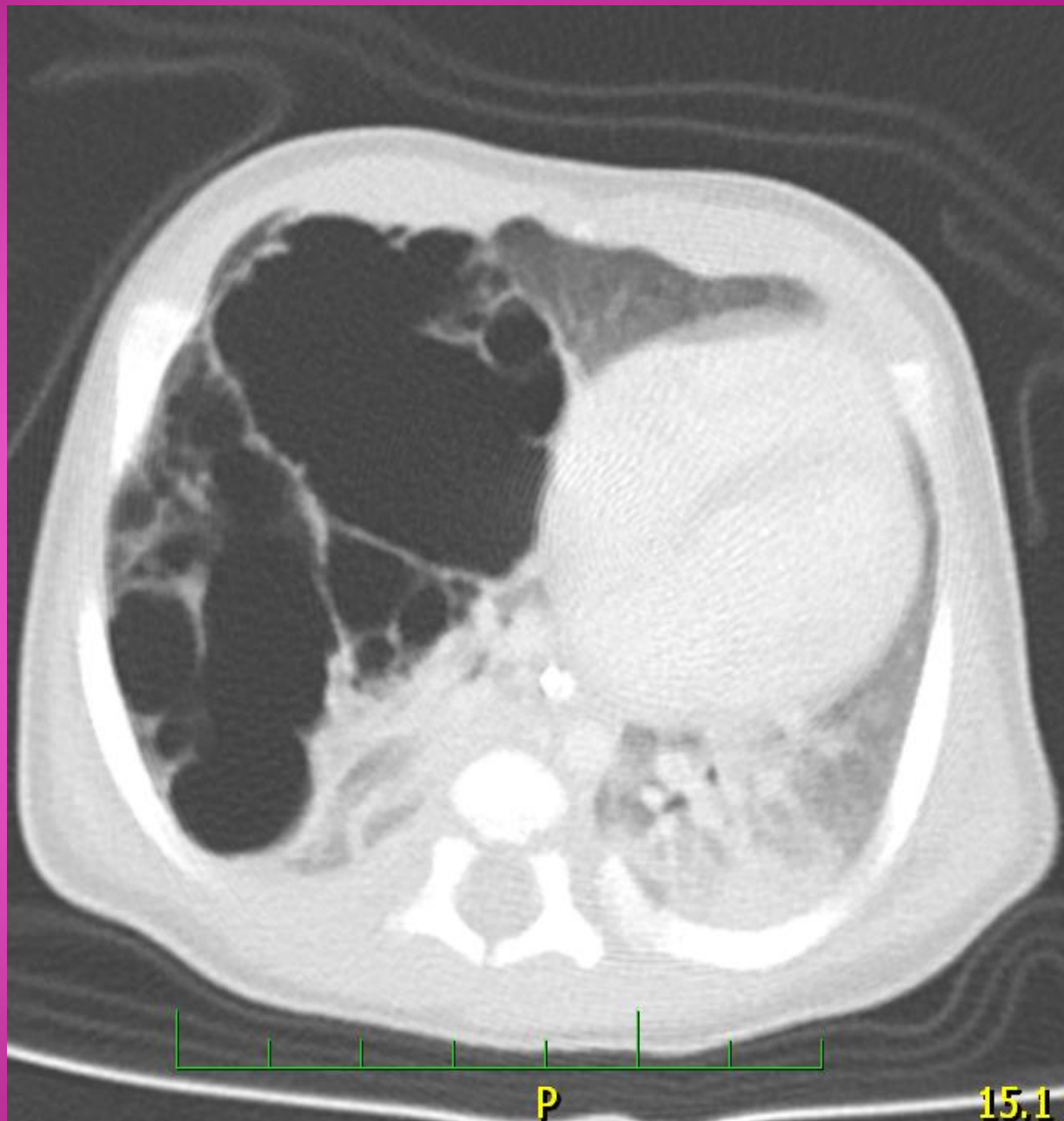


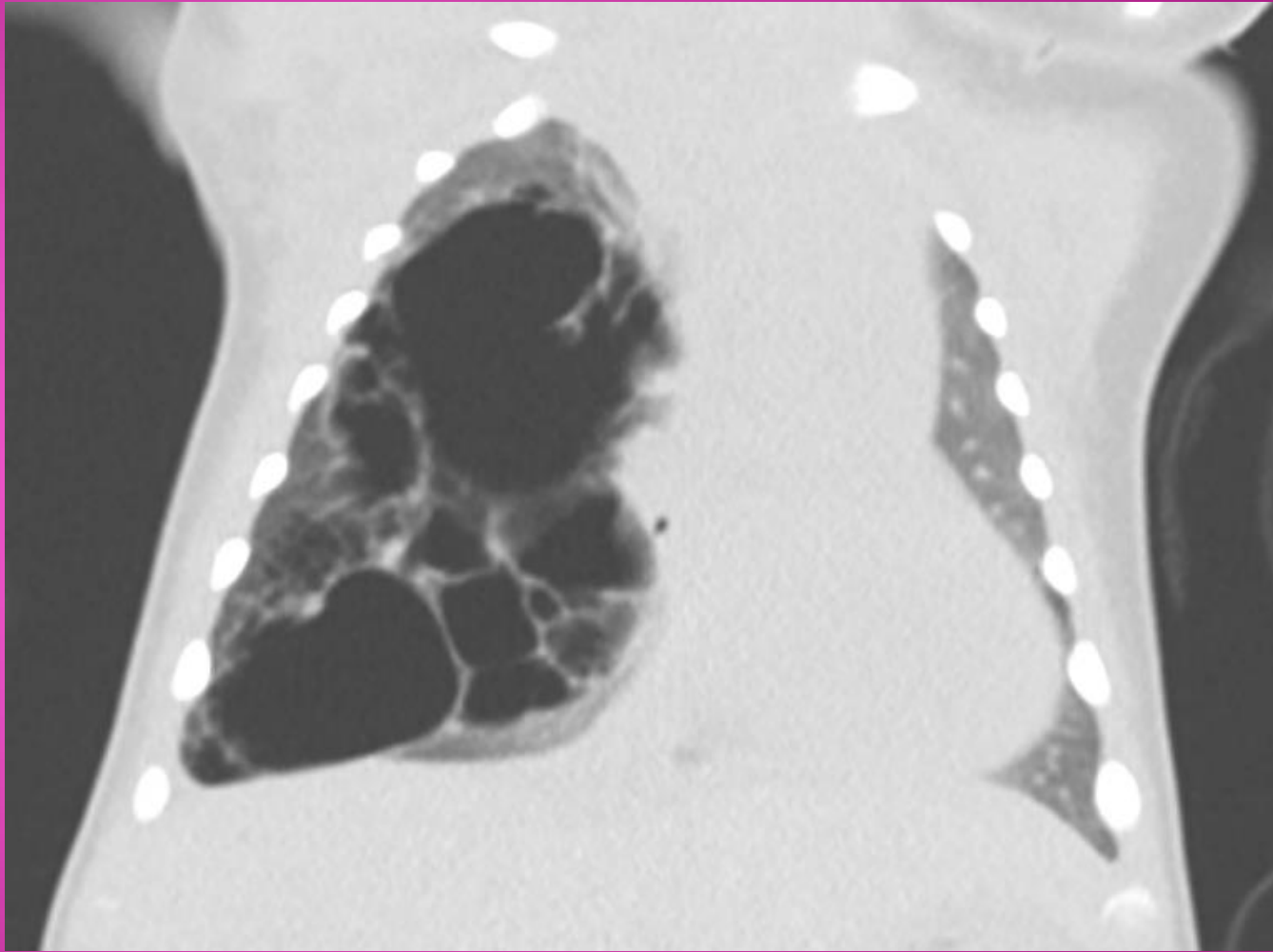
26. den života

- Z plného zdraví rozvoj dechových potíží, dyspnoe, promodrávání
- LSPP PEK FDN odtud rovnou KDAR FDN
- Vstupně šokový stav s centralizací oběhu
ABR: pH 7,04; pCO₂ 7,5; pO₂ 7,7; HCO₃ 15,1; BE – 15,4
Biochemie bez pozoruhodností. HT 0,26. SAT pod 90%.
DF 70/min, TF 150/min
- Nutná intubace, UPV, volumová resuscitace, oběhová podpora katecholaminy. Během hospitalizace řešena anemie, hypoalbuminémie
- Na RTG plic atelektáza levé plíce, přesun mediastina vlevo, cystický útvar pravé plíce

P

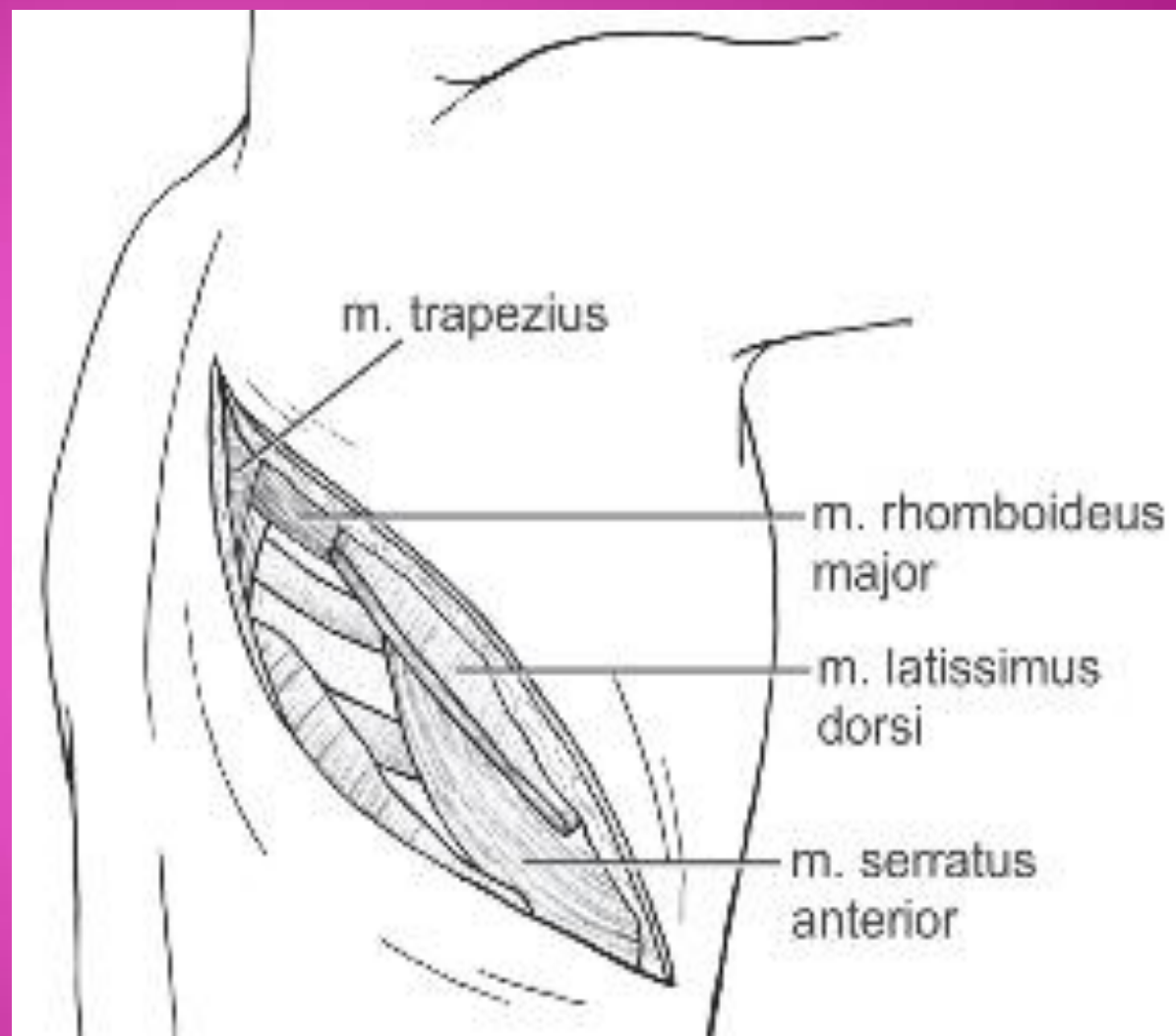


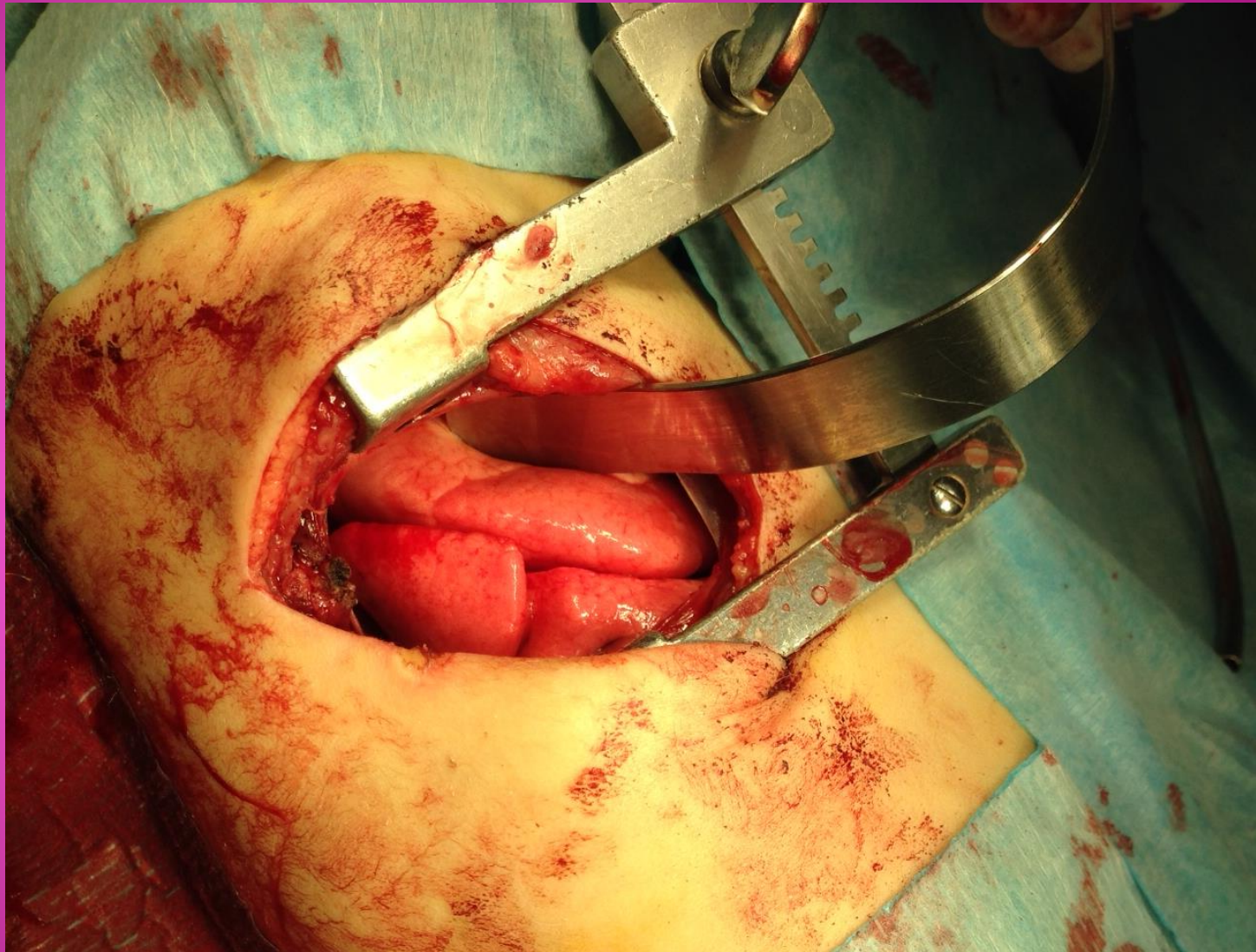


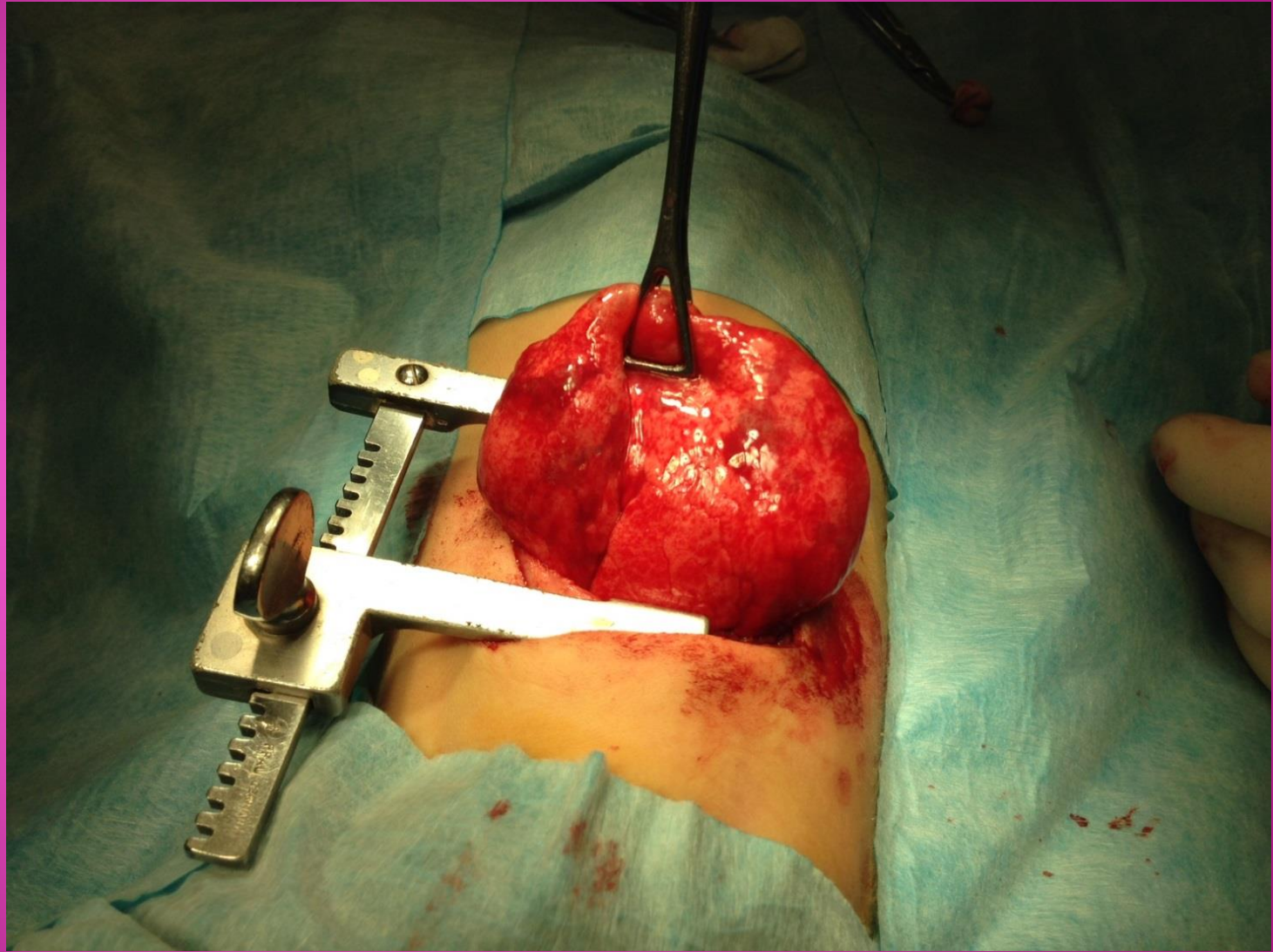


Další průběh

- KDCHOT FDN: Po předoperační přípravě z pravostranné thorakotomie provedena **lobektomie** středního laloku pravé plíce
- Další pooperační průběh bez komplikací
- Extubace po 6 dnech
- Dimise 8. pooperační den
- Dispenzarizace cestou Pneumologické ambulance, **zcela bez dechových potíží, bez medikace**







Děkuji za pozornost!

