

## Doporučení pro vedení anestezie u **Kongenitální malformace dýchacích cest**

**Název nemoci:** Kongenitální malformace dýchacích cest (CPAM)

**ICD 10:** Q33.0

**Synonyma:** Kongenitální cystická adenomatoidní malformace plic (CCAM)

Congenital honeycomb lung

Cystická adenomatoidní malformace

Cystická plíce, vrozená

Single lung cyst

**Souhrn o nemoci:** Kongenitální malformace dýchacích cest (CPAM), dříve nazývaná jako kongenitální cystická adenomatoidní malformace plic (CCAM) je vrozená plicní léze vyskytující se u dětí, která vzniká následkem embryologického inzultu v rané fázi gestace (7. týden intrauterinního života) a způsobuje špatný vývoj terminálních bronchiálních struktur. Incidence je 1:25,000–1:35,000 porodů, což představuje až 25 % vrozených plicních abnormalit. Dochází ke zvýšené proliferaci, ale snížené apoptóze buněk, což vede k adenomatoidní proliferaci terminálních respiračních bronchiolů a jejich vzájemné komunikaci. Léze je spojena s dýchacími cestami, ale normální intrapulmonální bronchiální systém chybí. CPAM je klasifikován na základě velikosti cyst (Typ I: cysty velikosti 2-10 cm; Typ II: cysty velikosti 0.5-2 cm; Typ III: mikro-cystický). Diagnóza je možná pomocí prenatální ultrasonografie, nález může regredovat, ale také se zvětšit. Ve výjimečných případech (méně než 1 %) se může antenatálně projevovat jako polyhydramnion nebo hydrops plodu se zánikem plodu. Po porodu se může projevovat dechová tíseň. Malé CPAM mohou zůstat asymptotické a projevit se později během života, nebo jsou náhodným nálezem. Přidružené abnormality (renální, intestinální, kostní, srdeční) mohou být přítomny až u 25 % pacientů (většinou Typ II). Vyjma srdečních anomálií všechny ostatní malformace zhoršují prognózu.

---

Medicína se stále vyvíjí

 Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centřum a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Typické výkony

---

Fetální chirurgie: Běžně se neprovádí. V případě kompresivních cyst prenatalní zavedení hrudního drénu

Fetoskopické výkony

EXIT výkony: Intervence za současné placentární podpory – intubace, ECMO, torakotomie a resekce

Postnatální chirurgie: Torakotomie/torakoskopie a resekce, lobektomie, šetrné plicní operace

---

## Typ anestezie

---

Celková anestezie se spontánní ventilací je preferována před lobektomií nebo resekci cystické masy kvůli hrozícímu riziku ruptury cyst při ventilaci pozitivním přetlakem (positive pressure ventilation, PPV), což může způsobit kardiopulmonální obtíže. Svalová relaxace může být podána po resekci / Celková anestezie se svalovou relaxací může být vhodná v případě, že není přítomna žádná kardiopulmonální kompromitace. Lokální anestezie formou infiltrace, hrudní epidurální nebo paravertebrální blok může být použit před i pooperačně.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Rentgen hrudníku, CT vyšetření je indikováno u všech pacientů k objasnění anatomických poměrů. Rentgen hrudníku odhalí vyznačené projasnění postiženého laloku, která může být chybně považována za pneumotorax. Může být přítomen přesun mediastina, nižší stav bránice, útlak okolní plicní tkáně atelektázami a herniace postiženého plicního laloku přes mediastinum. Nejčastěji je postižen levý horní lalok [3]. CT snímek může detekovat abnormálně zúžený bronchus s postiženým nebo zkolabovaným lalokem. Scintigrafie může odhalit chybění perfuze v postiženém laloku. Občas může být indikována bronchoskopie k vyloučení přítomnosti cizího tělesa nebo hlenové zátky. Sdružení CPAM s vrozenými srdečními vadami je vzácné a odhaduje se na 15-20 % případů. Zhodnocení srdce pomocí 2D echa je oprávněné u pacientů s šelestem nebo u neprospívajících pacientů k vyloučení sdružené vrozené srdeční vady.

---

## Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

U novorozenců je nezbytná kompletní příprava k zajištění dýchacích cest adekvátně velkým vybavením. Preoxygenace je nezbytná. Oxygenovat nebo ventilovat pacienta v těžké respirační tísní může být obtížné. Zvlhčovací vysokofrekvenční nazální kanyla nebo nazální CPAP může pomoci při managementu zajištění dýchacích cest do provedení tracheální intubace. Případ by měl být předem konzultován s chirurgickým týmem. V případě vysokého rizika pneumotoraxu, ruptury cyst ventilací pozitivním přetlakem (PPV) a tenzního pneumotoraxu je nutná spontánní ventilace a dostupný chirurg k emergentní dekompresi. Ve většině případů je metodou volby svalová relaxace s opatrnou PPV během úvodu do anestezie, která nevede k signifikantnímu pneumotoraxu. U torakoskopických resekcí může být zvážena ventilace jedné plíce pomocí embolektomického Fogartyho katétru nebo Arndtova endobronchiálního blokátoru. Nicméně v případě pravostranných bronchiálních blokátorů je potřeba zabránit kolapsu pravého horního laloku. Nutná je obezřetnost ke zvyšující se etCO<sub>2</sub>

koncentraci u torakoskopických výkonů, pak může být nezbytná okamžitá konverze k ventilaci obou plic.

---

### **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

Krevní zásobení lézí je z plicní cirkulace. Během resekce může dojít k masivnímu krvácení. Byly popsány transfuze 10-15 ml/kg 5 % albuminu nebo 10-15 ml/kg erytrocytů nebo plné krve.

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Nejsou důkazy svědčící pro potřebu konkrétní antikoagulace.

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

Velké CPAM diagnostikované antenatálně se mohou projevovat jako dechová tíseň novorozence. V těchto případech je indikovaná okamžitá intubace na porodním sále. Následně takový novorozenec musí být stabilizován na NICU (*neonatal intensive care unit - pozn. překladatele*). Měl by být zaveden arteriální katetr a nasogastrická sonda. Novorozenec by měl být transportován na operační sál v teplém prostředí s nasálním CPAP nebo s T-resuscitátorem. Po úvodu do anestezie bude nutná poloha na boku k provedení torakoskopie/torakotomie. Celková anestezie, nervosvalová blokáda a mechanická ventilace způsobují pokles FRC obou plic (*funkční reziduální kapacita - pozn. překladatele*). U dětí s jednostranným onemocněním je oxygenace horší při poloze na zdravé plíci. Děti mají měkký a snadno stlačitelný hrudník, který nedokáže plně podpořit plíci. Z toho důvodu se funkční reziduální kapacita dětí blíží reziduálnímu objemu, což usnadňuje kolaps dýchacích cest v dependentní plíci i během normálního dýchání (tidal breathing). Kvůli malé velikosti dítěte je snížený hydrostatický tlakový gradient mezi non-dependentní a dependentní plíci. Z toho důvodu je u dětí redukováno zvýšení perfuze dependentní, ventilované plíce. To v kombinaci se zvýšenou spotřebou kyslíku v dětském věku, s kompresí níže položené plíce podložením a bránicí a chirurgickou retrakcí vede k desaturaci v poloze na boku. Ve snaze snížit riziko desaturace se u dětí většinou vyhýbáme ventilaci jedné plíce (SLV, single lung ventilation). Techniky používané pro SLV u dětí a mladistvých by měly zahrnovat možnost oxygenace plíce, která je operována nebo okamžitou konverzi k ventilaci obou plic.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Nejsou popisovány.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Úvod do celkové anestezie by měl být klidný. Plačící, vzpouzející se dítě může během usilovné inspirační snahy zadržet zvýšené množství vzduchu. Po preoxygenaci následuje inhalační úvod sevofluranem. Svalová relaxace může být podána, pokud jsou cysty malé. V případě velké CPAM a rizika ruptury během PPV je nejlepší zachovat spontánní ventilaci se sevofluranem a i.v. fentanylem, dokud nejsou cysty protržené. Myokardiální deprese a/nebo vazodilatace spojená s anestezí a halogenovanými anestetiky může způsobit závažnou hypotenzi. Tomu může být zabráněno při omezení inspirační koncentrace sevofluranu

a analgezii opioidy s fentanylem v dávkách 2-4 µg. Alternativně je do uvolnění nitrohručního tlaku bezpečnější kombinací úvod i.v. ketaminem a kyslíkem s lokální infiltrací místa incize. Ventilace pozitivním přetlakem a pozitivní end-expirační tlak by měl být minimalizován kvůli prevenci další inflace postiženého laloku. Pohotovost chirurga je nezbytná kvůli dekompresi u vysoce rizikových pacientů a u těch s hemodynamickým kolapsem. Ventilace jedné plíce je dosaženo pomocí některé z následujících metod: selektivní endobronchiální intubace endotracheální kanylou s jedním lumen (ETT), bronchiální blokátory s balónkovou špičkou [Fogartyho katetry (3, 4,5 Fr G), Arndt endobronchiální blokátor (nejmenší 5 Fr G)], Marraro DLT pro novorozence a děti. Použití univent či double-lumen tube (DLT) je vyhrazeno pro větší děti nad 6 let věku a jejich použití u CPAM je zřídka.

Hrudní epidurální katetry nebo ultrazvukem navigovaný paravertebrální blok jsou doporučeny pro analgezii u torakotomií. Pokud jsou provedeny po úvodu, mohou pomoci snížit inspirační koncentraci inhalačních anestetik a spotřebu opioidů. Použití Erector Spinae Plane bloku nebylo u CPAM popsáno, ale může být zváženo. Krátce působící opioidy jako fentanyl/remifentanil nebo analgetika jako je paracetamol jsou součástí multimodální analgezie.

Během udržování anestezie může být díky vyhýbání se použití oxidu dusného předcházeno hyperinflaci cyst postiženého laloku.

Pooperačně může být pacient extubován, pokud jsou respirační a hemodynamické parametry normální. U nestabilních novorozenců je pokračováno v umělé plicní ventilaci pooperačně na NICU, dokud nemůže být úspěšně proveden weaning. Alternativně mohou být novorozenci přeloženi na NICU na ventilační podpoře a časně extubováni.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Nezbytná je pre- a post-duktální monitorace saturace kyslíkem kvůli detekci shuntování a desaturace. Invazivní monitoring, jako arteriální katetr, je indikován u velkých CPAM s rizikem hemodynamického zhoršení stavu. Pro doplnění klasického monitorování u dětí, jako je měření teploty, elektrokardiogram a kapnometrie, je doporučován prekordiální stetoskop u ventilace jedné plíce.

---

### **Možné komplikace**

---

Velké CPAM mohou způsobit obtíže při oxygenaci a ventilaci při polohování, retrakci plíce, kompresi a tracheobronchiálním zalomení. Katastrofické kardiovaskulární zhoršení stavu může nastat při ruptuře cyst během úvodu do anestezie. Mohou se objevit kompresní atelektázy, snížená compliance, přesun mediastina a pneumotorax. V takových případech může být nutné, aby chirurg provedl emergentní torakostomii, která umožní herniaci distendovaného laloku ven z hrudníku a hemodynamickou stabilizaci.

Vzhledem k omezenému prostoru v hrudníku, respiračním obtížím nebo rozsahu chirurgického výkonu mohou torakoskopické procedury vyžadovat konverzi na torakotomii, zvláště pak u anamnézy plicní infekce, pokud pacient váží méně než 10 kg a pokud je nedostatečná exkluze plíce.

Změny polohy endotracheální kanyly se mohou objevit především během polohování. Změna polohy endobronchiálních blokátorů (embolektomický Fogartyho katetr, Arndt blokátor) se může vyskytnout a způsobit tak kompletní nemožnost ventilace obou plic. V takových případech pomůže obnovit ventilaci prosté vyfouknutí manžety.

Během spontánní ventilace nebo ventilace jedné plíce se může vyskytnout hypoventilace s retencí oxidu uhličitého a acidóza. To může vyústit v závažnou plicní vazokonstrikci nebo způsobit shuntování krve na síňové nebo komorové úrovni.

Chirurgická retrakce a komprese hrudníku v poloze na boku může způsobit další hemodynamické výkyvy, jako pokles žilního návratu, útlak aorty a mechanické arytmie kvůli retrakci srdce a krvácení.

---

### **Pooperační péče**

---

Pooperačně může být pacient extubován, pokud jsou respirační a hemodynamické parametry normální.

U nestabilních novorozenců je pokračováno v umělé plicní ventilaci pooperačně na NICU, dokud nemůže být úspěšně proveden weaning.

Alternativně mohou být novorozenci přeloženi na NICU na ventilační podpoře a časně extubováni.

Pacienti na ECMO mohou být dekanylováni na operačním sále na konci resekčního výkonu nebo mohou dále zůstat na ECMO.

Pacienti na HFOV (*vysokofrekvenční oscilační ventilace, high frequency oscillatory ventilation - pozn. překladatele*) mohou být dále na HFOV nebo přejít na konvenční ventilaci na NICU.

---

### **Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie**

---

Klinické projevy jako je tachypnoe, tachykardie, cyanóza, retrakce, pískoty, bubínkový poklep hrudníku, asymetrické dechové ozvy nebo přesunuté srdeční ozvy mohou být jednoduše zaměněny za pneumotorax.

Opakované epizody respirační tísně spojené s respirační infekcí, agitací, pláčem při krmení, neprospívání mohou být vyhodnoceny jako vrozené srdeční onemocnění.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Dítě s CPAM může vyžadovat CT vyšetření. To může být zvaženo k ambulantnímu provedení pouze u náhodně diagnostikovaných CPAM na rentgenu hrudníku. Ve všech ostatních případech by měl být doporučen příjem a hospitalizace na jednotce intenzivní péče i pro menší diagnostické zákroky.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Není indikace předčasného porodu a nejsou vyžadovány žádné specifické zákroky během těhotenství.

## Reference:

1. Chiluveru SA, Dave NM, Dias RJ, Garasia MB. Congenital pulmonary airway malformation with atrial septal defect and pulmonary hypertension for lobectomy: anesthetic considerations. *Ann Card Anaesth* 2016;19:372–374
2. Mahajan S, Dave N, Dias R, Chhabria R. Anesthetic considerations and challenges in infants with congenital pulmonary airway malformations. *Pediatric Anesthesia and Critical Care Journal* 2016;4:108–111
3. Cote CJ: The anesthetic management of congenital lobar emphysema. *Anesthesiology* 1978; 49:296–298
4. Sood M. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung. A case report. *J Nepal Paedtr Soc* 2011;31:64–67
5. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001;6:178–186
6. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammer SP, editors. *Pulmonary pathology*, New York: Springer. 1994;2nd ed:174–180
7. Stocker JT. The respiratory tract. In: Stocker JT, Dehner LP, eds. *Pediatric Pathology*. Philadelphia: Lippincott Company; 1992 (2.ed);1:466–473
8. Mansell A, Bryan C, Levison H. Airway closure in children. *J Appl Physiol* 1972;33:711–714
9. Gornall AS, Budd JL, Draper ES, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003; 23:997–1002
10. Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain PC, et al. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 years' experience 1991–2001. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:F26–28
11. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg* 2007;42:411–414
12. Douglas RW, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Amer J Med Genetics* 2006;140:151–155
13. Chetcuti PA, Crabbe DC. CAM lungs: the conservative approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:F463–464
14. Karapurkar SA, Borkar JD, Birmole BJ. Malformation of lung in neonates (lobectomy for congenital lobar emphysema and lung cyst). *J postgrad Med* 1993;39:224
15. Hatch DJ, Summer E. Anesthesia - Specific conditions. In: Feldman SA, Scurr CF, eds. *Current Topics in Anesthesia No 5, Neonatal Anesthesia*, London: Edward Arnold Publishers Pvt Ltd; 1981 (1st ed):112
16. Brown TCK, Fisk GC. Anesthesia for thoracic surgery. In: *Anesthesia for children*, Oxford: Blackwell Scientific Publications 1992 (2nd ed.):177
17. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum – A quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997;32:44–47
18. Sittig SE, Asay GF. Congenital cystic adenomatoid malformation in the newborn: Two case studies and review of the literature. *Respir Care* 2000;45:1188–1195
19. Chan C, Lee YS, Taso PC, Jeng MJ, Soong WJ. Congenital pulmonary airway malformation type IV: A case report. *J Pediatr Resp Dis* 2013;9:48–52
20. 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
21. Bolde S, Pudale S, Pandit G, Ruikar K, Ingle SB. Congenital pulmonary airway malformation: A report of two cases. *World J Clin Cases* 2015;3:470–473
22. Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT. From the archives of the AFIP: Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics* 1991;11:868
23. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128:745–55
24. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *I. Br Med J* 1958;2:701–709
25. Hammer GB. Pediatric thoracic anesthesia. *Anesthesiol Clin North America* 2002;20:153–80.

---

**Datum poslední úpravy: červenec 2019** (překlad červen 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

### **Autoři**

**Raylene Dias**; Assistant Professor, Department of Pediatric Anesthesia. Seth GS Medical College & King Edward Memorial Hospital, Mumbai, India.

[raylene.dias@gmail.com](mailto:raylene.dias@gmail.com)

**Prohlášení:** Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

### **Recenzenti**

**Suryakumar Narayanasamy**, MD, Assistant Professor, Department of Anesthesiology, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, USA

**Naziha Khen-Dunlop**, MD-PhD, MCU-PH, Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris, France

**Prohlášení:** Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Eva Klabusayová**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

[klabusayova.eva@fnbrno.cz](mailto:klabusayova.eva@fnbrno.cz)

### **Editoři českého překladu:**

**Martina Kosinová**, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

### **Záštita překladu do českého jazyka:**

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>

---