

Research Paper

Cystic formation and correlation with types of congenital pulmonary airway malformation

Nguyen Thi Mai Hoan^{1*}

¹ Vietnam National Children's Hospital, 18/879 La Thanh, Dong Da, Hanoi, Vietnam

Received 2 August 2021

Revised 13 August 2021; Accepted 16 August 2021

Abstract

Congenital Pulmonary Airway Malformation is a rare disease but the most common form of congenital pulmonary disease. CPAM is a congenital lung disease that can present from the prenatal period to childhood. Though rare overall, it is the most common type of congenital lung lesion.

Objectives: To assess the prevalence and position of the lung lesions of CPAM types, furthermore to assess the correlation between size of the cyst and its type.

Method: A retrospective descriptive study was carried out on all patients admitted to the Respiratory Department of the Vietnam National Children's Hospital with the diagnosis of Congenital Pulmonary Airway Malformation in the period from 2014 to 2019.

Results: In the period of 6 years, there were 79 cases of CPAM admitted to the Respiratory Department. Type I accounted for 51.90% and type II CPAM accounted for 40.50% (32 cases), there were 6 cases of type IV accounted for 7.60%. No case of type 0 or type III was found. 4 cases of type II were associated with pulmonary sequestration. In all of the patients, the lesions were unilateral, mostly found in the lower lobe with the slight prevalence in the right side. Generally, type I cyst had large size; cysts with the diameter more than 2.5cm were mostly type I.

Conclusion: CPAM type I was the most common and had potential for malignant transformation. Type I cyst had large size; cysts with the diameter more than 2.5cm were mostly type I. CPAM type II was a rare type of congenital pulmonary airway malformation, characterized by a multicystic mass of non-functioning lung tissue, consisting of small cysts of less than 2 cm in diameter.

Keywords: Congenital Pulmonary Airway Malformation, CPAM

* Corresponding author.

E-mail address: maihoannhp@yahoo.com.vn

<https://doi.org/10.47973/jprp.v5i4.328>

Hình thái và mối liên quan giữa kích thước nang với các tuýp của dị dạng đường thở phổi bẩm sinh

Nguyễn Thị Mai Hoàn¹

¹ Bệnh viện Nhi Trung ương, 18/879 La Thành, Đống Đa, Hà Nội, Việt Nam

Nhận ngày 2 tháng 8 năm 2021

Chỉnh sửa ngày 13 tháng 8 năm 2021; Chấp nhận đăng ngày 16 tháng 8 năm 2021

Tóm tắt

Dị dạng đường thở phổi bẩm sinh - CPAM là dị dạng hiếm gặp, tuy nhiên lại là dị dạng hay gặp nhất trong số các dị dạng phổi bẩm sinh. Bệnh có thể được phát hiện từ thời kỳ trước khi sinh đôi khi đến tuổi trưởng thành bệnh mới được phát hiện.

Mục tiêu: Đánh giá tỷ lệ và vị trí tổn thương của các tuýp của dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh đồng thời tìm hiểu mối liên quan giữa kích thước các nang và tuýp của nó.

Phương pháp: Mô tả hồi cứu được tiến hành trên tất cả những bệnh nhân nhập viện khoa Hô hấp, Bệnh viện Nhi Trung ương được chẩn đoán dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh trong thời gian 2014 -2019.

Kết quả: Trong 6 năm có tất cả 79 ca CPAM. Tuýp I (41 ca) với tỷ lệ 51,90%, tuýp II (32 ca) tỷ lệ gặp là 40,50%, trong đó có 4 ca là phổi biệt lập kết hợp với CPAM tuýp II. Tiếp đó là tuýp IV với 6 trường hợp (7,60%). Không phát hiện được trường hợp nào tuýp 0 và tuýp III. Tất cả các trường hợp đều chỉ xảy ra ở một bên phổi, thường ở thùy dưới và có ưu thế nhẹ ở bên phải, với tỷ lệ 1,27:1. Các nang tuýp I nhìn chung có kích thước lớn; các nang có kích thước trên 2.5cm thường là tuýp I.

Kết luận: CPAM tuýp I hay gặp nhất, chúng có khả năng chuyển thành ác tính, CPAM tuýp I thường kích thước nang lớn >2.5cm, CPAM tuýp II tỷ lệ ít gặp hơn, kích thước thường nhỏ hơn 2cm.

Từ khóa: Dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh, CPAM

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh (Congenital Pulmonary Airway Malformation - CPAM) là một bệnh bất thường ở phổi có tính chất tiên triển, được đặc trưng bởi tình trạng xen lẫn mô phổi thừa hoặc phát triển bất thường đối với mô bình thường [1].

Nhìn chung dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh (CPAM) là một bệnh hiếm gặp, tuy nhiên nó lại là dị dạng phổi bẩm sinh phổ biến nhất, chiếm khoảng từ 30% - 40% [2]. Con số thống kê thường gặp là 1/25,000 - 35,000 trẻ được sinh ra [3]. Trước đây bệnh được biết đến với cái tên là Dị dạng nang tuyến bẩm sinh (CCAM) [4], tuy nhiên đến năm 2002 Stocker đã đề nghị đổi tên thành Dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh, được chia lại thành 5 tuýp thay vì 3 tuýp như trước kia [5].

* Tác giả liên hệ

E-mail address: maihoannhp@yahoo.com.vn

<https://doi.org/10.47973/jprp.v5i4.328>

Bệnh có tỷ lệ gặp ở nam nhiều hơn nữ [6]. Nhiều tác giả cho rằng CPAM có thể là hậu quả của quá trình phát triển cấu trúc của phế quản hoặc loạn sản thùy phổi trong tuần thứ 5 hoặc 6 của thai kì. Theo Edward Y: CPAM tuýp I do sự phát triển bất thường trong giai đoạn giả tuyến (pseudoglandular stage) và CPAM tuýp 4 trong giai đoạn túi (saccular stage) [7]]

Triệu chứng lâm sàng rất đa dạng và không có triệu chứng nào cụ thể hay đặc hiệu để hướng đến chẩn đoán bệnh. Trẻ có thể biểu hiện suy hô hấp sớm sau đẻ, nhiễm khuẩn hô hấp tái diễn hoặc có thể trẻ không biểu hiện bất kì triệu chứng gì cả cho đến khi trưởng thành [8,9].

CPAM là một trong số những bất thường có thể chẩn đoán trước sinh dựa vào siêu âm. Tuy vậy thì việc chẩn đoán cũng vô cùng khó khăn bởi rất dễ nhầm với các bất thường khác của phổi; vì thế thường chỉ nên dùng cụm từ “bất thường phổi bẩm sinh”. Dưới siêu âm, người ta chia làm 3 tuýp: nang nhỏ (<5mm), nang lớn (>5mm) và tuýp hỗn hợp [10]. Có thể kết hợp với chụp MRI để chẩn đoán, ngoài ra có thể siêu âm Doppler để tìm các bất thường về tim mạch phổi hợp hay để phân biệt với phổi biệt lập [11].

Hình ảnh X-quang thường gặp nhất là một khối chứa nhiều nang khí ở một bên ngực; trung thất bị đè đẩy về phía bên đối diện. Khi nang phát triển, nó sẽ tạo ra một vùng sáng trông giống với khí thũng thùy phổi [12]. Chụp cắt lớp vi tính có một số vai trò trong quản lý CPAM, cho hình ảnh chính xác hơn về vị trí và mức độ tổn thương, thường được chỉ định trong những trường hợp không có triệu chứng [4].

Mục tiêu của nghiên cứu:

1. Tiến hành nghiên cứu mô tả các tuýp của dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh
2. Mối liên quan giữa kích thước nang với các tuýp của dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh.

II. PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

1. Thiết kế nghiên cứu: Nghiên cứu mô tả hồi cứu.

2. Địa điểm nghiên cứu: Bệnh viện Nhi Trung ương

3. Thời gian nghiên cứu: 2014-2019

4. Đối tượng nghiên cứu: Tất cả những bệnh nhân nhập viện khoa Hô hấp, Bệnh viện Nhi Trung ương trong thời gian nghiên cứu được chẩn đoán dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh.

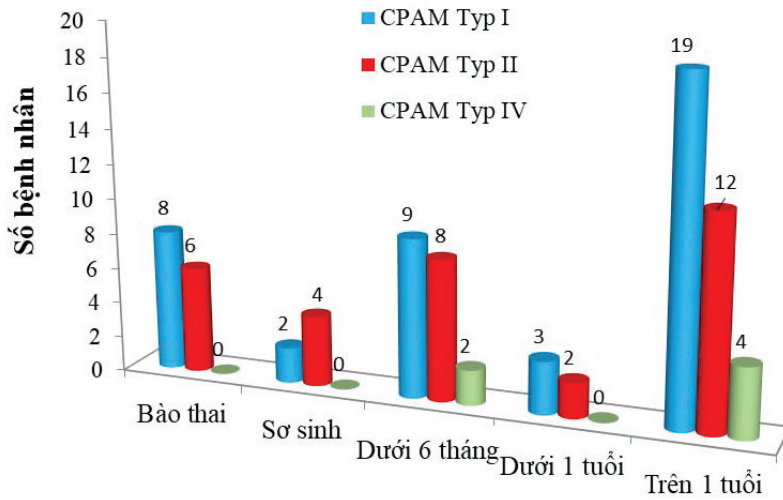
5. Cỡ mẫu: Cỡ mẫu thuận tiện, phụ thuộc vào số lượng bệnh nhân được chẩn đoán dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh trong thời gian nghiên cứu.

6. Phương pháp nghiên cứu: Dựa trên kết quả mô bệnh học chúng tôi phân loại bệnh nhân theo tiêu chuẩn của Stocker năm 2002. Thu thập thông tin về tuổi phát hiện, giới tính của bệnh nhân và các thông tin cụ thể kết quả chụp CT lồng ngực. Từ đó phân tích đánh giá vị trí thường gặp của CPAM và tìm hiểu về mối liên quan giữa kích thước nang tuýp của nó.

III. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Trong khoảng thời gian thực hiện nghiên cứu từ 1/2014 đến 12/2019 chúng tôi đã phát hiện ra được tất 79 trường hợp mắc dị dạng bẩm sinh đường thở và phổi. Tuổi trung bình khi phát hiện là 31.14 ± 42.60 tháng tuổi, dao động từ 0 đến 175 tháng tuổi (có 14 trường hợp được chẩn đoán trước sinh).

Biểu đồ 1. Thời điểm phát hiện dị tật của các tuýp CPAM



Xét mối liên quan giữa tổn thương mô bệnh học và lứa tuổi trong nhóm bệnh nhân nghiên cứu cũng thấy: nhóm bệnh nhân tuổi dưới 6 tháng có thể ở cả tuýp I, tuýp II và tuýp IV. Trong khi đó ở các nhóm tuổi trên 1 tuổi gặp tổn thương mô bệnh học tuýp I cao hơn tuýp II và IV. Tuy nhiên các số liệu thu được là chưa đủ để kết luận có sự khác biệt thực sự giữa các nhóm tuổi về tỉ lệ gặp các tuýp mô bệnh học khác nhau.

Tỷ lệ nam: nữ là tương đương nhau (40:39)

Tiền sử sản khoa: chỉ có 3 trường hợp là sinh thiếu tháng, chiếm 3.5%. Có 11 trường hợp thai thiếu ối và 5 trường hợp thai đa ối.

Chúng tôi tiến hành phân loại CPAM dựa trên kết quả mô bệnh học, phân loại theo 5 tuýp của Stocker năm 2002 thu được kết quả như sau:

Bảng 1. Tỷ lệ phân tuýp của CPAM

Mô bệnh học	Tuýp I		Tuýp II		Tuýp IV		Tổng	
	SL	TL	SL	TL	SL	TL	SL	TL
CPAM	41	51,90	32	40,50	6	7,60	79	100

CPAM tuýp I chiếm tỷ lệ cao nhất, thấp nhất là CPAM tuýp IV, không có tuýp 0 và III

Bảng 2. Phân bố vị trí của CPAM theo CT

Vị trí	Nang phổi			Tổng
	Tuýp I	Tuýp II	Tuýp IV	
Thùy trên P	9	5	4	18
Thùy giữa P	1	4	0	5
Thùy dưới P	16	7	1	24
Thùy trên T	5	4	0	9
Thùy dưới T	10	12	1	23

Tổn thương CPAM gặp nhiều hơn bên phải và xu hướng tập trung nhiều hơn ở thùy dưới.

- Tổn thương bên phổi phải có 47 bệnh nhân chiếm (61,04%), bên phổi trái 30 bệnh nhân chiếm tỷ lệ (38,96%).

Các tổn thương có xu hướng tập trung ở thùy dưới.

- Thùy dưới phải có 24 bệnh nhân chiếm (30,38%), thùy dưới trái có 23 bệnh nhân (29,11%).

Dựa trên phim CT, chúng tôi đo kích thước nang lớn nhất trong từng trường hợp, tuy nhiên có 13 trường hợp không đo được kích thước nang lớn nhất.

Biểu đồ 2. Biểu diễn đường kính trung bình của nang theo tuýp của các dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh



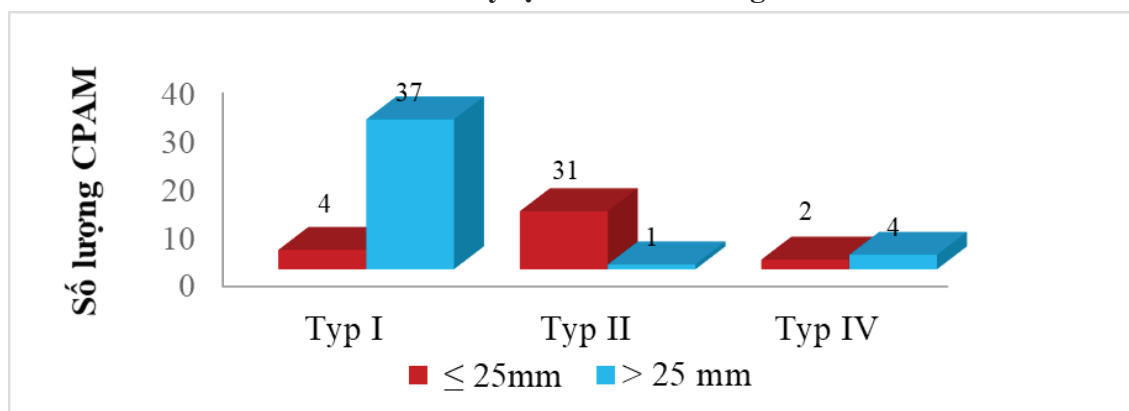
CPAM tuýp IV có kích thước trung bình nang lớn nhất, đường kính trung bình: 39,6mm.

- CPAM tuýp I có đường kính trung bình nang 46,8mm

- CPAM tuýp II có kích thước nang nhỏ, đường kính trung bình 17,62 mm.

Dựa trên miêu tả của Stocker năm 2002 về các tuýp, chúng tôi đưa ra mốc kích thước nang là 25mm và đưa ra được thống kê

Biểu đồ 3. Phân bố tỷ lệ kích thước nang so với 25mm



Có 42 trường hợp nang có kích thước trên 25mm trong đó tuýp I có 37 ca, tuýp II có 1 ca và tuýp IV có 4 ca.

- 4 ca tuýp I có kích thước nang lớn nhất dưới 25 mm, nhiều nhất là tuýp II với 31 ca nhỏ hơn 25 mm, và có 2 trường hợp tuýp 4 có kích thước dưới 25mm.

- Kích thước nang lớn thường là CPAM tuýp I và tuýp IV.

- Kích thước nang nhỏ thường là CPAM tuýp II.

IV. BÀN LUẬN

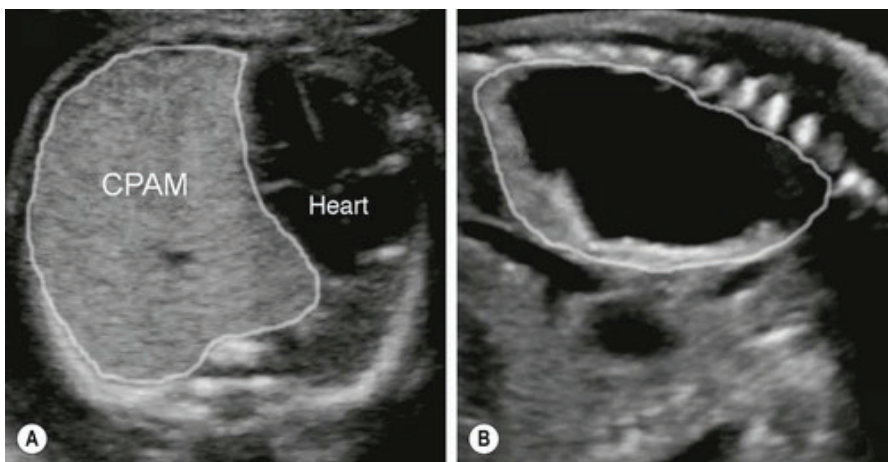
Dị dạng đường thở và phổi bẩm sinh được phân loại dựa trên kích thước và kết quả giải phẫu bệnh. Khi còn giữ cái tên CCAM thì bệnh được Stocker chia làm 3 tuýp [4], tuy nhiên sau người ta thấy rằng với cái tên là dị dạng ‘nang tuyến’ thì không phải trường hợp bệnh nào cũng là nang và trong số phân loại tuýp cũ thì chỉ có một tuýp là u nên sau đó chính Stocker đã chia lại 5 tuýp (thêm tuýp 0 và IV) và đổi lại tên bệnh cho phù hợp hơn.

Trong nghiên cứu này, chúng tôi nhận thấy bệnh không thật sự có sự trội lên về giới tính, phù hợp với các nghiên cứu của Quercia M (nam chỉ chiếm 52%) [2] hay chính nghiên cứu đầu tiên của Stocker [5].

Các tuýp của CPAM được phân loại từ 0 đến IV tương ứng vị trí dọc theo chiều dài của đường dẫn khí thuộc phổi từ khí phế quản cho

đến phế nang. Vì vậy về mặt lý thuyết ta có thể suy ra rằng tổn thương tuýp nào sẽ tương ứng với giai đoạn phát triển của đường thở trong thời kì phát triển của bào thai. Trong nghiên cứu không thấy có sự nổi bật về tiền sử mang thai của bà mẹ, có lẽ do đây là một nghiên cứu hồi cứu nên không khai thác được kĩ về tiền sử của bà mẹ trong thời kì mang thai. Siêu âm thai có thể giúp chẩn đoán CPAM ngay từ thời kì bào thai, hình ảnh xuất hiện là một nang bị cô lập trong lồng ngực hoặc hình khối nang rắn tăng âm, có thể gây đè đẩy trung thất, khối thường xuất hiện trong 3 tháng thứ hai của thai kì. Trong nghiên cứu này, chỉ có 14 trường hợp được chẩn đoán sớm trong thời kì bào thai, có lẽ là do siêu âm có tính chất chủ quan phụ thuộc vào bác sĩ thực hiện.

Hình 1. Hình ảnh của CPAM trong siêu âm thai



Nang phổi tuýp I có 41 ca chiếm 51,90%, tuýp II gặp 32 trường hợp chiếm tỷ lệ 40,50%, trong đó có 4 ca nang phổi tuýp II kết hợp phổi biệt lập; nang phổi tuýp IV 06 ca chiếm tỷ lệ (7,60%). So sánh với các nghiên cứu trước đó có sự tương đương về tỷ lệ tuýp: tuýp I chiếm nhiều nhất với tỷ lệ vượt trội trên 1/2, sau đó

là tuýp II và tuýp IV [2]; tuýp II là tuýp hay có kết hợp với các dị tật bẩm sinh khác nhất, đặc biệt là phổi biệt lập [3]. Trong nghiên cứu này không phát hiện được trường hợp nào tuýp 0 và tuýp III, đó là do hai tuýp này thường xuất hiện ở cả hai bên phổi nên trẻ thường tử vong sớm ngay sau sinh hoặc trong thời kì bào thai,

trong khi đó tuýp I, II và IV thường hay chỉ gặp ở một thùy. Tuýp III là tuýp có tiên lượng nặng nhất, trong bào thai, nó phát triển với kích thước rất lớn và thường dẫn tới thiếu sản phổi, đờ đẫy trung thất, đa ôi và phù bào thai [9].

CPAM đường như hay gặp ở phần dưới của phổi khi mà có tận 62.35% các ca bệnh xuất hiện ở thùy dưới, có xu thế hay gặp ở bên phải nhiều hơn là bên trái (55.29%).

Biểu đồ I cho ta thấy kích thước trung bình của tuýp I là 45mm, tuýp II là 20mm và tuýp IV là 53mm. Nang lớn nhất có kích thước là 90mm thuộc về tuýp I. Nhìn chung có thể thấy tuýp II thường là nang nhỏ. Sở dĩ có 13 trường hợp chúng tôi không đo được kích thước nang lớn nhất là do chúng là các trường hợp phổi biệt lập, vì vậy trên kết quả CT thường sẽ không chú ý đến nhiều và chỉ được chẩn đoán là phổi biệt lập, khi mổ cắt và làm kết quả giải phẫu bệnh người ta mới phát hiện ra được đó là CPAM nằm trong phổi biệt lập. Một số trường hợp khác được chẩn đoán là tràn khí màng phổi trên phim CT, có lẽ là do kích thước nang quá to nên gây vỡ (tuýp I và IV).

Về mặt lý thuyết và dựa trên các nghiên cứu trước đó kích thước tối đa của tuýp II chỉ là 2.5cm nhưng ở nghiên cứu này lại có đến 6 trường hợp tuýp II có kích thước trên 2.5cm (lớn nhất là 42mm). Đây thực sự là một dấu hỏi lớn, giả thuyết được đưa ra là do nang tuýp II thường có thành mỏng nên có lẽ các lát cắt lớn nên không xác định được chính xác đây là một khối gồm nhiều nang nhỏ chứ không phải là một nang. Tuy vậy với đại đa số trường hợp nang có kích thước lớn trên 2.5cm đều thuộc về tuýp I.

V. KẾT LUẬN

Qua 79 trường hợp mắc dị dạng đường dẫn khí bẩm sinh của phổi phát hiện trong 6

năm cho thấy lứa tuổi phát hiện bệnh rất đa dạng có thể sớm ngay sau sinh hoặc muộn khi trẻ lớn. Ở nghiên cứu này không thấy có sự nổi trội về giới tính, tỷ lệ gặp ở nam và nữ là như nhau. Tuổi phát hiện bệnh thường là muộn, cá biệt có trường hợp phát hiện ra ở tuổi vị thành niên.

CPAM thường gặp ở thùy dưới của phổi, có ưu thế nhẹ về bên phải. Ở nghiên cứu này tuýp I và tuýp II có tỷ lệ gặp lớn, tiếp đó là tuýp IV. Không phát hiện được trường hợp nào tuýp 0 và tuýp III do trẻ thường tử vong sớm ngay sau đẻ.

Trái ngược với lý thuyết và các nghiên cứu trước đó, chúng tôi thống kê được 4 trường hợp nang tuýp I có kích thước dưới 2.5cm. Tuy vậy, do sự vượt trội về tỷ lệ gặp cũng như là do kích thước trung bình là lớn, đại đa số những trường hợp nang lớn trên 2.5cm đều là nang phổi tuýp I.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and postnatal management of congenital pulmonary airway malformation. *Neonatology* 2016;110(2):101-115. <https://doi.org/10.1159/000440894>
- [2] Quercia M, Panza R, Calderoni G et al. Lung ultrasound: A new tool in the management of congenital lung malformation. *Am J Perinatol* 2019;36(S 02):S99-S105. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1692131>
- [3] Leblanc C, Baron M, Desselas E et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr*

- 2017;176(12):1559-1571. <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3032-7>
- [4] Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum”, *Hum Pathol* 1977;8(2):155-171. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(77\)80078-6](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(77)80078-6).
- [5] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: A new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002;41(Suppl2):424-430.
- [6] Maneenil G, Ruangnapa K, Thatrimontrichai A et al. Clinical presentation and outcome in congenital pulmonary malformation: 25 year retrospective study in Thailand. *Pediatr Int* 2019;61(8):812-816. <https://doi.org/10.1111/ped.13934>
- [7] Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiol Clin North Am* 2011;49(5):921-948. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2011.06.009>.
- [8] Hijkoop A, van Schoonhoven MM, van Rosmalen J et al. Lung function, exercise tolerance, and physical growth of children with congenital lung malformations at 8 years of age. *Pediatr Pulmonol* 2019;54(8):1326-1334. <https://doi.org/10.1002/ppul.24345>
- [9] Onkar D. Congenital pulmonary airway malformation. *Journal of the Anatomical Society of India* 2013;62(1):90-92. [https://doi.org/10.1016/S0003-2778\(13\)80020-2](https://doi.org/10.1016/S0003-2778(13)80020-2)
- [10] Robert M. Kliegman MD, Bonita M.D et al. *Nelson Textbook of Pediatrics* 2016, Elsevier.
- [11] Lau CT, Kan A, Shek N et al. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Pediatric Surgery International* 2017;33(1):105-108. <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3991-1>.
- [12] Wu Zhi J, Navneet N, Debra B et al. Congenital pulmonary airway malformation. *Clinical Pulmonary Medicine* 2016;23(5):227-230. <https://doi.org/10.1097/CPM.0000000000000168>