

Univerzita Karlova v Praze

2. lékařská fakulta

Studijní program: Zobrazovací metody ve zdravotnictví



MUDr. Martin Kynčl

Management a zobrazení vrozených vývojových vad plic u dětí

Management and imaging of bronchopulmonary malformations in children

Dizertační práce

Vedoucí závěrečné práce / školitel:
prof. MUDr. Miloslav Roček, CSc.

Praha, 2016

Identifikační záznam

KYNČL, Martin. Management a zobrazení vývojových vad plic u dětí. (Management and imaging of bronchopulmonary malformation in children). Praha 2016. 81 s., 11 příl.
Dizertační práce (Ph.D.). Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta, Klinika zobrazovacích metod. Vedoucí práce prof. MUDr. Miloslav Roček, CSc.

Abstrakt

Úvod

Vrozené vývojové vady plic jsou raritní skupina onemocnění postihující plicní tkáň, arteriální zásobení, žilní drenáž plic anebo se jedná o kombinaci těchto postižení. Dosud trvá nejednotnost ohledně nomenklatury, klasifikace, patogeneze, popisu a managementu takových plicních lézí. Cílem naší práce bylo na základě získaných dat zhodnotit přínos a přesnost diagnostiky z fetální magnetické rezonance (MR) a postnatální výpočetní tomografie (CT) ve vztahu k diagnostice vrozených vývojových vad plic.

Materiál a metodika

K dispozici jsme měli CT vyšetření plic 24 dětí a zároveň prenatalní MR vyšetření u 10 z těchto dětí s prenatalně ultrazvukem (UZ) zjištěnou a histologicky následně potvrzenou vrozenou vadou. Pacienti byli referováni na naše pracoviště v letech 2010–2015. CT i MR vyšetření byla hodnocena dvěma radiology na základě předem stanovených diagnostických kritérií, bez znalosti histologické diagnózy. Závěr vyšetření byl následně porovnán s histologickou diagnózou.

Výsledky

Shodu mezi výslednou CT a histologickou diagnózou jsme pozorovali v 71 % (17/24). Shoda mezi MR výsledkem a závěrečnou histologií byla potvrzena v 80 % (8 z 10). Pokud jsme výsledky MR vztahovali k CT diagnóze, shoda byla rovněž v 80 % (8 z 10). Nejčastěji postiženým lalokem při lokalizaci vrozené vývojové léze byl pravý dolní lalok ve 41,6 % (10/24).

Závěr

Dle literárních podkladů a vlastních zkušeností jsme připravili a vyzkoušeli protokol zhodnocení CT a MR nálezů podle předem definovaných kritérií hodnocení plicních změn u vrozených vývojových vad plic. Při detekci anomálie v oblasti plic doporučujeme provedení MR vyšetření plodu a CT postnatálně s popisem léze podle předdefinovaných kritérií.

Klíčová slova: vrozené vývojové vady plic, plod, dítě, počítačová tomografie, fetální magnetická rezonance, definovaná kritéria hodnocení.

Abstract

Background

Bronchopulmonary malformations (BPMs) consists of a broad spectrum of developmental abnormalities, ranging from abnormal lung with normal vasculature to abnormal vasculature with normal lungs and lesions with both parenchymal and vascular abnormalities. Terminology remains a problem, the use of descriptive approach is strongly supported in practice. The aim of our study was to assess the accuracy of computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) in classifying the different types of BPMs and to correlate this imaging with pathologic finding.

Materials and methods

We identified 24 patients referred to our institution between years 2010 and 2015 with prenatal ultrasound (US) diagnosis of BPM, who had undergone surgical resection. Postnatal chest CT scans and fetal MRI of these patients formed the basis of our retrospective study. Two radiologists blinded to the histopathological results reviewed all CT and fetal MRI scans. Detected lesions were classified by predetermined criteria. These data were correlated with histopathological results.

Results

The significant diagnosis overlap of 71% (17 cases out of 24) between the CT and histology was observed. The significant diagnosis overlap between MRI and histology was observed of 80 % (8 cases out of 10). The diagnosis overlap of 80 % between the MRI and CT was observed. Out of 24 lesions 18 (75%) were located in lower lobes

Conclusion

We recommend perform the fetal MRI and CT examination of the lung with a description of the lesion according to predefined criteria. In our study we present the concept of a structured radiological approach to description of complexity of pulmonary lesions in chest CT scan and in fetal MRI, which in more detail takes into account pathological character of lung changes.

Key words: bronchopulmonary malformation, fetus, child, computed tomography, fetal magnetic resonance imaging, determined criteria of evaluation.

PODĚKOVÁNÍ

Velmi rád bych poděkoval svému školiteli prof. MUDr. Miloslavu Ročkovi, CSc., přednostovi Kliniky zobrazovacích metod FN v Motole a 2. LF UK Praha, za pomoc při zajištění vhodných podmínek pro přípravu a uskutečnění dizertace. Poděkování bych rád vyjádřil svým kolegům MUDr. Lee Ptáčkové a MUDr. Martinu Kočímu za spolupráci na výzkumné části práce. MUDr. Blance Prosové děkuji za pomoc a spolupráci při tvorbě podkladů, na kterých je část práce založena. Dík patří i všem ostatním lékařům a radiologickým asistentům Kliniky zobrazovacích metod ve FN v Motole, se kterými jsme se společně podíleli na co nejlepším zobrazení a popisech fetálních i postnatálních nálezů. Poděkování bych dále vyjádřil doc. Jánů Leštákovi, CSc., za morální i faktickou podporu v uskutečnění díla. MUDr. Marcele Pýchové z Kliniky dětské chirurgie FN v Motole děkuji za její úlohu v procesu praktického naplánování práce a poskytnutí klinických dat, rovněž za četné odborné konzultace. Poděkovat musím i lékařům Kliniky patologie a molekulární medicíny ve FN v Motole, jmenovitě MUDr. Ludmile Hornofové a MUDr. Ondřeji Fabiánovi, za pochopení a ochotu, s jakou ke spolupráci přistoupili. Osobní poděkování náleží prof. Ericce Rubešové z Lucile Packard Children's Hospital Stanford (LPCH), CA, USA, za podporu, čas, konzultace a profesní obohacení. Dík náleží rovněž celému týmu lékařů dětského radiologického oddělení LPCH pod vedením prof. Richarda Bartha a prof. Diega Jaramilla, za nezměrnou odbornou pomoc a motivaci při tvorbě práce.

Za spolupráci, technickou a tematickou podporu děkuji Ing. Nicole Groesslové a rovněž Bc. Kláře Pavlíčkové.

Především bych chtěl ale poděkovat své manželce Lence, za shovívavý a vstřícný přístup v době bádání, přípravy i vlastního vzniku dizertace.

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracoval samostatně a že jsem řádně uvedl a citoval všechny použité prameny a literaturu. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 19. 3. 2016

MARTIN KYNČL

OBSAH

OBSAH	7
SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK	9
1. ÚVOD	11
1.1 Vrozené vývojové vady plic	12
<i>1.1.1 Vrozená malformace plic</i>	13
<i>1.1.2 Plicní sekvestrace</i>	15
<i>1.1.3 Bronchiální atrézie</i>	17
<i>1.1.4 Bronchogenní cysta</i>	18
<i>1.1.5 Vrozená plicní hyperinflace</i>	19
<i>1.1.6 Ageneze, aplazie, hypoplazie plíce</i>	20
<i>1.1.7 Cévní plicní anomálie</i>	21
<i>1.1.8 Hybridní léze plic</i>	22
<i>1.1.9 Pleuropulmonální blastom</i>	23
1.2 Zobrazení vývojových vad plic	24
<i>1.2.1 Rentgenový snímek</i>	25
<i>1.2.2 Ultrazvukové vyšetření</i>	26
<i>1.2.3 Výpočetní tomografie</i>	28
<i>1.2.4 Magnetická rezonance</i>	29
2. VĚDECKÁ OTÁZKA A CÍL PRÁCE	34
3. HYPOTÉZA	36
4. MATERIÁL A METODIKA	37
4.1 Charakteristika souboru	37
5.1 Metodika	37
5. VÝSLEDKY	43
6. DISKUZE	51

7. ZÁVĚR	61
8. SOUHRN	63
9. SUMMARY	64
10. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	65

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

ALARA.....	z angl. As Low As Reasonably Achievable (tak nízká dávka, jak je rozumně možné)
BA.....	bronchiální atrézie
BMI.....	z angl. Body Mass Index, index tělesné hmotnosti
BPM.....	z angl. BronchoPulmonar Malformation (bronchopulmonální malformace)
CCAM.....	z angl. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (kongenitální plicní adenomatoidní malformace)
CLA.....	z angl. Congenital Lung Abnormality (vrozená plicní anomálie)
CLH.....	z angl. Congenital Lobar Hyperinflation (vrozená lobární hyperinflace)
CLL.....	z angl. Congenital Lung Lesion (vrozená plicní léze)
CLM.....	z angl. Congenital Lung Malformation (vrozená plicní malformace)
CLO.....	z angl. Congenital Lung Overinflation (vrozená plicní hyperinflace)
CPAM.....	z angl. Congenital Pulmonary Airway Malformation (vrozená malformace plic)
CT.....	výpočetní tomografie
CTA.....	výpočetní tomografie s angiografií
CTM.....	z angl. Congenital Thoracal Malformation (vrozená malformace hrudníku)
CVR.....	z angl. Congenital pulmonary airway malformation Volume Ratio (CPAM objemový poměr)
DWI.....	sekvence difuzního vážení (MR sekvence)
ELPS.....	extralobární plicní sekvestrace
FFE.....	Steady-state free precess t2 (MR sekvence)
FLIT.....	z angl. Fetal Lung Interstitial Tumor (fetální intersticiální plicní nádor)
ILPS.....	intralobární plicní sekvestrace
LDL.....	levý dolní lalok plic
LHL.....	levý horní lalok plic
LPCH.....	Lucile Packard Children's Hospital
MPR.....	multiplanární rekonstrukce
MR.....	magnetická rezonance
PDL.....	pravý dolní lalok plic
PHL.....	pravý horní lalok plic
PPB.....	pleuropulmonální blastom

PS.....plicní sekvestrace
PSL.....pravý střední lalok plic
RF.....radiofrekvenční
SAR.....z angl. Specific Absorption Rate (specifický absorpční koeficient)
SST2.....Half-Furier single-shot echo T2 (MR sekvence)
U.S. FDA.....z angl. The United States Food and Drug Administration (Americký státní
úřad pro kontrolu potravin a léčiv)
UZ.....ultrazvuk
VACTERL.....z angl. Vertebral anomalies, Anal atresia, Cardiac defects, Tracheoesophageal
fistula, Esophageal anomalies and Limb defects (syndrom)
VRT.....z angl. Volume Rendering Transformation (objemové techniky zpracování dat)

1. ÚVOD

Vrozené vývojové vady plic jsou raritní skupina onemocnění, která vyžaduje pro svoji diagnostiku a prenatální a postnatální management komplexní přístup celého týmu odborníků. Mezi tyto specialisty patří mimo jiné odborník na fetální problematiku, gynekolog, radiolog, neonatolog, chirurg, patolog, genetik. S rozvíjejícími se znalostmi a možnostmi diagnostiky je nasnadě podrobnější ucelené zmapování této problematiky. Zdokonaluje se přístrojové vybavení radiologických oddělení, zkvalitňují se ultrazvuková zobrazení při vyšetření plodu. K dispozici jsou nové operační přístupy a techniky. Část vývojových vad plic je z hlediska vzniku a vývoje nedostatečně prozkoumána.¹⁻⁴ Značná variabilita panuje i v jejich klasifikaci a terminologii.⁵⁻⁷ Zdaleka největší kontroverze budí porodní management těchto lézí, především u postižení klinicky a radiologicky asymptomatických.^{2,6,8,9} Ve své práci se zaměřujeme zejména na vývojové vady plic z klinické praxe nejdůležitější a nejvíce zastoupené. Jedná se o bronchiální atrézie (BA), vrozené malformace plic (CPAM), bronchopulmonární sekvestrace (PS), vrozenou plicní hyperinflaci (CLO), bronchogenní cysty a léze hybridní. Tyto patologie zahrnují téměř 90 % vad, se kterými se setkáváme z klinického pohledu. Rozdělení částečně sleduje klasifikaci vad dle Langston.⁷ V České republice není v současné době k dispozici původní materiál zabývající se detailně, uceleně a v dostatečné šíři moderními způsoby prenatálního a postnatálního zobrazení těchto afekcí. Takový materiál je potřeba i s ohledem na posuny v klasifikaci. Mění se rovněž porodní management, do kterého zobrazovací diagnostika nepřímo spadá. Klasifikace lézí se liší již v základním názvoslovném pojmenování celé skupiny vrozených vývojových vad plic.^{1,10,11} Tato přetrvávající variabilita v názvosloví je jistě podmíněna nejednoznačností definice vzniku lézí. Některé změny se vyznačují častým společným výskytem a vzájemným překrýváním. Pojmenovány jsou takzvané léze „hybridní“, které existují jako kombinace více vrozených vad plic, definuje je přívodná anomální systémová arterie. Zobrazením je obtížné odlišit léze spadající pod vrozené vývojové vady plic s podílem velkých cyst a léze potencionálně maligní, například pleuropulmonální blastom (PPB). Kontroverze budí rovněž přístup a pohled na postnatální management dětí s takovým vrozeným postižením plic. Neshody v dalším klinickém i zobrazovacím postupu vyvolávají případy, kdy má prenatálně zjištěné plicní postižení tendenci se k termínu porodu

zmenšovat. Po porodu může být takové dítě zcela bez klinických symptomů plicního postižení a zhotovený rentgenový snímek nenalézá patologii.

Naše práce nabízí jednak rozdělení a základní systematický přehled jednotlivých vrozených vývojových vad plic, včetně obvyklých nálezů při jejich zobrazení. V samostatných kapitolách uvádíme strukturovaně zobrazovací metody využívané v současné době k prenatální i postnatální diagnostice těchto plicních lézí. Ve vědecké části práce se soustředíme na zdokumentování našeho výzkumu, který se týká problematiky aplikace postnatální zobrazovací diagnostiky s odkazem na prenatální záchyt a možnosti zobrazení onemocnění. Nálezy z jednotlivých metod jsou korelovány mezi sebou a zároveň s histologickými nálezy. Diskuze je rozšířena o stručný pohled na současné znalosti a trendy v oblasti prenatálního a postnatálního zobrazení vrozených vývojových vad plic, především s ohledem na stav v České republice. Závěrem nabízíme a zmiňujeme možnosti standardizace zobrazení vývojových plicních onemocnění u dětí s ohledem na indikační kritéria. Soustředíme se na prenatální i postnatální zobrazovací metody a postupy diagnostiky. Uvedena budou doporučení k vedení vyšetření a popisů v této specializované a úzké problematice prenatální medicíny i dětského věku.

1.1 Vrozené vývojové vady plic

Vrozené vývojové vady plic jsou heterogenní skupina onemocnění postihující plicní tkáň, arteriální zásobení, žilní drenáž plic anebo se jedná o kombinaci těchto postižení. Incidence se udává přibližně 1 : 35 000 těhotenství, skutečná incidence však může být vyšší.¹² Stále existuje nejednotnost ohledně nomenklatury, klasifikace, patogenese a také popisu a managementu takových plicních lézí. V neposlední řadě se tyto léze liší i ve svém klinickém prenatálním vývoji. Možná je prakticky úplná regrese léze v předporodním období, ale i případy hydropsu plodu a jeho úmrtí. Vývoj onemocnění postnatálně je s ohledem na typ a rozsah plicního postižení odlišný. Zaznamenáváme případy, které jsou v poporodním období zcela asymptomatické. Jiné léze se projevují pneumoniemi především u větších dětí. V následujících kapitolách uvedeme jednotlivé vrozené vývojové vady plic detailněji s důrazem na jejich nález při prenatálním i postnatálním diagnostickým zobrazení.

Klasifikace vývojových vad plic je doposud velmi různorodá a obecně uznávané jednotné dělení vad neexistuje. Je to dáno různými pohledy na problematiku z úhlu embryologického, radiologického, patologického nebo klinického a jejich možnou kombinací. Někteří autoři zastávají dělení podle typu postižení v době embryologického vývoje.¹³ Další dělení rozlišuje rozsah postižení plicní tkáně na malformace postihující celou plíci, třeba typu plicní hypoplazie, nebo na změny fokální. Mezi fokální postižení spadá například atrézie bronchu.¹⁴ Všeobecně přijímané dělení vad plic vychází od Langston.⁷ Ta klasifikuje postižení především z pohledu patologického, ale i klinického. Langston charakterizuje a rozděluje široké spektrum vad na bronchiální atrézie, vrozené malformace plic (CPAM), extralobární plicní sekvestrace (ELPS), vrozenou lobární hyperinflaci (CLH) a bronchogenní cysty. Takovéto dělení zahrnuje nejvyšší procento vývojových vad i z pohledu klinické praxe. Nezahrnuje však některá postižení typu vývojových cévních lézí. Pro nejucelenější klasifikaci vad z diagnostického pohledu je ale výhodné dělení podle morfologie a přítomnosti určitých radiologických znaků ve vztahu k patologii. Sledujeme tak patologie především postihující plicní tkáň, vady primárně cévní a kombinaci výše zmíněných. V radiologických popisech vycházíme z lokalizace léze v plíci. Dále si všímáme anomálního cévního zásobení, žilní drenáže a vnitřní struktury postižené plíce. Postnatálně ověřujeme provzdušnění sledovaných plicních změn. Zjišťujeme případné komunikace s trávicím traktem, kontinuitu bránice a pojmenujeme sdružené anomálie.^{15,16} Nutné je zhodnocení mediastina ve smyslu přítomnosti cystických lézí. V závěru rozdělení se zmíníme i o jednotce doprovázející významně problematiku vrozených vývojových vad plic u dětí zejména s ohledem na její maligní potenciál, o pleuropulmonálním blastomu.

1.1.1 Vrozené malformace plic

Vrozená malformace plic (Congenital Pulmonary Airway Malformation – CPAM) byla v literatuře zmíněna prvně Ch'Inem a Tangem v roce 1949,¹⁷ jako postižení plíce u dítěte ve spojení s hydropsem. Vrozená malformace plic, dříve nazývaná kongenitální cystická adenomatoidní malformace (CCAM), je vzácná vývojová anomálie dolních cest dýchacích.¹⁸ Jedná se o heterogenní skupinu cystických a necystických lézí způsobených časnou poruchou vývoje dýchacích cest, které komunikují s bronchiálním stromem při ztrátě podpůrné bronchiální chrupavky.¹⁹ Termín vrozená malformace plic (CPAM) je doporučen jako preferovaný proti termínu

kongenitální cystická adenomatoidní malformace (CCAM). Pojmenování bylo zvoleno z důvodu, že tyto změny jsou cystické jen ve třech z pěti popsáných typů a adenomatoidní je navíc pouze jeden typ (typ 3).²⁰ V roce 1997 Stocker¹⁹ a kolektiv klasifikovali tyto léze podle klinického a patologického nálezu. S přihlédnutím k velikosti cystických změn rozeznávali typy CPAM 1, 2 a 3, rovněž s přihlédnutím k lokalizaci ve vztahu k dýchacím cestám. Novější klasifikace CPAM se rozrostla o dva typy nové, typ 0 a typ 4.²¹ Typ CPAM 0 má tracheální nebo bronchiální původ, odpovídá acinární dysgenezi nebo dysplazii. Typ CPAM 1 má nejspíše původ bronchiální/bronchiolární, obsahuje cysty větší než 2 cm. Typ CPAM 2 sestává z cyst menších než 2 cm a původ vykazuje pravděpodobně bronchiolární. Typ CPAM 3 se jeví jako solidní léze s bronchiolárním/acinárním původem, jedná se o typ adenomatoidní. Typ CPAM 4 vykazuje původ distální acinární a obvykle se projevuje jako velká cysta. Dříve se udávalo, že typ CPAM 4 a typ 1 pleuropulmonálního blastomu (PPB) mohou reprezentovat podobný původ.⁷ Před rozpoznáním odlišného původu obou lézí byl PPB v několika studiích popsán i jako maligní transformace CPAM.²² Názor vznikl spíše na podkladě morfologické podobnosti obou lézí. Langston²³ rozděluje CPAM léze do dvou typů. Pro typ 1 dle Stockera používá termín léze s velkými cystami. Pro typ CPAM 2 podle Stockera pak léze s malými cystami. Dále Langston uvádí, že typ CPAM 3 spíše reprezentuje formu pulmonální hyperplazie a z obvyklé klasifikace lézí typu CPAM by měl být vyřazen.²⁴ Nejčastěji diagnostikovanou vrozenou malformací plicní tkáně je typ 1 v 65 %, dále typ 2 ve 20 %, typ 3 a typ 4 okolo 10 %. Typ CPAM 0 je velmi raritní, jako acinární dysgeneze je neslučitelný se životem.²⁵

Při prenatálním ultrazvukovém (UZ) vyšetření a při zobrazení pomocí magnetické rezonance (MR) jsou CPAM léze klasifikovány podle velikosti přítomných cyst. Léze mikrocystické obsahují cysty velikosti pod 5 mm, léze makrocystické pak cysty velikosti rovné či větší než 5 mm. Typ CPAM 1 obvykle obsahuje jednu nebo několik cyst větších než 5 mm. Typ CPAM 2 se může projevovat na UZ jako homogenní hyperechogenní ložisko. V MR obraze v T2 sekvencích je léze typu CPAM 2 hypersignální, heterogenní, může obsahovat drobné cysty velikosti pod 5 mm. Prenatální MR i postnatální zobrazení výpočetní tomografií (CT) u CPAM obvykle koreluje s histopatologickými rysy léze. Pro přesné posouzení vnitřní struktury a uložení lézí v poporodním období je vhodné zobrazení CT. Cysty postnatálně bývají provzdušněné. U typu CPAM 1 bývají v CT zobrazení větší než 2 cm, mohou být

doprovázeny drobnějšími cystami i podíly solidní nevzdušné plicní tkáně. Typ CPAM 2 je charakterizován vzduchem vyplněnými cystami nepřesahujícími velikost 2 cm, rovněž může být přítomna solidní či nevzdušná porce. Typ CPAM 3 se obvykle projevuje jako léze pouze solidní, s možným sycením po aplikaci kontrastu nitrožilně. Případné mikrocysty ve CPAM 3 lézi nejsou pomocí zobrazení detekovatelné a jsou zjistitelné pouze histopatologicky. Typ CPAM 4 se reprezentuje jako velké cysty uložené převážně v periférii plic. Cévní zásobení lézí charakteru CPAM je z plicních arterií, drenáž se odehrává do plicních žil. Léze mohou být komplikovány nasedající infekcí, pak se jejich obraz často mění k podobě pneumonie nebo abscesu. Nejčastější rozsah onemocnění tohoto typu je unilobární, výjimečně multilobární. Zcela raritně je možné oboustranné postižení plic. Podle současných znalostí u CPAM nenacházíme genetický původ, nejsou známy případy výskytu lézí u sourozenců nebo u potomků. Prenatálně jsou léze typu CPAM jen raritně spojeny s ostatními vrozenými systémovými malformacemi.²⁶ CPAM nacházíme velmi často kombinovaně s bronchiální atrezií nebo vrozenou plicní hyperinflací.

1.1.2 Plicní sekvestrace

Plicní sekvestrace (PS) je druhou nejčastější lézí po CPAM detekovanou prenatálně. Tato plicní léze nemá spojení s tracheobronchiálním stromem. Sekvestrace mají systémové anomální zásobení nejčastěji z hrudní nebo břišní aorty. Vzácně se může vyskytnout systémová arterie odstupující z nepárových větví abdominální aorty, zejména ze slezinné arterie, případně z trunku. Další odstupy mohou vznikat z intervertebrálních a podklíčkových arterií, výjimečně z koronálních arterií.¹⁵ Obvykle jsou sekvestrace klasifikovány jako extralobární (ELPS). Extralobárně uložených sekvestrací je asi 25 %. U intralobárních (ILPS) se uvádí výskyt 75 %.²⁷ Extralobární sekvestrace je definována jako izolovaný podíl plicní tkáně s vlastní pleurou a anomálním systémovým cévním zásobením. ELPS vzniká z nadpočetného plicního základu (pupene), který se v době vývoje oddělil od tracheobronchiálního stromu a má své vlastní cévní zásobení. Venózní drenáž je obvykle mapovatelná do žilních systémů azygos a hemiazygos. Variet drenáže, kam spadají i portální systém nebo plicní žíly, je více. V 65 % procentech je ELPS spojena s dalšími anomáliemi,²⁷ mezi které patří vrozené vady srdce, komunikace s gastrointestinálním traktem, ektopický pankreas, plicní hypoplazie, brániční kýla a defekty obratlů. Plicní sekvestrace se často pojí

s dalšími vývojovými vadami plic, zvláště se CPAM typu 2. Pacienti s extralobárním typem sekvestrace bývají klinicky asymptomatictí. ELPS se může vyskytovat ojediněle v mediastinu, samostatně pod bránicí, může imitovat nadledvinový neuroblastom nebo krvácení do nadledviny.²⁸ Intralobární sekvestrace je definována jako vývojová anomálie plic obsahující podíl plicní tkáně bez komunikace s tracheobronchiálním stromem. Detekujeme zde, stejně jako u ELPS, anomální systémové cévní zásobení. Léze je uložena v plicní tkáni normálně vyvinutého plicního laloku. ILPS není kryta vlastní pleurou, žilní drenáž se odehrává obvykle do plicních žil. Původ léze není dosud plně objasněn, přikláníme se však k tezi, že se jedná o vývojovou vadu plíce.²⁹ Pacienti s ILPS se prezentují opakovanými záněty plic. Jedna z dříve uváděných možností vzniku získané intralobární sekvestrace uvažovala o zbytnění systémových arterií zásobujících oblast plíce, která opakovaně podléhala zánětům. U mnoha lézí typu intralobární sekvestrace se nacházejí doprovodné mikrocystické podíly, tyto léze bývají označovány jako hybridní. Langston definuje intralobární sekvestrace jako bronchiální atrézie se systémovým cévním zásobením.⁷ Zobrazení u plicních sekvestrací může být ovlivněno přítomností nasedajícího zánětu plic, podílem kombinované CPAM nebo překrývající se léze typu vrozené plicní hyperinflace. Možná je i raritní komunikace s trávicím traktem. V prenatalním UZ jsou léze homogenně echogenní, obvykle lokalizované paraspinálně v levém hemithoraxu.³⁰ Systémovou arterii vycházející ze sestupné aorty je možné vyšetřit pomocí dopplerovského zobrazení. Pokud se céva nenalezne, je obtížné podle UZ odlišit plicní sekvestraci příkladně od mikrocystické formy CPAM. Prenatálně na MR v T2 obrazech mají léze solidní hypersignální charakter, přívodnou arterii bývá někdy pro její drobné rozměry obtížné nalézt. Výhodné pro detekci systémové arterie z břišní aorty jsou koronální T2 sekvence, pro její přesné zobrazení jsou však potřebné všechny roviny. Céva se v MR lépe anatomicky zobrazí v pozdějších stadiích těhotenství, nejlépe po 32. týdnu těhotenství. Pokud se přívodná céva v MR nezobrazí, může dojít k záměně za vrozenou plicní hyperinflaci anebo typ CPAM 3 u lézí signálově homogenních. U lézí signálově heterogenních se při absenci přívodné cévy může patologie zaměnit za typ CPAM 1, 2 nebo 4. Podobně jako vývojové malformace plic a bronchiální atrézie mohou být detekovány plicní sekvestrace již kolem 12. týdne těhotenství.³¹ Obvykle jsou ale diagnostikovány rutinním UZ kolem 20. týdne těhotenství. Právě od 12. do 26. týdne zaznamenáváme největší nárůst objemu plicních sekvestrací.³¹ Na nativních snímcích jsou intra- i extralobární sekvestrace většinou solidní. ILPS mohou obsahovat cesty, při

probíhajícím doprovodným zánětu nalezneme i formace charakteru abscesu. Na CT jsou ELPS solidní, nevzdušné, ale téměř v polovině případů jsou sdruženy s doprovodnou patologií CPAM typu 2. U takových lézí můžeme nalézt vnitřní cystické komponenty. ILPS, které nemají svoji pleuru, mohou vykazovat stupeň provzdušnění z kolaterálního přestupu vzduchu. Systémové anomální cévy bývají nejlépe detekovatelné při kontrastním CT vyšetření. Pro další chirurgický přístup však není rozdělení na extra- a intralobární léze podstatné.²⁷

1.1.3 Bronchiální atrézie

Bronchiální atrézie vzniká jako atrézie lobárního, segmentálního nebo subsegmentálního bronchu. Uzávěr vznikne v místě nebo blíže za odstupem bronchu. Utvoří se tak slepý konec proximálního atretického bronchu. Distální část atretického proximálního bronchu může být vyplněna hlenem, rozšířena a tvoří obraz mukokély. Bronchy jsou spíše vyplněny hlenem a obturovány. Nenacházíme obraz jejich zúžení, nevzniká zde ventilový uzávěr typický pro vrozené plicní hyperinflace.³⁰ Plicní tkáň distálně za atretickým bronchem vykazuje postnatálně podíly obsahu hlenu a hyperinflace.¹⁶ Hyperinflace oblasti vzniká pravděpodobně kolaterální ventilací za atrézií a kompenzatorně v okolní plicní tkáni. Nejčastěji bývají postiženy bronchy segmentální. Přesná etiologie vzniku bronchiální atrézie není známá, uvažuje se ale primárně o cévní příčině s podílem ischemizace. Bronchiální atrézie se vyskytuje společně s plicní sekvestrací téměř ve 100 %. V 70 % případů je bronchiální atrézie sdružena s lézemi typu CPAM.³² Rozdíly ve stupni postižení, úrovni a čase vzniku obstrukce bronchu jsou nejspíše zodpovědné za sdružení bronchiálních atrézií s ostatními vývojovými vadami plic.^{7,32} Nálezy bronchiální atrézie při postnatálním zobrazení mohou být náhodné, mohou se však prezentovat i jako obtíže při dýchání nebo jako opakované infekce.³³ Prenatálně se postižená část plíce jeví zvětšená, vykazuje homogenně zvýšenou echogenitu na UZ a vysoký signál v T2 obrazech na MR. V některých případech je na prenatálním UZ i MR možné zobrazení hlenem vyplněné mukokély/bronchokély. Na rentgenovém snímku a při CT vyšetření u dětí je bronchiální atrézie charakterizována tubulárním nebo rukavicovitým tvarem atretického bronchu. Bronchus bývá vyplněn hlenem. Doprovodně nalezneme snížení vaskularizace v postiženém okrsku plíce. U novorozenců takový okrsek plíce může dlouho zůstat atelektatický nebo je vyplněn hlenem. Provedení axiálního zobrazení u novorozenců

časně po porodu nemusí dobře odlišit takto atreticky změněný okrsek plicní tkáně od obvyklé retence plodové vody v plicích po narození.¹⁶

1.1.4 Bronchogenní cysta

Původ bronchogenních cyst se odvíjí primárně od anomálního tracheobronchiálního dělení. Vznikají nejspíše z přídatného pupenu vyvíjející se horní části zažívacího traktu, primitivního ventrálního střeva (první části zárodečné žaludeční trubice).³⁴ Podobný vznik vykazují i ostatní duplikační cysty ventrální stěny předního střeva. Bronchogenní cysty jsou obvykle solitární, tekutinou a hlenem vyplněné cysty, lemované dýchacím epitelem. Ve valné většině jsou bronchogenní cysty bez komunikace s tracheobronchiálním stromem. Cysty uložené v mediastinu mohou zůstat asymptomatické, neobsahují podíly vzduchu. U intrapulmonálně uložených cyst se s formou komunikace s tracheobronchiálním stromem můžeme setkat, pak se mohou stát symptomatickými na podkladě sekundární infekce.³³ Komunikace cysty s dýchacími cestami může nastat i při sekundárním infikování a nekrotizaci její stěny.⁷ Nejčastěji se bronchogenní cysty vyskytují v mediastinu, a to v 85 %. Bývají lokalizovány v blízkosti bifurkace trachey, paratracheálně a v úrovni plicních hilů. Ve 12 % se vyskytují v plicní tkáni a velmi raritně na krku, v perikardiu anebo intraabdomiálně.³⁵ Klinicky se mohou cysty také projevit tlakem na okolní struktury plic, gastrointestinálního traktu a struktury kardiovaskulární. Při zobrazení jsou bronchogenní cysty na prenatálním UZ anechogenní, na prenatální MR v T2 obrazech hypersignální. U dětí jsou na rentgenovém snímku detekovatelné jako dobře ohraničená, oválná, tekutinou vyplněná zastínění v úrovni středního mediastina nebo v hrudníku. Na CT asi 50 % cyst vykazuje tekutý obsah s denzitami kolem 0 HU.²⁴ Dalším nálezem může být zahuštěný vnitřní obsah cyst díky vazkému hlenu, podílům vápníku, bílkovin nebo zakrvácení. MR postnatálně může být přínosná pro posouzení charakteru obsahu cyst na T2 obrazech a pro diferenciální diagnostiku. Po aplikaci kontrastní látky se cysty v CT ani v MR obraze nesytí. V diferenciální diagnostice bronchogenní cysty jsou další duplikační cysty z okruhu dělení primitivního ventrálního střeva. Mohou to být jícnová duplikační cysta a cysta neuroenterická. Jícnová cysta má velmi podobný obraz jako cysta bronchogenní, vykazuje ale silnější stěnu. Neuroenterické cysty jsou lokalizovány v zadním mediastinu, v nějaké formě komunikují s páteřním kanálem. Zesílení stěny bronchogenní cysty, sycení po aplikaci kontrastu nitrožilně, hladinky vzduchu a

tekutiny v cystě nebo okolní zánětlivé změny v plicní tkáni jsou obvykle spojeny s nasedající infekční komplikací.

1.1.5 Vrozená plicní hyperinflace

Vrozená plicní hyperinflace (angl. Congenital Lung Hyper/Overinflation – CLO) je někdy nazývána vrozená lobární hyperinflace nebo vrozený lobární emfyzém. Léze je charakterizována hyperinflací jednoho nebo více plicních laloků progredujícího charakteru, obvykle s kompresí okolních plicních laloků.³⁰ Léze je způsobena zúžením lumen bronchu na podkladě zevního útlaku nebo patologie uvnitř bronchu. Z patologií způsobujících endobronchiální zúžení jsou to příkladně absence nebo zeslabení bronchiální chrupavky, slizniční řasa. Ze zevních příčin útlaku to může být anomální plicní céva, mediastinální masa a bronchogenní cysta. V obou případech zevního i vnitřního útlaku kolabované dýchací cesty fungují jako ventilový mechanismus. Tento mechanismus má za následek hromadění vzduchu v postižené oblasti plic (angl. air-trapping). Příčinu částečné obstrukce jsme schopni odhalit asi v 50 % případů.³⁶ Alveoly jsou expandovány, ale jejich stěna zůstává neporušena. Technicky se tedy nejedná o emfyzém v pravém smyslu slova. Vrozená plicní hyperinflace se klinicky prezentuje jako dechová nedostatečnost v novorozeneckém období téměř v polovině případů. Do šesti měsíců věku se prezentuje v 80 % případů.³⁷ U tohoto onemocnění je malá převaha postižení chlapců, horní laloky bývají postiženy častěji než dolní, levá plic vykazuje častější postižení porovnáním s pravou stranou.³⁷ Někdy se uvádí dělení CLO na dvě skupiny. První skupinou je CLO (dříve nazývaná CLE, angl. Congenital Lobar Emphysema) charakterizovaná hyperinflací plicního laloku. Způsobuje ji postižení chrupavky dýchacích cest nebo zevní komprese. Druhá skupina CLO je charakterizována lobární, segmentální nebo subsegmentální hyperinflací a často je spojena s bronchiální atrézií. Tato skupina se vyjevila především díky prenatální diagnostice.³⁸ V prenatálním zobrazení se vrozená plicní hyperinflace prezentuje jako homogenně hyperechogenní léze v UZ obraze. Při MR vyšetření je léze v T2 obrazech hypersignální, obvykle bez přítomnosti cesty. Při prenatálním zobrazení je vrozená plicní hyperinflace jen obtížně odlišitelná od ostatních vrozených vývojových vad plic, především od bronchiální atrézie.³⁹ Radiologickým znakem této léze postnatálně je progredující lobární hyperinflace plic způsobující utlačení a dislokaci okolních struktur. Tyto znaky vidíme na snímku plic i při CT. Může se objevit přesun mediastina,

rozšíření mezižebních prostor na postižené straně a atelektáza přilehlé plíce. V diferenciální diagnostice vrozené plicní hyperinflace může přicházet zejména z rentgenového snímku pneumotorax nebo komplikovaná plicní cysta. V CT obraze zaznamenejme plicní struktury a cévy diferencovatelně probíhající i uvnitř léze. Přítomnost cév a plicní tkáně v oblasti potvrdí diagnózu.

1.1.6 Ageneze, aplazie, hypoplazie plíce

Nedostatečný vývin plíce můžeme rozdělit na tři základní skupiny. Plicní ageneze se vyznačuje úplnou absencí plíce, bronchů a plicních arterií. Plicní aplazii odpovídá úplná absence plíce a plicních arterií s rudimentárními slepě zakončenými bronchy. Plicní hypoplazie je definována jako postižení s hypoplastickými bronchy a plicními arteriemi, společně s proměnným množstvím plicní tkáně v distálním uložení.⁴⁰ Etiologie postižení zůstává nejasná, roli mohou hrát faktory genetické, teratogenní i mechanické.²⁴ Prevalence plicní hypoplazie se zvyšuje s předčasným narozením a nezralostí dítěte. Sekundárně ji nacházíme sdruženě s vrozenými vývojovými vadami plic nebo se stavy, které narušují vývoj plic. Takovými patologiemi mohou být oligohydramnion, dysplazie ledvin, nervosvalové poruchy stěny hrudní, brániční hernie, expanze mediastina a vrozené vývojové vady srdce s nižší plicní perfuzí.³³ Oboustranná plicní ageneze a aplazie nejsou slučitelné se životem. Pacienti s jednostrannou agenezí, aplazií a hypoplazií plicní mohou být asymptomatictí nebo se prezentují dechovou nedostatečností. Ta závisí rovněž na straně postižení; 75 % takových postižení bývá na straně levé, postižení je však závažnější, pokud se vada vyskytne vpravo. Tato souvislost je dána větším objemem pravé plíce.³³ U všech typů nedostatečného vývinu plic se můžeme setkat až v 50 % s doprovodnými vývojovými anomáliemi, jako jsou příkladně VACTERL syndrom. Prenatálně můžeme lézi zobrazit pomocí UZ a MR. V případě ageneze nebo aplazie nejsou plicní tkáň a bronchiální struktury detekovatelné. Po narození jejich obraz na rentgenovém snímku závisí na stupni postižení plíce. Nález ukáže obvykle hyperinflaci druhostranné plíce, plíce může herniovat ventrálně přes střední čáru. Společně bývají přítomny elevace bránice na postižené straně a přesun mediastina na stranu léze. Agenezi, aplazii a hypoplazii plíce nejlépe rozliší CT vyšetření. CT rovněž může detekovat slepý konec bronchu nebo rudimentárně vytvořený bronchiální strom.

1.1.7 Cévní plicní anomálie

Cévní plicní anomálie bychom mohli základně rozdělit na anomálie plicních arterií, anomálie plicních žil a na anomálie postihující kombinovaně arteriální i žilní cévní komponentu. Dále dělíme tyto vady na patologie se společnou přítomností cévní složky a složky plicní tkáně. Cévní plicní anomálie v této kapitole budou pojmenovány jen rámcově, dle jejich obecného dělení. Do skupiny anomálií plicních arterií bychom zařadili například proximální jednostranné přerušení plicní arterie. Patří sem také aberantní levá plicní arterie, kdy anomální arterie tvoří smyčku kolem distální trachey a/nebo pravého hlavního bronchu.²⁴ Plicní ageneze, která by mezi cévní plicní anomálie s postižením plicních arterií také klasifikačně patřila, byla probrána detailně v předcházející kapitole. Mezi anomálie s postižením plicních žil můžeme řadit částečný anomální návrat plicních žil a jeho formy, kdy plicní žíly jsou spojeny se systémovou cirkulací. Takovéto anomální žíly drénují do vena cava superior, inferior nebo vena azygos. Dalšími anomáliemi s postižením plicních žil jsou atrézie, jednostranná hypoplazie plicní žíly, vrozená stenóza plicní žíly a žilní plicní varix. Varix reprezentuje patologii vrozenou nebo i získanou anomálii prezentující se fokální aneuryzmatickou dilatací plicní žíly.²⁴ Při CT zobrazení detekujeme lézi s přímou souvislostí k přilehlé plicní žíle, bez detekce nidu nebo přívodné arterie.⁴¹ Do kombinovaných anomálií plicních cév s podílem plicní arteriální i žilní složky náleží plicní arteriovenózní malformace neboli arteriovenózní fistula. Tato anomálie je klasifikována jako přímá spojka mezi plicními arteriemi a žilami, bez vmezežené kapilární sítě. Může se jednat rovněž o anomálii vrozenou nebo získanou.⁴¹ Za léze kombinované s podíly cévní a parenchymové plicní složky bereme hypogenetický plicní syndrom (scimitar syndrom nebo plicní venolobární syndrom). Syndrom je charakterizován jako anomální vústění pravostranných plicních žil do dolní duté žíly, jaterních žil, portálního systému, systému azygos nebo do pravé srdeční síně. Hypogenetický plicní syndrom je spojen s různými stupni postižení ve smyslu plicní hypoplazie a abnormální lobace plíce, vyskytuje se společně se srdeční dextropozicí. Anomální žíla připomíná na rentgenovém snímku tvarem zahnutou tureckou šavli scimitar, odtud název. Do této skupiny anomálií s kombinací cévní i parenchymové složky by ještě fakticky patřila sekvestrace plicní; byla již probrána detailně v samostatné kapitole.

1.1.8 Hybridní plicní léze

Jako hybridní plicní léze značíme ty vrozené plicní patologie, které jsou kombinovány z více vrozených lézí a zároveň obsahují anomální přívodnou systémovou arterii. Nejčastější plicní hybridní lézí je kombinace typu CPAM a plicní sekvestrace,⁴² často s CPAM typu 2. Bronchiální atrézie může být sdružena s CPAM přibližně v 70 %. S plicní sekvestrací je bronchiální atrézie spojena téměř v 100 %.³² Histopatologická vyšetření zveřejněná Riedlingerem³² odhalila atrézii lobárního, segmentálního nebo subsegmentálního bronchu u 100 % extralobárních sekvestrací, 82 % intralobárních sekvestrací, 70 % CPAM a 50 % vrozených lobárních hyperinflací. Porucha vývoje plicní tkáně charakteristická obecně pro CPAM byla nalezena také u 91 % ELPS, 91 % ILPS a 50 % lobárních hyperinflací. U posledně jmenovaných lobárních hyperinflací byla nalezena bronchiální atrézie také v 50 %.³² Pro kombinaci lézí typu bronchiální atrézie, komplexu CLO a CPAM volíme termín léze smíšené nebo překryv lézí. Tyto změny nemají detekovatelnou přívodnou systémovou arterii. Variace ve stupni postižení, lokalizaci a čase, kdy dochází k bronchiální obstrukci, jsou nejspíše zodpovědné za asociaci bronchiální atrézie a ostatních vývojových vad plic.^{7,15,32} Bronchiální atrézie je stále více rozpoznávána jako součást téměř všech typů vrozených vývojových vad plic. I kvůli této komplikovanosti v nomenklatuře a histopatologickému i diagnostickému přesahu jednotlivých vývojových plicních lézí je tu silný argument pro zachování jednoduchého popisného přístupu k těmto patologiím.⁷ Příkladně bronchiální atrézie se systémovou přívodnou cévou by se podle popisného patologického závěru a základních charakteristik mohla nazývat intralobární sekvestrace. Pokud je léze typu CPAM 2, 1 nebo bronchiální atrézie spojena se systémovou vaskularizací, stále bývá nazývána „sekvestrace“, ale obvykle radiology a chirurgy označena jako léze „hybridní“.⁴³ Klasifikace by tedy popisně měla sledovat a zhodnotit všechny přítomné léze. V prenatálním zobrazení UZ se jedná o léze většinou hyperechogenní, dopplerským vyšetřením se může detekovat přívodná céva. V prenatální MR diagnostice se jedná nejčastěji o lézi T2 hyperintenzní, přívodná anomální céva může, ale nemusí být detekována. Lokalizace léze je hlavně v dolních lalocích plic. Postnatálně se na rentgenovém snímku zobrazují hybridní léze jako solidní a cystické léze s kombinací zastínění a projasnění. Provedení CT nebo CT angiografického (CTA) vyšetření je důležité pro přesnější popis léze, zjištění rozsahu a ověření systémového arteriálního zásobení.

1.1.9 Pleuropulmonální blastom

Pleuropulmonální blastom (PPB) je extrémně raritní maligní nádor vyskytující se téměř výhradně u malých dětí.²⁶ PPB je léze charakterizována jako dysembryonální malignita, popsaná prvně v roce 1988.²² Jeví se, že by se mohlo jednat o vývojovou neoplazii dětského věku; podobně jako neuroblastom, hepatoblastom, nefroblastom, embryonální rhabdomyosarkom a meduloblastom, které jsou pojmenovány podle histologické podobnosti odpovídající embryonální tkáni. Jako ostatní výše uvedené malignity se většina případů PPB (94 %) prezentuje u dětí mladších 6 let.²² Přibližně 20 % dětí s PPB má rodinnou zátěž dětského nádoru, nejčastěji cystického nefromu ledviny nebo rhabdomyosarkomu.⁴⁴ Léze je klasifikována na tři typy podle svého cystického nebo solidního charakteru a také podle histologie. Časně stadium PPB, typ 1, je charakterizováno epiteliálními cystami.²⁶ Typ PPB 2 je kombinací cysty a solidní tkáně. Typ PPB 3 je pouze solidní.⁴⁵ Morfologická podobnost s cystickými formami vrozených plicních vad je podle některých autorů²² klinicky a radiologicky nerozlišitelná. Jsou práce popisující rysy, které by pomohly odlišit lézi typu CPAM a PPB typu 1 na podkladě klinického a radiologického zhodnocení nebo alespoň predikovat vyšší riziko PPB.⁴⁵ Zkoumá se možnost spojení s genovou mutací DICER1.^{26,45} Pokud se objeví samostatně více než jedna cysta v plicích, měla by se možnost PPB zvažovat. PPB typu 1 bývá obvykle léze víceložisková. Doprovodné multicystické postižení ledvin, charakterizující změny při cystickém nefromu, mohou přítomnost PPB v plicích podporovat.⁴⁶ PPB a další primární expanze typu fetálního intersticiálního plicního nádoru (FLIT) nejsou obvykle při zobrazení detekovatelné v prvním ani v začátku druhého trimestru těhotenství. Růst těchto typů maligních expanzí je urychlen v posledním trimestru těhotenství, často se klinicky projeví až perinatálně. Při zobrazení pomocí prenatalního UZ a MR se PPB zobrazuje jako primárně cystická léze nebo expanze se solidními a cystickými podíly. Odlišení od cystických forem CPAM a dalších cystických lézí plic je tedy prenatalně obvykle limitní. Pomocnými rysy pro odlišení formy CPAM a PPB typu 1 by mohla být rodinná zátěž malignitou a oboustranné postižení plic. Nacházíme obvykle také pleurální výpotek a kontinuální růst léze i v pozdních fázích gestace, kdy akcelerace růstu CPAM již nebývá obvyklá.²²

1.2 Zobrazení vývojových vad plic

Zobrazovací metody hrají v diagnostice vrozených vývojových vad plic zásadní roli. Zatímco ultrazvuk je součástí prenatální péče již po téměř čtyři desítky let, technický pokrok za poslední dvě dekády vyústil ve zvýšení kvality zobrazení a procentuální detekce vrozených anomálií.⁴⁷ Za poslední roky proběhlo rovněž ustanovení 2D/3D UZ jako metody, která umožňuje zdokonalit 2D zobrazení. I to přispívá k detailnější diagnostice a utvoření představy o mapované lézi plic. Fetální magnetická rezonance je známá již více než 30 let. Za poslední léta prodělala zdokonalení zejména v možnosti výběru a rychlosti používaných sekvencí. Jsme schopni zachytit a zobrazit nejrůznější plicní léze a vytvořit tak představu o dalším průběhu těhotenství a vedení porodu. Tyto nálezy mají vliv na poporodní management. Rentgenový snímek ve své současné digitální podobě umožňuje nejen kvalitnější a standardizované zobrazení, ale i větší variabilitu a možnosti technického přizpůsobení při jeho hodnocení. Postprocesingové úpravy již zhotoveného snímku, například charakteru zvýraznění rozhraní navazujících prostředí, jsou jen jednou z mnoha výhod. V rámci digitalizace oddělení a pojízdných rentgenových přístrojů by mělo být samozřejmostí přenášení dat snímku pomocí bezdrátové komunikace v počítačové síti. Dojde tím k urychlení jejich zpracování a následného vyhodnocení. Zobrazení plic pomocí CT a CTA je u dítěte v poporodním období a před případnou elektivní operací poměrně zásadní. Důležité je zobrazení u lézí, které se k porodu výrazně zmenšily a na poporodním snímku nejsou detekovatelné. CT zobrazuje plicní léze diagnostikované prenatálně. Jejich morfologický vzhled je na základě přítomnosti vzduchu v plicích dosti odlišný od zobrazení prenatálního. Vyšetření na CT by mělo probíhat pod zásadami ALARA. Vyšetření pomocí MR prenatálně je metoda, která poskytuje důležitou informaci o charakteru plicních změn. Pokud jsou MR vyšetření prováděna jako navazující kontroly plodu v druhém a třetím trimestru těhotenství, dostáváme podrobnou informaci o vývoji vnitřní struktury léze. Tato informace pak může do jisté míry specifikovat typ postižení a předpovědět chování zjištěné plicní vady postnatálně. Vzniká důležitý diagnostický podklad pro klinika v předporodní péči, porodníka, dětského hrudního chirurga a neonatologa. Je to i informace důležitá pro dialog s nastávajícími rodiči dítěte. MR plic v postnatálním období má dále naději stát se vhodnou metodou k dlouhodobějšímu sledování pacientů s klinicky asymptomatickým

postižením; především díky zlepšení tkáňového rozlišení a diferenciaci plicních procesů, hlavně pak vzhledem k absenci ionizujícího záření.

1.2.1 Rentgenový snímek

Rentgenový snímek plic hraje úlohu ve vztahu k prvnímu zhodnocení prenatálně zjištěné vrozené vývojové vady plic po porodu. Snímek je také metodou pro iniciální zhodnocení náhodně nalezených plicních lézí.⁴¹ Úloha rentgenového snímku spadá mimo jiné do oblasti vyšetření klinicky symptomatických pacientů se známou vrozenou vývojovou vadou plic. Další z indikací pro zhotovení rentgenového snímku jsou akutně nasedající infekce horních nebo dolních dýchacích cest, aktuální zobrazení klinicky projevené dechové nedostatečnosti, radiologické ověření zhoršeného poslechového nálezu. U klinicky asymptomatických pacientů v dispenzarizaci vrozené plicní vady je možno přistupovat k provedení rentgenového snímku v odlišné úrovni než u zdravých dětí s komunitně získanou pneumonií. U těchto dětí provádíme snímek plic současně k potřebě kontroly progresu známé plicní léze a ke zhodnocení doprovodných chronických plicních změn. Rentgenový snímek zhotovený po porodu u dítěte s prenatálně detekovanou lézí plice pomocí UZ a/nebo MR nemusí vykazovat zřetelnou patologii, pravděpodobně s ohledem na prenatální regresi patologie.³ Kočí⁴⁸ a kolektiv prezentovali na souboru retrospektivně zhodnocených rentgenových snímkových kontrol u pacientů s CPAM diagnostickou shodu dvou radiologů v lokalizaci a detekci vrozené plicní léze pouze v 72 %. Důležité je rovněž správné technické provedení snímku ze strany radiologického asistenta. Nepřesnosti v projekcích mohou vést k arteficiálnímu vzniku asymetrického zvýšení transparence plic na základě sumačním. Snímky se u novorozenců a u pacientů v případě těžšího klinického stavu provádějí v předozadní projekci přímo na lůžku. U větších dětí, u dalších kontrol nebo k posouzení nasedající infekce při spolupráci pacienta můžeme zhotovit snímky v projekci zadopřední vsedě nebo vestoje. Na snímku plic nalézáme změny charakteru hyperinflace plicní s různými doprovodnými podíly cystických projasnění. Některé vrozené vývojové vady plic se mohou prezentovat na nativním snímku lézí solidní a různě rozsáhlým zastíněním plic. Plicní sekvestrace se na rentgenovém snímku mohou prezentovat jako měkkotkáňová ložiska s hladkými nebo lobulárními konturami. Sekvestrace jsou lokalizovány nejvíce v oblasti plicních bazí. Recidivující lobární pneumonie dolního laloku plic, nereagující dobře na antibiotika, může být vodítkem pro správnou diagnózu sekvestrace plicní.⁴⁰ U větších lézí nalézáme přesun středních

struktur hrudníku, komplikací je pneumotorax. Role nativního snímku plic, pokud jde o diagnostiku vrozených plicních změn, je však omezená. Význam snímku v primární diagnostice vrozených plicních změn ustoupil do pozadí především s rozšířením CT vyšetření. Pozice rentgenového snímku je v prvním posouzení nálezu na hrudníku po porodu u dítěte s prenatálně zjištěnou vrozenou vadou plic a v ověření nasedající komplikace typu pneumonie, dle klinického nálezu. Zřejmá je úloha snímku v primárním záchytu prenatálně nerozpoznaných lézí.

1.2.2 Ultrazvukové vyšetření

Prenatální ultrazvuk představuje jednu z velkých výhod moderního zobrazování v porodnictví a fetální diagnostice. UZ pomáhá sledovat plod jak po stránce strukturální, tak funkční. Gynekologické ultrazvukové vyšetření zahrnuje nejen zmapování samotného plodu, ale i struktur dělohy, placenty, adnex. Prenatální UZ vyšetření ve 12. týdnu těhotenství dává základní informace o časných stádiích vývoje plodu, poruchách chromozomálních a těžkých strukturálních poruchách. Rozpoznání patologie v této fázi těhotenství dává rovněž rodičům čas týkající se rozvahy a možností ohledně ukončení anebo pokračování v těhotenství.^{49,50} Základním kamenem UZ vyšetřování v porodnictví a fetální medicíně je 20. týden těhotenství. Většina fetálních struktur je již vytvořena a vady, na které se vyjádřilo podezření okolo 12. týdne, jsou již lépe rozpoznatelné. Stále však nejsou spolehlivě vyjádřené patologie související například s migračními poruchami šedé hmoty mozku. Kompletní strukturální UZ vyšetření přichází kolem 28. týdne těhotenství, nicméně je již mírně limitováno echogenitami tvořícího se skeletu končetin, žeber a kalvy. Lze vyšetřit funkce placenty a její případnou insuficienci s hrozcí fetální hypoxií. Mapují se růstová opoždění dítěte. Fetální ultrazvuk má mnohá omezení a nedostatečnosti. Zobrazované struktury v časných stádiích těhotenství jsou velmi drobné, embryonální vývoj nemusí být ještě kompletní a sekundární změny nejsou ještě mnohdy patrné. Vývoj struktur centrálního nervového systému plodu probíhá celé těhotenství a dále i po porodu. Některé vady nemusejí být v době rutinního UZ vyšetření kolem 20. týdne ještě detekovatelné. Kvalita UZ zobrazení může být kromě jiného ovlivněna jak ze strany plodu, tak matky. V úvahu přichází obezita matky nebo poloha plodu. Při vyšším indexu tělesné hmotnosti (BMI) matky je penetrace ultrazvukového vlnění tkáněmi horší, vyšetření se rovněž za těchto podmínek prodlužuje. Ovlivnění z polohy plodu je pro UZ méně

závažné, můžeme volit další přístupy. Polohu plodu lze částečně vyšetření přizpůsobit nebo počkat na spontánní změnu polohy plodu během vyšetření. Ultrazvukové mechanické vlnění produkuje energii, která by mohla mít za následek tepelné ovlivnění vyšetřených tkání. Celková doba UZ vyšetření je tedy podstatná. Termální ovlivnění však pravděpodobně neovlivní vývoj plodu.⁵¹ Data, která jsou v současné době k dispozici, ukazují, že uplatnění UZ vyšetření a zobrazení v těhotenství jsou bezpečná a nepřinášejí neopodstatněná rizika pro plod a jeho vývoj. UZ by měl být vždy v diagnostickém použití aplikován za dodržení kautel ALARA, principu navrženého již před více než 20 lety. Tento princip na základě aktuálně dostupných důkazů doporučuje využití klinického UZ jen v takovém množství, aby poskytl potřebnou diagnostickou informaci.⁵² Na základě dostupných literárních odkazů diagnostický prenatalní UZ může být považován za bezpečnou modalitu pro matku a plod.⁵² Struktury hrudníku zobrazujeme anatomicky během druhého a třetího trimestru. Zobrazením pomocí diagnostického UZ hodnotíme vlastní hrudník, mediastinum, plíce a srdce. Velmi vhodné jsou průměty v transverzální rovině. Plíce vyplňují největší část hrudníku, jsou lehce hyperechogenní a homogenní. Všímáme si periferních částí plic, pleurální dutiny a případného výpotku. Patologie plic jsou buď cystické, solidní nebo smíšené. Léze vykazují různý stupeň echogenity. Jako úvodní nález nás na patologii plic může upozornit přesun srdce a mediastina, vše záleží na uložení a rozsahu plicní afekce. Srdce a mediastinum jsou rovněž přesunuty na stranu postižení při plicní agenezi. Ve druhé půlce druhého trimestru začínají již osifikovat žebra a mohou na základě akustických stínů z kalcifikovaných struktur ztížit vyšetření hrudníku. K vyšetření přistupujeme tedy ve všech vhodných rovinách. UZ je vhodný nejen pro sledování případného doprovodného hydroksu plodu, ale lze vypočítat CPAM objemový poměr (angl. CPAM Volume Ratio – CVR) a riziko případného hydroksu a vývoje plodu predikovat. CVR značí poměr změřeného objemu CPAM a obvodu hlavičky plodu. CVR koreluje s vývojem fetálního hydroksu a potřebou intervence. Hodnota CVR pod 2 je procentuálně spojena s vyšším rizikem nutnosti fetální intervence.⁵³

UZ diagnostické vyšetření plodu má za dodržení vysoké kvality provedeného zobrazení a odbornosti vyšetřujícího lékaře postihnout nejrozličnější skupiny patologií rozpoznávaných během těhotenství. Zlepšení a zkvalitnění diagnostiky se může odvíjet od systematického přístupu k vyšetření, potřebné jsou znalosti z normální anatomie plodu v určitém týdnu těhotenství. Přesnost a kvalita zobrazení velmi závisí na erudici

vyšetřujícího. Centra zabývající se UZ prenatalními vyšetřeními a prenatalní diagnostikou obecně by měla dbát na periodické zpětné zhodnocování kvality dokumentace a záchytu patologií. Pokud dojde zpětně k záchytu nerozpoznané patologie během těhotenského UZ vyšetření, je nutné každý případ detailně prozkoumat. Následně pak nastavit opatření s ohledem na techniku vyšetření i postup zhotovení dokumentace z UZ vyšetření.

1.2.3 Výpočetní tomografie

S rozvojem, rozšířením a dostupností multidetektorových CT přístrojů převzalo CT zásadní roli v neinvazivní detekci vrozených vývojových vad plic.⁴¹ CT je využíváno k potvrzení a detailnější specifikaci prenatalně utvořené předběžné diagnózy léze. Zároveň je to metoda vhodná k určení přítomnosti doprovodných plicních a nitrohručních anomálií. Pokud se rozhodne o operačním řešení léze, je CT vhodnou metodou k předoperačnímu vyšetření. Velkou výhodou přinášejí do CT diagnostiky postprocesingová zobrazení typu multiplanární rekonstrukce (MPR), 3D rekonstrukce a objemové techniky zpracování dat (VRT). Tyto metody dále zvyšují diagnostickou přesnost a umožňují detailní zhodnocení obsahu léze před chirurgickým výkonem u rozsáhlých lézí komplexního charakteru. Moderní prostředky zobrazení umožňují snazší komunikaci s kliniky pro další plánování případného terapeutického postupu. Vzhledem k rozdělení vrozených vývojových vad plic na primárně parenchymové, primárně vaskulární a na kombinaci obou typů je nesmírně důležitá volba odpovídající techniky zobrazení léze. Vzhledem k možnému anomálnímu cévnímu zásobení těchto plicních lézí jsou CT s aplikací kontrastní látky intravenózně a CTA přínosná k odhalení cévního zásobení patologie. Parametry CT sekvence musí být předem vhodně nastaveny tak, aby byla splněna kritéria zobrazení obvyklá v pediatrické radiologii. Závazná kritéria musí být stanovena i pro nitrožilní aplikaci zvolené kontrastní látky. CT protokoly jsou nastaveny s ohledem na vyšší radiosenzitivitu, nízký váhový index, rychlejší frekvenci srdečního rytmu, drobnější kardiovaskulární struktury a zvýšený pohyb dětského pacienta.¹⁶ Snažíme se vyhnout provedení CT plic těsně po porodu, kdy může být na základě zpomaleného očišťování fetální tekutiny z plic obtížné rozlišení tekutinou vyplněných cyst u forem CPAM. Rovněž očekávaně výrazněji rozvinutá plíce distálně za atretickým bronchem může zůstat arteficiálně vyplněna retinovanou tekutinou.¹⁶ Nastaveny musí být parametry týkající se mA, kV, rychlosti stolu, kolimace a rychlosti

rotace. Přesně musí být zhodnocena dávka záření, vyšetření probíhá podle zásad ALARA. Rozhodující je zajistit co možná nejmenší dávku obdrženého záření podle dostupných možností, za dodržení diagnostické kvality zobrazení. Využíváme nízkodávkové techniky vyšetření a zobrazení. Pro konkrétního pacienta podle standardizovaných hodnot vypočteme množství, typ, rychlost a načasování podávané kontrastní látky. Rozsah vyšetření volíme modifikovaně se zřetelem na vrozenou vadu a její potenciální systémové cévní zásobení. Odpovídající rozsah pro kompletní posouzení vrozené vývojové vady plic pak nejlépe nastavíme od úrovně hlasových vazů, kaudálně do úrovně hilů ledvin. Takto by měl být zajištěn záchyt aberantní systémové arterie odstupující z horní břišní aorty i případného tracheálního bronchu. Vyšetření probíhá v supinální poloze pacienta, u malých dětí v celkové anestezii. Pokud je možná spolupráce dítěte, snažíme se o vyšetření bez narkózy. O postupu se rozhodujeme dle věku pacienta v době vyšetření. K detekovaným strukturálním změnám plic a lézím je vhodné přistupovat popisně, s určením jednotlivých složek. Popisujeme cysty, solidní tkáň, oblasti hyperinflace, anomální systémové cévy, případně jejich kombinaci. Zaměřujeme se cíleně na popsání velikosti a charakteru cyst, přítomnosti plynu v cystách, případně tvorbu hladinek. Sledujeme průběh bronchů v postižené oblasti a hodnotíme jejich případnou atrézii, rozšíření slepě zakončeného lumen bronchu a navazující charakter plicní hyperinflace. Sledujeme uložení a rozsah léze, vymezujeme lokalizačně postižení příslušného laloku plice, hodnotíme možné expanzní působení lézí. V neposlední řadě sledujeme doprovodné známky zánětu plicního, který je často u vrozených vad plic jako nasedající infekce přítomen. Zjišťujeme chronické zánětlivé odchylky plic. Zaměřujeme se na ohodnocení případných dalších nesouvisejících lézí v mediastinu a v kontralaterální plicí. Hodnotíme kontinuitu bránice i nález v podbráničních prostorech. CT přináší velmi přesnou informaci o charakteru a povaze vrozené plicní léze, je nezbytné k další přesnější diagnostice a zařazení procesu. Metoda ukazuje vztah k navazujícím orgánům, odhaluje sdružené anomálie a pomáhá při plánování chirurgické intervence.^{41,54}

1.2.4 Magnetická rezonance

MR je alternativní metoda pro zobrazení plodu. Metoda nevyužívá pro diagnostické zobrazení ionizující záření, může zobrazit plod v libovolné rovině a má vysoký tkáňový kontrast. Vyšetření plodu pomocí MR byla prováděna v 80. letech,

vůbec první vyšetření plodu bylo provedeno v roce 1983.⁵⁵ Tato vyšetření byla však limitována pomalou rychlostí dostupných sekvencí. Od 90. let se vyvíjely ultrarychlé MR sekvence, které snížily artefakty z pohybu plodu a dovolily vyšetření i u vysoce pohyblivých plodů.⁵⁶ Rychlé zobrazení pomocí MR je nyní aplikováno bez nutnosti sedace pacientky, obvykle ve druhém a třetím trimestru. Fetální MR se stává doprovodným, partnerským vyšetřením k UZ při detekci mnohých patologií vyvíjejícího se plodu. Pro vyšetření plodu je UZ metodou první volby. V případě potřeby doplnění informace získané pomocí UZ se stává MR důležitou modalitou pro zobrazení detailu i komplexity postižení. MR může potvrdit, nebo vyloučit předchozí nález diagnostikovaný pomocí UZ. Mnohdy odhalí velmi decentní patologie, které nejsou pro UZ dostatečně zobrazitelné. Mohou však zásadně ovlivnit vývoj dítěte. Na základě doplněného MR vyšetření se posoudí také dlouhodobá prognóza onemocnění a lze informovat s tímto aspektem rodiče. Je možné naplánovat fetální intervence, vlastní porod i poporodní management. MR nabízí výbornou tkáňovou rozlišovací schopnost pro posouzení mnohých orgánů, má vysokou schopnost detekovat vývojové anomálie centrálního nervového systému. Pro zobrazování mozku je možno využít moderních funkčních diagnostických metod, jako jsou traktografie, spektroskopie a funkční zobrazení mozku.⁵⁷ Mnohé moderní metody se nyní aplikují i při vyšetřování plic a vývojových plicních vad. Načasování provedení MR prenatálního zobrazení závisí na sledované patologii. Pro potenciální rizika MR v období organogeneze a i vzhledem k malým rozměrům zobrazovaného plodu v období prvního trimestru nebývá z pohledu zobrazení plodu doporučováno. Anomálie jsou v tomto období lépe detekovány pomocí prenatálního UZ. V období od 12. do 16. týdne těhotenství jsou struktury plodu stále velmi malé a výraznější mohou být pohyby plodu. Mnohé anomálie ještě nebývají zřetelné a role MR pro zobrazení plodu je tímto limitována. MR provedená v období mezi 17. a 24. týdnem těhotenství již však zaznamenává vysokou úspěšnost při potvrzení patologií zjištěných pomocí UZ, má vliv na plánování dalšího průběhu těhotenství. MR ve třetím trimestru je optimální pro posouzení anomálií a jejich případného vývoje zobrazeného pomocí MR v trimestru druhém. Pohyb plodu je již také ve vyšším stupni těhotenství zřetelně omezený. Mezi limitace provedení MR patří především pohybové artefakty plodu. Vyšetření plodu pomocí MR klade velké nároky především na zkušenosti radiologických asistentů vzhledem k rychlému plánování sekvencí. Roviny vyšetření plodu nejsou totožné s rovinami uložení a zobrazení matky. Navíc vyšetřené patologie plodu mohou podstatně změnit topoanatomické poměry

zobrazovaných orgánových oblastí. U některých sekvencí je potřebná spolupráce matky s krátkým zadržením dechu.

V této souvislosti je potřeba zmínit i potřebu vhodného přístupu k matce podstupující MR vyšetření. UZ vyšetření těhotných a jeho diagnostický přínos již za dobu svého déletrvajícího působení ve fetální medicíně pronikl do znalosti zainteresované veřejnosti. MR zobrazení je stále hodně nová metoda. I z toho se mohou odvíjet rozličná očekávání a obavy matky podstupující toto specializované vyšetření. Rovněž indikace k MR vyšetření vychází z primárně provedeného UZ zobrazení, tedy indikací MR je nutnost ověřit, nebo vyloučit závažnější patologii u plodu. V našem zařízení se osvědčil postup provedení UZ vyšetření před zahájením samotné MR diagnostiky. Během UZ vyšetření sledujeme kromě jiného i uložení plodu pro přesnější zaplánování MR. Pacientka je seznámena s průběhem MR vyšetření, s jeho specifickými rysy a je na vyšetření psychicky lépe připravena. Sedaci matek před vyšetřením nepoužíváme. Vzhledem k tomu, že plody jsou rutinně vyšetřovány pomocí UZ jako metody první volby, je možné pro vyšetření dobře nastavit normy. Nastavení podobných norem při MR vyšetření je obtížnější, vyšetřují se jen plody indikované k provedení vyšetření z důvodu zjištěné patologie. Proto normální varianty nejsou pro MR zobrazení tak dobře známy jako pro UZ.⁵⁷ Nejčastěji používanými MR přístroji pro zobrazení plodů jsou přístroje o síle 1,5T. V roce 2002 bylo The United States Food and Drug Administration (U.S. FDA) schváleno použití 3T MR přístrojů pro humánní zobrazování.⁵⁶ V současnosti není prokázán škodlivý vliv MR procedur na plod, dlouhodobé studie však zatím nejsou k dispozici. Saunders⁵⁸ ve své revizi dostupné literatury poukázal na malý soubor dat týkající se výzkumů ovlivnění MR zvláště z dlouhodobého pohledu a na vyšších polích zobrazení. Bezpečnostní opatření zahrnují především ochranu před poškozením sluchu, zmírněním efektů akcelerace magnetického pole během vyšetření, nervovou stimulací gradientními poli a ohřevem tkání aplikací radiofrekvenčních (RF) pulzů.⁵⁹ Zkoumán byl rovněž model možného akustického poškození sluchu plodu během MR vyšetření. Akustické jevy během MR vyšetření vznikají na podkladě rychle oscilujících elektromagnetických proudů gradientních cívek. Bylo experimentálně prokázáno oslabení zvuku na akceptovatelnou hladinu bez poškozujícího vlivu na vyvíjející se sluch.⁶⁰ Proběhly rovněž pokusy na zvířatech týkající se bezpečnosti MR a případného teratogenního účinku z pohledu ohřevu tkání při změnách gradientů, rovněž byly zkoumány vlivy interakcí magnetického pole na vyvíjející se tkáně.⁵⁸ Soubory však

byly příliš malé, pro vyšetření v humánní medicíně nelze publikované závěry v dostatečné míře extrahovat. RF pulzy generují teplo a jsou měřeny pomocí specifického absorpčního koeficientu (SAR). Matematické modely prokázaly, že teplotní limity jsou akceptovatelné v humánní medicíně. Modely však nebyly nastaveny pro vyšetření plodu. Murbach⁵⁹ zkoumal, zda děti a plody mají větší riziko zatížení než dospělí při současném používání RF pulzů. Prokázal, že zatížení dětí je menší než u dospělých, lokální tepelné zatížení však může být u plodu vyšší vzhledem k expozici neperfundované amniotické tekutině.⁵⁹ Efektivní expozice a aktuální čas vyšetření pro zobrazení zkoumali Brugger a Prayer. Jako závěr uvádějí, že aktuální čas pro zobrazení je 33 % celkového času vyšetření. Poměr 2 : 1 je dán částečně dobou přípravných fází před vlastní nastavenou sekvencí. Celkový čas zatížení RF pulzy se pak pohyboval kolem 11 minut.⁶¹ Bez průkazné dokumentace ohledně škodlivého účinku 1,5T MR přístrojů nemohou být požadována specifická doporučení týkající se MR zobrazení v kterémkoli trimestru těhotenství.⁶² MR gadoliniové kontrastní látky nejsou pro diagnostiku ze strany plodu u těhotných pacientek rutinně podávány. Pacientka během vyšetření leží v přístroji pokud možno pohodlně na zádech nebo na levém boku. Poloha na levém boku je doporučena k zamezení případného stlačení dolní duté žíly. Výhodou je vyprázdnění močového měchýře před samotným začátkem vyšetření. Použití cívek se může lišit podle stupně těhotenství. Vhodné jsou torso nebo cardiac-phase povrchové cívky, naložené nad oblast gravidní dělohy. V rámci vyšetření k orientačnímu zobrazení uložení plodu v děloze používáme nejprve lokalizační sekvence o šíři 10 mm ve třech rovinách. Zobrazovací protokol se skládá z T2 a T1 sekvencí doplněných v základním protokolu sekvencemi difuzně váženými a sekvencí echoplanární. Celkový vyšetřovací čas na vyšetření se pohybuje okolo 20–40 minut, čas záleží především na nutnosti opakování sekvencí při pohybech plodu a na zvoleném protokolu. Základem sekvencí jsou rychlé SST2 sekvence (Half-Fourier Single-Shot Echo T2), následované balancovanými FFE sekvencemi (Steady-state Free Precess T2) a T1 sekvencemi (Spoiled Gradient Echo T1). Dalšími základně používanými sekvencemi jsou difuzně vážené DWI (Diffusion-weighted) a EPI (echoplanární). K pohybům plodu dochází i během samotného vyšetření, proto se každá sekvence nově plánuje kolmo k poslední pořízeným zobrazením tak, aby se zajistila aktuální poloha plodu. Často se stává, že se během aplikované sekvence plod rychle pohne, ale pak se navrácí do předchozí polohy. V těchto případech je možné použitou sekvenci bez nutnosti přenastavení zopakovat. FOV se volí u plodů obvykle v rozmezí do 30 cm, šíře řezu se pohybuje kolem 3–4 mm,

u větších plodů jsou akceptovatelné šíře řezu do 6 mm. Vyšetření se zaměřuje na oblast zájmu a orgán, který byl vyspecifikován předchozím UZ vyšetřením. Plod se ale snažíme zobrazit pokud možno v celém rozsahu. Fetální MR přináší specifickou formu celotělového zobrazení. Plicní tkáň se při vyšetření zobrazuje jako homogenně hypersignální ke svalu v T2. Signál plic se po 24. týdnu těhotenství v T2 stále zvyšuje, v T1 naopak snižuje. Pravděpodobně k tomuto dochází se zvyšujícím se množstvím přítomnosti fetální tekutiny v plíci.

Magnetická rezonance je stále více užívanou modalitou v prenatálním zobrazení. Fetální MR přináší mnoho nových informací v procesu diagnostiky a vede ke zlepšení a zefektivnění péče o plod. Je potřeba znát bezpečnostní rizika procedury a co nejvíce přizpůsobit protokol dané indikaci. Nutná je znalost protokolů a možnosti jejich optimalizace. Snažíme se o zkrácení doby vyšetření při zajištění diagnostického přínosu. Při práci s problematikou MR zobrazení plodů je nutná znalost a porozumění anatomii fetálního vývoje během gestace.

2. VĚDECKÁ OTÁZKA A CÍL PRÁCE

Vývojové vady plic jsou spektrem vrozených onemocnění s incidencí přibližně 1 : 35 000. Zahrnují mimo jiné typy (0–4) vývojové malformace plic, bronchopulmonální sekvestraci, vrozenou plicní hyperinflaci, bronchogenní cysty a hybridní léze. Tyto léze tvoří téměř 90 % klinické praxe a diagnostiky. Etiologie většiny těchto onemocnění není dostatečně prozkoumána, jasná klasifikace lézí je i kvůli tomu často nepřesná a zavádějící. Mnohé léze se vyskytují společně, v typových překryvech a kombinacích. Rozvoj prenatalní UZ a MR diagnostiky zvýšil nejen primární záchyt vývojových lézí, ale částečně i změnil pohled na vznik a vývoj mnohých z nich. Někteří autoři^{4,7,10,15,32} zmiňují, že jednou z možných příčin vzniku takových plicních lézí by mohla být intrauterinní obstrukce dýchacích cest. Rozsah, výše a doba vzniku obstrukce během vývoje by pak předznamenala výsledný charakter vady. Někteří zmiňují také genetický základ vzniku plicních vad.²⁶ I z tohoto pohledu se jeví jako důležité přesné diagnostické zhodnocení a charakterizace těchto vývojových změn v prenatalním a následně i v postnatálním období. Diagnostika vývojových vad plic pomocí fetální MR je známa již delší dobu, názory na její využití a přínos společně s prenatalní UZ diagnostikou se však rozcházejí.^{10,11,40,63} Role postnatálního zobrazení vývojových vad plic pomocí CT je známa a obecně uznávána.^{41,54,63–65} Nejednotnost v klasifikaci a rozdělení lézí s ohledem na stále vyšší záchyt vývojových vad plic s možností jejich regrese v průběhu těhotenství⁴ vede však v důsledku k rozdílným úhlům pohledu v hodnocení CT nálezů a k velké variabilitě výsledků. Důležitý je i vyjádřený spolupodíl lézí hybridních a smíšených.

Cíle práce:

1. Na základě získaných dat zhodnotit přínos a přesnost diagnostiky z prenatalní MR a postnatálního CT ve vztahu k diagnostice vrozených vývojových vad plic.
2. Nabídnout pro dětská oddělení zabývající se touto problematikou management doporučeného zobrazení u pacientů s podezřením na vrozenou vývojovou vadu plic.
3. Vyvinout doporučení ohledně základních principů standardizovaného radiologického popisu vrozených vývojových vad plic u dětí v prenatalním MR a postnatálním CT obraze.

Pacienti byli vybráni z naší databáze vyšetření za pětileté období od roku 2010 do roku 2015. Všichni pacienti měli stanovenou prenatalně UZ diagnózu vrozené vady

plic nebo formy CPAM. Pacientky byly referovány na naše pracoviště k provedení prenatálního MR zobrazení plodu. V různém období po porodu byli pacienti indikováni k předoperačnímu CT zobrazení. U všech pacientů ze souboru proběhla operace a byl rovněž stanoven kvalifikovaný histologický závěr.

3. HYPOTÉZA

Hypotéza 1:

CT vyšetření hrudníku u dětí se zjištěnou vrozenou vývojovou vadou plic a jeho zhodnocení na základě předem stanovených diagnostických kritérií odpovídá nálezem pooperačně stanovené histologické diagnóze.

Hypotéza 2:

MR vyšetření plic u plodů s UZ zjištěnou vrozenou vývojovou vadou plic a při jeho zhodnocení na základě předem definovaných diagnostických kritérií odpovídá svým nálezem diagnóze stanovené z předoperačního CT vyšetření a histologické diagnóze.

MR vyšetření provedené prenatálně dodá potřebnou informaci k popisu předoperačního CT vyšetření ohledně vnitřní struktury léze a jejího detailnějšího morfologického zobrazení za přítomnosti fyziologicky nevzdušné plicní tkáně. Tyto charakteristiky jsou důležité zejména ve vztahu k lézím překrývajícím se, hybridním a smíšeným. MR vyšetření prenatálně a CT zobrazení plic postnatálně mají ve vzájemné kombinaci vyšší výpovědní hodnotu pro posouzení charakteru vrozené vady plic. Společně s prenatálním UZ vyšetřením jsou vhodnými základními metodami pro vyšetření plodů a dětí s touto úzkou problematikou.

4. MATERIÁL A METODIKA

4.1. Charakteristika souboru

K dispozici jsme měli CT vyšetření plic 24 dětí s prenatalně UZ zjištěnou a následně histologicky potvrzenou vrozenou vadou plic. Děti byly v letech 2010–2015 referovány na naše pracoviště k provedení předoperačního CT vyšetření z důvodu prenatalně zjištěné vývojové vady plic podle UZ vyšetření. Deset z těchto dětí mělo prenatalně zhotoveno i MR vyšetření. Měli jsme tedy k dispozici i prenatalní MR vyšetření u 10 plodů s prenatalně UZ zjištěnou a histologicky potvrzenou vývojovou vadou plic. Pacientky (matky) byly v letech 2010–2015 referovány na naše pracoviště k provedení fetální MR plodu na základě UZ zjištěné vrozené vady plic. U těchto dětí po porodu bylo také provedeno předoperační CT vyšetření a jsou součástí našeho souboru CT vyšetření. Prenatální UZ byl proveden a diagnóza stanovena v referujících zdravotnických zařízeních s předběžnou diagnózou nespecifického nálezu vrozené vady plic, nečastěji typu CPAM. Byla určena také strana léze vpravo nebo vlevo.

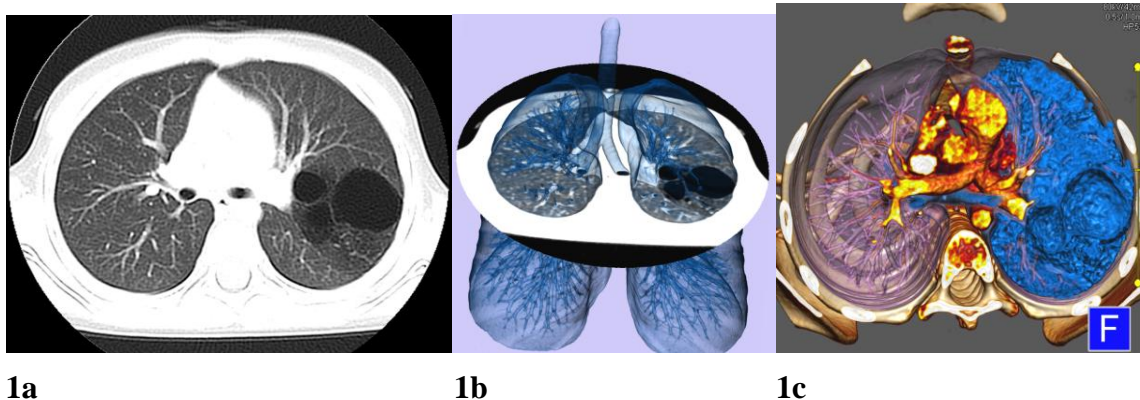
4.2 Metodika

Zhodnoceno bylo 24 CT vyšetření hrudníku u všech pacientů, u všech pacientů byla k dispozici histologická diagnóza. CT vyšetření byla hodnocena nezávisle dvěma radiology s dvouletou zkušeností popisů na CT. Před hodnocením byli oba radiologové současně edukováni s důrazem na kritéria hodnocení radiologem s 20letou zkušeností s pediatrickou problematikou. Hodnocení bylo provedeno na základě předem stanovených diagnostických kritérií, bez znalosti histologické diagnózy. Výsledný závěr vyšetření určený z CT byl následně porovnán s histologickou diagnózou.

Studie dále zavzala prenatalní MR vyšetření 10 těhotných žen s diagnózou vývojové vady plic u plodu na prenatalním UZ, které byly v letech 2010–2015 odeslány na naše pracoviště k provedení fetální MR. U těchto pacientek jsme měli k dispozici prenatalní MR vyšetření plodu. MR vyšetření byla zhodnocena 2 radiology s víceletou zkušeností s hodnocením fetální MR. Hodnocení byla provedena na základě předem stanovených diagnostických kritérií, bez znalosti histologické a poporodní CT diagnózy. Na výsledku hodnocení byla vzájemná shoda obou radiologů. Závěr vyšetření určený z CT byl následně porovnán s histologickou diagnózou.

Kritéria pro hodnocení CT byla popisná a vycházela ze základního rozdělení a klasifikace dle Stockera.¹⁹ Hodnotila se přítomnost a velikost cyst, přítomnost solidní

složky, přívodná anomální systémová céva a podíl plicní hyperinflace. Pokud se zobrazila cysta o velikosti nad 2 cm, léze byla zařazena jako CPAM typu 1 (Obrázek 1), pokud se objevila cysta velikosti do 2 cm, léze byla označena jako CPAM typu 2 (Obrázek 2), v případě solidní léze jako CPAM typu 3.



Obrázek 1. CPAM typ 1. 1a CT v transverzální rovině. Cysty >2 cm v levém horním laloku. 1b a 1c CT VRT u stejného pacienta, cysty v levém horním laloku.



Obrázek 2. CPAM typ 2. 2a Fetální MR, nehomogenní T2 hypersignální změny v dolním laloku vpravo, bez detekce přívodné systémové cévy. 2b CT plic, sagitální rekonstrukce. Nález u stejného pacienta s cystami dolního laloku velikosti ≤ 2 cm. 2c CT VRT u stejného pacienta.

Nalezená anomální přívodná systémová céva indikovala lézi jako PS. V případě léze s přítomností cyst a s anomální přívodnou systémovou cévou byla tato označena jako léze hybridní (Obrázek 3).



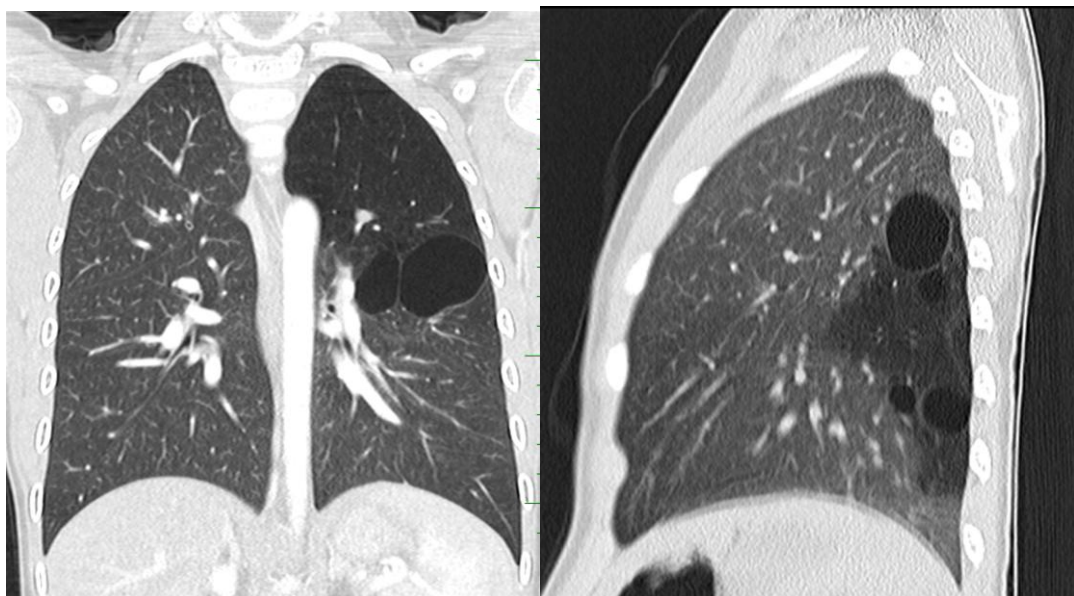
3a

3b

3c

Obrázek 3. Hybridní léze, plicní sekvestrace a CPAM typ 2. 3a Kontrastní CT, koronální rekonstrukce. Plicní sekvestrace bazálně vlevo s přívodnou systémovou anomální cévou z břišní aorty. 3b CT, sagitální rekonstrukce u stejného pacienta se zobrazením odvodné žíly a doprovodnou lézí s přítomností cyst ≤ 2 cm. 3c VRT rekonstrukce u jiného, obdobného pacienta. Názorné zobrazení anomální přívodné systémové cévy z hrudní aorty a široké odvodné žíly v levém dolním laloku.

Oblast zvýšené lokální vzdušnosti plic (lobární, segmentální anebo subsegmentální) byla označena k příslušné hlavní lézi (CPAM nebo PS) jako doprovodný nález hyperinflace plic, pokud se tyto změny vyskytovaly společně (Obrázek 4).

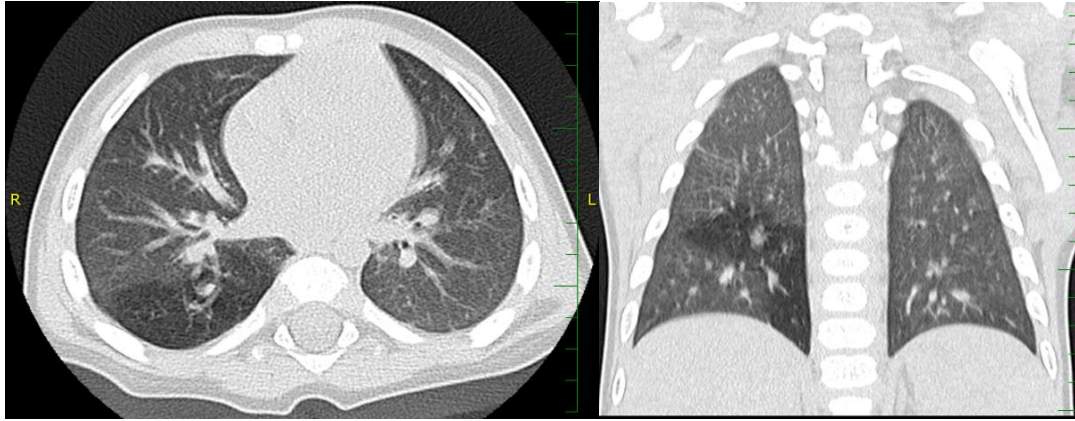


4a

4b

Obrázek 4. Smíšená léze, kombinace CPAM typ 1 a vrozené plicní hyperinflace. 4a Kontrastní CT, koronální rekonstrukce obrazu. Cysty velikosti jednotlivě > 2 cm doprovázené hyperinflací plice (bronchiální atrézií) v levém horním laloku. 4b CT, sagitální rekonstrukce. U jiného pacienta patrný cysty jednotlivě velikosti > 2 cm doprovázené hyperinflací plice v dolním plicním laloku.

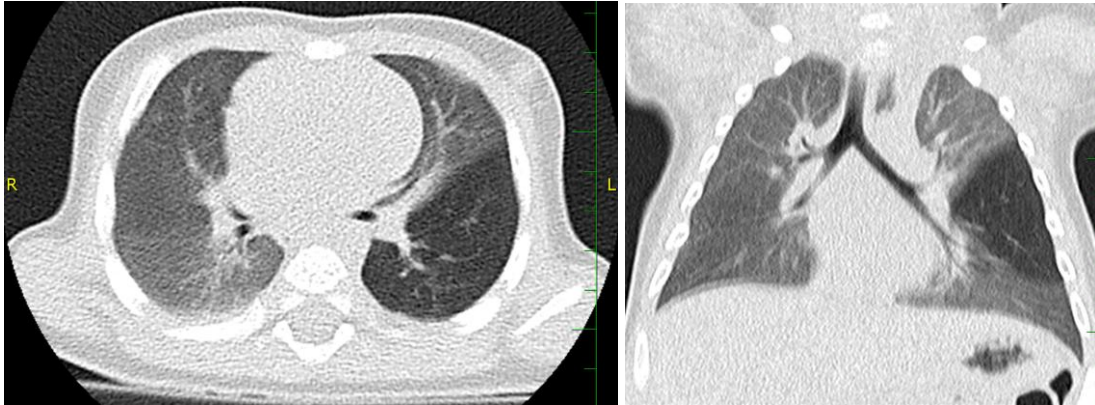
V případě, že nebyl potvrzen žádný ze základních zvolených znaků léze a přítomna byla pouze oblast lokální zvýšené vzdušnosti plic, byla tato hodnocena jako vrozené plicní hyperinflační spektrum (CLO) (Obrázek 5 a 6).



5a

5b

Obrázek 5. Vrozená plicní hyperinflace. 5a CT plic, transverzální rovina, v plicním okně patrná hyperinflace plic v pravém dolním laloku, nejspíše na podkladě bronchiální atrézie. 5b Nález u stejného pacienta v koronální rekonstrukci CT obrazu.



6a

6b

Obrázek 6. Vrozená plicní hyperinflace. 6a CT plic, transverzální rovina, segmentální hyperinflace v levém dolním laloku. 6b Nález u stejného pacienta v koronální rekonstrukci obrazu.

Pokud jsme zobrazili lézi neodpovídající žádnému ze základních vybraných znaků ani CLO, léze byla označena popisně. U stranové lokalizace lézí jsme označili stranu vpravo nebo vlevo.

Plicní křídla byla dále pro přesné určení lokalizace léze hlavními interlobii rozdělena do obvyklých anatomických členění, a to vlevo na levý horní lalok (LHL) a levý dolní lalok (LDL); vpravo na horní (PHL), střední (PSL) a dolní (PDL) laloky. Pokud nebylo možné na základě anatomického rozlišení přesně určit zavzetí dalších laloků plic, byl jako postižený lalok označen ten s největším podílem sledovaných změn. Pro výpočet pravděpodobnosti výskytu CT detekované léze v plicním laloku jsme použili vzorec podmíněné pravděpodobnosti $P(A|B) = \frac{P(A \cap B)}{P(B)} = \frac{|A \cap B|}{|B|}$. $|A \cap B|$ byl výskyt jevu diagnózy i lokalizace léze současně, odpovídal počtu určitých diagnóz v určité části laloku. $|B|$ byl součet všech diagnóz v části laloku. Podmínkou bylo $P(B) \neq 0$.

Vrozené vady plic byly na prenatálním MR zhodnoceny morfoloicky podle Pacharna a kol.⁶⁶ a určena byla strana a postižený lalok. Hodnotili jsme homogenitu MR signálu, přítomnost a velikost cyst, přítomnost či absenci přívodné systémové arterie, distorzi plicních cév a dilataci centrálních bronchů. Členění na laloky plicní jsme provedli podobně jako při CT hodnocení s využitím morfoloického zobrazení hlavních interlobii v T2 MR obraze.

Vyšetření CT hrudníku bylo provedeno na přístroji Aquilion 64 (Toshiba, Japan). Sedm vyšetření z celkového počtu 24 (7/24) bylo provedeno nativně, 17 CT vyšetření (17/24) bylo provedeno s aplikací kontrastní látky nitrožilně přednastaveným CT pediatrickým protokolem.⁶⁷ CT protokol s aplikací kontrastu nitrožilně sestával z následujících parametrů: 80 kV, 40 mA s automatizovanou modulací proudu, rotace rentgenky 0,5 sekundy, injektor k intravenózní aplikaci kontrastu. Použita byla nízkoosmolární neionická iodová kontrastní látka v celkovém množství nepřesahujícím 2 ml/kg váhy pacienta, rychlost aplikace podle zajištěného vstupu a velikosti dítěte v rozmezí 0,8–1,5 ml/s. K aplikaci kontrastní látky jsme použili injekční pumpu, vizuálně jsme monitorovali distribuci kontrastu do abdominální aorty (AO) a následně bylo vyšetření spuštěno manuálně. Rozsah pokrytí v protokolu CT plic byl od úrovně horní hrudní apertury do úrovně bránice. Děti při vyšetření fakultativně vyžadovaly sedaci nebo intravenózní anestezii, podle věku. Rekonstrukce získaných dat jsme zhotovili ve třech rovinách pomocí multiplanární rekonstrukce (MPR) s šíří rekonstrukčního řezu 0,5 mm. Data byla následně zpracována i objemově v 3D rekonstrukcích (VRT). Získané výsledné CT nálezy byly pak konfrontovány s nálezem histologickým.

Prenatální MR vyšetření byla uskutečněna na 1,5T přístroji Philips protokolem pro zobrazení plodu, za použití následujících sekvencí ve třech rovinách: SST2 sekvence (Half-Furier Single-Shot Echo T2), balancované FFE (B-TFE) sekvencemi (Steady-state Free Precess T2) a T1 sekvencemi (Spoiled Gradient Echo T1), difuzně vážené DWI (Diffusion-weighted) a EPI sekvence (echoplanární). Pacientka byla v přístroji uložena na zádech nebo na levém boku, použili jsme povrchovou cardiac-sense cívku. Při vyšetření nebyla použita sedace matky. Výsledný MR nález byl pak konfrontován s nálezem na CT a histologií.

5. VÝSLEDKY

CT hodnocení:

Celkem bylo zhodnoceno vyšetření u 24 pacientů (16 dívek a 8 chlapců), věkový medián v době chirurgické intervence byl 4,3 roku (interquartilové rozpětí 1,1–5,4 roku). Mediánový interval mezi CT vyšetřením a operační resekci léze byl 55 dní (interquartilové rozpětí 14–128 dní). Mezi oběma radiology jsme zaznamenali 100% shodu v zhodnocení CT podle předem definovaných kritérií. Radiology bylo z CT nálezů identifikováno šest CLO, šest CPAM typu 2, pět CPAM typu 1, pět PS a jedna léze typu CPAM 3. V jednom případě nebylo možné zvolená kritéria na popis léze uplatnit. CT výsledky jsou shrnuty v tabulce 1 (Tabulka 1).

Tabulka 1 Radiologické charakteristiky lézí

Případ	Věk	Pohlaví	CT diagnóza	Lokalizace	Charakter léze	Oblasti hypoatenuace	Anomální arterie
1	6,1	M	CPAM 3	sin.inf	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ne	Ne
2	4,0	Ž	CPAM 1	sin.inf	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
3	0,7	Ž	CPAM 2	dx.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ne	Ne
4	1,2	Ž	CPAM 2	dx.med	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
5	7,2	M	CPAM 2	dx.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
6	1,3	Ž	CPAM 1	dx.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
7	4,5	Ž	BPS	dx.inf	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ne	Ano
8	5,4	M	CPAM 1	sin.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
9	5,4	Ž	CPAM 2	sin.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
10	4,9	M	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
11	8,1	Ž	CPAM 1	dx.inf	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
12	3,7	Ž	BPS	dx.sup	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ano	Ano
13	0,1	Ž	BPS	dx.inf	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ne	Ano
14	5,1	Ž	CPAM 1	sin.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
15	5,2	Ž	CPAM 2	dx.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
16	0,6	M	BCa	dx.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ne	Ne
17	5,6	Ž	BPS	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ano
18	4,9	Ž	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
19	0,3	M	CLO	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
20	3,8	M	BPS	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ano
21	2,0	Ž	CLO	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
22	0,8	M	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
23	0,1	Ž	CPAM 2	sin.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ne	Ne
24	5,5	Ž	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne

CPAM, Congenital Pulmonary Airway Malformation; BPS, bronchopulmonální sekvestr; CLO, Congenital Lung Overinflation; BC, bronchiální cysta;

a) V případě pacienta č. 16 měla léze část solidní a část cystickou, solitární cysta měla v průměru 30 mm a byla vyplněná tekutinou. Lokalizována byla léze paratracheálně/paraesofageálně, a proto byla diagnostikována jako bronchiální cysta se sekundárními zánětlivými změnami. Výsledkem histopatologického vyšetření byla diagnóza ezofageální cysty.

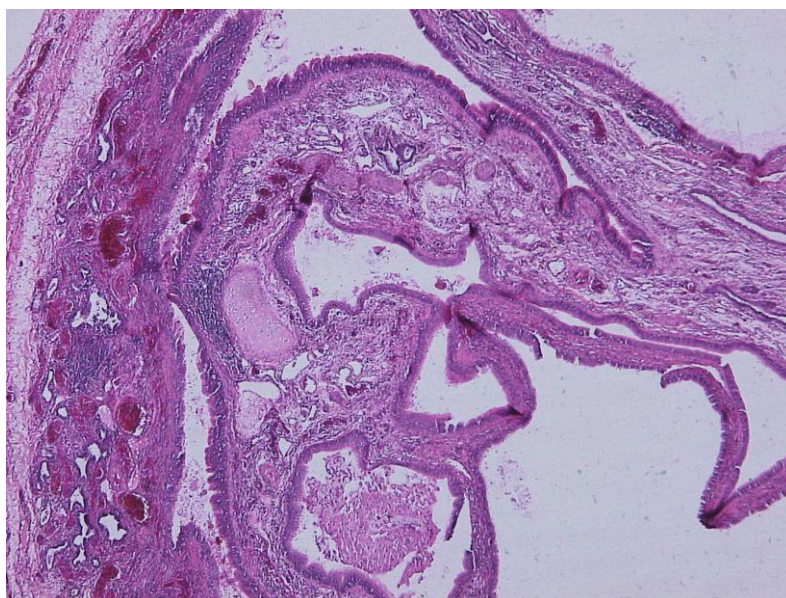
Z celkových ohodnocených 24 lézí bylo 18 (75 %) lokalizováno v dolních lalocích, pouze jedna léze (4 %) v laloku středním a 5 lézí (21 %) v horních plicních lalocích. V 75 % (18/24) jsme našli oblasti zvýšené vzdušnosti plicní. V 50 % (12/24) byly tyto oblasti nalezeny jako doprovodné změny s výskytem ostatních vývojových vad plic; oblast zvýšené vzdušnosti byla jako doprovodný nález určena u všech změn typu CPAM 1, u tří plicních sekvestrací a společně se čtyřmi případy CPAM typu 2. Současně jsme našli i neklasifikované doprovodné pozánětlivé změny plic v okolí výskytu vývojové vady plic.

Tabulka číslo 2 (Tabulka 2) ukazuje porovnání výsledné diagnózy z CT a histologického vyšetření.

Tabulka 2 Srovnání CT diagnóz a histologických závěrů s uvedením počtu

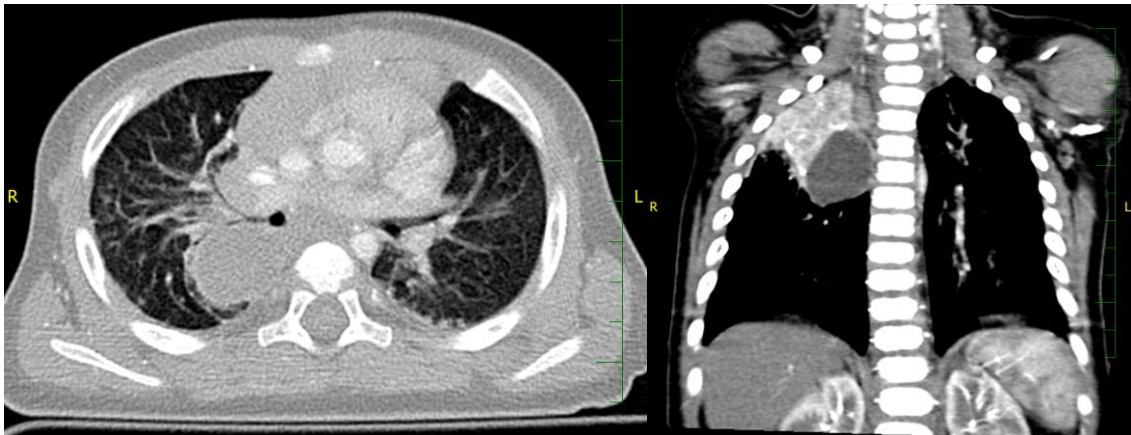
Histologie	CT diagnóza						Celkem
	Bronchiální cysta	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 2	CPAM 3	
BPS		5			1		6
CLO			5				5
CPAM 1				4	1		5
CPAM ½					1		1
CPAM 2			1	1	3		5
Ezofageální cysta	1						1
Hybridní léze						1	1
Celkem	1	5	6	5	6	1	24

Shodu mezi výslednou CT a histologickou diagnózou jsme pozorovali v 71 % (17/24). Histologický nález potvrdil 5 z 6 diagnóz CLO, v jednom případě byla určena léze typu CPAM 2. CT stanovenou diagnózu CPAM 2 z celkových 6 případů histologie potvrdila jen ve 3 vzorcích. Ostatní léze byly hodnoceny jako neurčená 1, 2 CPAM léze, v jednom případě jako CPAM 1 a v posledním případě se dle histologie jednalo o PS. O histologickém příklonu k PS rozhodl nález atypických cév přítomných ve vzorku. Typ CPAM 1 byl histologicky určen ve 4 případech (Obrázek 7), v jednom byla léze určena spíše jako CPAM 2.



Obrázek 7. Mikrofoto CPAM typu 1, zvětšení 40x. Barvení H-E. Stěna cysty s výstelkou bronchiálního typu, poblíž je přítomný malý ostrůvek hyalinní chrupavky.

Všechny nálezy hodnocené z CT jako PS byly potvrzeny na histologii. V jednom případě byla léze z CT určená na základě předdefinovaných kritérií jako CPAM 3; na základě korekce s histologickým nálezem byla léze nakonec označena jako hybridní. V CT nálezu číslo 16 (Tabulka 1) nebylo možné uplatnit předdefinovaná kritéria pro určení a zhodnocení zvolených lézí. Jednalo se o cystickou lézi s vnitřním obsahem v mediální části pravého horního plicního laloku, léze byla popisně označena a hodnocena jako bronchiální cista (Obrázek 8).



8a

8b

Obrázek 8. Ezofageální cista. 8a CT, transverzální rovina. V plicním okně patrný denzní útvar paraspinálně vpravo. 8b Koronální rekonstrukce obrazu v mediastinálním okně u stejného pacienta. Cystoidní útvar v apexu hrudníku vpravo paraspinálně. Nasedající oblast atelektaticky a zánětlivě změněné plicce v pravém horním laloku.

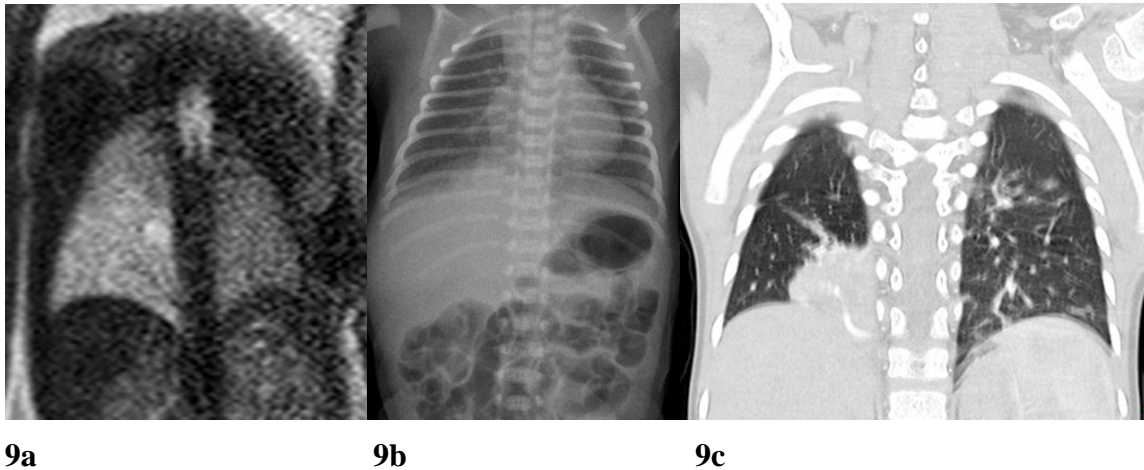
Dle histologického nálezu tato léze odpovídala ezofageální cystě s purulentním obsahem. Léze byla rovněž prenatalním UZ označena jako CPAM.

Hypotéza 1:

Hypotézu uvažující shodu mezi výsledkem CT vyšetření a histologickým závěrem po operaci vrozené vývojové vady se podařilo prokázat. Shoda mezi CT nálezem zhodnoceným podle předem definovaných hodnotících kritérií a pooperační histologií byla 71%. Přesněji jsme pojmenovali při hodnocení CT podle předdefinovaných kritérií léze smíšené; tedy ty léze, kde je vrozená vývojová vada sdružená s oblastí vyšší plicní vzdušnosti. Takové změny jsme našli v 50%.

MR hodnocení:

Celkem jsme zhodnotili 10 prenatalních MR vyšetření 10 pacientek. Medián gestačního týdne při prenatalní magnetické rezonanci byl 25 + 1. Interquartilové rozpětí bylo 23 + 5–28 + 1 gestačního týdne. Plicní sekvestraci jsme na MR určili dvakrát, vrozenou plicní hyperinflaci čtyřikrát, typ CPAM dvakrát a lézi hybridní dvakrát (Obrázek 9).



Obrázek 9. Hybridní léze. 9a Fetální MR, koronální rovina. Nehomogenní MR léze v T2 obraze s přírodnou anomální systémovou cévou v pravém dolním laloku. 9b Rtg snímek, stejný pacient. Zastínění bazálně paraspinálně vpravo, nespecifický nález. 9c CT, koronální rekonstrukce. Kombinace CPAM 2 typu a sekvestrace s anomální systémovou cévou u stejného pacienta v dolním laloku vpravo.

Shoda se závěrečnou histologií byla potvrzena v 80 % (8 z 10). Histologie označila jednu námi určenou CLO jako plicní sekvestraci a jednu lézi hybridní z MR jako CPAM jedna nebo 2. Pokud jsme výsledky vztahovali k CT diagnóze, shoda byla rovněž v 80 % (8 z 10). Výsledky jsou shrnuty v tabulkách 3 a 4 (Tabulka 3 a 4).

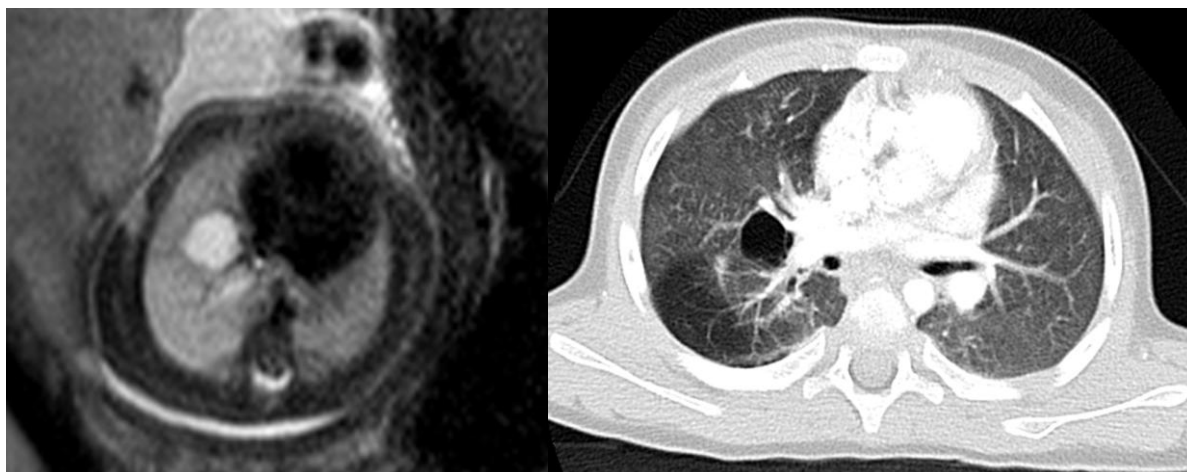
Tabulka 3 Srovnání diagnóz mezi MR, CT a histologií

Případ	MR diagnóza	CT diagnóza	Histologie
3	CPAM 1,2,4	CPAM 2	CPAM 2
4	CPAM 1,2,4	CPAM 2	CPAM 2
7	Hybridní léze	BPS	BPS
9	Hybridní léze	CPAM 2	CPAM 1/2
17	BPS	BPS	BPS
20	BPS	BPS	BPS
10	CLO	CLO	CLO
18	CLO	CLO	CLO
24	CLO	CLO	CLO
15	CLO	CPAM 2	BPS

Tabulka 4 Porovnání MR diagnóz a histologie

MR diagnóza	Histologie					Součet
	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 1/2	CPAM 2	
BPS	2					2
CLO	1	3				4
CPAM 1,2,4					2	2
Hybrid	1			1		2
Součet	4	3		1	2	10

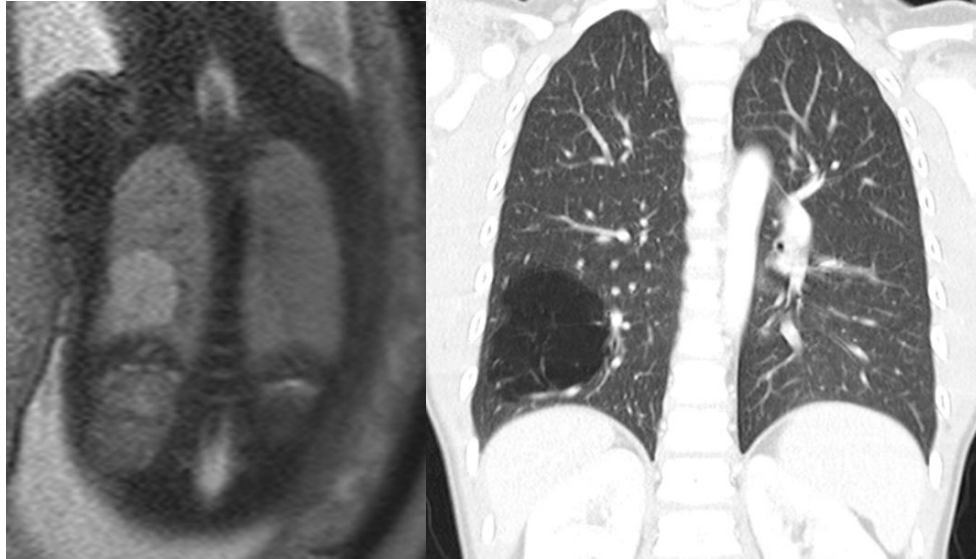
Jednu lézi z MR označenou jako CLO označilo CT jako CPAM 2. Jednu lézi hybridní z MR detekovalo CT také jako CPAM 2. Úplnou shodu v určení patologie jsme zaznamenali v typech lézí CPAM (Obrázek 10), správně byla určena celkem ve třech případech. Rovněž plicní sekvestrace ve třech případech a CLO ve třech případech byly označeny shodně pomocí prenatalní MR, CT i histologií. (Obrázky 11 a 12)



10a

10b

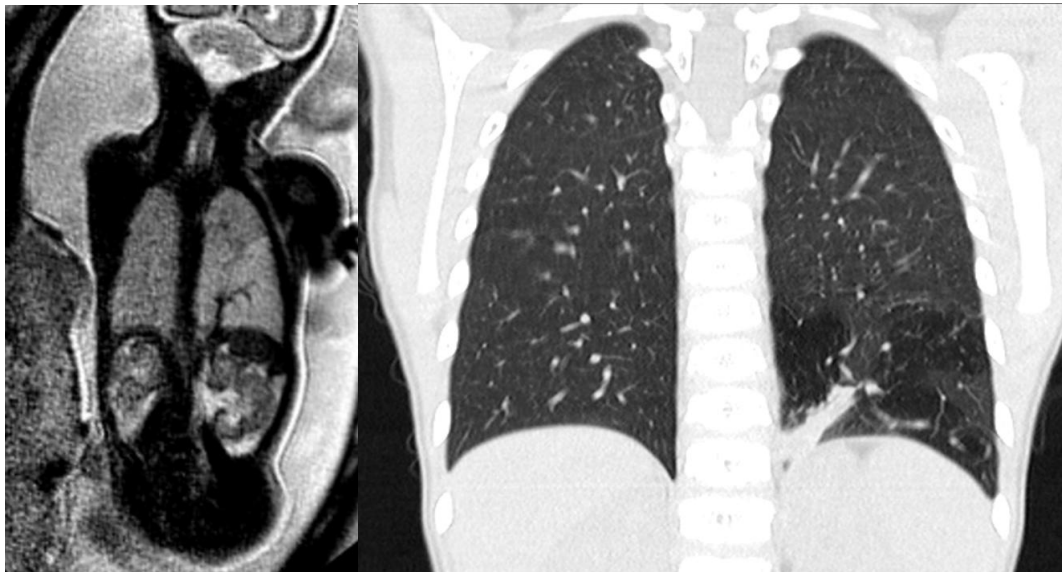
Obrázek 10. CPAM typ 2 s CLO. 10a Fetální MR, nehomogenní léze s cystami v pravém dolním laloku bez přívodné anomální systémové cévy. 10b Kontrastní CT transverzálně. Cysty velikosti do 2 cm a související oblasti hyperinflace v oblasti pravého dolního laloku.



11a

11b

Obrázek 11. CLO. 11a Fetální MR, T2 homogenní léze v dolním laloku vpravo bez detekce přívodné systémové anomální cévy. 11b CT, koronální rekonstrukce. Kontrastní CT ukazující oblast hyperinflace plicní bez detekce přívodné systémové anomální cévy.



12a

12b

Obrázek 12. Plicní sekvestrace. 12a Fetální MR, T2 hypersignální homogenní léze dolního laloku vlevo s přívodnou systémovou cévou. 12b CT, koronální rekonstrukce. Přívodná systémová anomální céva, oblast hyperinflace dolního laloku vlevo.

Hypotéza 2:

Hypotézu zmiňující shodu mezi výsledkem hodnocení prenatalní MR a CT nálezem se podařilo prokázat. Shoda v této skupině mezi prenatalní MR a pooperační CT byla 80 %. Rovněž shoda mezi výsledkem prenatalní MR hodnocené podle předem nastavených definovaných kritérií a pooperační histologií byla 80 %. Úplnou shodu mezi MR nálezem a histologií jsme pak zaznamenali u forem CPAM, plicních sekvestrací i lézí z okruhu CLO.

Dále jsme se zaměřili na lokalizaci léze, její nejčastější výskyt v laloku a nejčastěji postižené laloky. Nejčastěji postiženým lalokem při lokalizaci vrozené vývojové léze byl pravý dolní lalok ve 41,6 % (10/24). Následoval levý dolní lalok v 33,3 % (8/24). V pravém horním laloku se léze vyskytla ve třech případech, v levém horním ve dvou a v pravém středním v jednom případě. CLO se nejčastěji vyskytovala v pravém dolním plicním laloku, a to v 40 % (4/10), dvakrát pak v levém dolním laloku. V pravém dolním laloku jsme našli dále typ CPAM rovněž ve čtyřech případech a PS v případech dvou. V levém dolním laloku byla vyrovnaně ve dvou případech zastoupena PS a CLO, ve třech případech potom forma CPAM. (Tabulka 5 a 6).

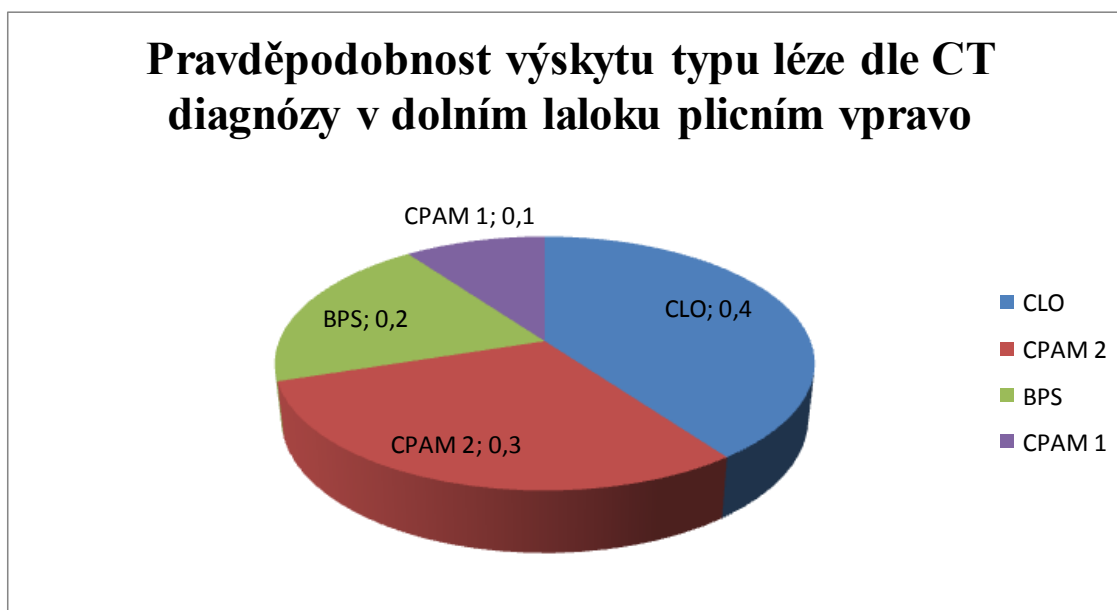
Tabulka 5 Distribuce lézí (dle CT diagnóz) dle laloků

Lokalizace	BC	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 2	CPAM 3	Součet
dx.inf		2	4	1	3		10
dx.med					1		1
dx.sup	1	1		1			3
sin.inf		2	2	1	2	1	8
sin.sup				2			2
Součet	1	5	6	5	6	1	24

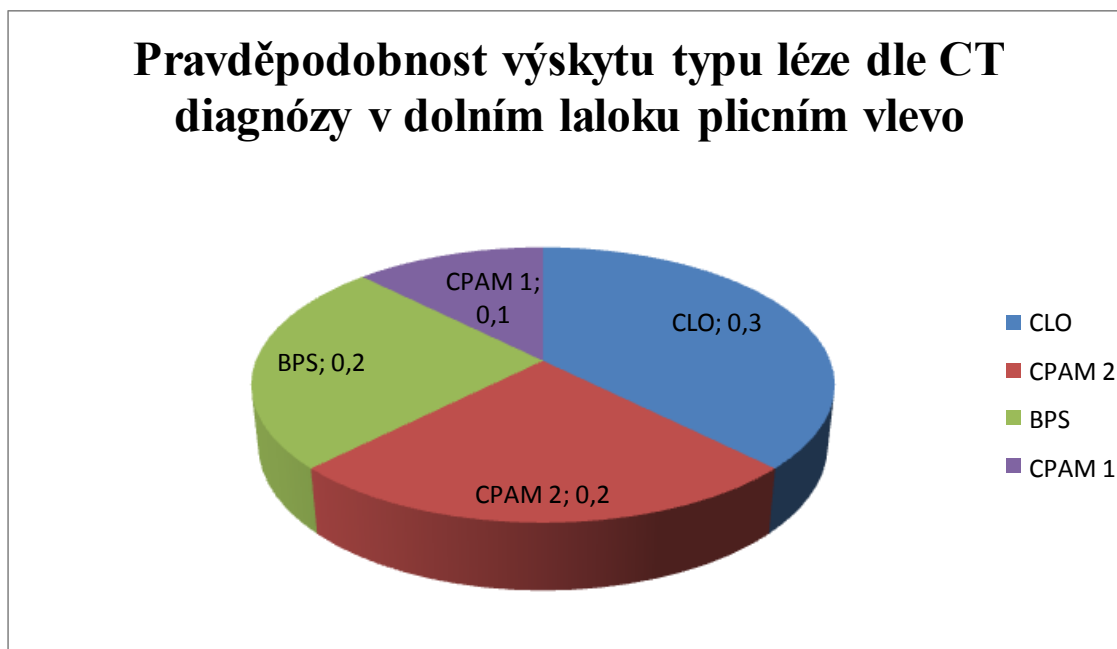
Tabulka 6 Charakteristika nálezů na prenatalní magnetické rezonanci

Případ	Lokalizace	MR diagnóza	MR charakteristika	Týden vyšetření
3	dx.inf	CPAM 1,2,4	Heterogenní hyperintenzní masa	25+1
4	dx.med	CPAM 1,2,4	Heterogenní hyperintenzní masa	25+1
7	dx.inf	Hybridní léze	Heterogenní hyperintenzní masa, zásobující patologická céva	26+0
9	sin.inf	Hybridní léze	Heterogenní hyperintenzní masa, zásobující patologická céva	22+0
10	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	23+4
15	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	28+3
17	sin.inf	BPS	Homogenní T2 hyperintenzní léze, zásobující patologická céva	28+0
18	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	36+3
20	sin.inf	BPS	Homogenní T2 hyperintenzní léze, zásobující patologická céva	22+0
24	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	25+0

Pro výpočet pravděpodobnosti výskytu léze specificky v dolních plicních lalocích jsme použili vzorec podmíněné pravděpodobnosti $P(A|B) = \frac{P(A \cap B)}{P(B)} = \frac{|A \cap B|}{|B|}$. $|A \cap B|$ je výskyt jevu diagnózy i lokalizace léze současně, odpovídá počtu určitých diagnóz v určité části laloku. $|B|$ je součet všech diagnóz v části laloku. Podmínkou je $P(B) \neq 0$. Výsledky jsou shrnuty v Grafu 1 a Grafu 2 (Graf 1 a 2).



Graf 1. Podmíněná pravděpodobnost výskytu diagnózy a lokalizace v PDL dle CT diagnóz.



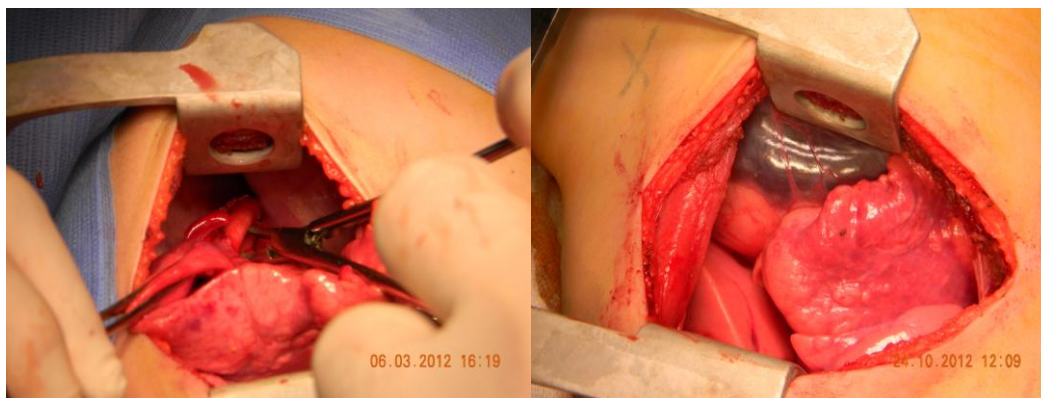
Graf 2. Podmíněná pravděpodobnost výskytu diagnózy a lokalizace v LDL dle CT diagnóz.

6. DISKUZE

Vrozené vývojové plicní vady u dětí zahrnují široké spektrum vývojových anomálií, sahajících od abnormálních plic s normální vaskularizací ke změněné abnormální vaskularizaci v normální plíci až po léze s přítomností složky parenchymové i vaskulární.⁶⁶ Názory na patogenezi vzniku vývojových plicních změn se kontinuálně neustále vyvíjí. Za možnou příčinu a mechanismus společného vzniku některých vrozených vad se nabízí například lokální plicní obstrukce. Langston⁷ míní, že mnoho bronchopulmonálních anomálií reprezentuje rozdílnost úrovně, kompletnosti a načasování obstrukce, což může vést k odlišným rysům vzniklé léze. Další teorie se domnívají, že vrozené vývojové vady plic vznikají v různé fázi vývoje plodu na podkladě sekundárních dysplastických změn za místem obstrukce dýchacích cest. Kunisaki⁶⁸ nabízí teorii, kdy mnoho vrozených vad plic může reprezentovat posloupnost plicních anomálií spojenou s nerozpoznanou obstrukcí dýchacích cest. Znamenalo by to například, že atretický bronchus vzniklý v časných stádiích vývoje plodu se může vyvinout ve formaci a vadu typu CPAM nebo bronchogenní cisty. Pokud by se ale obstrukce bronchu objevila v pozdějších fázích gestace (například v 16.–18. týdnu), vedla by ke vzniku PS nebo CLE.⁷ Langston⁷ rovněž nabízí jednotku bronchiální atrézie s přítomností systémové arterie, což odpovídá intralobárnímu typu plicní sekvestrace. Poměrně rozsáhle uznávaný názor, který by částečně mohl přinést světlo do této variability, naznačuje, že pokud se některé léze mohou vyskytovat společně, může zde být i společný patogenetický mechanismus jejich vzniku. Pojmenovány jsou takzvané „hybridní léze“, které obsahují například podíly PS a CPAM 2. PS se vyskytuje prakticky ve všech případech v kombinaci s bronchiální atrézií, bronchiální atrézie je v 70 % spojena s CPAM.³² Základní etiologie větší části vrozených plicních vad zůstává nejasná. Patologické mechanismy zodpovědné za alterace v době plicní morfogeneze například u CPAM a PPB ukazují, že genetický podklad těchto lézí, který poruší molekulární cesty kontroly formování plic, může být podkladem vzniku.²⁶ A to všechno za spoluúčasti klinické a histopatologické heterogenity.

V našem souboru jsme měli možnost porovnat nálezy na CT plic s histologickými daty. Rovněž jsme mohli sledovat v korelaci s postnatálním zobrazením a histologií i prenatální nálezy z MR. Na našich datech jsme detekovali značnou shodu mezi CT nálezem hodnoceným podle předdefinovaných kritérií popisu a histologií. Shoda mezi výsledným nálezem CT při ohodnocení podle předem definovaných kritérií a

histologickým nálezem byla v našem souboru 71 % (17/24). Lanza⁵⁴ našel ve svém souboru shodu mezi CT plic a histologií v 66,7 %. Zkoumal ovšem cíleně nálezy jen při CPAM a jeho soubor byl příliš malý. Při porovnání shody s histologickým nálezem bez rozdělení CPAM lézí na jednotlivé podtypy (1–3) se histologická diagnóza v naší skupině shodovala s CT závěrem ve všech případech kromě jednoho. Tento případ CT označila jako CPAM 2. Histologický vzorek ve svém závěru zmiňuje PS. Oproti studii Zeidana,⁶³ který u jednoho z 6 případů s PS cévu pomocí CT nedetekoval, při našem hodnocení jsme našli přívodnou anomální cévu u všech klasifikovaných PS s histologickou shodou. Na našem souboru jsme také pozorovali vysoký výskyt překrývajících se a smíšených lézí. Oblasti doprovodné zvýšené vzdušnosti jsme našli ve společném výskytu s nálezem CPAM 1 ve 100 % případů (5/5) a u 4 pacientů z 6 (66,6 %) u CPAM 2. Yeon⁶⁴ při podobně zaměřeném sledování verifikoval oblasti s vyšší doprovodnou vzdušností jen u 11 % případů CPAM 1 a u 33 % případů s CPAM 2. Pro potřeby studie jsme oblasti s CT detekovatelnou samostatně se vyskytující zvýšenou vzdušností plic pojmenovali CLO. Obdobné oblasti doprovázející plicní léze typu CPAM a PS jsme nazvali oblasti doprovodné zvýšené vzdušnosti. Domníváme se však na základě našich výsledků, že se jedná o typ překrývajících se lézí se spektry CLO. Patolog nemusí tyto plicní změny dobře verifikovat, zejména pokud jsou přítomny v okrajích resektátu (Obrázek 13).



13a

13b

Obrázek 13. Resekce plicní, operační snímky. 13a Sekvestrace plicní, patrná přívodná anomální systémová céva. 13b Dolní lobektomie pro vrozenou vývojovou plicní vadu.

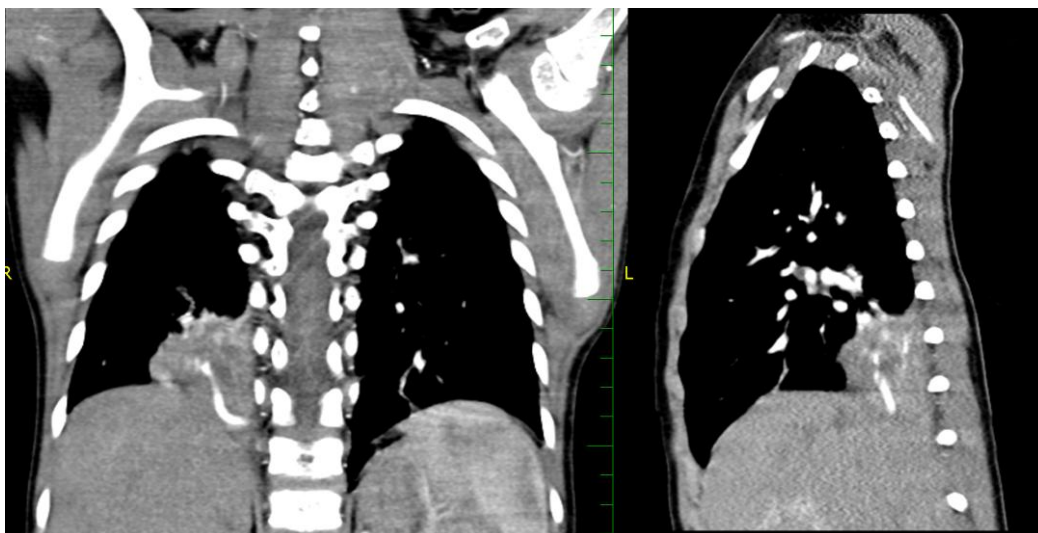
Tato zjištění mohou být v souladu s navrhovanou patogenezí vzniku vrozených plicních lézí a překrývajícího se spektra malformačních sekvencí s obstrukcí dýchacích cest. Naše následující aktivity na tato témata plánujeme zaměřit i tímto směrem.

Při porovnání shody prenatálního zobrazení pomocí MR a finální histologické diagnózy panovala shoda v našem souboru v 80 %. Zeidan⁶³ ve své studii uvádí shodu s histologickým nálezem v 10 z 14 případů. Beydon¹¹ ve studii porovnávající prenatální UZ a MR zhodnotil úspěšnost shody MR s histologickou diagnózou v 16 z 23 případů. Pacharn⁶⁶ v recentní studii z roku 2013 však udává potvrzení histologické diagnózy s prenatální MR v 98 % případů.

S variabilitou a nejednoznačností interpretace patogeneze vrozených vývojových plicních vad je zřejmá i nejednotnost a mnohdy nejasnost v jejich popisech. K nejednotnosti může docházet z pohledu klinika, radiologa nebo patologa. Bush a kol.¹ upozorňují na fakt, že moderní prenatální UZ může přinést informace například o plicní lézi ve 20. týdnu těhotenství. Tato strukturální změna má ale v daném případě tendenci ke konci těhotenství prakticky vymizet. Přesto názvosloví pro lézi v prenatálním období a postnatálně zůstává stejné. I mezi jednotlivými autory, kteří se z nejrůznějšího přístupu vrozenými plicními vadami zabývají, se setkáváme s rozdílným pojmenováním vrozených vývojových plicních vad. Tato skutečnost vznáší do problematiky nejednotnost. Alamo¹⁰ používá jako zastřešující termín pro vrozené vývojové vady plic označení vrozené plicní malformace (Congenital Lung Malformation – CLM), Bush¹ označuje léze souhrnně jako vrozené hrudní malformace (Congenital Thoracic Malformation – CTM), Beydon¹¹ shrnuje tyto plicní léze pod vrozené plicní abnormality (Congenital Lung Abnormalities – CLA). Epelman používá zkratku vrozené plicní léze (Congenital Lung Lesions – CLLs), Rubesova a Barth⁴⁷ uvádějí termín bronchopulmonální malformace (Bronchopulmonar Malformation – BPM). Langston⁷ již ve svém článku z roku 2003 popisuje používání rozdílného názvosloví při definici a klasifikaci těchto vrozených plicních vad. Není neobvyklé setkat se s podobnými plicními lézemi nomenklaturně zcela odlišně pojmenovanými. Naopak shodnou klasifikaci můžeme nalézt u plicních vrozených vad velmi odlišných. Stává se rovněž, že jiný termín pro stejnou lézi užije patolog, jinou chirurg a odlišnou radiolog. Proto se stejně jako další autoři^{5,15,16} přikláníme k základnímu použití popisné radiologické klasifikace vrozených vývojových vad plic v jejich základním popisu.

Takto činíme namísto snahy nezbytně přímo změny označit histopatologickým pojmem. Léze označujeme jako vrozené vývojové vady plic.

Za základní při popisech CT bereme označení lokalizace léze na plicní lalok a detekování cévního zásobení. Všimáme si přítomnosti nebo nepřítomnosti anomální přívodné systémové arterie (Obrázek 14).



14a

14b

Obrázek 14. Plicní sekvestrace. 14a CT koronální a 14b sagitální rekonstrukce v mediastinálním okně. U stejného pacienta dobře detekovatelná přívodná anomální systémová céva do léze v pravém dolním laloku.

Důraz klademe na popis vnitřní struktury malformace s ohledem na přítomnost cyst a jejich velikost. Hodnotíme podíl solidní léze, charakter a rozsah plicní hyperinflace. V našem souboru jsme deklarovali úplnou shodu dvou radiologů ve výsledném popisu CT změn na základě předdefinovaných kritérií hodnocení; vše navíc s vysokou histologickou shodou. Proto můžeme doporučit hodnocení vývojových plicních změn podle těchto jednoduchých a snadno reprodukovatelných a opakovatelných kritérií.

V MR prenatalním vyšetření se především v T2 obrazech zaměříme na popis rozsahu léze, její vnitřní struktury a přítomnosti cystických lézí. Verifikujeme případné přívodné anomální systémové arterie. Při hodnocení je výhodou použít klasifikaci navrženou Pacharn⁶⁶ pro prenatalní MR hodnocení. Držíme se cíleně rozdělení na T2 homogenní a heterogenní MR léze, verifikaci aberantní systémové přívodné cévy a posuzujeme distorze obvyklé cévní struktury plíce v T2 obrazech. Na podkladě těchto diagnostických kritérií bychom měli být schopni základně určit nejčastější vrozené vady

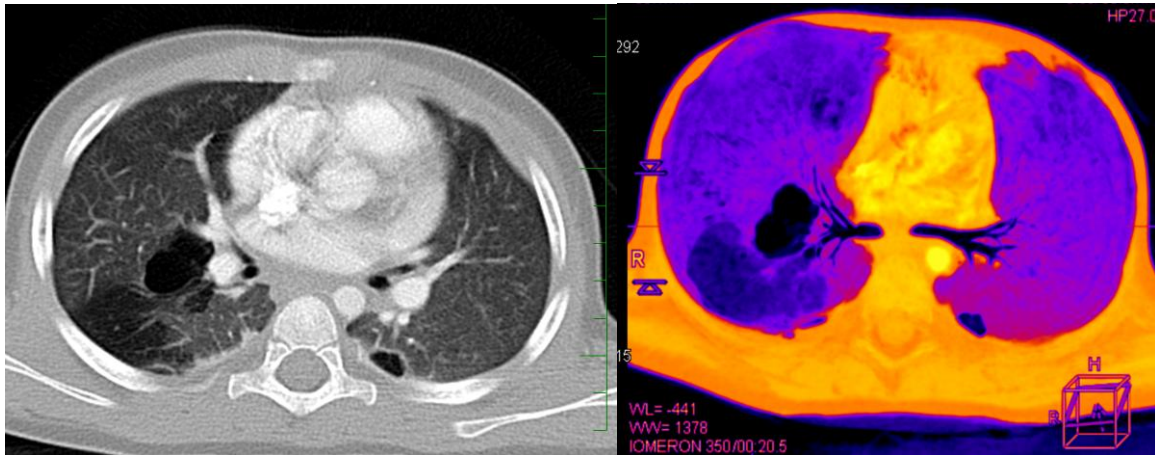
plic z radiologického pohledu. Oblast homogenního zvýšení signálu v T2 obraze v plíci bez detekce anomální systémové artérie odpovídá změnám typu CLO. Pokud přívodnou cévu nalezneme, léze bude korelovat s plicní sekvestrací. Při heterogenitě změn v T2 sekvenci, bez přívodné anomální artérie, se jedná nejspíše o změny typu CPAM 1, 2 nebo 4. Obdobná léze s cystami, heterogenitou a abnormální arterií bude výsledně lézí hybridní.

Důležitá je rovněž fundovanost a zkušenosti histopatologa s touto specifickou problematikou. Naším přesvědčením je, že výsledná diagnóza těchto onemocnění vzniká za konsenzuální spolupráce radiologa a histologa, kteří se ve svých nálezech nezbytně doplňují. Konečný popis ze svých pohledů rozšiřují a sjednocují.

Vzhledem k přetrvávající mezioborové kontroverzi v přístupu k problematice vrozených plicních lézí u dětí v poporodním období se v následujícím textu krátce zmíníme o současném stavu managementu těchto onemocnění. Plicní malformace se obvykle léčí chirurgickým odstraněním s časovou závislostí operace na klinických symptomech vzniklých perinatálně a postnatálně.⁸ Shoda panuje v léčebném přístupu u dětí, u kterých se plicní anomálie klinicky manifestuje. V poporodním období to bývá rozvoj dyspnoických obtíží různé intenzity s nutností ventilační i oběhové podpory. Tyto stavy mohou být v závažných případech komplikované i vznikem pneumotoraxu a vyžadují akutní chirurgické řešení. Symptomatický je často i velký objem léze kvůli tlaku na okolní struktury plíce nebo mediastina. Mnohdy je potřeba invazivní nebo neinvazivní ventilační a oběhová podpora. Dále volíme časné chirurgické řešení již diagnostikovaných plicních změn v případě nasedající infekce dolních cest dýchacích a také při postupném nárůstu plicních změn na zobrazovacích metodách, pokud jsou indikovány. Avšak většina dětí, které byly diagnostikovány prenatálně, jsou zároveň po porodu asymptomatické. Rozhodnutí o chirurgickém odstranění expanze je pak složité i kvůli špatně předvídatelným faktorům vývoje. Mezi tyto faktory patří možnost úplné nebo částečné regrese plicní patologie v poporodním období. Dalším z faktorů je nepředvídatelné riziko zánětlivé nebo maligní transformace vrozené vady plic. Neexistuje ověřený a bezpečný způsob dlouhodobého sledování vývoje těchto plicních změn. Jsou tu i rizika spojená s operací a dlouhodobým sledováním.⁸ Některé plicní léze detekovatelné prenatálně se po svém akcelerovaném růstu do 26. týdne těhotenství začínají poté zmenšovat. Mnohdy mohou na prenatálním UZ tyto léze až paradoxně vymizet. Stoler⁶⁹ v kohortě svých pacientů sledovaných prenatálně pomocí UZ

zaznamenal regresi velikosti CPAM u 46 % pacientů kolem 30. týdne těhotenství. Spontánní zmenšení léze pak detekoval u 60 % PS. Kunisaki⁴ nabízí hypotézu pro možné zmenšení těchto lézí ke konci těhotenství, které by mohlo vznikat na podkladě epiteliálních a mezenchymálních interakcí během kanalikulárního vývoje plic. U extrapleurálních sekvestrací by se na zmenšení mohla podílet jejich torze. Dalším problémem v průběhu vývoje dítěte u vývojových vad plic jsou nasedající infekce. V metaanalýze dat zahrnující 1070 pacientů se u asymptomatických pacientů v novorozeneckém období objevila infekce v 3,2 %, která se vyskytla v mediánu 7 měsíců věku.⁷⁰ Zároveň titíž autoři zmiňují výhodnost plánovaného chirurgického výkonu nad akutním i vzhledem k dalšímu vývoji dítěte.⁷⁰ Na základě metaanalýzy dat jedné prospektivní a osmi retrospektivních studií týkajících se celkového počtu 168 pacientů Kapralík a kol.⁹ uzavírají jako doporučení u asymptomatických pacientů plánované odstranění léze. Vzhledem k literárně dokladované a procentuálně vyjádřené možnosti sdružení a vzniku primárního nádoru plic u dítěte s nějakou formou vrozené vady plic panuje převažující shoda na potřebě operačního odstranění léze i u těchto asymptomatických dětí.^{2,6,8,9,71}

Na problematiku je však třeba pohlížet komplexněji. Typy 1 a 4 CPAM zahrnují dohromady asi 70–80 % všech vrozených malformací plic, jsou to i typy s největšími cystami. Typ CPAM 1 může být literárně spojen s bronchioloalveolárním karcinomem (nověji pojmenovaným low-grade adenokarcinomem). Typ CPAM 4 zase poukazuje na diagnostické pochyby při možné záměně za PPB typu 1.⁷² Adenokarcinom se může objevit v širokém rozmezí od 6 měsíců do 63 let a jeho opravdová incidence je špatně zmapovaná. Publikace na toto téma jsou většinou jen kazuistiky nebo malé soubory pacientů. Četnost případů adenokarcinomu ve spojení s CPAM 1 je Dusmetem⁷² vyjádřena asi na 1 % případů. PPB je dnes nejčastějším primárním plicním nádorem dětského věku,⁴⁶ přesto se jedná o velmi raritní lézi. Prenatální ani postnatální zobrazení neumí přesně odlišit lézi typu PPB a CPAM s velkými cystami. PPB v postnatálním zobrazení vykazuje velkou variabilitu. Nacházíme změny od obrazu nepravidelné solitární cysty a malého murálního nodulu až po velkou cystu a solidní masu s ovlivněním pleury a mediastina. Rysy, které nás mohou na výskyt PPB upozornit, jsou solidně-nodulární charakter léze, rychlý růst a mnohočetný výskyt cyst (Obrázek 15).

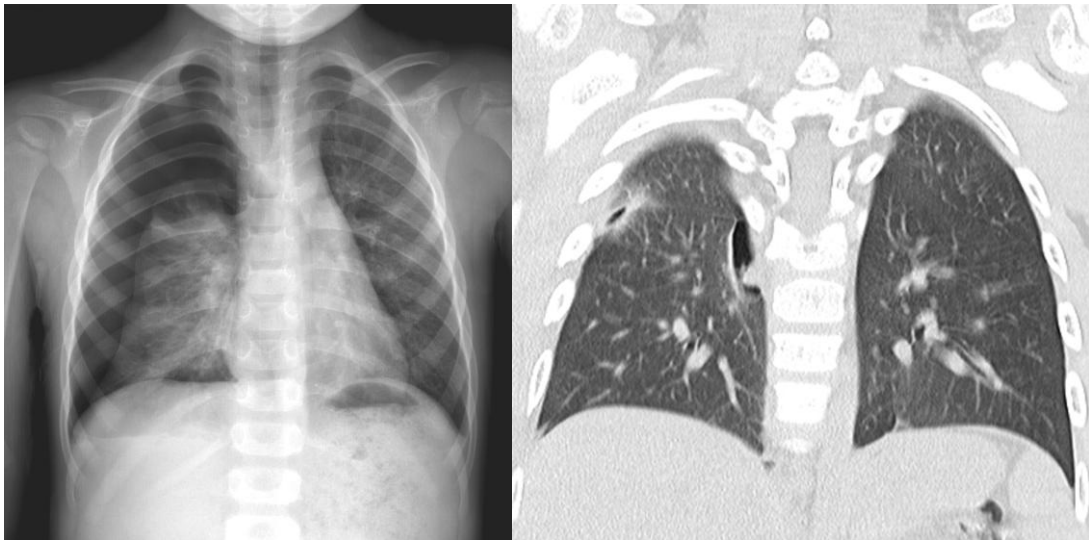


15a

15b

Obrázek 15. Mnohočetné cysty. 15a CT, transverzální rovina. Zobrazeny oboustranné plicní cysty zvyšující pravděpodobnost výskytu pleuropulmonálního blastomu. V pravé plíci zobrazena kombinovaná plicní léze typu CPAM a CLO. 15b VRT, u stejného pacienta.

Dále jsou to pleurální výpotek, pneumotorax a pozitivní rodinná anamnéza dětských nádorů a mnohočetných plicních cyst (Obrázek 16).



16a

16b

Obrázek 16. Pleuropulmonální blastom. 16a Rtg snímek. Pneumothorax vpravo spontánně u tříletého pacienta. 16b CT, koronální rekonstrukce. Cysta se solidním uzlem v mediální části dolního laloku vpravo u stejného pacienta. Laterálně vpravo okrajově zobrazen hrudní drén.

PPB nebývá zřejmý na začátku těhotenství, pak se ale progresivně zvětšuje a může se prezentovat až po porodu. Na našem pracovišti jsou v současné době v evidenci a léčbě

tří recentně diagnostikovaní pacienti s diagnózou PPB nebo podobně raritního primárního nádoru plic dětského věku. U všech se léze projevila až peri- nebo postnatálně. Žádná z lézí nebyla detekovatelná na prenatálním ultrazvuku během kontrol v druhém ani třetím trimestru (Obrázek 17).



17a

17b

Obrázek 17. Pleuropulmonální blastom. 17a CT, koronální rekonstrukce. Kontrastní CT u pacienta se solidní expanzí plíce vlevo. 17b CT v plicním okně a transverzálním řezu u stejného pacienta.

Prozkoumání dalších obdobných maligních patologií retrospektivně z databází našeho pracoviště bude součástí dalších našich výzkumů. Podle své nejnovější práce Waeiti a Garel⁷³ retrospektivně zmapovali soubor pacientů s pre- a postnatálně diagnostikovanými plicními nádory za 10leté období. Žádná z maligních lézí nebyla detekovatelná při screeningovém UZ vyšetření v polovině druhého trimestru. Rovněž pokud nalezneme při zobrazení vícečetné plicní cysty, měl by to pro nás být varovný signál k opatrnosti ve smyslu možné etiologie PPB. U těchto dětí se ve 2/3 případů může vyskytovat heterozygotní mutace na genu DICER1, který je mimo jiné zodpovědný za nádorovou supresi.⁷⁴

Problematická zůstává otázka dlouhodobého sledování asymptomatických lézí v čase. V současnosti nejsou jasně definovány postupy, jak sledovat nezresekované léze. Znepokojení může budít i radiační dávka pro vyvíjející se dítě, pokud by ke sledování bylo použito CT.⁷²

Nejednoznačnost stále zůstává také ohledně načasování chirurgické intervence u asymptomatických lézí a rozhodnutí, zda je vůbec operovat. V souborném rozkladu

literatury zmiňuje Fitzgerald² možné rozpětí operačního zákroku na plicích od 6 měsíců po 2 roky. Argumentace zastánců časného chirurgického odstranění léze bere v úvahu rizika možné nasedající infekce a obtížnější následné operativy. Je tu také riziko vzniku náhlého pneumotoraxu. Dalším argumentem bývají názory, že resekce v časném věku dovolí kompenzatorní nárůst plicní tkáně a operace do jednoho roku věku minimalizuje dlouhodobý funkční deficit jako následek lobektomie.⁷⁵ Obecně se přikláníme k tezi, že operovat je nutné léze symptomatické a ty, které budí podezření z možné malignity. Při podezření na PPB je vhodné zahájit anamnestické přešetření rodiny s ohledem na další sdružené patologie, výskyt tumorů v rodině a genetickou zátěž detekcí DICER1. U nálezu nepravidelné objemné periferní cysty s přítomností solidních nodulací, cyst oboustranných nebo náhlého nárůstu léze objevené až při screeningu v pokročilejších stadiích těhotenství je tato etiologie pravděpodobná. Naopak u lézí asymptomatických, drobných, které nemají riziko neoplazie nebo opakovaných pneumonií, není operace typu lobektomie jistě nezbytná.

Kombinace prenatalního UZ a MR vyšetření přinese základní charakteristiky léze s možným prognostickým odhadem. Fetální MR zobrazuje plíci a plicní patologii za fyziologických podmínek nevzdušné plicní tkáně. Na základě předem definovaných a jednoduchých pravidel detekce změn v plicní tkáni v MR T2 obraze jsme schopni s velkou pravděpodobností určit charakter plicní léze. Na základě posouzení MR homogenity nebo heterogenity přítomné plicní patologie modifikovaně podle Pacharn⁶⁶ můžeme postihnout i léze kombinované a hybridní. Při porovnání prenatalního MR zobrazení plicní patologie v druhém a ve třetím trimestru můžeme zaznamenat signálové změny vnitřních komponent léze. Somcio a kolektiv⁷⁶ přikládají změnu vnitřního signálu v detekované lézi s výraznějším podílem T2 hypointenzit ke specifickému nálezu při spektru bronchiální atrezie. Tyto změny se v lézi objevují až po 32. týdnu těhotenství. Z našich pozorování by se však mohlo jednat i o podíl sekvestrace v primárně kombinované hybridní lézi. Podkladem může být částečná hypovaskularizace části hybridní anomálie s podílem CLO. T2 hypointenzní změny v lézi, ovšem poněkud jiného charakteru, s podílem drobných vnitřních cyst, Owada⁷⁷ přikládá změnám při neobvyklém charakteru CPAM 1 léze.

Plicní léze v T2 obrazech je proti okolní nepostižené plíci lépe detekovatelná v časnějších fázích těhotenství, do druhého trimestru. Je to dáno vyšším obsahem tekutiny retinované v oblasti vývojové patologie. Ve třetím trimestru se již podíl

tekutiny v okolní plíci vyrovnává a detekce primárních plicních změn je v T2 zobrazení obtížnější. Ve vyšším stupni těhotenství jsou však zřetelněji lépe detekovatelné anomální systémové cévy u lézí s podílem plicní sekvestrace. Velmi dobře také můžeme posoudit vývoj léze a její chování v čase. Lze tedy prognosticky lépe předpovědět její povahu a chování postnatálně. Můžeme doporučit postnatální zobrazovací protokol. Postnatální CT vyšetření zdokumentuje rozsah a vnitřní charakter léze již za přítomnosti provzdušněné plíce. I z tohoto důvodu je lépe CT vyšetření provádět v odstupu od porodu, až dojde k očištění a vstřebání tekutiny z plic. Předejde se tak stavům s fyziologickou retencí fetální tekutiny v plíci, která může ovlivnit konečné hodnocení patologie. Dohromady s fetálním UZ a MR má CT vysokou citlivost k určení povahy a typu plicního postižení. Od kvalitně provedeného zobrazení a jeho přesného a odpovídajícího zhodnocení se odvíjí celý porodní management. Upřednostnit by se měl co možná nejméně invazivní přístup. Pro dlouhodobější prospektivní sledování plicních lézí je u větších dětí možné použít MR vyšetření hrudníku a plic. Toto vyšetření je bez radiační zátěže a bez nutnosti aplikace kontrastu intravenózně.

Význam naší práce týkající se návrhu hodnocení vrozených vývojových vad plic u dětí podle předdefinovaných CT a MR kritérií je hodnotný. Jedná se ale o onemocnění velmi raritní, počty pacientů jsou i porovnáním se zahraniční literaturou nízké.

7. ZÁVĚR

Ve shodě se závěry naší studie a při zhodnocení dostupné současné literatury k tématu vrozených vývojových vad plic u dětí lze doporučit následující zobrazovací postupy a kritéria. Základním vyšetřením pro zobrazení a detekci vrozených vývojových vad plic je UZ vyšetření plodu. Při detekci anomálie v oblasti plic doporučujeme provedení MR vyšetření plodu s popisem léze podle předdefinovaných kritérií. Charakter diagnostikované léze pak umožní dobře vystavět doporučení pro případnou další MR kontrolu k posouzení vývoje vady. Rovněž se současně snažíme o základní definování a doporučení zobrazovacího protokolu postnatálně. Postnatální zobrazení sestává z rentgenového snímku plic pro vytvoření základní představy o rozsahu a charakteru plicních změn. V případě podezření na změny typu sekvestrace nebo hybridní léze je v poporodním období vhodné doplnění UZ dopplerského vyšetření ke zmapování anomální přívodné systémové arterie. Další zobrazení v období po porodu se pak odvíjí podle klinického stavu a nálezu dítěte. U dětí klinicky symptomatických, u pacientů vyžadujících dechovou podporu nebo u plicních lézí objemných se plánovaně provede CT vyšetření s aplikací kontrastní látky intravenózně. Potřebné je odpovídající pokrytí oblasti hrudníku v definovaném rozsahu. Kontrastní CT vede k ozřejmění povahy a rozsahu plicích změn. CT vyšetření se doporučeně neprovádí ihned po porodu, z důvodu zabránění arteficiálnímu zhodnocení nálezu při fyziologické retenci plicní tekutiny. U dětí klinicky asymptomatických doporučujeme plánovaně provedení CT vyšetření s aplikací kontrastní látky intravenózně. V kombinaci s posouzením prenatálního UZ a MR plodu je kontrastní CT vhodným vyšetřením k posouzení povahy léze a také k naplánování dalšího klinického a terapeutického postupu. V případě diagnostického podezření na primární maligní lézi plic dětského věku je vhodné celkové komplexní vyšetření dítěte. Tato vyšetření spočívají v anamnestickém zjištění rodinného výskytu obdobných nádorů a systémových cyst. V případě dostupnosti rovněž také posouzení DICER1. Hodnocení CT nálezu probíhá podle předem definovaných kritérií hodnocení. Tak jsou zajištěny nejlepší podmínky pro co nejlepší posouzení charakteru a povahy léze. Histologické vyšetření hodnotí histolog s detailní znalostí problematiky vývojových vrozených vad plic u dětí. Výsledný histologický závěr vzniká na základě úzké kooperace histologa a radiologa. Léze asymptomatické, drobné, z hlediska prognózy s malou pravděpodobností vzniku zánětlivých a jiných komplikací je vhodné pouze klinicky

sledovat. Jejich maligní zvrát nebo pozdější zánětlivé komplikace nejsou pravděpodobné. Další studie by měly být zaměřeny především na dlouhodobé prospektivní sledování odoperovaných pacientů i pacientů asymptomatických v klinickém sledování. Na pracovištích by měl být ustanoven tým odborníků zabývajících se specificky touto málo častou plicní problematikou. Tým musí obsahovat zástupce specialisty z fetální medicíny, genetika, molekulárního genetika, patologa, radiologa, chirurga, gynekologa, lékaře novorozenecké péče a pediatra. Multioborová provázanost a aktuální vědecké informace k této problematice jsou základním bodem pro posun v managementu a nastavení diagnostického a léčebného protokolu u pacientů s těmito raritními plicními onemocněními.

Splnění úkolů práce:

1. Za úkol jsme si vytyčili na základě získaných dat zhodnotit přínos a přesnost diagnostiky z prenatální MR a postnatálního CT ve vztahu k diagnostice vývojových vad plic. Tento úkol práce byl splněn. Dle literárních podkladů a zkušeností jsme připravili a vyzkoušeli zhodnocení CT a MR nálezů podle předem definovaných kritérií hodnocení plicních změn. Vysokou procentuální shodu jsme za těchto podmínek našli při porovnání výsledků vyšetření prenatální MR, CT a pooperační histologie.

2. Dalším z úkolů bylo nabídnout pro dětská oddělení zabývajících se touto problematikou management doporučeného zobrazení u pacientů s podezřením na vrozenou vývojovou vadu plic. Na základě získaných dat a výsledků během našeho pozorování probíhá mezioborově příprava přednášek a impaktovaných publikací. Touto formou do budoucna plánujeme klinická i radiologická oddělení zabývajících se touto problematikou tematicky oslovit. Věříme, že to následně povede ke zlepšené klinické spolupráci a zpřesnění a zkvalitnění diagnostiky.

3. Výsledkem posledního úkolu bylo vyvinutí doporučení ohledně základních principů standardizovaného radiologického popisu vývojových vad plic u dětí v prenatálním MR a postnatálním CT obraze. Taková doporučení vzniklá na podkladech našeho pozorování zpracováváme. Formou přednáškových aktivit a publikací s našimi závěry a doporučeními seznámíme odbornou radiologickou obec.

8. SOUHRN

Vývojové malformace plic zahrnují celé spektrum vrozených anomálií, mezi něž patří vrozené malformace plic (CPAM), plicní sekvestrace (PS), hybridní léze a vrozené plicní hyperinflace (CLO). Technické možnosti zobrazení v současnosti zvyšují diagnostický potenciál a dovolují zobrazení detailní vnitřní struktury a charakteru plicních změn. Mnohé tyto vývojové patologie, především spektrum CLO a hyperinflační plicní změny, odpovídají překrývajícím se patologiím plic nejspíše na podkladě obstrukční malformační sekvence. Ve své práci představujeme koncept jednoduchého a opakovatelného radiologického přístupu k popisu těchto komplexních vývojových plicních lézí z pohledu CT plic a prenatalní MR plic u plodu. Tento popisný přístup lépe postihne detailnější změny ve struktuře vady a ukáže blíže její celkový charakter. Za těchto podmínek popisu CT plic v předoperačním období u dětí dokážeme postihnout překryv jednotlivých plicních patologií. Dále zhodnotíme patologie vyskytující se souběžně. To vede k lepšímu porozumění a postihnutí morfologie i předpokládaného původu plicních změn. Fetální MR vyšetření plodu s popisem odchylek založených na postihnutí předem definovaných základních a jednoduchých kritérií umožní za fyziologických podmínek nevzdušné plíce přesně zhodnotit charakter změn. Pro správné zhodnocení vývojových plicních vad v poporodním období je potřeba použít technicky připravený, dedikovaný pediatrický CT protokol s aplikací kontrastní látky intravenózně. Tvorba závěrečné diagnózy je založena na vzájemné konsenzuální spolupráci patologa a radiologa.

9. SUMMARY

Bronchopulmonary malformations refer to a spectrum of pulmonary developmental anomalies, including congenital pulmonary airway malformation (CPAM), bronchopulmonary sequestration (BPS), hybrid lesion and congenital lung overinflation (CLO). Technical imaging advances in such malformations enhanced diagnostic potential in detailed evaluation of internal structure and kind of lung lesion. Many of these pathologies, especially hyperlucent lesions and CLOs, presuppose an overlapping spectrum of an airway obstruction malformation sequence. In our study we present the concept of a structured radiological approach to description of complexity of pulmonary lesions in chest computed tomography (CT) scan and in fetal magnetic resonance imaging (MRI), which in more detail takes into account pathological character of lung changes. Under these conditions, a chest CT can detect overlapping and simultaneously occurring types of lung lesions and thus leads to a better understanding of the pathomorphology of their formation and origin. Fetal MRI based on assessment using predefined criteria can better elucidate the character of pulmonary lesions, in physiological circumstances without the presence of air in the respiratory tract. Technically adequate paediatric chest CT protocol is essential for a successful evaluation of congenital pulmonary lesions. Dedicated pathologists should evaluate the specimens of BPMs.

10. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

1. Bush A, Hogg J. Cystic lung lesions – prenatal diagnosis and management. *Prenat Diagn.* 2008;28(10):604-611. doi:10.1002/pd.2039.
2. Fitzgerald DA. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all? *Paediatr Respir Rev.* 2007;8(1):67-76. doi:10.1016/j.prrv.2006.10.001.
3. Kao SW, Zuppan CW, Young LW. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: type 2 congenital cystic adenomatoid malformation (type 2 congenital pulmonary airway malformation). *Radiographics.* 2011;31(3):743-748. doi:10.1148/rg.313105162.
4. Kunisaki S, Ehrenberg-Buchner S, Dillman J, Smith E, Mychaliska G, Treadwell M. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *J Pediatr Surg.* 2015;50(6):978-982. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.03.025.
5. Bush A. Congenital lung disease: A plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol.* 2001;32(4):328-337. doi:10.1002/ppul.1126.
6. Kotecha S. Should asymptomatic congenital cystic adenomatous malformations be removed? The case against. *Paediatr Respir Rev.* 2013;14(3):171-172. doi:10.1016/j.prrv.2013.06.002.
7. Langston C. New Concepts in the Pathology of Congenital Lung Malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12(1):17-37. doi:10.1053/spsu.2003.00001.
8. Fauroux B. Congenital cystic adenomatous malformation (CCAM): Remove or not, how can we progress? *Paediatr Respir Rev.* 2013;14(3):168. doi:10.1016/j.prrv.2013.06.001.
9. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. 2015. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.11.022.
10. Alamo L, Reinberg O, Vial Y, Gudinchet F, Meuli R. Comparison of foetal US and MRI in the characterisation of congenital lung anomalies. *Eur J Radiol.* 2013;82(12):9-11. doi:10.1016/j.ejrad.2013.09.012.
11. Beydon N, Larroquet M, Coulomb A, et al. Comparison between US and MRI in the prenatal assessment of lung malformations. *Pediatr Radiol.* 2013;43(6):685-696. doi:10.1007/s00247-012-2596-7.
12. Laberge J-M, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5 Suppl A:S305-S312. doi:S1526054204900553 [pii].
13. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax.* 1987;42(6):401-408. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3660297>. Accessed April 18, 2016.
14. Mata JM, Cáceres J. The dysmorphic lung: imaging findings. *Eur Radiol.* 1996;6(4):403-414. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8798012>. Accessed April 18, 2016.
15. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006;36(8):773-791. doi:10.1007/s00247-006-0115-4.

16. Epelman M, Kreiger P, Servaes S, Victoria T, Hellinger J. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Semin Ultrasound, CT MRI*. 2010;31(2):141-157. doi:10.1053/j.sult.2010.01.002.
17. CH'IN KY, TANG MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol*. 1949;48(3):221-229. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18137795>. Accessed April 18, 2016.
18. Mihál V, Kopřiva F, Ph D, et al. Oslabené dýchání a kašel jako první příznaky kongenitální malformace dýchacích cest. 2012;13(6):415-417.
19. Stocker J, Madewell J, Drake R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977;8(2):155-171. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/856714>. Accessed April 18, 2016.
20. 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.
21. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol*. 2009;28(4):155-184. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19842869>. Accessed April 19, 2016.
22. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaff?? A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol*. 2009;44(1):14-30. doi:10.1002/ppul.20917.
23. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2003;12(1):17-37. doi:10.1053/spsu.2003.00001.
24. Epelman M, Dalto P, Gloria S. Congenital Lung Anomalies. In: *Caffey's Pediatrics Diagnostic Imaging*. 12th editi. Philadelphia, PA: Elsevier; 2014.
25. Larson D. Dx: Congenital Pulmonary Airway Malformation. In: *Diagnostic Imaging Pediatrics*. salt Lake City, UT: Amirsys Publishing, Inc.
26. Boucherat O, Jeannotte L, Hadchouel A, Delacourt C, Benachi A. Title: Pathomechanisms of Congenital Cystic Lung Diseases: Focus on Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Pleuropulmonary Blastoma. 2015. doi:10.1016/j.prrv.2015.11.011.
27. Larson D. Dx: Pumonary Sequestration. In: *Diagnostic Imaging Pediatrics*. Salt Lake City, UT: Amirsys Publishing, Inc.; 2013.
28. Imaging P. Congenital Lung Abnor- malities : Embryologic Features, Prenatal Diagnosis, and Postnatal. 2010;98195:1721-1739. doi:10.1148/rg.306105508/-/DC1.
29. Epelman M, Kreiger PA, Servaes S, Victoria T, Hellinger JC. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Semin Ultrasound, CT MRI*. 2010;31(2):141-157. doi:10.1053/j.sult.2010.01.002.
30. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital Lung Abnor- malities : Embryologic Features, Prenatal Di- agnosis, and Postnatal. *RadioGraphics*. 2010;30(6):1721-1739. doi:10.1148/rg.306105508.
31. Laje P, Liechty KW. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. *Prenat Diagn*. 2008;28(7):612-618. doi:10.1002/pd.1966.
32. Riedlinger W, Vargas S, Jennings R, et al. Bronchial atresia is common to extralobar

- sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol.* 2006;9(5):361-373. doi:10.2350/06-01-0023.1.
33. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2015;24(4):168-175. doi:10.1053/j.sempedsurg.2015.02.001.
 34. Mihál V, Michálková MK, Tkachyk MO, et al. BRONCHOGENNÍ CYSTA. 2006:227-228.
 35. Suen H-C, Mathisen DJ, Grillo HC, et al. Surgical management and radiological characteristics of bronchogenic cysts. *Ann Thorac Surg.* 1993;55(2):476-481. doi:10.1016/0003-4975(93)91022-F.
 36. Larson D. Dx. Bronchial Atresia. In: *Diagnostic Imaging Pediatrics.* Salt Lake City, UT: Amirsys Publishing, Inc.; 2013.
 37. Mani H, Suarez E, Stocker JT. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5 Suppl A:S313-S320. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14980289>. Accessed April 21, 2016.
 38. Barth R. Airway Anomalies, Lung and Mediastinal Masses, and Hydrothorax. In: Kline-Fath B, ed. *Fetal Imaging Ultrasound and MRI.* 1st ed. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer Health; 2015:596-601.
 39. Alamo L, Gudinchet F, Reinberg O, et al. Prenatal diagnosis of congenital lung malformations. *Pediatr Radiol.* 2012;42(3):273-283. doi:10.1007/s00247-011-2303-0.
 40. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital Lung Abnormalities: Embryologic Features, Prenatal Diagnosis, and Postnatal Radiologic-Pathologic Correlation¹. *RadioGraphics.* 2010;30(6):1721-1738. doi:10.1148/rg.306105508.
 41. Lee E, Boisselle P, Cleveland R. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology.* 2008;247(3):632-648. doi:10.1148/radiol.2473062124.
 42. Larson D. Dx: Mixed Congenital Lesion. In: *Diagnostic Imaging Pediatrics.* Salt Lake City, UT: Amirsys Publishing, Inc.; 2013.
 43. Fowler D, Gould S. The pathology of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2015;24(4):176-182. doi:10.1053/j.sempedsurg.2015.02.002.
 44. Hill DA, Ivanovich J, Priest JR, et al. DICER1 mutations in familial pleuropulmonary blastoma. *Science.* 2009;325(5943):965. doi:10.1126/science.1174334.
 45. Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J Pediatr Surg.* 2016;51(1):33-37. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.10.019.
 46. Dehner LP, Messinger YH, Schultz KAP, Williams GM, Wikenheiser-Brokamp K, Hill DA. Pleuropulmonary Blastoma: Evolution of an Entity as an Entry into a Familial Tumor Predisposition Syndrome. *Pediatr Dev Pathol.* 18(6):504-511. doi:10.2350/15-10-1732-OA.1.
 47. Rubesova E. Advances in fetal imaging. *Am J Perinatol.* 2014;31(7):567-576. doi:10.1007/s00246-003-0594-0.
 48. Koci M, Posypankova J. Espr 2015. *Pediatr Radiol.* 2015;45(S2):332.

doi:10.1007/s00247-015-3337-5.

49. Nicolaidis KH. Screening for fetal aneuploidies at 11 to 13 weeks. *Prenat Diagn*. 2011;31(1):7-15. doi:10.1002/pd.2637.
50. Sonek J. First trimester ultrasonography in screening and detection of fetal anomalies. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2007;145C(1):45-61. doi:10.1002/ajmg.c.30120.
51. Hershkovitz R, Sheiner E, Mazor M. Ultrasound in obstetrics: a review of safety. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2002;101(1):15-18. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11803093>. Accessed April 22, 2016.
52. Torloni MR, Vedmedovska N, Meriardi M, et al. Safety of ultrasonography in pregnancy: WHO systematic review of the literature and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009;33(5):599-608. doi:10.1002/uog.6328.
53. Cass D, Olutoye O, Cassady C, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg*. 2011. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.11.004.
54. Lanza C, Bolli V, Galeazzi V, Fabrizzi B, Fabrizzi G. Malformazione adenomatoide-cistica in et?? pediatrica: Correlazione tra aspetti TC e reperti istopatologici. *Radiol Medica*. 2007;112(4):612-619. doi:10.1007/s11547-007-0166-0.
55. Smith FW, Adam AH, Phillips WD. NMR imaging in pregnancy. *Lancet (London, England)*. 1983;1(8314-5):61-62. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6129387>. Accessed April 22, 2016.
56. Victoria T, Jaramillo D, Roberts TPL, et al. Fetal magnetic resonance imaging: Jumping from 1.5 to 3 tesla (preliminary experience). *Pediatr Radiol*. 2014;44(4):376-386. doi:10.1007/s00247-013-2857-0.
57. Garel C. Fetal MRI: What is the future? *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008;31(2):123-128. doi:10.1002/uog.5249.
58. Saunders R. Static magnetic fields: animal studies. *Prog Biophys Mol Biol*. 87(2-3):225-239. doi:10.1016/j.pbiomolbio.2004.09.001.
59. Murbach M, Cabot E, Neufeld E, et al. Local SAR enhancements in anatomically correct children and adult models as a function of position within 1.5 T MR body coil. *Prog Biophys Mol Biol*. 2011;107(3):428-433. doi:10.1016/j.pbiomolbio.2011.09.017.
60. Glover P, Hykin J, Gowland P, Wright J, Johnson I, Mansfield P. An assessment of the intrauterine sound intensity level during obstetric echo-planar magnetic resonance imaging. *Br J Radiol*. 1995;68(814):1090-1094. doi:10.1259/0007-1285-68-814-1090.
61. Brugger PC, Prayer D. Actual imaging time in fetal MRI. *Eur J Radiol*. 2012;81(3):e194-e196. doi:10.1016/j.ejrad.2011.01.115.
62. Amis Jr ES, Butler PF, Applegate KE, et al. American College of Radiology White Paper on Radiation Dose in Medicine. *J Am Coll Radiol*. 2007;4(5):272-284. doi:10.1016/j.jacr.2007.03.002.
63. Zeidan S, Gorincour G, Potier A, et al. Congenital lung malformation: evaluation of prenatal and postnatal radiological findings. *Respirology*. 2009;14(7):1005-1011. doi:10.1111/j.1440-1843.2009.01591.x.
64. Yeon KM, Han BK, Han MC. Congenital Malformation CT-Pathologic. 1997;(January):47-54.
65. Griffin N, Devaraj A, Goldstraw P, Bush A, Nicholson AG, Padley S. CT and

- histopathological correlation of congenital cystic pulmonary lesions: a common pathogenesis? *Clin Radiol*. 2008;63(9):995-1005. doi:10.1016/j.crad.2008.02.011.
66. Pacharn P, Kline-Fath B, Calvo-Garcia M, et al. Congenital lung lesions: Prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol*. 2013;43(9):1136-1143. doi:10.1007/s00247-013-2668-3.
 67. Danickova K. Optimalizace radiační zátěže a přizpůsobení radiologických přístrojů pro vyšetření dětí Radiation protection optimization and radiological equipment. 2014;68(3):212-218.
 68. Kunisaki S, Fauza D, Nemes L, et al. Bronchial atresia: The hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J Pediatr Surg*. 2006;41(1):61-65. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.10.082.
 69. Stoler B. Congenital Lung Lesion : Prenatal Course, Therapy and Predictors of Perinatal Outcome Kongenitale Lungenfehlbildungen : Pränataler Verlauf, Therapie und Prognosefaktoren des perinatalen Outcome. *Ultraschall Med*. 2015. doi:http://dx.doi.org/ 10.1055/s-0035-1553261.
 70. 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 Surg*. 2009;44(5):1027-1033. doi:10.1016/j.jpedsurg.2008.10.118.
 71. Delacourt C, Hadchouel A, Dunlop NK. Shall all congenital cystic lung malformations be removed? The case in favour. *Paediatr Respir Rev*. 2013;14(3):169-170. doi:10.1016/j.prrv.2013.06.003.
 72. Dusmet M. Adult lung tumours of childhood origin. *Semin Pediatr Surg*. 2015;24(4):196-200. doi:10.1053/j.sempedsurg.2015.01.015.
 73. Waeiti S, Garel L. Neonatal congenital lung tumors: the importance of prenatal imaging as a diagnostic clue. *Pediatr Radiol (Suppl 1)*. 2016;46:107. doi:10.1007/u00247=016-3579-x.
 74. Zucker EJ, Epelman M, Newman B. Perinatal Thoracic Mass Lesions: Pre- and Postnatal Imaging. *Semin Ultrasound CT MR*. 2015;36(6):501-521. doi:10.1053/j.sult.2015.05.016.
 75. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg*. 2002;73(5):1594-1598. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12022556>. Accessed May 13, 2016.
 76. Somcio R, Cassady CI, Mehollin-Ray A, Cass D, Langston C. Low intralesional T2 signal on fetal MRI: is it pathology-specific? *Pediatr Radiol (Suppl 1)*. 2016;1(46):137.
 77. Owada K, Miyazaki O, Matsuoka K, Sago H, Nosaka S. Unusual signal intensity of congenital pulmonary airway malformation on fetal magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol*. 2015;763-766. doi:10.1007/s00247-015-3288-x.

Seznam příloh

Příloha č. 1	68
Příloha č. 2	69
Příloha č. 3	70
Příloha č. 4	71
Příloha č. 5	72
Příloha č. 6	73
Příloha č. 7	74
Příloha č. 8	75
Příloha č. 9	76
Příloha č. 10	77
Příloha č. 11	78

Příloha č. 1

Tabulky

Tabulka 1

Tabulka 1 Radiologické charakteristiky lézí

Případ	Věk	Pohlaví	CT diagnóza	Lokalizace	Charakter léze	Oblasti hypoatenuace	Anomální artérie
1	6,1	M	CPAM 3	sin.inf	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ne	Ne
2	4,0	Ž	CPAM 1	sin.inf	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
3	0,7	Ž	CPAM 2	dx.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ne	Ne
4	1,2	Ž	CPAM 2	dx.med	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
5	7,2	M	CPAM 2	dx.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
6	1,3	Ž	CPAM 1	dx.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
7	4,5	Ž	BPS	dx.inf	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ne	Ano
8	5,4	M	CPAM 1	sin.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
9	5,4	Ž	CPAM 2	sin.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
10	4,9	M	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
11	8,1	Ž	CPAM 1	dx.inf	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
12	3,7	Ž	BPS	dx.sup	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ano	Ano
13	0,1	Ž	BPS	dx.inf	solidní léze bez cyst (CPAM3)	Ne	Ano
14	5,1	Ž	CPAM 1	sin.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ano	Ne
15	5,2	Ž	CPAM 2	dx.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ano	Ne
16	0,6	M	BCa	dx.sup	cysta nad 2 cm (CPAM1,4,0)	Ne	Ne
17	5,6	Ž	BPS	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ano
18	4,9	Ž	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
19	0,3	M	CLO	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
20	3,8	M	BPS	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ano
21	2,0	Ž	CLO	sin.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
22	0,8	M	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne
23	0,1	Ž	CPAM 2	sin.inf	cysta 2 a méně cm (CPAM2)	Ne	Ne
24	5,5	Ž	CLO	dx.inf	bez cyst, jen hyperinflace	Ano	Ne

CPAM, Congenital Pulmonary Airway Malformation; BPS, bronchopulmonární sekvestr; CLO, Congenital Lung Overinflation; BC, bronchiální cysta;

a) V případě pacienta č. 16 měla léze část solidní a část cystickou, solitární cysta měla v průměru 30 mm a byla vyplněná tekutinou. Lokalizována byla léze paratracheálně/paraesofageálně, a proto byla diagnostikována jako bronchiální cysta se sekundárními zánětlivými změnami. Výsledkem histopatologického vyšetření byla diagnóza ezofageální cysty.

Tabulka 2

Tabulka 2 Srovnání CT diagnóz a histologických závěrů s uvedením počtu

Histologie	CT diagnóza						Celkem
	Bronchiální cysta	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 2	CPAM 3	
BPS		5			1		6
CLO			5				5
CPAM 1				4	1		5
CPAM ½					1		1
CPAM 2			1	1	3		5
Ezofageální cysta	1						1
Hybridní léze						1	1
Celkem	1	5	6	5	6	1	24

Příloha č. 2

Tabulky

Tabulka 3

Tabulka 3 Srovnání diagnóz mezi MR, CT a histologií

Případ	MR diagnóza	CT diagnóza	Histologie
3	CPAM 1,2,4	CPAM 2	CPAM 2
4	CPAM 1,2,4	CPAM 2	CPAM 2
7	Hybridní léze	BPS	BPS
9	Hybridní léze	CPAM 2	CPAM 1/2
17	BPS	BPS	BPS
20	BPS	BPS	BPS
10	CLO	CLO	CLO
18	CLO	CLO	CLO
24	CLO	CLO	CLO
15	CLO	CPAM 2	BPS

Tabulka 4

Tabulka 4 Porovnání MR diagnóz a histologie

MR diagnóza	Histologie					Součet
	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 1/2	CPAM 2	
BPS	2					2
CLO	1	3				4
CPAM 1,2,4					2	2
Hybrid	1			1		2
Součet	4	3		1	2	10

Tabulka 5

Tabulka 5 Distribuce lézí (dle CT diagnóz) dle laloků

Lokalizace	BC	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 2	CPAM 3	Součet
dx.inf		2	4	1	3		10
dx.med					1		1
dx.sup	1	1		1			3
sin.inf		2	2	1	2	1	8
sin.sup				2			2
Součet	1	5	6	5	6	1	24

Tabulka 6

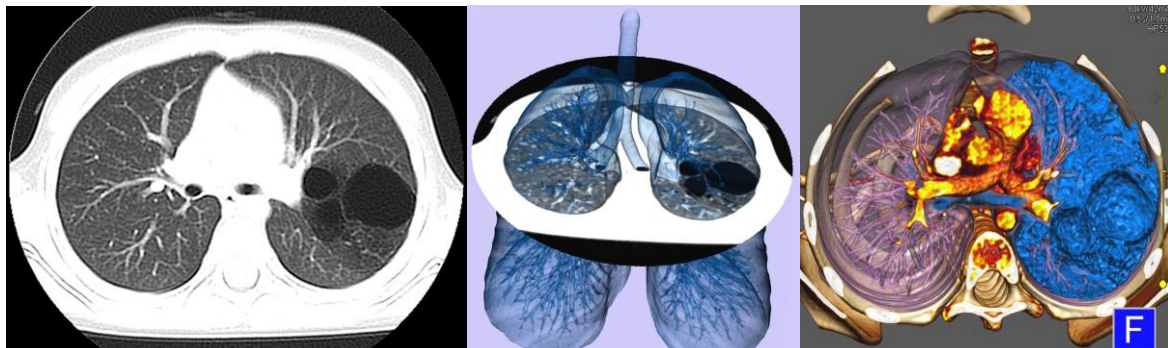
Tabulka 6 Charakteristika nálezů na prenatální magnetické rezonanci

Případ	Lokalizace	MR diagnóza	MR charakteristika	Týden vyšetření
3	dx.inf	CPAM 1,2,4	Heterogenní hyperintenzní masa	25+1
4	dx.med	CPAM 1,2,4	Heterogenní hyperintenzní masa	25+1
7	dx.inf	Hybridní léze	Heterogenní hyperintenzní masa, zásobující patologická céva	26+0
9	sin.inf	Hybridní léze	Heterogenní hyperintenzní masa, zásobující patologická céva	22+0
10	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	23+4
15	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	28+3
17	sin.inf	BPS	Homogenní T2 hyperintenzní léze, zásobující patologická céva	28+0
18	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	36+3
20	sin.inf	BPS	Homogenní T2 hyperintenzní léze, zásobující patologická céva	22+0
24	dx.inf	CLO	Homogenní T2 hyperintenzní léze, bez patologie cév	25+0

Příloha č. 3

Obrázky

Obrázek 1



1a

1b

1c

Obrázek 1. CPAM ty 1. 1a CT v transverzální rovině. Cysty >2 cm v levém horním laloku. 1b a 1c, CT VRT u stejného pacienta.

Obrázek 2



2a

2b

2c

Obrázek 2. CPAM typ 2. 2a Fetální MR, nehomogenní hypersignální změny v dolním laloku vpravo, bez detekce přívodné cévy. 2b CT plic, sagitální rekonstrukce. Nález u stejného pacienta s cystami velikosti ≤ 2 cm. 2c CT VRT u stejného pacienta.

Příloha č. 4

Obrázky

Obrázek 3



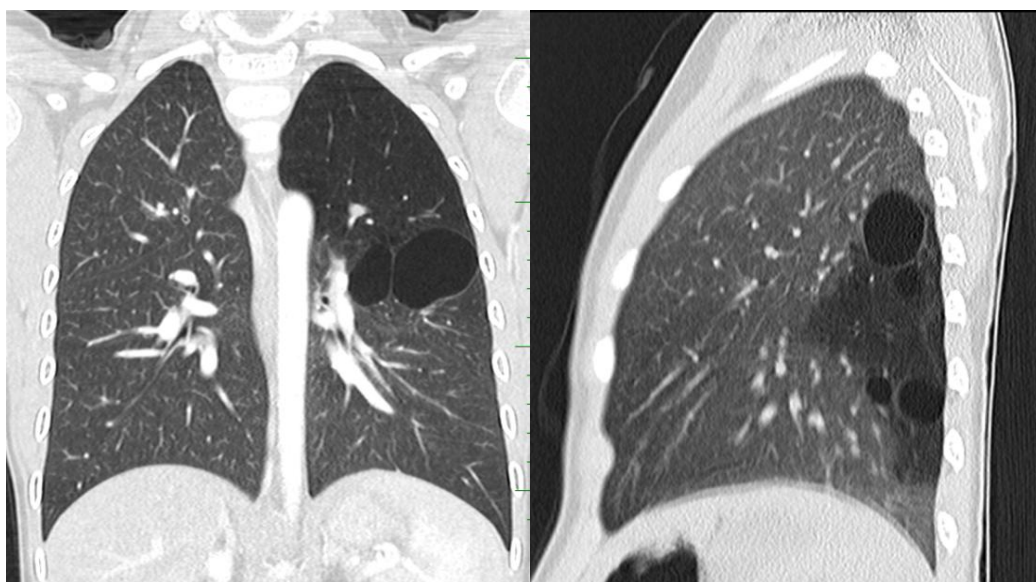
3a

3b

3c

Obrázek 3. Hybridní léze, plicní sekvestrace a CPAM typ 2. 3a Kontrastní CT, koronální rekonstrukce. Plicní sekvestrace bazálně vlevo s přívodnou systémovou anomální cévou z břišní aorty. 3b Sagitální rekonstrukce u stejného pacienta se zobrazením odvodné žíly a doprovodnou lézí s přítomností cyst ≤ 2 cm. 3c VRT rekonstrukce u jiného, obdobného pacienta. Názorné zobrazení abnormální přívodné systémové cévy z hrudní aorty a široké odvodné žíly.

Obrázek 4



4a

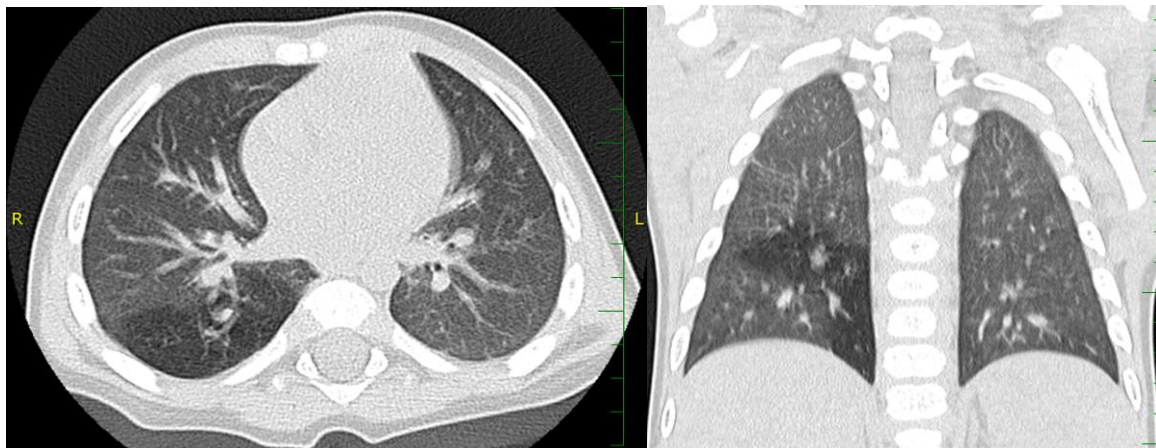
4b

Obrázek 4. Smišená léze, kombinace CPAM typ 1 a vrozená plicní hyperinflace. 4a Kontrastní CT, koronální rekonstrukce obrazu. Cysty velikosti jednotlivě > 2 cm doprovázené hyperinflací plicí (bronchiální atrézií) v levém horním laloku. 4b CT, sagitální rekonstrukce. U jiného pacienta patrný cysty jednotlivě velikosti > 2 cm doprovázené hyperinflací plicí v dolním plicním laloku.

Příloha č. 5

Obrázky

Obrázek 5

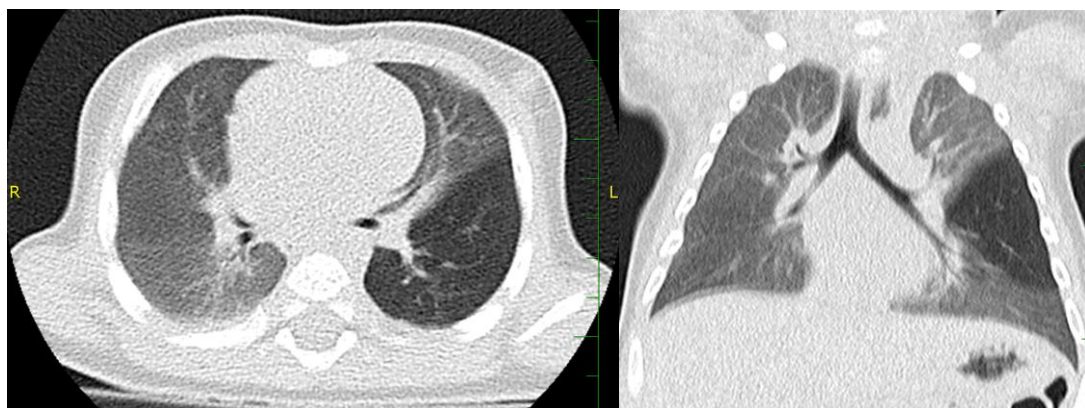


5a

5b

Obrázek 5. Vrozená plicní hyperinflace. 5a CT plic, transverzální rovina, v plicním okně patrná hyperinflace plice v pravém dolním laloku, nejspíše na podkladě bronchiální atrézie. 5b Nález u stejného pacienta v koronální rekonstrukci obrazu.

Obrázek 6



6a

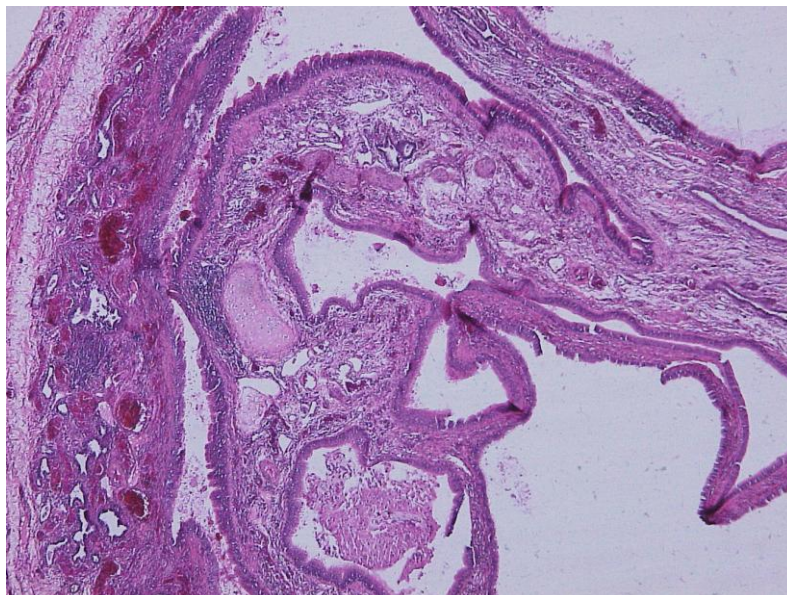
6b

Obrázek 6. Vrozená plicní hyperinflace. 6a CT plic, transverzální rovina, segmentální hyperinflace v levém dolním laloku. 6b Nález u stejného pacienta v koronální rekonstrukci obrazu.

Příloha č. 6

Obrázky

Obrázek 7



Obrázek 7. Mikrofoto CPAM typu 1, zvětšení 40x. Barvení H-E. Stěna cysty s výstelkou bronchiálního typu, poblíž je přítomný malý ostrůvek hyalinní chrupavky.

Obrázek 8



8a

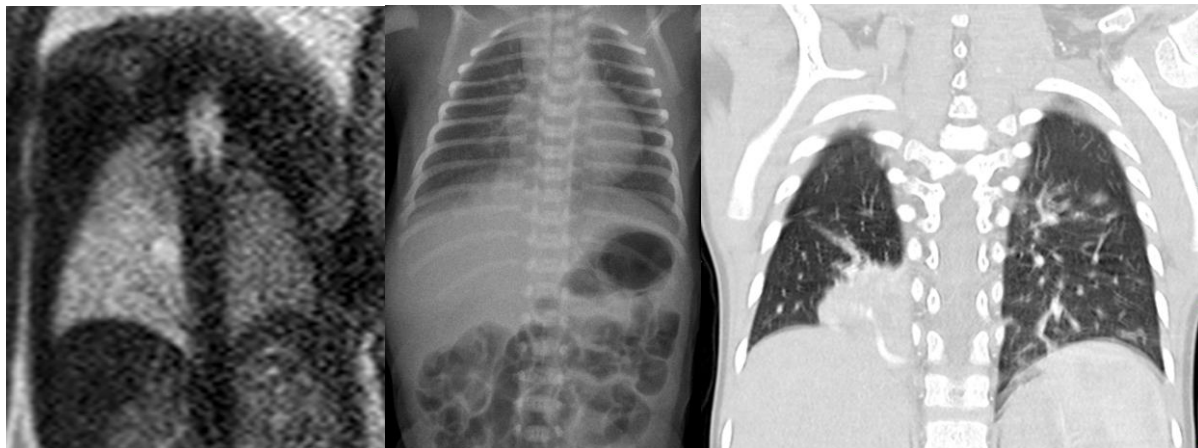
8b

Obrázek 8. Ezofageální cysta. 8a CT, transverzální rovina. V plicním okně patrný denzní útvar paraspinálně vpravo. 8b Koronální rekonstrukce obrazu v mediastinálním okně u stejného pacienta. Cystoidní útvar v apexu hrudníku vpravo paraspinálně. Nasedající oblast atelektaticky a zánětlivě změněné plíce v pravém horním laloku.

Příloha č. 7

Obrázky

Obrázek 9



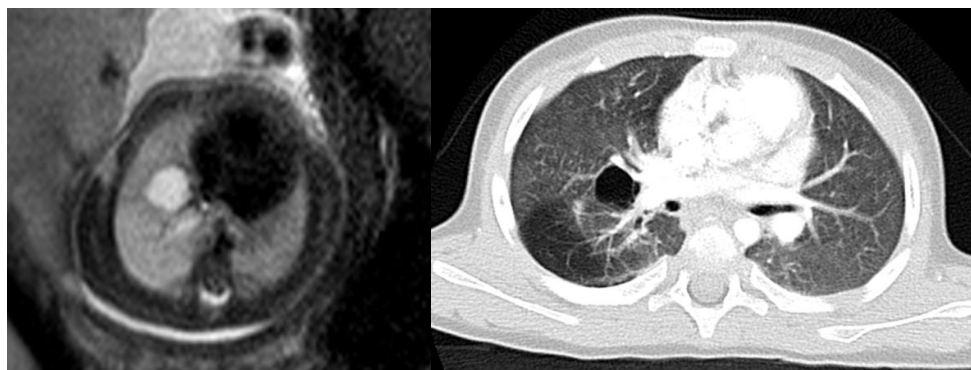
9a

9b

9c

Obrázek 9. Hybridní léze. 9a Fetální MR, koronální rovina. T2 hypersignální, nehomogenní léze s přívodnou anomální systémovou cévou v pravém dolním laloku. 9b Rtg snímek, stejný pacient. Zastínění bazálně paraspinálně vpravo, nespecifický nález. 9c CT, koronální rekonstrukce. Kombinace CPAM 2 typu a sekvestrace s přívodnou systémovou cévou u stejného pacienta v dolním laloku vpravo.

Obrázek 10



10a

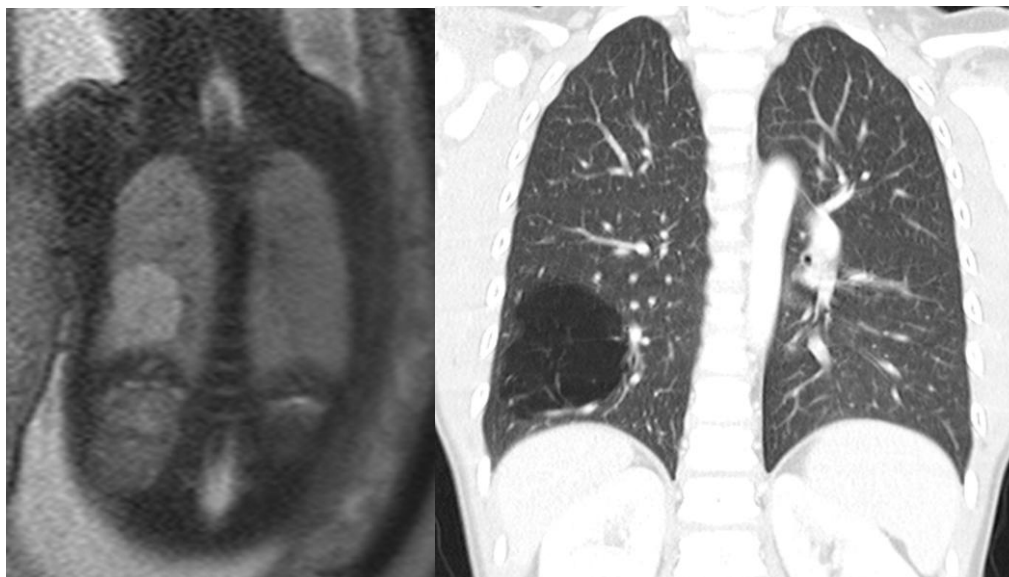
10b

Obrázek 10. CPAM typ 2 s CLO. 10a Fetální MR, nehomogenní léze s cystami v pravém dolním laloku bez přívodné anomální systémové cévy. 10b Kontrastní CT transverzálně. Cysty velikosti do 2 cm a související oblasti hyperinflace v oblasti pravého dolního laloku.

Příloha č. 8

Obrázky

Obrázek 11

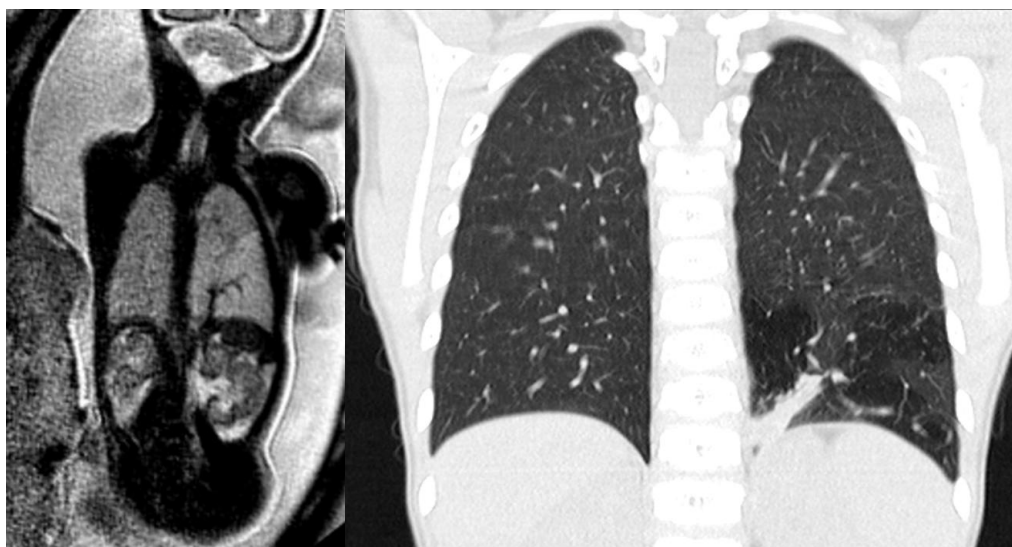


11a

11b

Obrázek 11. CLO. 11a Fetální MR, T2 hyperignální, homogenní léze v dolním laloku vpravo bez detekce přívodné systémové anomální cévy. 11b CT, koronální rekonstrukce. Kontrastní CT ukazující oblast hyperinflace plicní bez detekce přívodné systémové cévy.

Obrázek 12



12a

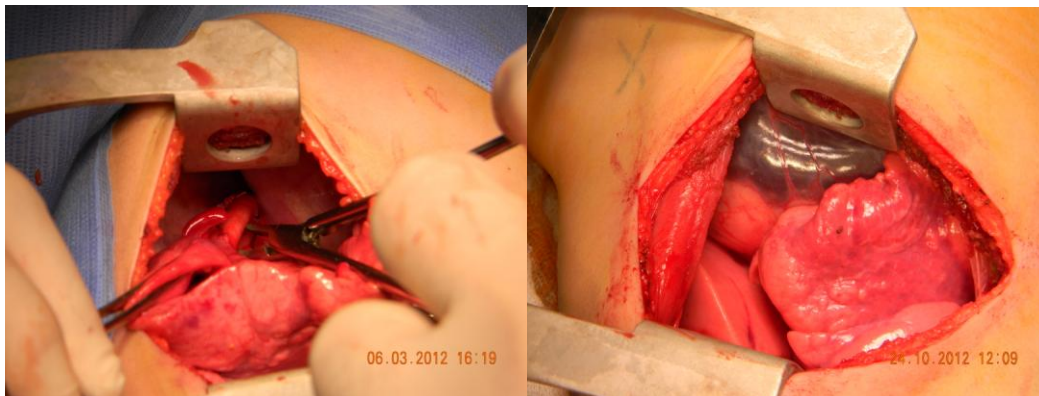
12b

Obrázek 12. Plicní sekvestrace. 12a Prenatální MR, hypersignální léze dolního laloku vlevo s přívodnou systémovou cévou. 12b CT, koronální rekonstrukce. Přívodná systémová anomální céva, oblast hyperinflace dolního laloku vlevo.

Příloha č. 9

Obrázky

Obrázek 13

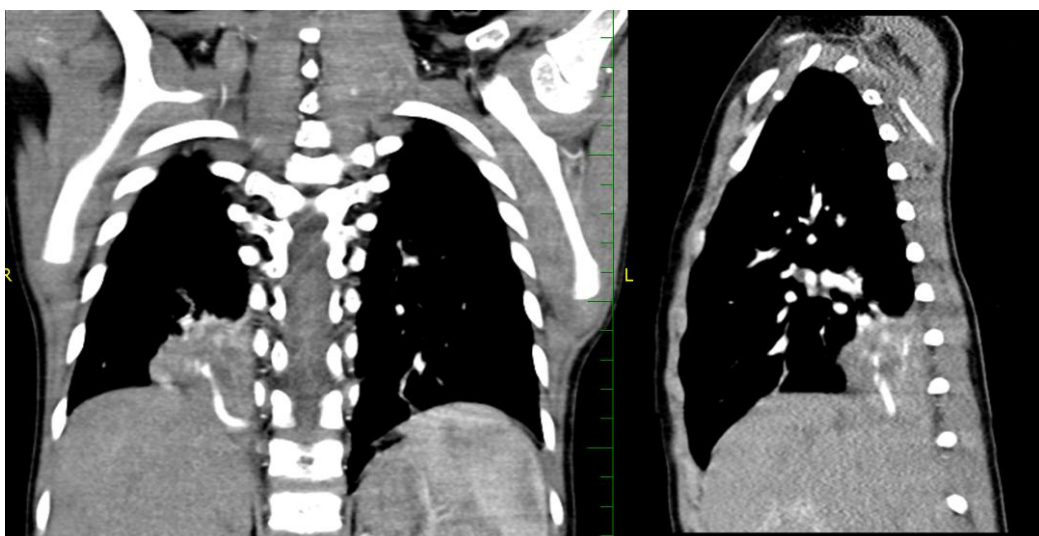


13a

13b

Obrázek 13. Resekce plicní, operační snímky. 13a Sekvestrace plicní, patrná přívodná anomální systémová céva. 13b Dolní lobektomie pro vrozenou vývojovou plicní vadu.

Obrázek 14



14a

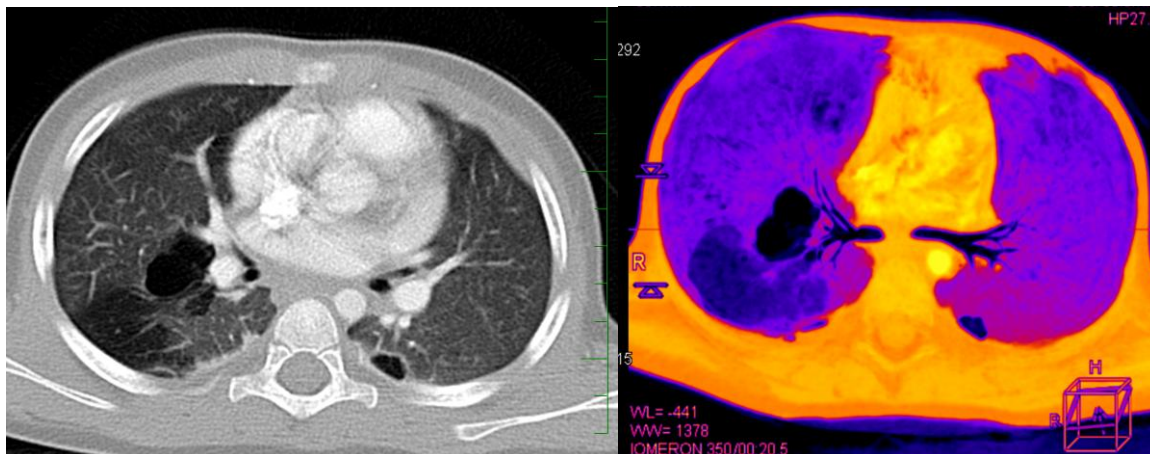
14b

Obrázek 14. Plicní sekvestrace. 14a CT koronální a 14b sagitální rekonstrukce v mediastinálním okně. U stejného pacienta dobře detekovatelná přívodná anomální céva do léze v pravém dolním laloku.

Příloha č. 10

Obrázky

Obrázek 15

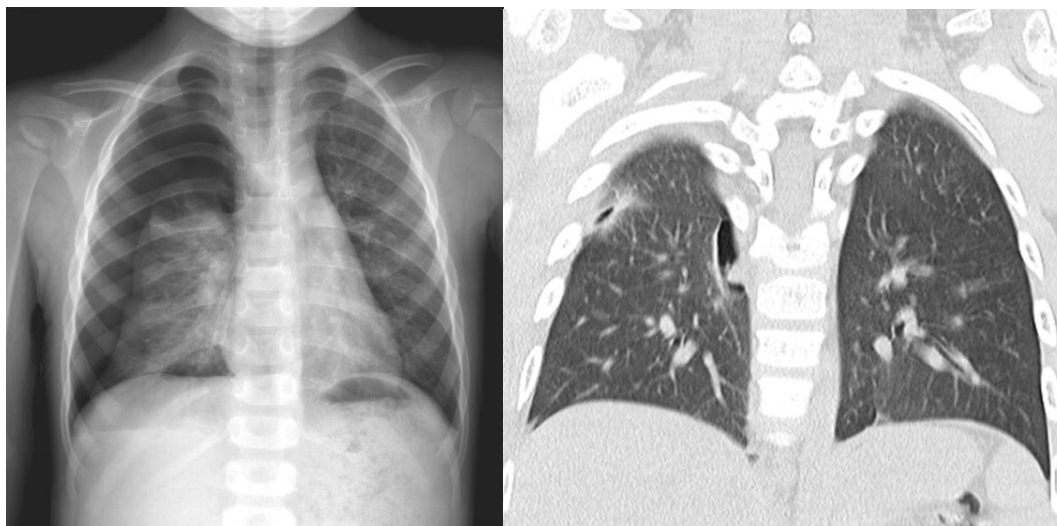


15a

15b

Obrázek 15. Mnohočetné cysty. 15a CT, transverzální rovina. Zobrazeny oboustranné plicní cysty zvyšující pravděpodobnost výskytu pleuropulmonálního blastomu. V pravé plicí zobrazena kombinovaná plicní léze typu CPAM a CLO. 15b VRT, u stejného pacienta.

Obrázek 16



16a

16b

Obrázek 16. Pleuropulmonální blastom. 16a Rtg snímek. Pneumothorax vpravo spontánně u tříletého pacienta. 16b CT, koronální rekonstrukce. Cysta se solidním uzlem v mediální části dolního laloku vpravo u stejného pacienta. Laterálně vpravo okrajově zobrazen hrudní drén.

Příloha č. 11

Obrázky

Obrázek 17



17a

17b

Obrázek 17. Pleuropulmonální blastom. 17a CT, koronální rekonstrukce. Kontrastní CT u pacienta se solidní expanzí plice vlevo. 17b CT v plicním okně a transverzálním řezu u stejného pacienta.