

## CONGENITAL CYST ADENOMATOID MALFORMATION: A LITERATURE REVIEW AND CASE REPORT

Cung Van Cong\*

*National Lung Hospital - 463 Hoang Hoa Tham str., Ba Dinh, Hanoi, Vietnam.*

Received: 20/02/2024

Revised: 18/03/2024; Accepted: 11/04/2024

### ABSTRACT

Congenital Cyst Adenomatoid Malformation (CCAM), also known as Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM), is an abnormality of lung tissue, containing many small cysts concentrated in clusters in the lung lobes, originating mainly from the bronchioles. About 70% are detected within the first week of life, 10% are diagnosed after 1 year, and reported cases in adults are very rare. CCAM can develop in any lobe of the lung, but most occur in the lower lobe. CCAM are connected to the bronchial tree and are supplied by the pulmonary artery; the absence of a feeding artery is rarely seen. Typical CCAM is divided into 3 main types (I – III) based on differences in histology, pathological manifestations, radiological manifestations and prognosis. Two additional types of CCAM have also been proposed, that are 0 type and IV type, based on the medical history found and the type of epithelial cells seen in the airways present in the abnormality. The term CPAM is proposed to include these types of extensions. We report 1 cases of CCAM, diagnosed by postoperative pathology. We will also update related documents about this abnormality in the article with the hope of providing colleagues with an overview and approaches to diagnosis and treatment when encountering similar cases.

**Keywords:** Congenital adenoid cystic abnormalities, pulmonary adenoid cysts, pulmonary cystic abnormalities, multiple pulmonary cysts.

---

\*Corresponding author  
Email address: [Vancong13071964@gmail.com](mailto:Vancong13071964@gmail.com)  
Phone number: (+84) 913361302  
<https://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD3.1128>



# BẤT THƯỜNG NANG TUYẾN PHỔI BẨM SINH: TỔNG QUAN TÀI LIỆU VÀ BÁO CÁO CA BỆH

Cung Văn Công\*

Bệnh viện Phổi Trung ương - 463 Hoàng Hoa Thám, Ba Đình, Hà Nội, Việt Nam

Ngày nhận bài: 20/02/2024

Chỉnh sửa ngày: 18/03/2024; Ngày duyệt đăng: 11/04/2024

## TÓM TẮT

Bất thường nang tuyến bẩm sinh (Congenital Cyst Adenomatoid Malformation - CCAM) hay còn được gọi là bất thường đường thở bẩm sinh (Congenital Pulmonary Airway Malformation-CPAM) là bất thường mô phổi, chứa nhiều kén nhỏ tập trung thành đám trong thùy phổi, có nguồn gốc chủ yếu từ tiểu phế quản. Khoảng 70% được phát hiện trong tuần đầu sau sinh, 10% được chẩn đoán sau 1 năm và rất hiếm thấy các trường hợp được báo cáo ở người lớn.

CCAM có thể phát triển trong toàn bộ một thùy phổi bất kỳ song hầu hết xảy ra ở thùy dưới. CCAM có liên thông với cây phế quản và được cung cấp máu bởi động mạch phổi, sự thiếu vắng động mạch nuôi dưỡng hiếm khi thấy.

CCAM điển hình được phân thành 3 loại chính (I – III) dựa vào sự khác nhau về mô học, biểu hiện bệnh lý, biểu hiện X-quang và tiên lượng. Hai dạng nữa của CCAM cũng đã được đề xuất đó là loại 0 và IV dựa trên tiền sử bệnh lý tìm được và loại tế bào biểu mô thấy trong đường thở có trong bất thường đó. Thuật ngữ CPAM được đề xuất bao gồm những loại mở rộng này.

Chúng tôi báo cáo trường hợp bệnh nhi điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương vào năm 2024, được chẩn đoán xác định CCAM bằng kết quả giải phẫu bệnh (GPB) bệnh phẩm sau mổ. Các tài liệu liên quan về bất thường này cũng sẽ được chúng tôi cập nhật trong bài viết với mong muốn cung cấp cho các đồng nghiệp cái nhìn tổng quan, phương cách tiếp cận chẩn đoán cũng như điều trị khi gặp ca này.

**Từ khóa:** Bất thường nang tuyến bẩm sinh, nang tuyến phổi, bất thường dạng nang phổi, đa kén phổi.

## 1. ĐẶT VẤN ĐỀ

CCAM được xếp vào trong nhóm bất thường đường thở ở phổi, bẩm sinh, hiếm gặp. Bệnh biểu hiện bằng phần nhu mô chứa nhiều kén khí nhỏ, tập trung thành đám trong thùy phổi; mô bệnh học cho thấy các kén nguồn gốc chủ yếu từ tiểu phế quản. Phần lớn được phát hiện trong giai đoạn sau sinh, hiếm thấy các trường hợp được báo cáo ở người lớn [1]

CCAM có thể phát triển trong toàn bộ thùy phổi; hầu hết xảy ra ở thùy dưới. CCAM có liên thông với cây phế quản và được cung cấp máu bởi động mạch phổi.

CCAM điển hình được phân thành 3 loại chính dựa vào

sự khác nhau về mô học, những biểu hiện bệnh lý, biểu hiện trên X-quang và tiên lượng.

**Loại I:** Chiếm 65% các trường hợp, chứa một hoặc nhiều kén có đường kính trên 2cm. X-quang thường thấy một vùng tổn thương lớn, chứa nhiều kén khí, đôi khi có hình mức dịch – khí trong kén. Dạng bất thường này có thể thấy ở toàn bộ một bên phổi.

**Loại II:** Chiếm 20-25% các trường hợp, bao gồm nhiều kén có đường kính dưới 2cm, xuất hiện trên X-quang như là một khối nhiều kén khí hoặc khối đặc/ vùng đông đặc nhu mô. Loại này có tiên lượng xấu bởi vì có liên quan đến bất thường tim và thận.

\*Tác giả liên hệ

Email: Vancong13071964@gmail.com

Điện thoại: (+84) 913361302

<https://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD3.1128>

► CHUYÊN ĐỀ BỆNH KHÔNG NHIỄM TRÙNG ◀

**Loại III:** Chiếm 10% các trường hợp, bao gồm các kén nhỏ (3-5mm), biểu hiện trên X-quang như là một khối đặc có mạch máu trên phim CT ngực sau tiêm cản quang.

Hai dạng nữa của CCAM cũng đã được đề xuất, Loại 0 và IV dựa trên tiên sử bệnh lý tim được và loại tế bào biểu mô đường thở có trong bất thường đó [1- 4].

Siêu âm có thể được sử dụng cho chẩn đoán trước sinh, thường thấy đa ôi, phù thai và khối đặc hoặc kén trong lòng ngực thai nhi [5].

Ở trẻ sơ sinh, CCAM thường biểu hiện trên X-quang như là một khối đặc, bất kể loại nào. Loại I và II có thể chứa khí trong khoảng thời gian vài ngày đến vài tuần. Chúng thường liên quan đến phát triển các bẫy khí và di chuyển trung thất sang bên đối diện [5,6,7].

Ở người lớn, CCAM biểu hiện như là một khối chứa kén dịch - khí hoặc đa kén khí. Phần lớn người bệnh có biểu hiện viêm phổi tái diễn, tràn khí màng phổi tái lập nhiều lần. Một ung thư biểu mô tiểu phế quản, phế nang có thể phát triển liên quan với CCAM (phân loại type BAC trước đây) song cũng hiếm gặp [8].

Chẩn đoán xác định ca bệnh vẫn chủ yếu dựa vào kỹ thuật chụp CLVT cửa sổ nhu mô và CT mạch với các tiêu chí: (1) Xuất hiện vùng phổi chứa nhiều kén khí có thông với đường dẫn khí; (2) Vùng bất thường này được cấp máu từ hệ động mạch phổi; (3) Không thấy các nhánh mạch bất thường từ hệ động mạch chủ (ngực/bụng) đi vào khu vực này [1]

Điều trị bằng phẫu thuật tiết căn cắt bỏ phần phổi/thùy phổi có bất thường nang tuyến cho đến nay vẫn là phương pháp được khuyến cáo áp dụng [7,8,9].

Chúng tôi giới thiệu ca bệnh nhi được phẫu thuật tại Bệnh viện Phổi Trung ương năm 2024, chẩn đoán xác định bằng giải phẫu bệnh lý bệnh phẩm sau mổ để các đồng nghiệp cùng tham khảo.

## 2. PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Báo cáo nghiên cứu ca bệnh hiếm gặp ở một bệnh nhân (BN) nữ, 14 tuổi, khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương; mô tả quá trình khám, một số đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và phương pháp điều trị của BN. Các thông tin được lấy từ hồ sơ bệnh án của BN, được lưu trữ tại Bệnh viện Phổi Trung ương ít nhất 10 năm sau khi BN hoàn thành điều trị.

BN được tiếp cận, giới thiệu về mục tiêu, vai trò và các nội dung nghiên cứu, đảm bảo BN được cung cấp đầy đủ thông tin về nghiên cứu. Báo cáo được thực hiện với sự đồng thuận tham gia của BN, toàn bộ thông tin định danh bao gồm mã số bệnh án, họ tên, địa chỉ, số điện

thoại của BN không được sử dụng nhằm đảm bảo tính bảo mật.

## 3. BÁO CÁO CA BỆNH

BN nữ, 14 tuổi, đến khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương vì ho ra máu lần đom.

Tiền sử bệnh nhi từ nhỏ khỏe mạnh, phát triển bình thường, gia đình không ai mắc lao phổi.

Bệnh sử là trước khi vào viện gần 2 tháng, BN đã đến khám tại y tế cơ sở (YTCS) vì lý do ho ra máu lần đom; không sốt; không gầy sút. Tại đó BN đã được chụp cắt lớp vi tính ngực, kết quả nghi tổn thương lao và được chuyển đến Bệnh viện Phổi Trung ương vào đầu tháng 1 năm 2024.

Bệnh viện Phổi Trung ương đã tiếp nhận BN, khám và cho làm đầy đủ các xét nghiệm (XN) không tìm được bằng chứng vi khuẩn lao (VKL). Lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh không nghĩ đến lao. BN được chẩn đoán theo dõi viêm phổi, được cho đơn điều trị ngoại trú. BN có đáp ứng tốt với điều trị, hết ho ra máu và tiếp tục được theo dõi tại YTCS.

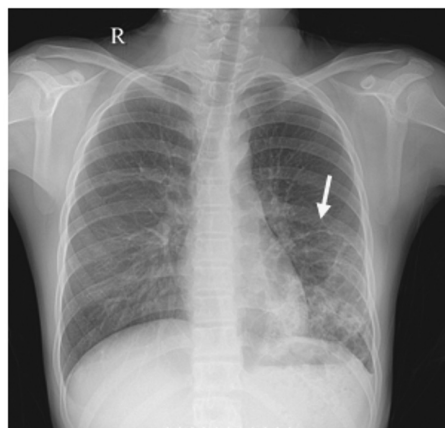
Sau khi kết thúc đợt điều trị khoảng 2 tuần, BN lại xuất hiện ho, nhiều đom, không có máu; thở khò khè; khó thở khi gắng sức; sốt thất thường. BN đến khám lại tại YTCS và sau đó được chuyển trở lại Bệnh viện Phổi Trung ương. BN được vào viện điều trị nội trú.

Khám lúc vào: BN tỉnh, tiếp xúc tốt, ho nhiều đom đục, không lẫn máu, khó thở nhẹ. Thể trạng trung bình, da, niêm mạc hồng, không phù, không xuất huyết; hạch ngoại biên không to.

Các XN: Số lượng bạch cầu (BC) máu tăng nhẹ (11.580); Tỷ lệ BC đa nhân trung tính tăng vừa (78,9%). Các chỉ số huyết học khác trong giới hạn bình thường. Các chỉ số sinh hóa máu, nước tiểu trong giới hạn bình thường (CRP không tăng). BN được nội soi phế quản: Viêm niêm mạc phế quản, được bơm rửa lấy dịch (BAL) làm XN. BN đã được tiến hành làm đầy đủ các XN về lao (Gene Xpert/RMP: âm tính; Nuôi cấy BACTEC: âm tính) bằng bệnh phẩm đom và BAL; Các XN về nấm (Aspergillus Galactomanan máu/BAL: âm tính); Các XN vi khuẩn ngoài lao: âm tính. Các chỉ số XN điện giải đồ trong giới hạn bình thường. Các kỹ thuật thăm dò chức năng khác: Điện tim bình thường; đo chức năng hô hấp có rối loạn thông khí nhẹ.

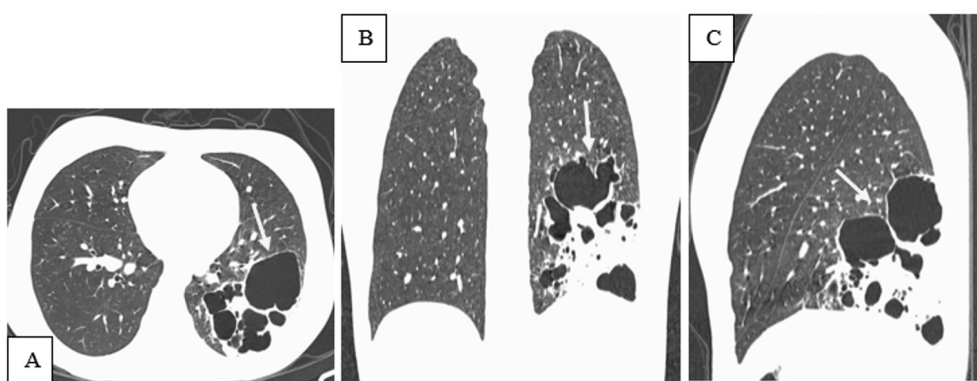
BN được chụp phim X-quang ngực thường qui và CT ngực có tiêm cản quang, hình ảnh và kết quả chi tiết thể hiện tại hình 1, 2 và 3.





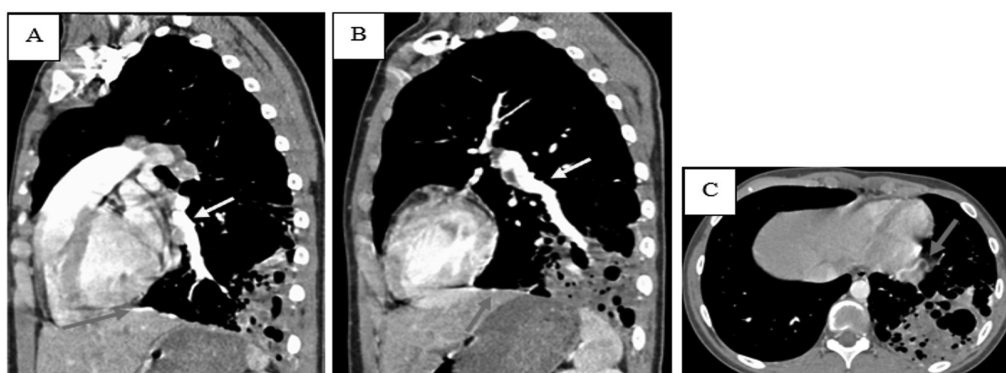
Xuất hiện hình nhiều kén khí, thành mỏng, tập trung 1/3 dưới trường phổi trái. BN được chụp cắt lớp vi tính ngực (CLVT) bằng máy 64 dãy, đầy đủ các pha trước và sau tiêm cản quang. Kết quả chi tiết được thể hiện tại hình 1 và 3.

**Hình 1. X-quang ngực thẳng khi mới vào viện**



Thùy dưới phổi trái xuất hiện nhiều kén khí, kích thước khác nhau, kén lớn nhất đường kính # 5 cm, tập trung thành đám. Các vùng nhu mô khác hai phổi bình thường. Hoàn trái cao.

**Hình 2. CT ngực, cửa sổ nhu mô (A: Axial; B: Coronal; C: Sagital)**



A: Tĩnh mạch phổi xâm nhập vùng tổn thương (mũi tên vàng); B: Thấy rõ hình động mạch phổi cấp máu cho vùng tổn thương (mũi tên vàng). A,B,C: Hình ảnh tăng sinh ĐM hoành dưới trái song chỉ dừng lại ở bề mặt cơ hoành, không thấy các nhánh lớn xâm nhập vùng tổn thương (các mũi tên đỏ)

**Hình 3. CT ngực, cửa sổ trung thất sau tiêm (A,B: Các lát dựng sagital; C: Lát axial)**

**BN đã được hội chẩn và được kết luận: Trường hợp bất thường nang tuyến bẩm sinh (CCAM), loại I.**

BN đã được hội chẩn với chuyên khoa ngoại lồng ngực, phương pháp điều trị phẫu thuật cắt bỏ phần phổi chứa kén thùy dưới phổi trái đã được đề xuất BN và gia đình BN đã đồng ý phẫu thuật. Các XN trước mổ cho phép

phẫu thuật và BN đã được tiến hành phẫu thuật sau đó.

**\* Diễn biến quá trình phẫu thuật:**

BN nằm nghiêng phải, rạch da khoang liên sườn (KLS) V thành ngực trước bên, qua các lớp cơ vào khoang màng phổi. Đặt 01 trocar số 10 KLS VIII đường nách giữa. Quan sát thấy nhu mô phổi kém hồng, viêm dính

► CHUYÊN ĐỀ BỆNH KHÔNG NHIỄM TRÙNG ◀

toàn bộ với thành ngực, tăng sinh mạch máu, tạo khoang vách. Tổn thương ở phân thùy IX – X. Đỉnh hoành thấy búi động tĩnh mạch đi vào vùng tổn thương. Quan sát thấy phân thùy VI, VII, VIII hồng, không tổn thương, có khả năng bảo tồn. Rãnh liên thùy không hoàn toàn, khoang màng phổi, thành ngực không u cục.

- **Chẩn đoán trong mổ:** Theo dõi phổi biệt lập trong thùy, thùy dưới phổi trái.

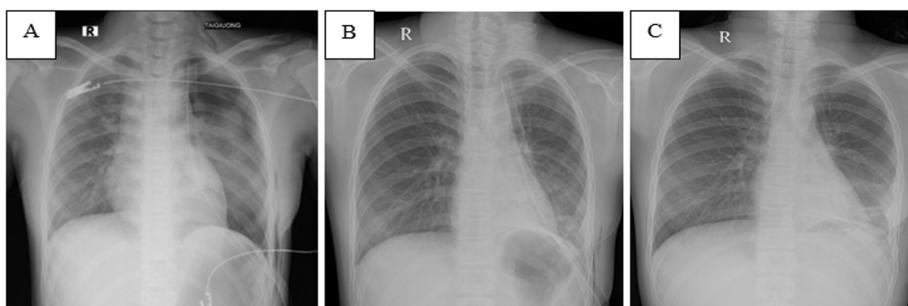
\* **Các bước phẫu thuật được tiến hành từng bước như sau:**

**Bước 1:** Phẫu thuật nội soi (PTNS) cắt tổn thương thùy dưới trái: Phẫu tích gỡ dính, bóc vỏ màng phổi, giải phóng thùy dưới trái khỏi thành ngực. Tiến hành cắt búi động tĩnh mạch bất thường từ đỉnh hoành vào vùng tổn thương thùy dưới phổi trái bằng 01 Stapler; đánh giá tổn

thương và quyết định bảo tồn phân thùy VI, VII, VIII; Cắt tổn thương thùy dưới phổi trái bằng 05 Stapler. Bóp bóng kiểm tra thấy phổi nở kém, tạo khoảng trống đáy phổi do viêm dính nhu mô thùy trên phổi trái với thành ngực.

**Bước 2:** PTNS bóc vỏ màng phổi: Bóc vỏ màng phổi, gỡ dính giải phóng nhu mô thùy trên: Phía sau đến hết rãnh sườn sống, phía trước đến bờ trung thất. Quá trình gỡ dính, bóc vỏ màng phổi khó khăn, dễ chảy máu. Sau bóc dính phổi nở tốt. Tiến hành đặt 01 miếng Neoveil vào móm cắt đỉnh hoành và cầu nhu mô chống chảy máu, rò khí; cầm máu kỹ. Đặt 01 sonde dẫn lưu màng phổi qua chân Trocar. Đóng thành ngực theo giải phẫu.

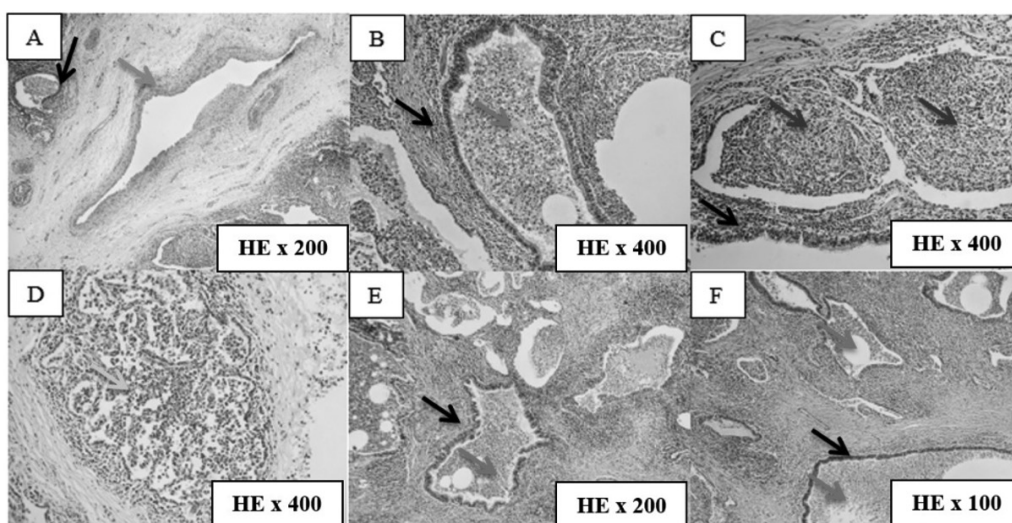
Diễn biến quá trình hậu phẫu thuận lợi, BN đã được rút sonde dẫn lưu vào ngày thứ 5 sau mổ. Hiện BN đã được ra viện theo dõi tại YTCS và hẹn khám lại theo lịch.



A: Sau mổ ngày thứ 2 còn khí KMP trái; B: Sau mổ ngày thứ 7 còn sonde dẫn lưu, phổi nở tốt; và C: Sau ngày thứ 12 đã rút sonde dẫn lưu, phổi nở tốt, dày màng phổi trái phân thấp.

**Hình 4. X-quang ngực thẳng**

\***Kết quả mô bệnh học sau phẫu thuật:** Thể hiện ở hình ảnh minh họa bên dưới:



Các mảnh cắt thấy các nhánh phế quản giãn rộng tạo nang lớn, biểu mô phủ lòng nang loại trụ giả tầng có lông chuyển (mũi tên đen). Thành kén là mô liên kết xơ xâm nhập tế bào viêm 1 nhân; lòng nang chứa nhiều dịch nhầy, bội nhiễm với nhiều bạch cầu trung tính thoái hóa (mũi tên đỏ). Nhu mô phổi còn các vùng xơ hóa tạo cuộn nguyên bào xơ (mũi tên xanh dương), xâm nhập đa dạng tế bào viêm và vùng phế nang lành tính (mũi tên vàng). Không thấy tế bào ác tính. Mạch máu cạnh phế quản giãn nhẹ (mũi tên xanh lá), không thấy bất thường khác.

**Hình 5. Hình tiêu bản HE của bệnh phẩm sau phẫu thuật của BN**

- **Kết luận:** Hình ảnh mô bệnh học phù hợp với dị dạng nang tuyến bẩm sinh (CCAM).

#### 4. BÀN LUẬN

Sự phát triển của hệ hô hấp bắt đầu từ tuần thứ 3 của thai kỳ và những sai lệch trong quá trình phát triển có thể dẫn đến một nhóm các bất thường về cấu trúc được gọi chung là dị tật phế quản - phổi. Tình trạng này bao gồm một nhóm các bệnh liên quan đến quá trình phát triển phổi, hiếm gặp và không đồng nhất. Các dị tật có thể gặp: (1) Bất thường Phế quản - Khí quản; Phế quản tím phụ; Phế quản đồng dạng; (2) Teo phế quản; (3) Kén phế quản; (4) Khí phế thũng thùy bẩm sinh; (5) Phổi biệt lập; và (6) Dị dạng nang tuyến bẩm sinh (CCAM). Tất cả các dị tật bẩm sinh ở đường hô hấp dưới thường được chẩn đoán và xử trí trước khi sinh, trẻ sơ sinh hoặc trẻ nhỏ. Ở một số ít BN, những dị tật như vậy có thể không được phát hiện ở tuổi thiếu niên và tồn tại đến tuổi trưởng thành. Trong những trường hợp này các biến chứng muộn thường xuất hiện, chẳng hạn như viêm phổi cục bộ tái phát, hình thành áp xe, tràn khí màng phổi tự phát, ho ra máu hoặc tình cờ phát hiện trên X-quang ngực có thể giúp chẩn đoán [1]. CCAM là một tổn thương phổi bẩm sinh hiếm gặp, với tỷ lệ được báo cáo là 1/25.000 – 35.000 ca mang thai, liên quan đến sự phát triển kém của các tiểu phế quản hô hấp, do hậu quả của quá trình tạo phôi bất thường trong 6 – 7 tuần đầu của thai kỳ. CCAM bao gồm một nhóm không đồng nhất các tổn thương phổi dạng nang và không dạng nang được Stocker và cộng sự phân thành ba loại vào năm 1977 dựa trên kích thước kén và dạng tập hợp của nó. Việc xác định muộn ở người lớn thường là hiếm gặp và các trường hợp được báo cáo hầu như luôn mô tả các tổn thương dạng kén có nhiều ngăn [2].

Trở lại với ca bệnh mà chúng tôi báo cáo, đã có sự không thống nhất giữa chẩn đoán trước mổ, giải phẫu bệnh sau mổ và phẫu thuật viên (PTV) trong mổ. PTV đã nhận định đây là trường hợp phổi biệt lập trong thùy với các lý do: (1) Có búi động và tĩnh mạch xâm nhập vùng tổn thương (PTV cho rằng đây là bất thường hệ ĐM chủ cấp máu cho tổn thương); (2) Dạng xuất hiện vùng có nhiều kén khí cũng thường thấy trong phổi biệt lập; (3) Vùng tổn thương nằm hoàn toàn trong lá tạng màng phổi.

Chúng tôi đã cùng nhau phân tích kỹ lại hình ảnh CT mạch bằng cách sử dụng kỹ thuật dựng hình đa hướng (MPR) và VRT (dựng hình thể tích) thì thấy rõ: (1) Có sự tăng sinh của ĐM hoành dưới (xuất phát từ ĐMC bụng, đi lên trên và nuôi dưỡng chủ yếu mặt dưới cơ hoành), đặc biệt rõ ở diện tiếp xúc tổn thương vùng đáy phổi xong không thấy bất kỳ nhánh nào đi vào vùng tổn thương (ảnh 3); (2) Trên ảnh sagittal quan sát thấy rất rõ các nhánh của ĐMP đi vào phân nhánh đan xen trong vùng tổn thương và các nhánh TM phổi hồi lưu về TM phổi sau dưới. Theo chúng tôi, khi vùng nhu mô sát mặt hoành tổn thương viêm dính có thể xuất hiện các dòng Shunt (có thể tạo búi) từ ĐM hoành tham gia cấp máu cho vùng này (tương tự như ĐM liên sườn). Tình

trạng này có thể dẫn đến việc phẫu thuật viên nhầm đó là nhánh ĐM hệ thống. Kết quả GPB khẳng định không có bất thường mạch máu trong vùng tổn thương càng khẳng định cho vấn đề này. Như vậy, chẩn đoán xác định cuối cùng của ca bệnh là trường hợp CCAM là hoàn toàn chính xác.

CCAM là một tổn thương bẩm sinh hiếm gặp mà cơ chế bệnh sinh chưa được xác định rõ. Morotti RA và cộng sự đã nghiên cứu (NC) và cho rằng các loại CCAM khác nhau có nguồn gốc ở các cấp độ khác nhau của cây khí phế quản. Để xác định rõ hơn cơ chế bệnh sinh của CCAM, nhóm NC đã đánh giá thành phần tế bào của các loại CCAM khác nhau bằng hóa mô miễn dịch. 22 trường hợp CCAM (loại 1: 17; loại 2: 2; loại 3: 1 và loại 4: 2) đã được thu thập. Thành phần tế bào được xác định bằng cách sử dụng phương pháp nhuộm hóa mô miễn dịch. 11 phổi của thai nhi (không mắc bệnh phổi) tử vong cũng được phân tích song song để so sánh quá trình biệt hóa tế bào lót biểu mô nang của các loại CCAM khác nhau với các giai đoạn phát triển phổi bình thường. Kết quả chỉ ra rằng CCAM là do sự phát triển của phổi bị ngừng lại và trên cơ sở phân biệt tế bào, có thể phân biệt được 3 loại chính và 1 loại phụ. Ba loại chính bao gồm CCAM loại 1, 2 và 3 cho thấy một loại biểu mô phế quản và loại phụ CCAM (loại 4), cho thấy loại biểu mô ống – túi phế nang. Những phát hiện của tác giả cũng gợi ý rằng loại phụ này có thể phát sinh ở các giai đoạn khác nhau trong quá trình phân nhánh của cây phế quản, loại 1 ở giai đoạn giả tuyến và loại 2 ở giai đoạn túi [3].

CCAM ở trẻ sơ sinh rất dễ nhầm lẫn/giống với viêm phổi. Badour M và cộng sự đã báo cáo 1 trường hợp trẻ nhi 4 tháng tuổi khó thở và bú kém; được nằm phòng chăm sóc đặc biệt vì suy hô hấp. Chẩn đoán xác định là viêm phổi và BN được cung cấp oxy ẩm qua mũi, dịch truyền tĩnh mạch và kháng sinh. CT ngực cho thấy một bất thường dạng nang ở thùy dưới phổi bên trái. Do nhiễm trùng tái phát liên tục và nguy cơ vỡ nang gây tràn khí màng các bác sỹ quyết định tiến hành cắt thùy dưới bên trái. Quá trình hậu phẫu không có biến cố gì và BN được xuất viện về nhà vào ngày hậu phẫu thứ năm. Kết quả GPB cho thấy 1 trường hợp CCAM loại I [4].

CCAM nhiều khi rất khó phân biệt với phổi biệt lập (PBL). Nagasaka S và CS đã báo cáo 1 trường hợp BN nam, 19 tuổi được chẩn đoán PBL ngoài thùy bên trái. BN bị tràn khí màng phổi trái, tái phát nhiều lần và đã được chẩn đoán PBL, phẫu thuật cắt bỏ cách đó 4 năm. BN quay lại khám vì tổn thương phát triển trở lại gây tràn khí màng phổi. BN được chụp CLVT có tiêm cản quang. Kết quả cho thấy có tổn thương dạng CCAM bên phải. Lần mổ tiếp theo đã được tiến hành theo hướng CCAM và kết quả GPB đã khẳng định điều đó [5].

Dị tật phế quản - phổi bẩm sinh ở trẻ sơ sinh có liên quan đến ung thư biểu mô tuyến nhày và đột biến KRAS. Nghiên cứu của Muntean A và CS cho thấy CPAM có

tỷ lệ lưu hành ước tính ở châu Âu là 1,06/10.000 ca sơ sinh và hầu hết được phát hiện bằng sàng lọc siêu âm trong thai kỳ. Chuyển đổi ác tính là một biến chứng có thể xảy ra mặc dù tỷ lệ lưu hành của nó chưa được biết rõ và các báo cáo trước đây thường xảy ra ở trẻ lớn hơn. Muntean A và CS đã NC xem xét những trường hợp CCAM liên quan đến bệnh ác tính. Phương pháp hồi cứu ở một trung tâm có 210 trẻ được điều trị bằng phẫu thuật CCAM được phát hiện từ trước sinh, giai đoạn 1994-2020; 43 trẻ (20,5%) được phẫu thuật trong thời kỳ sơ sinh. Trong số này có 3 trẻ sơ sinh là nam giới, được phẫu thuật cắt bỏ CCAM do suy hô hấp (lúc 3, 4 và 8 ngày tuổi) với kết quả mô học sau đó là CCAM loại I có các ổ ung thư biểu mô tuyến nhầy rõ ràng. Phân tích di truyền sau đó cho thấy đột biến KRAS trong cả ba trường hợp. Cả 3 đều không cần điều trị bổ trợ, tất cả đều không có triệu chứng và không xuất hiện bệnh trong các lần theo dõi tiếp theo (8 tháng, 2 và 6 năm). Kết luận của NC nhấn mạnh mối liên quan giữa CCAM loại I và ung thư biểu mô tuyến nhầy với đột biến điểm KRAS, gợi ý rằng quá trình gây ung thư có khả năng bắt đầu từ trong tử cung. Điều này nhấn mạnh tầm quan trọng của việc thảo luận về nguy cơ ác tính trong tư vấn trước và sau khi sinh [6].

CCAM rất hiếm gặp ở người lớn. Morelli L đã báo cáo trường hợp CCAM ở 1 BN nam 38 tuổi có ho dai dẳng và ho ra máu. Chụp cắt lớp vi tính cho thấy một nang duy nhất có mức dịch-khí ở thùy giữa phổi phải. Phẫu thuật cắt bỏ nang đã được tiến hành và kết quả GPB là trường hợp CCAM loại I dạng một nang đơn lẻ. Tổn thương trong phổi và sự vắng mặt của sụn trong thành nang là những phát hiện cuối cùng của CCAM [8]. Khi được phát hiện ở người lớn, chẩn đoán trước phẫu thuật là một thách thức vì dị tật u nang bẩm sinh có thể bị nhầm lẫn với các tổn thương dạng kén khác. Chẩn đoán lâm sàng trước phẫu thuật đều bị bỏ sót và BN thường được điều trị bằng phẫu thuật cắt bỏ nang bảo tồn phổi [7].

Phẫu thuật cắt bỏ CCAM đến nay vẫn là lựa chọn đầu tay của các bác sỹ. Phẫu thuật sẽ giúp làm giảm thiểu nguy cơ mắc bệnh tại chỗ bao gồm nhiễm trùng tái phát và tràn khí màng phổi, đồng thời tránh nguy cơ khối u ác tính phát triển liên quan đến CCAM. Tuy nhiên Pederiva F và CS lại khuyến cáo nên tiếp tục quản lý, theo dõi các trường hợp CCAM chưa có biến chứng vì tỷ lệ xảy ra các biến cố bất lợi, bao gồm cả bệnh ác tính vẫn chưa được biết rõ. Kế hoạch theo dõi ở các giai đoạn cần được thiết lập chặt chẽ với các đối tượng này. Các cơ chế sinh học CCAM có thể kích hoạt sự biến đổi ác tính đang được nghiên cứu. KRAS đã được xác nhận là đột biến soma ở CCAM và các tính nhạy cảm di truyền khác liên quan đến sự phát triển khối u cũng đã được khám phá [8].

## 5. KẾT LUẬN

CCAM là một bất thường bẩm sinh, hiếm gặp, liên quan đến sự rối loạn phát triển của tiêu phế quản hô hấp thời kỳ bào thai. Bất thường này có thể phát hiện sớm bằng siêu âm thai song vấn đề chẩn đoán phân biệt vô cùng phức tạp. Đa số bệnh được phát hiện ở thời kỳ sơ sinh và phẫu thuật cắt bỏ vẫn là phương pháp điều trị được khuyến cáo. Ở trẻ lớn và người lớn bệnh thường được phát hiện với biểu hiện viêm phổi, tái phát nhiều lần, ho kéo dài thậm chí ho ra máu; X-quang/ CT thường thấy vùng phổi đa kén khí/ đơn kén khí lớn/ kén có dịch được nuôi dưỡng bằng hệ ĐM phổi. Nhiều trường hợp BN không có triệu chứng, được phát hiện tình cờ. Chẩn đoán phân biệt với các bất thường khác trong nhóm bất thường phế quản – phổi bẩm sinh (06) sẽ dễ dàng hơn nếu chúng ta có CT mạch. Ưu tiên hàng đầu đối với CCAM vẫn là phẫu thuật cắt bỏ và kết quả GPB bệnh phẩm sau mổ là vô cùng quan trọng: vừa để chẩn đoán xác định, vừa tìm kiếm khả năng ác tính. Ca bệnh mà chúng tôi báo cáo hoàn toàn phù hợp với y văn về trường hợp CCAM được phát hiện tuổi niên thiếu. Các phương pháp tiếp cận chẩn đoán, điều trị cũng hoàn toàn phù hợp và hiện tại bệnh nhi đã trở lại cuộc sống bình thường. Chúng tôi hy vọng qua báo cáo các đồng nghiệp sẽ có thêm kinh nghiệm và phương pháp tiếp cận, xử trí tốt hơn khi gặp ca bệnh tương tự.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] W. Richard Webb; Charles B, Higgins. Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology. 2017. Third Edition; p. 208 -275.
- [2] Morelli L, Pisciolli I, Licci S et al., Pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation, type I, presenting as a single cyst of the middle lobe in an adult: Case report. *Diagn Pathol.* 2007 Jun 7;2:17. doi: 10.1186/1746-1596-2-17. PMID: 17555585
- [3] Morotti RA, Cangiarella J, Gutierrez MC et al., Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM): Evaluation of the cellular components. *Hum Pathol.* 1999 Jun;30(6):618-25. doi: 10.1016/s0046-8177(99)90084-9. PMID: 10374767
- [4] Badour M, Hussain B, Hammed A et al., A rare case of congenital cystic adenomatoid malformation: Mimics pneumonia manifestations. *Ann Med Surg (Lond).* 2021 May 27;66:102433. doi: 10.1016/j.amsu.2021.102433. eCollection 2021 Jun. PMID: 34136211
- [5] Nagasaka S, Kina S, Arimoto Y et al., Rare localized extralobar sequestration with congenital cystic adenomatoid malformation: A case report. *Surg Case Rep.* 2017 Dec;3(1):47. doi: 10.1186/s40792-017-0321-3. Epub 2017 Mar 21. PMID: 28324617

- [6] Muntean A, Baniias LE, Ade-Ajayi N et al., Neonatal congenital pulmonary airway malformation associated with mucinous adenocarcinoma and KRAS mutations. *J Pediatr Surg.* 2022 Nov;57(11):520-526. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.018. Epub 2021 Dec 25. PMID: 34980466
- [7] Fitzgerald DA, Congenital cyst adenomatoid malformations: Resect some and observe all? *Paediatr Respir Rev.* 2007 Mar;8(1):67-76. doi: 10.1016/j.prrv.2006.10.001. Epub 2007 Feb 9. PMID: 17419980
- [8] Pederiva F, Rothenberg SS, Hall N et al., Congenital lung malformations. *Nat Rev Dis Primers.* 2023 Nov 2;9(1):60. doi: 10.1038/s41572-023-00470-1. PMID: 37919294