



CPAM

先天性肺部呼吸道畸形的最新研究與照護進展

小兒部主治醫師 洪琬婷

認識 CPAM：罕見的先天性肺部發育異常

先天性肺部呼吸道畸形 (congenital pulmonary airway malformation, CPAM) 是一種先天的肺部發育異常，病灶常呈現異常囊泡狀構造，因此過去也被稱為先天性囊腫性腺瘤樣畸形 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)。傳統估計其發生率每 10,000 至 30,000 個活產嬰兒中有 1 例，但近年可能由於產前超音波診斷技術的普及與進步，較新的報告顯示發生率明顯增加，目前估計約為每 2,000 ~ 8,000 個活產嬰兒中有 1 例。

CPAM 的臨床表現變異大，多數新生兒出生時無明顯症狀，但若病灶較大，可能壓迫縱膈與肺臟，造成胎兒水腫或出生後出現呼吸窘迫，需緊急手術處理 (約 10%)。目前尚無理想的產前工具能準確預測出生後症狀的嚴重程度，產前最常使用的評估方式為超音波測量 CPAM 體積與胎兒頭圍的比值 (CPAM volume ratio, CVR)， $CVR > 1.6\text{cm}^2$ 屬於最嚴重的病患群，胎兒水腫風險約 80%；而 CVR 小於

0.4 者，出生後呼吸窘迫的風險通常低於 10%。另一項產前輔助評估工具為胎兒核磁共振造影 (fetal MRI)，可提供更完整的解剖資訊，但是若病灶較小，MRI 的影像解析度可能不如超音波，因此通常僅於超音波病灶影像不明、或病灶較大須規劃產後早期手術時使用。

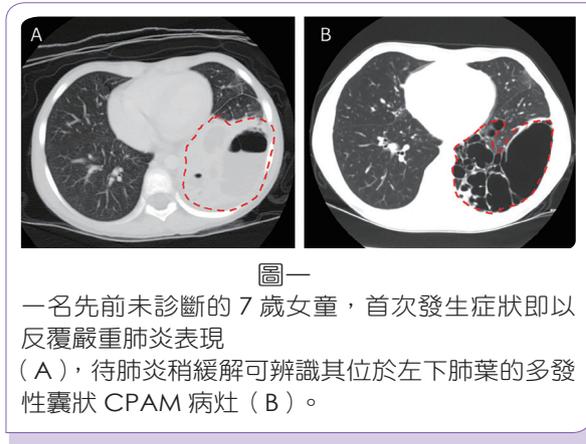
出生後，評估 CPAM 的標準診斷工具為胸部電腦斷層血管攝影術 (computed tomography angiography, CTA)，因其能清楚顯示肺部內部構造病變以及血管分布，幫助外科醫師了解病灶大小、位置、影響肺葉、異常血管分布，以進行完整術前計畫評估。胸部 X 光雖然較便利，但僅能偵測明顯病灶，約有半數的 CPAM 病灶無法在出生的胸部 X 光上辨識，也無法預測症狀嚴重程度或是輔助手術計畫，故多用於初步篩檢與術後追蹤。

出生後無症狀的 CPAM 應該手術或觀察？

有症狀或有異常血管供應的 CPAM 病童通常需要接受手術切除，此類症狀可能包括呼吸窘迫、嚴重縱膈腔位移導致心肺壓迫、肺炎、氣胸、餵食困難、高心輸出心衰

竭(若有大的由體循環而來異常供應血管)等。但對於大部分無症狀者是否須早期手術，至今仍有爭議性。支持早期預防性手術的觀點主要為：預防感染氣胸等症狀、促進健康肺葉代償性生長(肺部可持續發育至8歲)、避免惡性轉變風險(雖罕見，約1-4%)、及單靠影像上診斷的不確定性等。而支持保守觀察的論點則認為部分病灶可能自行縮小或消失、手術麻醉具潛在風險、且惡性轉變風險極低。這些爭議仍有待對CPAM疾病的自然病程與分子機轉更深入的了解才能釐清。

然而，隨著微創胸腔鏡手術的普及以及麻醉進步，手術風險及侵入性已逐漸降低；部分接受觀察的病患仍可能於追蹤期間發生感染或症狀而需手術(終生確切發生率不明，部分研究估計約為5-10%，主要嚴重感染年紀發生於2歲後)；一旦發生感染，孩子可能併發較嚴重肺炎，需要住院接受抗生素治療，治療較困難，更麻煩的是，感染一旦發生往往傾向反覆發作，且需待感染緩解後再行手術，風險與複雜度也相對提高(圖一)；此外，長期依賴CT追蹤亦增加輻射暴露。因此，目前本院與國際上的大部分共識仍傾向建議無症狀的CPAM接受早期手術切除，尤其是具有較高風險者(表一)。惟醫師仍需同時考量病患病灶特徵、其他合併症、而保留個體化的處理策略。另外，研究發現部分CPAM病例中，DICER1基因的突變與惡性腫瘤或癌前病變相關，因此若欲選擇追蹤者，可考慮篩檢是否有此基因突變，以了解惡性變化的風險。儘管每個孩子情況不同，治療決策需要綜合考量，但家長應了解手術與觀察性治療對孩童的各自風險與益處，以便與醫療團隊討論出最佳方案。

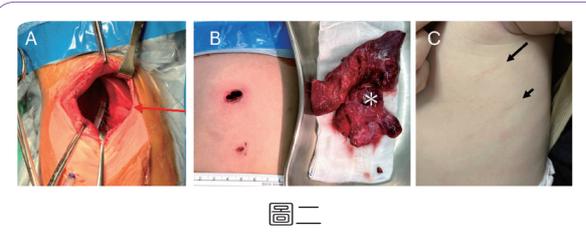


圖一 一名先前未診斷的7歲女童，首次發生症狀即以反覆嚴重肺炎表現 (A)，待肺炎稍緩解可辨識其位於左下肺葉的多發性囊狀CPAM病灶(B)。

出生無症狀但具有較高風險的CPAM特徵
較大的病灶 (>20% 單側胸腔大小)
雙側或多發囊腫
有以下家族史：DICER1 症候群、胸膜肺母細胞瘤相關情況(肺囊腫、自發性氣胸、其他兒童癌症等)
有DICER1基因突變

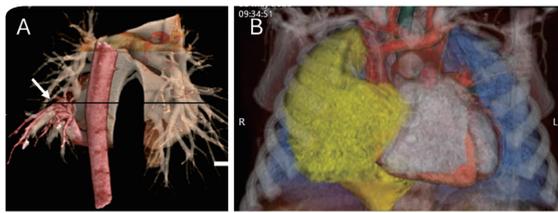
嬰幼兒CPAM手術的進展：微創技術、個人化手術計畫、與更精準的病灶定位

近20年來，胸腔鏡微創手術已逐漸取代傳統開胸手術，不僅疼痛較少、縮短住院天數、亦降低長期胸廓變形風險等，雖然嬰幼兒手術挑戰較大(因體型小、組織脆弱)，但在有經驗的醫療團隊中，已成為常規選擇(圖二)。



圖二 胸腔鏡微創手術的進展，使得嬰幼兒CPAM手術的侵入性大幅降低 (A)傳統開胸手術的傷口 (B)6個月大嬰兒接受雙孔胸腔鏡微創手術，兩個小傷口(1.5公分，0.5公分)可切除整個病灶肺葉(*) (C)胸腔鏡手術後半年追蹤外觀良好，疤痕幾乎不可見(箭號)

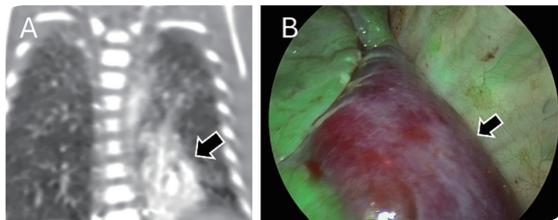
醫學影像的進展，使得外科醫師可以為病人制訂更個人化的手術計畫，例如針對病灶較複雜的病患，可在術前進行電腦斷層 3D 影像重組，更精確呈現病灶與血管、支氣管位置關係（圖三），協助外科醫師判斷是否適合進行亞肺葉切除手術（sublobar resection），例如肺節切除（segmentectomy）或楔形切除（wedge resection），亞肺葉切除可保留更多健康肺組織，尤其對病灶較小、邊界清楚，或影響多個肺葉者更為合適。為提高手術精準度，術中也可使用導引技術，協助辨識病灶邊界與正常肺組織的分界，達到精準切除（圖四）。



圖三

術前電腦斷層 3D 重組影像可幫助 (A) 辨識異常血管 (箭號)，確認診斷；以及 (B) 更精準呈現病灶 (黃) 與正常肺組織 (藍)、血管、支氣管之相對位置。

此外，國外也開始有早期研究，運用 3D 虛擬實境 (virtual reality, VR) 於 CPAM 病灶位置評估，未來有機會擴及輔助手術計畫，有望提供更精準的兒童肺部手術術前與術中評估。



圖四

(A) 術前電腦斷層評估較小、較侷限的病灶，可於術中佐以 (B) 靛靛綠 (ICG) 螢光導引技術，幫助外科醫師辨識病灶 (箭頭) 與正常肺組織 (螢光綠) 的分界，達到精準的亞肺葉切除。

術後照護的進步：ERAS 在兒童肺部手術中的應用

加速術後康復怡樂適療程 (ERAS, Enhanced Recovery After Surgery) 為近年興起的圍手術期整合照護理念，強調以病患及家庭為中心，透過一系列術前、術中、術後措施，減少手術壓力與衝擊、縮短恢復時間。事實上，CPAM 手術的術後恢復成效，除了仰賴外科醫師的技術，也需仰賴一整個專業團隊的共同努力。雖然 ERAS 在成人手術中已廣泛推行，但在小兒外科領域則是近幾年才開始逐步受到重視。本院今年開始導入適用於嬰幼兒童肺部手術 (例如 CPAM 肺葉切除) 的 ERAS 照護流程，結合小兒外科醫師、兒童麻醉醫師、兒童胸腔重症照護醫師、物理治療師、護理師等團隊專家小組，內容包括以下幾個重點：

1. 術前準備與教育：術前進行完整評估與衛教，讓家長了解手術流程、風險與照護重點。針對病童本身，則視情況進行感染控制、改善營養與術前肺部復健等預備處理，讓身體狀況達到最佳手術條件。
2. 多模式疼痛控制：有效的疼痛控制是 ERAS 的核心之一，也是術後恢復的重要指標。團隊會採取多模式鎮痛策略，從術前先制鎮痛開始、麻醉期間進行局部與區域神經阻斷，術後搭配對年齡與症狀合適的非鴉片類止痛藥物，減少術後管路，並主動、定時評估孩子的疼痛程度。
3. 術中照護流程化：麻醉醫師精準調控麻醉深度、輸液管理以及單肺呼吸通氣等，外科醫師的技術優化以減少手術侵入性。

- 術後照護：積極移除不必要的管路（如氣管內管、鼻胃管、尿管、胸腔引流管等），並視情況儘早恢復進食與活動。早期活動有助於促進肺部擴張和痰液排出，並促進腸胃功能恢復。依照風險因子給予術後噁心嘔吐預防用藥等。

國外研究顯示，導入 ERAS 流程可顯著提升病患的恢復速度，縮短住院天數、減少併發症發生，並降低止痛藥（尤其是鴉片類藥物）的使用量、提升家長滿意度。本院也預期，透過 ERAS 的導入，能讓接受手術的 CPAM 的兒童更快、更舒適地康復，同時減輕家庭在治療過程中的心理壓力與負擔。

CPAM 術後追蹤與長期預後：家長關心的三大重點

CPAM 的手術雖大部分屬根治性處置，但術後的長期追蹤仍然重要。以下三個面向是目前研究較多、家長最關心的部分：

- 肺功能的影響：多數研究顯示，在兒童時期接受 CPAM 切除術的患者，其長期肺功能通常接近正常。病灶切除後，兒童剩餘的肺組織具有良好的代償性生長潛力，尤其早期手術可能更有利於肺部代償性生長。另外，胸腔鏡手術因其微創特性，對胸壁肌肉的影響較小，與傳統開胸手術相比，對肺功能保留更有優勢。而亞肺葉切除的病患因保留更多健康肺組織，理論上肺功能維持應較肺葉切除者更佳，但目前仍需更多長期數據佐證其優勢。
- 術後併發症與生活品質：若病灶完整切除，長期症狀（例如反覆感染、呼吸困難等）的發生率極低。研究顯示，大多數接受手術治療的 CPAM 病童，

其日常生活功能與健康同齡人無顯著差異。傳統開胸手術後，可能會造成胸廓發育不對稱、肌肉疤痕等外觀問題，而微創手術大幅降低這些風險。

- 惡性轉變風險：惡性轉變的風險是支持早期手術的考量之一。雖然實際發生率極低，但確實有文獻報導部分病灶中發現與腫瘤前病變相關的組織，尤其在特定亞型（如 Type 4 CPAM）中與罕見的胸膜肺母細胞瘤有關。一般認為完整手術切除可以消除惡性轉變風險，目前沒有證據顯示術後在原手術區域會再次出現與 CPAM 相關的惡性病變。針對選擇觀察者，若具有 DICER1 基因突變者，其轉變為腫瘤的潛在風險亦較高，應接受遺傳諮詢，與外科醫師共同規劃追蹤策略。

結語：給家長的話

CPAM 雖然是一種令家長憂心的罕見疾病，但過去 20 年，相關的治療與照護持續進展，從產前篩檢、術前評估的精準化、手術技術的演進，到圍手術期照護模式的導入，治療效果和安全性持續提高。對於家長而言，了解這些最新資訊有助於與醫師共同制定最佳治療計畫。相信在醫療人員與家長的共同努力下，絕大多數患有 CPAM 的孩子都能夠健康快樂地成長，迎向美好的未來。

