



Università degli Studi di Padova
Dipartimento di Scienze Ginecologiche e della Riproduzione Umana
Scuola di Specializzazione in Ginecologia e Ostetricia
Direttore Prof. Giovanni Battista Nardelli

Malformazioni congenite delle vie aeree polmonari C- PAM

- *Dott.ssa Arianna De Lazzari*
-



Caso clinico

I.E. , nigeriana, 33 aa

UM 29.06.2013 EPP 06.04.2014

PARA 1021 PS nel 2010, M, 3080 g, gravidanza riferita fisiologica

Ecografia del II trim 17.11.2013 (EA 20+1 sg): *“L’emitorace destro risulta totalmente iperecogeno con lieve spostamento dell’asse cardiaco a sinistra. Diaframma apparentemente integro, non segni di idrope o idrotorace. Assenza di evidente vascolarizzazione a partenza toracica o addominale. Si depone per C-CAM tipo 3.”*

Consulenza chirurgica pediatrica del 27.11.2013: *“si consiglia:*

- *ecografia di controllo ogni 2 settimane fino alle 28-30 sg*
- *ecografia ogni mese dalle 28-30 sg*
- *visita di controllo chirurgica pediatrica a 32 sg*
- *se possibile, parto a termine per via naturale”*

Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Caso clinico

Ecografia del 28.11.2013 (EA 21+5 sg): *“quadro invariato rispetto al precedente controllo”*

Ecocardiografia fetale del 09.12.2013: *“Si escludono la gran parte delle malformazioni cardiache maggiori, non escludibili difetti minori”*

Ecografia del 30.12.2013 (EA 26+2 sg): *“ in miglioramento rispetto al precedente controllo. C-CAM evidente solo alla base polmonare destra”*

Visita chirurgica pediatrica del 12.02.2014: *“Situazione polmonare in miglioramento, TAC torace a 4-5 mesi di vita del bambino”*

Ecografia del 25.02.2014 (EA 34+3 sg): *“C-CAM in apparente completa remissione”*



Caso clinico

01.04.2014 PS a 39+2 sg F, 3275 g, 49 cm



17.11.2013, 20+1 sg



25.02.2014, 34+3 sg



Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Definizione

Rara anomalia di sviluppo del basso tratto respiratorio

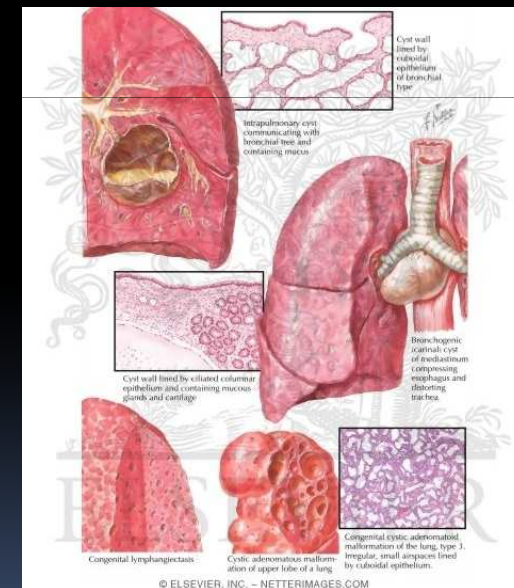
Lesioni amartomatose che comprendono elementi cistici ed adenomatosi che crescono dal *tessuto tracheale, bronchiale, bronchiolare, alveolare*

Sono le più comuni lesioni polmonari congenite

Colpiscono entrambi i polmoni

Solitamente la lesione è limitata ad *un lobo* (più frequentemente il lobo inferiore)

La vascolarizzazione arteriosa e il drenaggio venoso derivano dalla *circolazione polmonare*





Patogenesi

Le C-PAM si sviluppano per un' *anomala ramificazione del polmone*

Origine dei differenti tipi di C-PAM:

- differenti stadi dello *sviluppo polmonare*
- diversi livelli dell'*albero tracheobronchiale*

Meccanismo molecolare sconosciuto: probabilmente implicata l'alterazione del gene HOXB5 che crea uno sbilanciamento tra proliferazione cellulare ed apoptosi durante l'organogenesi

Incidenza

1:4000, M lievemente più colpiti

Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Classificazione

Classificazione di *Stocker, 1977*:

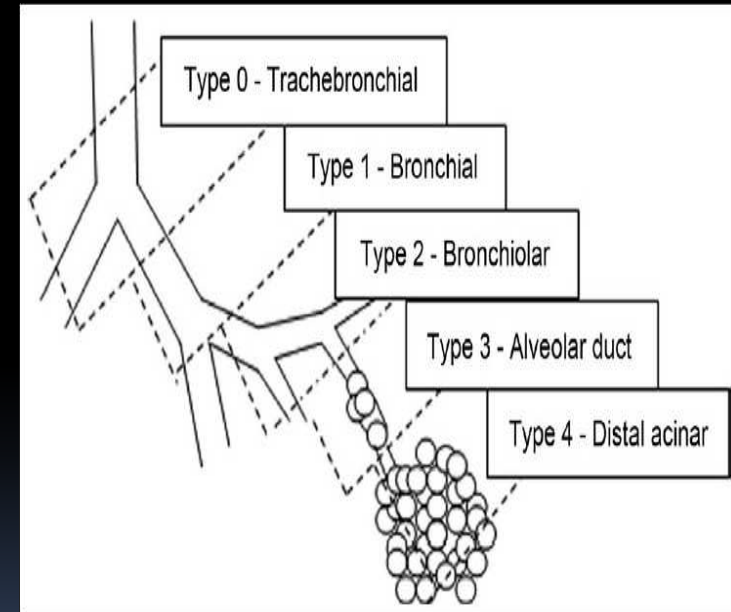
- **C-CAM 1** : lesioni cistiche ≥ 2 cm (65 %)
- **C-CAM 2** : lesioni cistiche < 1 cm (20-25 %)
- **C-CAM 3** : lesioni con microcisti (8-10 %)

Classificazione di *Adzick*:

- **Macroistica**: una o più cisti > 5 mm
- **Microistica**: massa iperecogena

Classificazione di *Stocker, 2001*:

- **Tipo 0** :
forma più rara (1-3 %)
diametro cisti < 5 mm
scambio gassoso fortemente compromesso, prognosi infausta

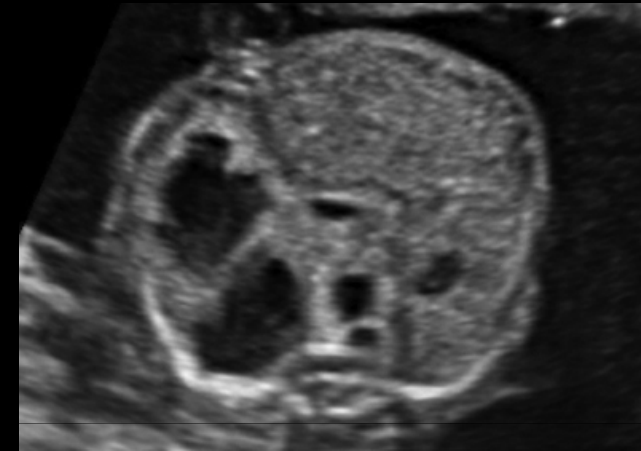




Classificazione

Classificazione C-PAM:

- **Tipo 1:**
 - origina dai bronchi distali
 - forma più frequente (60-70 %)
 - diametro cisti 2-10 cm
 - nel 95% dei casi è coinvolto solo un lobo
- **Tipo 2:**
 - origina dai bronchioli terminali
 - 15-20% delle C-PAM
 - cisti 0,5 - 2 cm + aree solide
 - nel 60% dei casi anomalie congenite associate:
 - ✓ atresia esofagea con fistola tracheoesofagea
 - ✓ agenesia o disgenesia renale bilaterale
 - ✓ atresia intestinale
 - ✓ anomalie diaframma, SNC, cardiache, ossee





Classificazione

- **Tipo 3:**
 - origina dagli alveoli
 - rappresenta il 5-10% dei casi
 - tessuto scuro
 - grandi dimensioni
 - o più lobi
- **Tipo 4:**
 - origina dagli acini
 - rappresenta il 10-15% dei casi
 - cisti molto piccole
 - importante associazione con il blastoma pleuropolmonare

Classificazione ecografica:

- **tipo 1** : lesioni cistiche ≥ 2 cm, contenuto transonico
- **tipo 2** : numerose cisti < 2 cm
- **tipo 3** : parenchima iperecogeno





Storia Clinica

La storia clinica è fortemente influenzata da:

- Età gestazionale
- Dimensioni della massa
- Grado dello shift mediastinico
- Emodinamica fetale
- Anomalie associate
- Tipo di lesione

Crescita rapida e progressiva fino alle 20-26 sg
(picco di crescita a 25 sg)

Plateau

Regressione successiva delle dimensioni



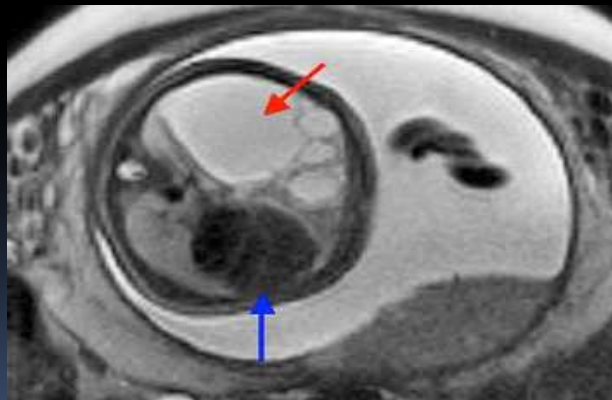
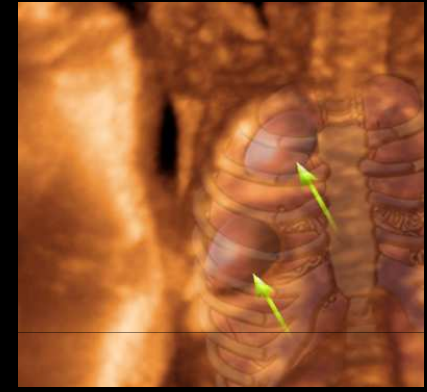
Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Storia Clinica

Masse voluminose:

- compressione del tessuto polmonare e compromissione della crescita alveolare
- shift mediastinico
- compressione cardiaca
- compressione della vena cava
- idrope fetale (10% dei feti)



Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



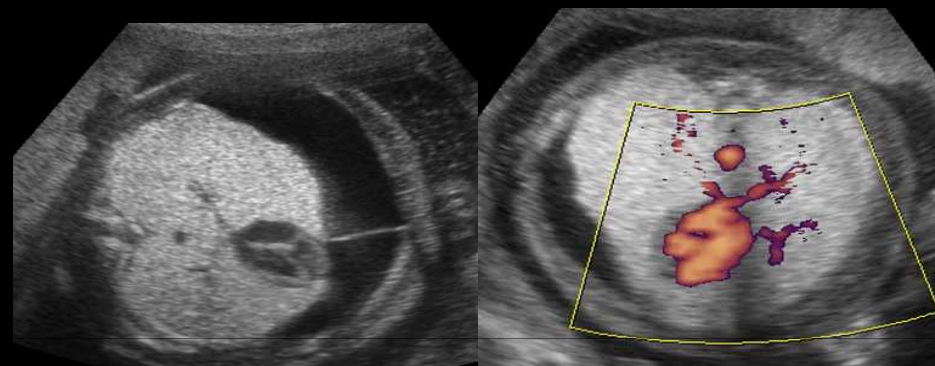
Storia Clinica

Idrope

più importante fattore predittivo di
prognosi infausta

100% morte perinatale in assenza di
intervento

Possibile associazione con *myrror
syndrome materna*



Rischio aumentato di idrope:

- masse di dimensioni notevoli
- persistenza nel III trimestre
- tipo microcistico (< 5 mm)

Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Storia Clinica

Circa il 70% delle C-PAM sono ancora presenti al momento del parto:

- 15% *relativa riduzione* delle dimensioni dovuta alla normale crescita toracica
- 50% difficile riconoscimento della massa nel III trimestre perché l'ecogenicità della C-PAM in riduzione si avvicina a quella del polmone normale

In assenza di idrope prognosi buona: 95% nati vivi

Rara associazione con cromosomopatie (nella forma isolata)

Nelle forme associate ad anomalie congenite e/o idrope utile *cariotipo*



Diagnosi

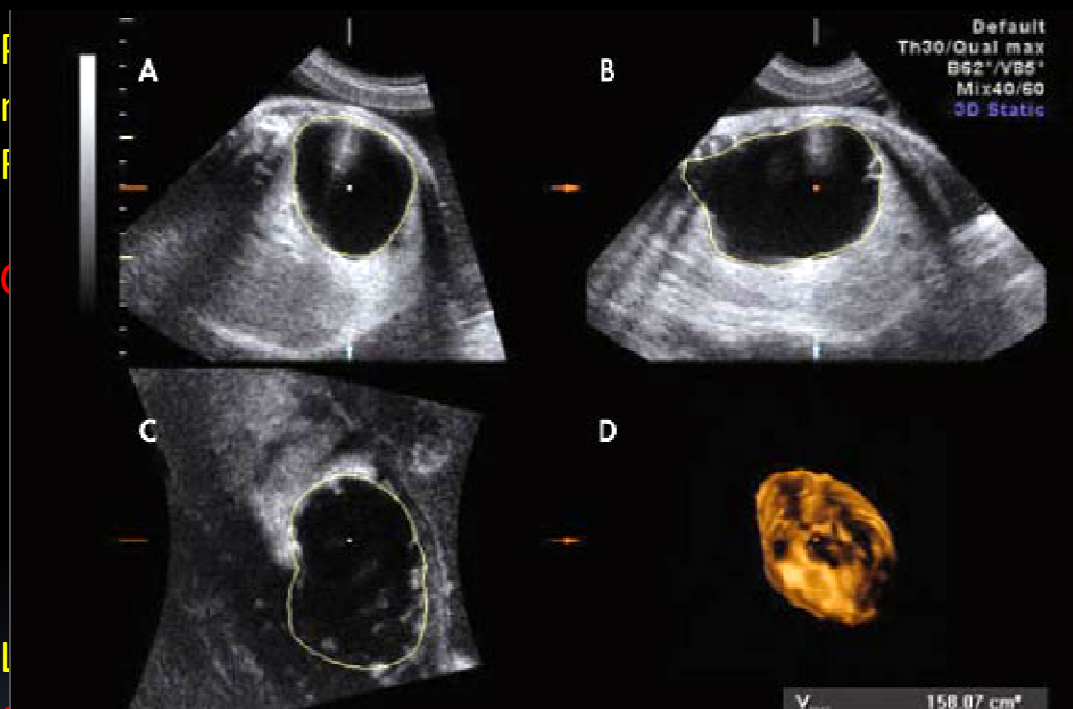


Figure 2. 3D estimated volume of the adenomatoid cyst at 33 weeks: A) transverse section; B) sagittal section; C) coronal section; and D) rendered image.

Eco 3D: studio estensione e rapporti con organi circostanti

ima
na



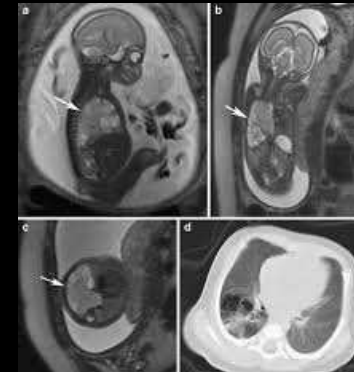


Diagnosi

Colpisce il polmone destro e sinistro con uguale frequenza
Nel 85-95% coinvolto un solo lobo, più frequentemente quello *inferiore*

Anomalie associate (20% dei casi):

- ✓ atresia esofagea con fistola tracheoesofagea
- ✓ agenesia o disgenesia renale bilaterale
- ✓ atresia intestinale
- ✓ anomalie diaframma, SNC, cardiache, ossee



Complicanze:

- polidramnios
- shift mediastinico
- idrope fetale

RMN utile per confermare la diagnosi:

- ✓ diagnosi incerta
- ✓ intero polmone coinvolto
- ✓ lesioni bilaterali
- ✓ idrope

Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Diagnosi Differenziale

Sequestro broncopolmonare:

- lesione omogeneamente ecogena con bordi ben definiti intra o extralobare
- *vascolarizzazione sistemica* (ramo aberrante dall'aorta)

Atresia bronchiale:

- lesione secondaria all'obliterazione di un bronco segmentale, subsegmentale o lobare
- difficile distinguerla dalla C-PAM

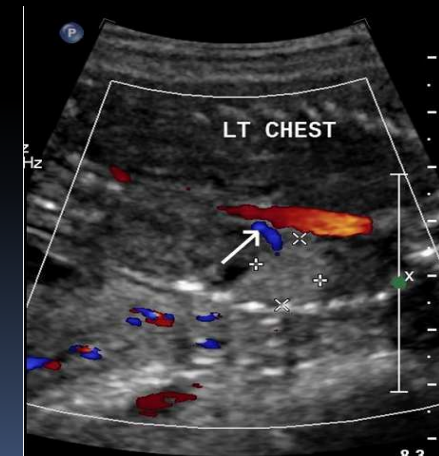
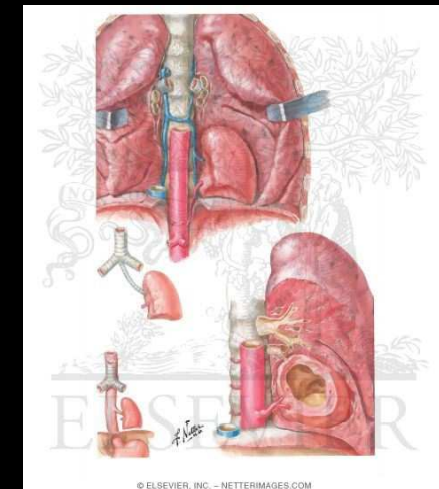
Cisti broncogena:

- cisti uniche o multiple nel contesto della carena

Ernia diaframmatica

Enfisema lobare congenito

Teratomi cistici mediastinici





Management

Quando all'esame ecografico viene identificata una massa polmonare si devono valutare eventuali:

Anomalie associate:

- ✓ atresia esofagea con fistola tracheoesofagea
- ✓ agenesia o disgenesia renale bilaterale
- ✓ atresia intestinale
- ✓ anomalie diaframma, SNC, cardiache, ossee

Complicanze:

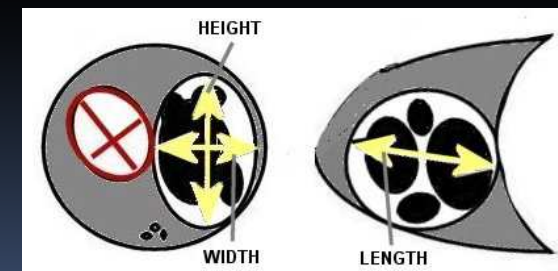
- polidramnios
- shift mediastinico
- idrope fetale

Il rischio di **cromosomopatie** è aumentato in feti con anomalie associate e/o idrope non immune → proporre studio del *cariotipo fetale*

CVR : possibile predittore di idrope e outcome fetale

$$\text{CVR} = \frac{\text{altezza} \times \text{diametro trasverso} \times \text{diametro AP} \times 0,52}{\text{CC}}$$

$\text{CVR} > 1,6$ → alto rischio idrope





Management

Follow up ecografici seriatim per valutare:

- dimensioni C-PAM
- CVR
- sviluppo di polidramnios
- sviluppo di idrope



La frequenza dei controlli dipende dall'età gestazionale e dal CVR

Controlli ecografici secondo il CVR:

- controllo ogni 2 settimane dal momento della diagnosi fino alle 28-30 sg
- CVR < 1,2 : ogni settimana
- CVR tra 1,2 - 1,6 : 2 vv/settimana
- CVR > 1,6 : 2-3 vv/settimana
- controllo ogni settimana fino a ogni 2-3 giorni

Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Management

Tra 20 sg e 32 sg
C-PAM di grandi dimensioni
Idrope



Migliorare emodinamica fetale
Prevenire ipoplasia polmonare

- **Betametasone** 12 mg im + seconda dose a distanza di 24 h
- **Toracentesi** : drenaggio versamento pleurale. Rapida riformazione del versamento.
- **Aspirazione della cisti**: per decomprimere macrocisti ed invertire lo shift mediastinico. Recidiva comune.
- **Shunt toracoamniotico**: per trattare macrosicti. Sopravvivenza del 63%. Complicanze: malfunzionamento/trombosi del catetere, P-PROM, parto pretermine, distacco di placenta.
- **Resezione chirurgica in utero**: C-PAM solide o miste; risoluzione dello shift mediastinico e dell'idrope. Alto rischio di P-PROM, parto pretermine.



Management

C-PAM di piccole dimensioni
No shift mediastinico
No idrope

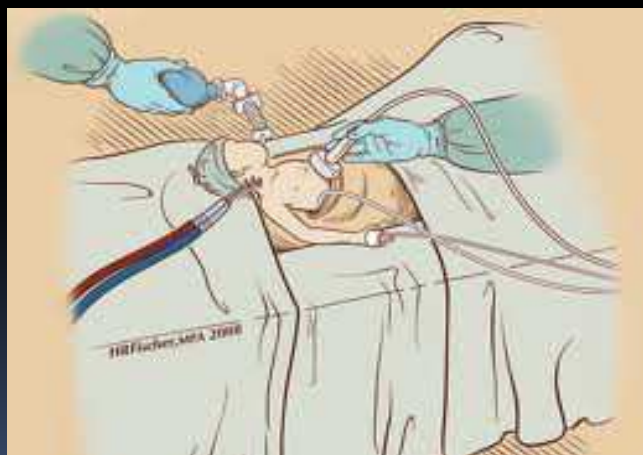


Parto a termine per via
vaginale

C-PAM di grandi dimensioni
Shift mediastinico/Idrope
> 32 sg



TC + resezione immediata
postnatale / EXIT



Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Bibliografia

Harmath A, Csaba A, Hauzman E, et al. Congenital lung malformations in the second trimester: prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. *J Clin Ultrasound* 2007; 35:250.

Lecomte B, Hadden H, Coste K, et al. Hyperechoic congenital lung lesions in a non-selected population: from prenatal detection till perinatal management. *Prenat Diagn* 2009; 29:1222.

Bulas D. Fetal magnetic resonance imaging as a complement to fetal ultrasonography. *Ultrasound Q* 2007; 23:3.

Ruano R, Joubin L, Aubry MC, et al. A nomogram of fetal lung volumes estimated by 3-dimensional ultrasonography using the rotational technique (virtual organ computer-aided analysis). *J Ultrasound Med* 2006; 25:701.

Curran PF, Jelin EB, Rand L, et al. Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2010; 45:145.

Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int* 2008; 24:643.

Mann S, Wilson RD, Bebbington MW, et al. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2007; 12:477.

Zeidan S, Gorincour G, Potier A, et al. Congenital lung malformation: evaluation of prenatal and postnatal radiological findings. *Respirology* 2009; 14:1005

Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino



Bibliografia

Flanagan S, Rubesova E, Hintz S, et al. Prenatal imaging of bronchopulmonary malformations: Is there a role for late third trimester fetal MRI? Pediatr Radiol 2013; 43:205.

Schott S, Mackensen-Haen S, Wallwiener M, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung causing hydrops fetalis: case report and review of the literature. Arch Gynecol Obstet 2009; 280:293.

Bush A, Hogg J, Chitty LS. Cystic lung lesions - prenatal diagnosis and management. Prenat Diagn 2008; 28:604.

Wilson RD. In utero therapy for fetal thoracic abnormalities. Prenat Diagn 2008; 28:619.

Nasr A, Himidan S, Pastor AC, et al. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? J Pediatr Surg 2010; 45:1086.

Liechty KW. Ex-utero intrapartum therapy. Semin Fetal Neonatal Med 2010; 15:34.

Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D. Prenatal interventions for fetal lung lesions. Prenat Diagn 2011; 31:628.

Ehrenberg-Buchner S, Stapf AM, Berman DR, et al. Fetal lung lesions: can we start to breathe easier? Am J Obstet Gynecol 2013; 208:151.e1.