

Elaborato da Carolina Scala

Unità Operativa Complessa di Ostetricia e Ginecologia Ospedale Gaslini, Genova

**Definizione:** La malattia adenomatoide cistica congenita del polmone (MACCP oppure CCAM dall'inglese Congenital Cystic Adenomatoid Malformation) è una malformazione congenita benigna del polmone dovuto ad un anomalo sviluppo del tessuto di 1 o più lobi polmonari.

**Incidenza:** da 1:15.000 a 1:35.000 nati vivi. Non risulta esserci una differenza significativa tra i due sessi.

#### Classificazione:

In base all'aspetto ecografico prenatale si distinguono 2 tipi:

- 1) Forma cistica (a grandi o piccole cisti)
- 2) Forma solida o microcistica

**Diagnosi:** La MACCP è solitamente unilaterale e coinvolge un solo lobo polmonare, più frequentemente a carico del polmone sinistro.

La diagnosi prenatale si basa sul riscontro di una massa toracica occupante spazio vascolarizzata da un vaso afferente a partenza dall'arteria polmonare.

Le varianti sono facilmente differenziabili all'ecografia perché nel tipo cistico si riconoscono cisti singole o multiple di dimensioni variabili, mentre nel tipo microcistico si distingue una formazione solida omogeneamente iperecogena.



FORMA CISTICA



FORMA SOLIDA

#### Management ostetrico:

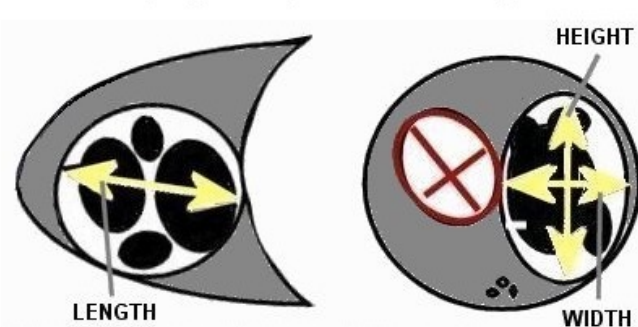
• **Ecocardiografia fetale ed Ecografia di riferimento:** per valutare l'eventuale associazione con altre anomalie fetali.

• **Individuazione dei casi ad alto rischio di sviluppare l'idrope fetale:**

alcuni autori hanno proposto il CAM Volume Ratio (CVR). Si ottiene dividendo il volume della MACCP per la circonferenza cranica. Tale rischio è alto per CVR >1.6.

The CVR is obtained by dividing the CPAM volume by the head circumference (measured in cm)

$$\bullet \text{ CVR} = (\text{Length} \times \text{Height} \times \text{Width} \times 0.52) / \text{Head Circumference}$$



• **Attento follow-up ecografico:** per valutare la comparsa di segni di idrope fetale che è l'unico fattore prognostico significativo. Le lesioni polmonari con un CVR <1,6 dovrebbero essere monitorate più attentamente (anche settimanalmente per CVR<1,2).

• **Esame del cariotipo fetale + CGH-Array:** è mandatorio solo in presenza di anomalie associate.

#### Counseling:

**Rischio di aneuploidie:** non è nota un'associazione tra la MACCP e le anomalie cromosomiche quando essa è isolata.

**Rischio sindromico:** estremamente basso nelle forme isolate.

**Storia naturale:** Si tratta di una anomalia a carattere evolutivo. La lesione tende a crescere tra 20 e 26 settimane di gravidanza. Dopo le 26 settimane la massa tende a ridursi di dimensioni nella maggior parte dei casi, soprattutto la forma microcistica, e talvolta non è più evidenziabile ecograficamente. Tuttavia questo non vuol dire che la lesione sia scomparsa, ma generalmente è ancora presente ed evidenziabile solo con altre tecniche diagnostiche come l'RMN.

**Outcome fetali e neonatali:** i casi diagnosticati in epoca prenatale hanno generalmente una prognosi peggiore dei casi diagnosticati in epoca postnatale. In Letteratura è stata riportata un'elevata incidenza (fino al 30%) di eventi fetali avversi, in particolare l'idrope fetale e la morte endouterina fetale. Sono a maggiore rischio di idrope fetale le lesioni con un CVR > 1,6 o lesioni con una componente macrocistica significativa. Comunque la prognosi è sfavorevole solo per i casi che sviluppano idrope o nei casi in cui la massa interessa oltre il 50% della cavità toracica, con una mortalità perinatale correlata alla MACCP di circa il 10-15%. Tuttavia se non compare l'idrope, la prognosi è buona senza impatto sulla sopravvivenza postnatale e deficit funzionali.

**Trattamento in utero:** è limitato ai casi complicati da idrope. Consiste nell'aspirazione della cisti in presenza di una o più cisti di grandi dimensioni. Tranne che nelle MACCP multicistiche o prevalentemente solide in cui non è raccomandato, è possibile l'apposizione di uno shunt toraco-amniotico.

**Trattamento postnatale:** anche se non vi è un accordo generale, la maggior parte dei chirurghi pediatri suggerisce di eseguire una lobectomia anche nei casi asintomatici, entro il primo anno di vita.

#### Bibliografia:

- Yong, P. J., Von Dadelszen, P., Carpara, D., Lim, K., Kent, N., Tessier, F., Delisle, M. F., Wong, T., Blair, G., & Skarsgard, E. D. (2012). Prediction of pediatric outcome after prenatal diagnosis and expectant antenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagnosis and Therapy*, 31(2), 94-102.
- Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra, et al. Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg*. 2004;39:549-556.
- Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, et al. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;26:150-153.
- Di Prima Fa, Bellia A, Inclimona G, Grasso F, Meli Nazario Cassaro MT. Antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): Research Review. *J Prenat Med* 2012 Apr;6(2):22-30.