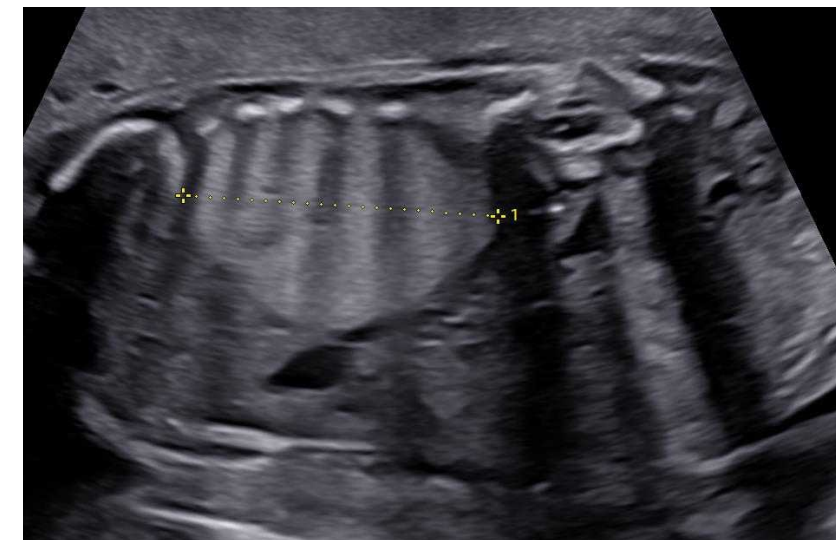
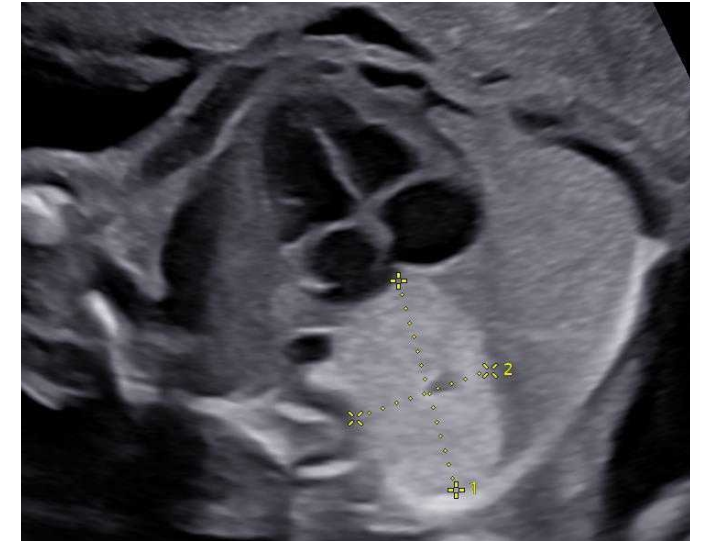


2G a 20 settimane di gestazione.

Screening I trimestre negativo.

Allo screening del II trimestre questa è l'immagine del torace. Tale lesione non presenta vascolarizzazione sistemica. Non evidenti anomalie morfologiche associate.



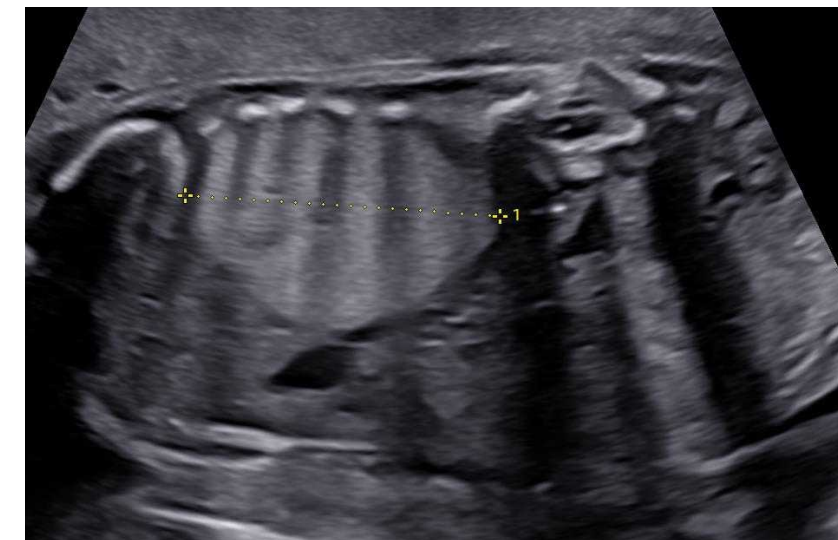
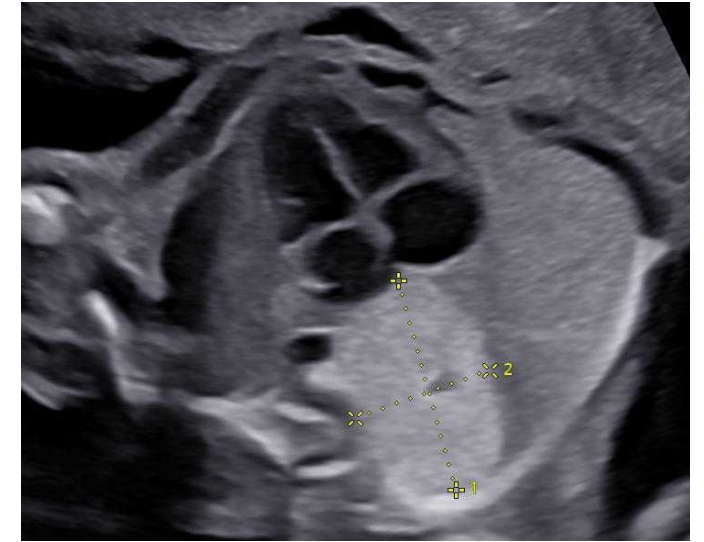
Di cosa si tratta?

- 1. CPAM**
- 2. ERNIA DIAFRAMMATICA**
- 3. CISTI BRONCHIALE**
- 4. ENFISEMA LOBARE**

2G a 20 settimane di gestazione.

Screening I trimestre negativo.

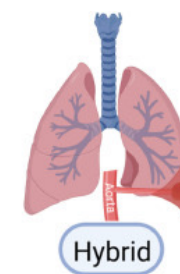
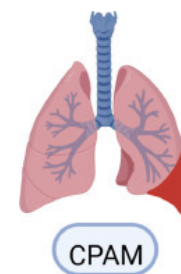
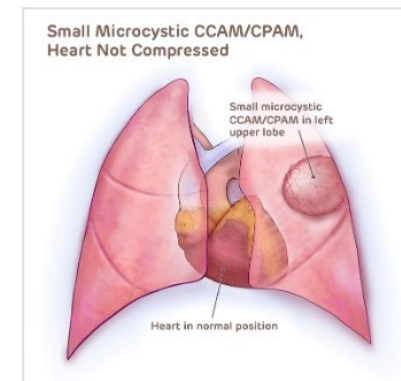
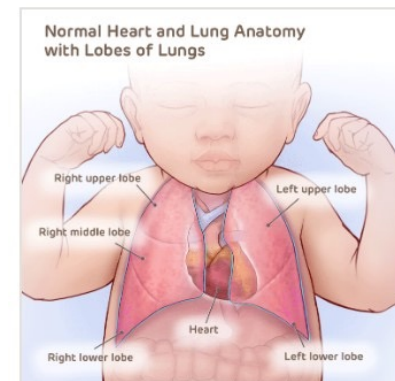
Allo screening del II trimestre questa è l'immagine del torace. Tale lesione non presenta vascolarizzazione sistemica. Non evidenti anomalie morfologiche associate.



Di cosa si tratta?

- 1. CPAM**
- 2. ERNIA DIAFRAMMATICA**
- 3. CISTI BRONCHIALE**
- 4. ENFISEMA LOBARE**

- CPAM (congenital pulmonary airway malformation) è una malformazione congenita benigna del polmone, con un'incidenza riportata di 1:10000- 1:35000 nati.
- È dovuta ad un anomalo sviluppo tessutale di uno o più lobi polmonari.
- Viene classificata in epoca prenatale in macrocistica o microcistica (cisti piccole o lesioni solide).
- È solitamente unilaterale.
- Basso rischio di anomalie genetiche associate, se la lesione è isolata.
- La diagnosi differenziale più complessa è il sequestro polmonare.
- L'irrorazione della CPAM è a carico di rami bronchiali dell'arteria polmonare, nel sequestro broncopolmonare (BPS) invece la vascolarizzazione è a carico di vasi anomali che generalmente originano dall'aorta discendente. In circa il 40% dei casi si presentano in associazione le due lesioni CPAM + BPS (Hybrid complex).



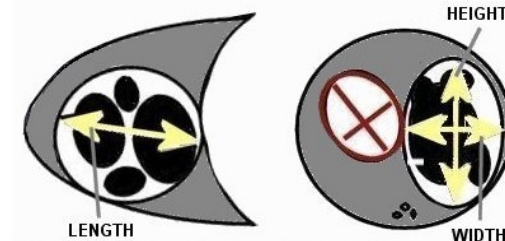
MANAGEMENT

Nel caso di riscontro di CPAM è necessario eseguire un'Ecocardiografia fetale e un'Ecografia ostetrica di riferimento.

Calcolare il rischio di idrope fetale con CVR (CAM volume ratio) e adattare follow up ecografico sulla base di tale rischio (CVR > 1,6 follow up più stretto)

Diagnosi prenatale invasiva con studio del cariotipo o del CGHa solo se anomalie associate

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



La lesione cresce dimensionalmente fino a 26-28 settimane per poi regredire progressivamente (soprattutto nella forma microcistica)

PROGNOSI

- L'unico fattore prognostico, che permette l'identificazione dei feti ad alto rischio di morte perinatale, è la comparsa di idrope alla diagnosi o durante il F-U ecografico (< 10% dei casi). La prognosi per i casi non complicati da idrope è eccellente.

TERAPIA

- Il trattamento chirurgico intrauterino è da riservare ai casi complicati da idrope o da cisti di grosse dimensioni che determinano shift mediastinico (aspirazione di 1 o più macrocisti o posizionamento di shunt toraco-amniotico)
- In postnatale, in base alle dimensioni della cisti e ai sintomi può rendersi necessaria la lobectomia (maggior rischio infettivo o di trasformazione neoplastica)

Bibliografia

Obstetric and neonatal outcomes in pregnancies complicated by fetal lung masses: does final histology matter?. Anderson JN, Girsen AI, Hintz SR, El-Sayed YY, Davis AS, Barth RA, Halabi S, Hazard FK, Sylvester KG, Bruzoni M, Blumenfeld YJ. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2021 Nov;34(22):3662-3668. doi: 10.1080/14767058.2019.1689559. Epub 2019 Nov 13.

Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. Leblanc C, Baron M, Desselas E, Phan MH, Rybak A, Thouvenin G, Lauby C, Irtan S. *Eur J Pediatr.* 2017 Dec;176(12):1559-1571. doi: 10.1007/s00431-017-3032-7. Epub 2017 Oct 19.

Diagnostic value of congenital pulmonary airway malformation volume ratio for fetal hydrops due to congenital lung malformations: a systematic review and meta-analysis. Zhu P, Cheng K, He M, Wang Y, Shen P, He K, Xu C, Zhang B, Liu Z. *Orphanet J Rare Dis.* 2022 Jun 3;17(1):213. doi: 10.1186/s13023-022-02347-0.