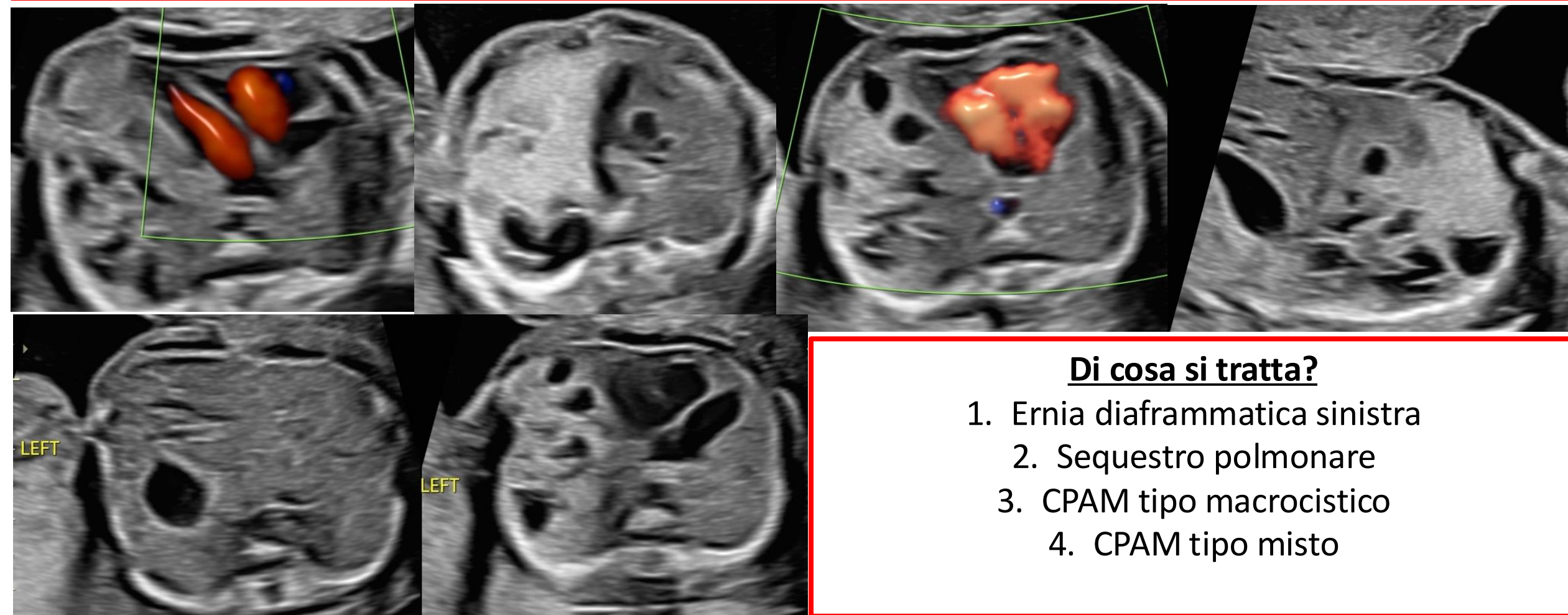


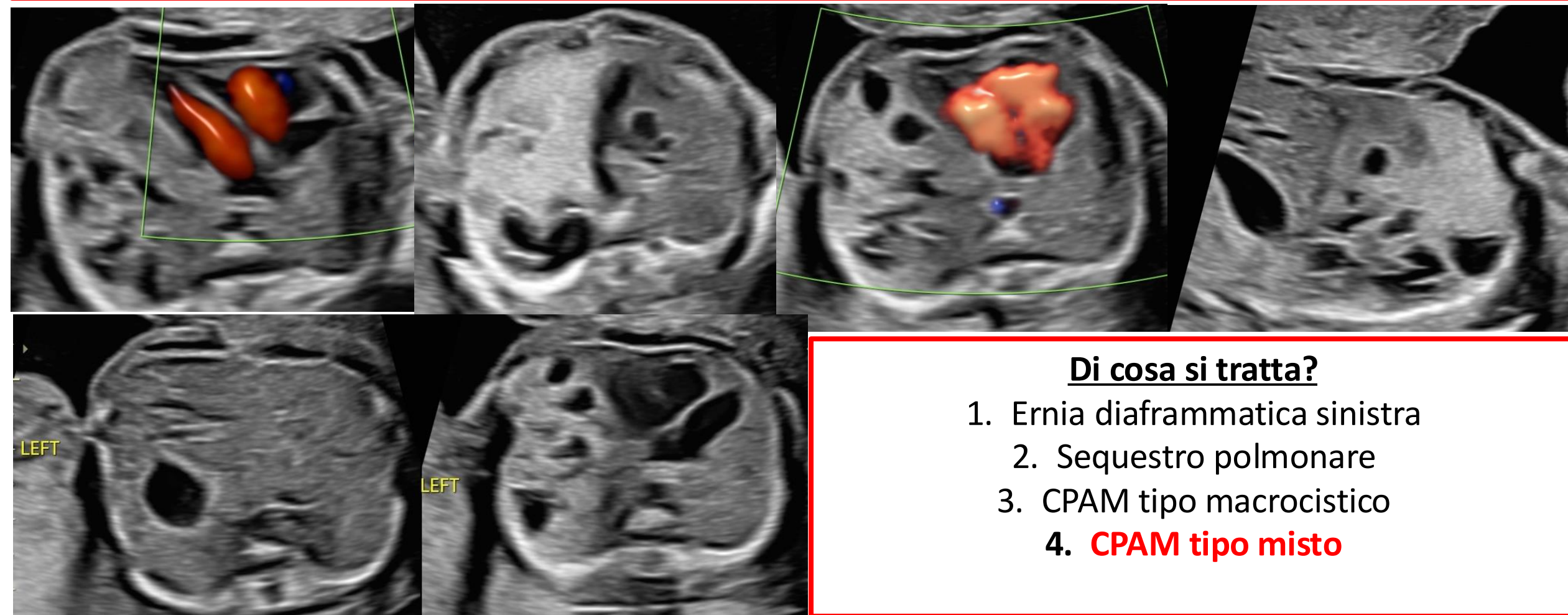
- **G2P1 (preTC)**, 32 anni. Gravidanza spontanea. NIPT non eseguito per scelta materna
 - **Screening II trimestre:** anomala posizione cardiaca a 20+5 settimane



Di cosa si tratta?

1. Ernia diaframmatica sinistra
2. Sequestro polmonare
3. CPAM tipo macrocistico
4. CPAM tipo misto

- **G2P1 (preTC)**, 32 anni. Gravidanza spontanea. NIPT non eseguito per scelta materna
 - **Screening II trimestre:** anomala posizione cardiaca a 20+5 settimane



Di cosa si tratta?

1. Ernia diaframmatica sinistra
2. Sequestro polmonare
3. CPAM tipo macrocistico
4. **CPAM tipo misto**

Le CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation) rappresentano le più frequenti **malformazioni congenite polmonari**.

Incidenza

1 : 2.500

Incidenza in aumento grazie all'ottimizzazione della diagnostica ecografica prenatale

Natura

Proliferazione amartomatosa degli spazi cistici (ex CCAM)

Tessuto

Epitelio respiratorio

Vascularizzazione

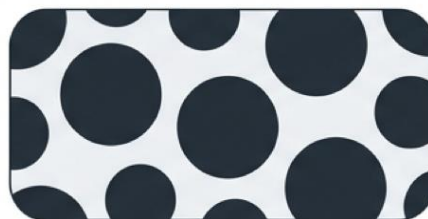
Riceve irrorazione diretta dall'**arteria polmonare**



Diagnosi Differenziale:

- **Sequestro broncopolmonare** (irrorazione sistemica, lesione polmonare non funzionante e non comunicante con albero tracheobronchiale)
- **ernia diaframmatica** (nelle forme con erniazione di sole anse ileali)

Classificazione ecografica



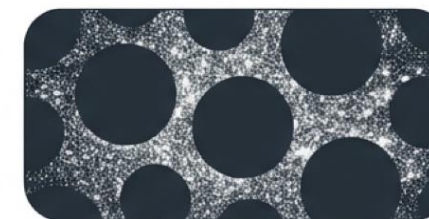
Macroistica

Prevalenza di cisti anecogene di grandi dimensioni.



Microistica

Aspetto parenchimale generalmente iperecogeno.

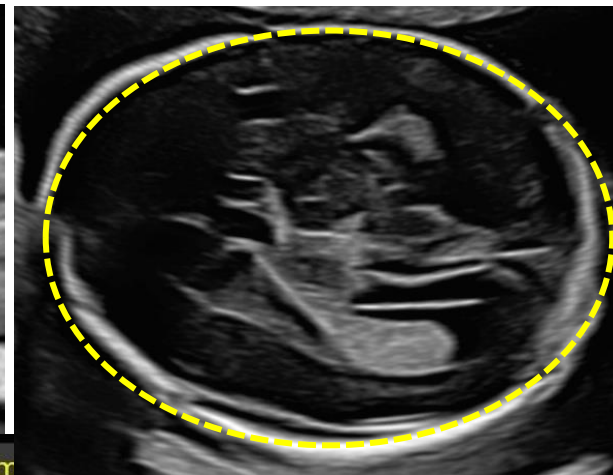
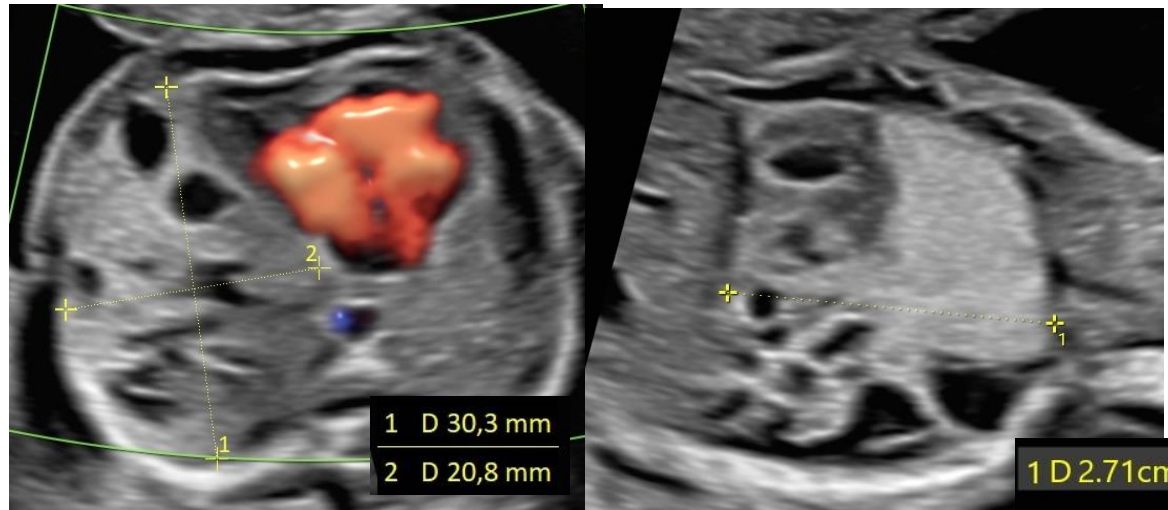


Mista

Presenza concomitante di elementi macro e microcistici.

Predizione dell'outcome delle CPAM: il ruolo del CVR

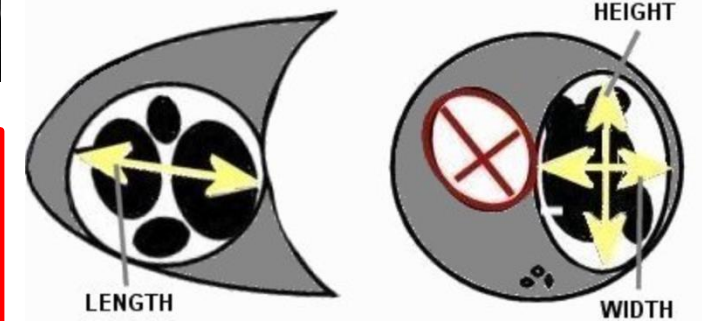
La **presentazione** e l'**evoluzione** in utero sono **variabili**: da forme completamente asintomatiche con un quadro di stabilità/regressione in utero a forme che evolvono verso l'idrope fetale e/o la morte intrauterina. Alcune forme sono passibili di terapia fetale in utero (shunt toraco-amniotico). Diversi **parametri** sono stati proposti **per predire l'outcome** fetale; di questi **il più utilizzato è il CVR** (CPAM-volume ratio). Il CVR è un indice che rapporta il volume della lesione polmonare alle dimensioni della testa fetale al fine di prevedere il rischio di idrope fetale.

**Calcolo CVR**

$$\text{CVR} = \text{CPAM Vol} / \text{Circ Cranica}$$

$$\text{CPAM Vol} = \text{Lungh} \times \text{Altez} \times \text{Largh} \times 0.52$$

<https://www.perinatology.com/calculators/CVR.htm>

**CVR > 1.6**

Storicamente associato ad un aumentato **rischio di idrope fetale**.¹

CVR ≥ 1.25

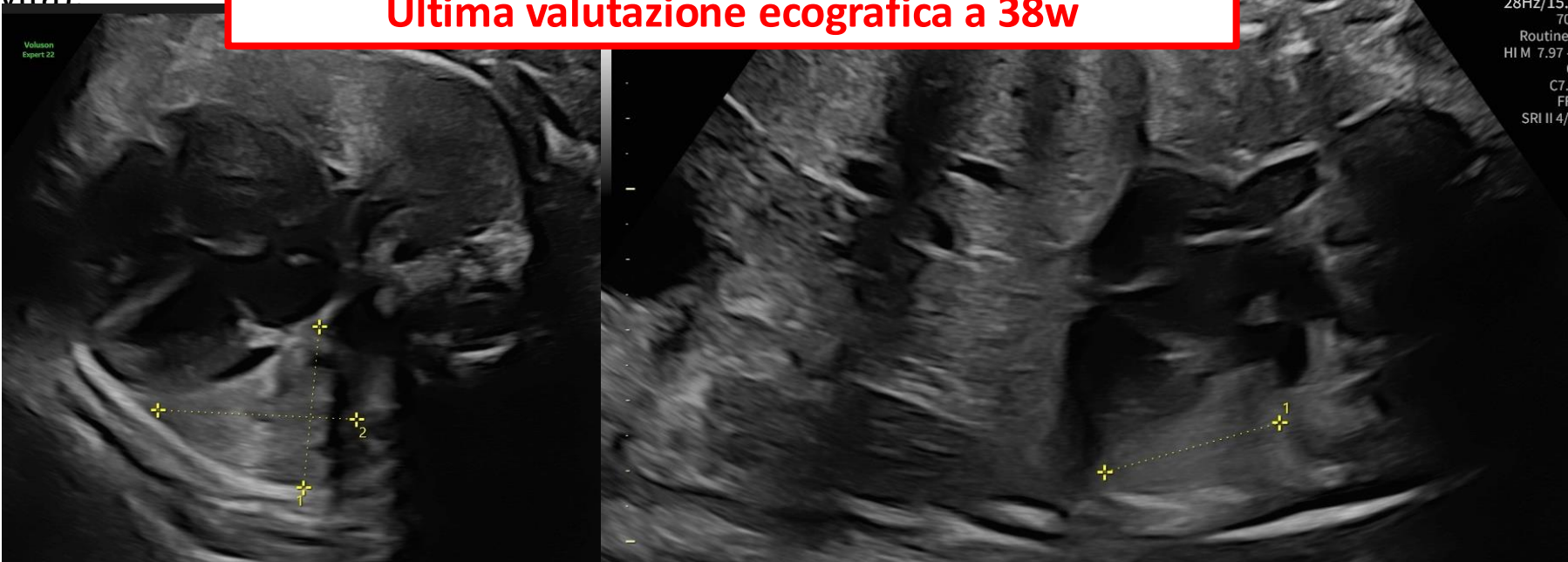
Associato a **potenziale** necessità di terapia fetale.²

1. Crombleholme TM, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg. 2002 Mar;37(3):331-8. doi: 10.1053/jpsu.2002.30832.
2. Fabietti I, et al. Key ultrasound predictors in the prenatal assessment of congenital pulmonary airway malformation: a single-center experience. Front Pediatr. 2025 May 16;13:1555539. doi: 10.3389/fped.2025.1555539.

Caso clinico: l'outcome

Nel caso in esame, il **CVR (CPAM-volume ratio)** è stato sempre < 1.25 durante tutta la gravidanza. La lesione è rimasta stabile nel tempo con progressiva riduzione relativa rispetto al parenchima renale circostante (effetto shrinkage) e risoluzione dello shift mediastinico. Il parto è stato indotto a 40+3 settimane, con nascita di neonata di 3330g, con Apgar 10 al 5', tenuta in osservazione per il rischio di distress respiratorio senza necessità di intervento. Eseguito Rx torace in 1' giornata di vita: addensamento parenchimale a sede retrocardiaca basale sinistra associata a diffuso ispessimento dell'interstizio peribroncovascolare nel restante parenchima. Attualmente in follow-up clinico-strumentale (TAC torace prevista a 4-6 mesi di vita)

Ultima valutazione ecografica a 38w



Rx neonatale

