

# Malformațiile pulmonare fetale - principii de diagnostic și conduită terapeutică

*Fetal pulmonary malformations - diagnosis and therapeutic conduct guidelines*

Elvira Brătilă<sup>1</sup>,  
Gabriela Iacob<sup>1</sup>,  
Claudia  
Mehedințu<sup>2</sup>,  
Roxana  
Bohilțea<sup>3</sup>,  
Monica  
Cîrstoiu<sup>3</sup>,  
Diana-Elena  
Comandașu<sup>1</sup>,  
Mihai Mitran<sup>4</sup>,  
Costin  
Berceanu<sup>5</sup>

1. Universitatea  
de Medicină și Farmacie  
„Carol Davila”,  
Departamentul  
de Obstetrică-Ginecologie,  
Spitalul Clinic de Urgență  
„Sf. Pantelimon”, București

2. Universitatea  
de Medicină și Farmacie  
„Carol Davila”,  
Departamentul  
de Obstetrică-Ginecologie,  
Spitalul Clinic de Urgență  
„Nicolae Malaxa”, București

3. Universitatea  
de Medicină și Farmacie  
„Carol Davila”,  
Departamentul  
de Obstetrică-Ginecologie,  
Spitalul Universitar  
de Urgență București

4. Universitatea  
de Medicină și Farmacie  
„Carol Davila”,  
Departamentul de  
Obstetrică-Ginecologie,  
Spitalul Clinic  
„Prof. Dr. Panait Sârbu”  
București

5. Universitatea  
de Medicină și Farmacie  
Craiova,  
Departamentul  
de Obstetrică-Ginecologie,  
Spitalul Județean Craiova

Correspondență:  
Dr. Diana-Elena  
Comandașu  
e-mail: diana.comandasu@  
yahoo.com

## Abstract

The most common fetal pulmonary lesions diagnosed antenatally are pulmonary sequester and congenital cystic adenomatoid malformation. They can be diagnosed by ultrasound between 18-25 weeks of gestation. They usually evolve in dimensions until 28 weeks of gestation, after which they may stagnate in size, can regress, or can increase further. The symptomatology is variable, depending on their size: small lesions can remain asymptomatic even after birth, others can lead to pulmonary hypoplasia with mediastinal shift, vena cava obstruction, impaired venous return and cardiac compression, ultimately leading to fetal hydrops. If for asymptomatic lesions we can adopt an attitude of expectation until symptoms appear, in case of symptomatic ones a close monitoring of the pregnancy and surgery in case of the appearance of the aforementioned complications are recommended.

**Keywords:** congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM), pulmonary sequester (PS), antenatal diagnosis

## Rezumat

Cele mai frecvente leziuni pulmonare fetale diagnosticate antenatal sunt reprezentate de sechestrul bronhopulmonar și malformația chistică adenomatoidă pulmonară. Acestea pot fi diagnosticate ecografic între 18 și 25 de săptămâni de gestație. În mod uzual, ele evoluează în dimensiuni până la vârsta de 28 de săptămâni, după care pot stagna, pot involua sau își pot continua creșterea. Simptomatologia variază în funcție de dimensiunea acestora: cele mici pot rămâne asimptomatice, inclusiv după naștere, altele pot duce la hipoplazie pulmonară, cu devierea mediastinului, obstrucția venei cave, tulburări de întoarcere venoasă și compresie cardiacă, în cele din urmă conducând la hidrops fetal. Dacă pentru leziunile asimptomatice se poate adopta o atitudine expectativă până la apariția simptomatologiei, în cazul celor simptomatice se recomandă o monitorizare atentă a sarcinii și intervenție chirurgicală dacă apar complicațiile menționate anterior.

**Cuvinte-cheie:** malformație chistică adenomatoidă pulmonară, sechestrul bronhopulmonar, diagnostic antenatal

## Introducere

Majoritatea tumorilor pulmonare fetale sunt reprezentate de tumori benigne relativ rare, cu o incidență de aproximativ 1 la 15.000 de nou-născuți vii. Acestea pot fi chistice sau solide și includ o gamă largă de malformații congenitale: malformația chistică adenomatoidă pulmonară (MCAP), sechestrul bronhopulmonar (SBP), chistul bronhogenic, emfizemul lobar congenital și atrezia bronșică segmentară<sup>(1)</sup>.

Evoluția naturală a unei mase pulmonare fetale este variabilă, depinzând de dimensiunea și de tulburările fiziologice cauzate de compresia acesteia pe structurile din jur<sup>(1,2)</sup>. Aceste leziuni apar între 18 și 25 săptămâni de gestație și pot crește până la 28 de săptămâni, când pot înregistra o fază de platou, se opresc din creștere sau scad în mărime în raport cu dimensiunea totală a fătului. Un procent mare dintre acestea sunt asimptomatice în perioadele ante- și postnatală, în schimb, un procent mic din aceste leziuni vor înregistra o creștere dramatică în raport cu limitele cavității toracice fetale. Acest lucru poate duce la comprimarea mediastinului, a venei cave și

a cordului, cu afectarea întoarcerii venoase, mergând până la apariția hidropsului, a insuficienței cardiace și, în cele din urmă, la moartea fătului, dacă nu sunt diagnosticate și tratate la timp.

Opțiunile de tratament includ tratamente medicale (administrarea maternă de steroizi), decompresie percutanată (toracocenteză sau șunt toracoamniotic) sau rezecția chirurgicală deschisă a masei tumorale pulmonare fetale<sup>(2)</sup>.

## Sechestrul bronhopulmonar

Sechestrul bronhopulmonar (SBP) poate fi descris ca un segment pulmonar nefuncțional ce nu comunică cu arborele bronșic normal, fiind vascularizat de una sau mai multe artere aberante. Incidența acestuia este cuprinsă între 0,15% și 1,8% și ocupă locul al doilea între tumorile pulmonare congenitale<sup>(2,3)</sup> (figurile 1 și 2).

Acestea se clasifică antenatal în supra- sau infradiafragmatice, sau postnatal în extra- sau intralobare. Sechestrul extralobar reprezintă o masă tumorală în parenchimul pulmonar ce are o foiță pleurală distinctă, menținând

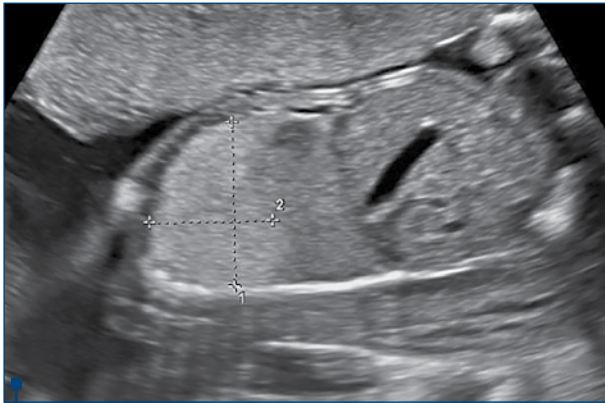


Figura 1. SBP confirmat post-partum - secțiune sagitală

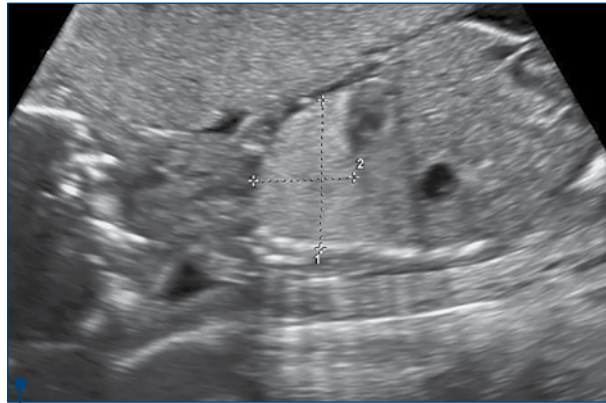


Figura 2. SBP confirmat post-partum - secțiune sagitală

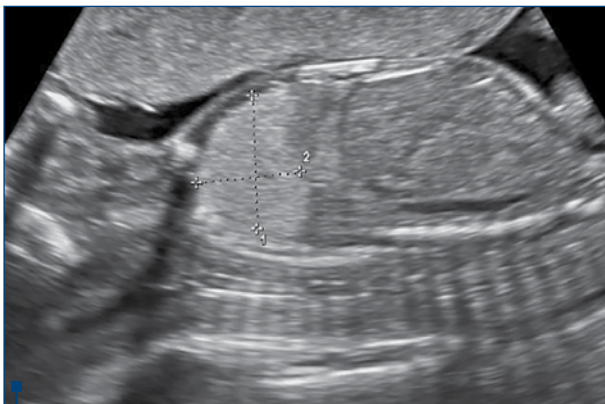


Figura 3. SBP confirmat post-partum - secțiune sagitală



Figura 4. SBP confirmat post-partum - secțiune transversală

o separare anatomică a acesteia de țesutul pulmonar normal. Sechestrul intralobar reprezintă o masă tumorală adiacentă țesutului pulmonar normal, având aceeași foiță pleurală.

În literatură sunt descrise mai multe teorii în ceea ce privește etiologia, însă cea mai acceptată este aceea conform căreia sechestrul bronhopulmonar se dezvoltă dintr-un mugure pulmonar caudal accesoriu al celor normali. Arborele bronșic primitiv începe să se dezvolte ca un diverticul ventral aproximativ la trei săptămâni, apoi se bifurcă în mugurele pulmonar drept și stâng după 26 de zile. Lobii pulmonari definitivi se formează între săptămânile 5 și 8 de gestație, prin urmare, SBP poate să apară între săptămânile 4 și 8<sup>(3)</sup>.

Aproximativ 60% dintre pacienții diagnosticați cu SBP extralobar asociază și alte malformații, precum hernie diafragmatică congenitală, hipoplazie pulmonară, malformație chistică adenomatoidă, emfizem lobar congenital, chist bronhogenic, *pectus excavatum*, defecte pericardice, *truncus arteriosus*, dextrocardie, anomalii ale vertebrelor sau splină accesorie<sup>(3,4)</sup>.

Cel mai frecvent, apare la nivelul hemitoracelui stâng, între lobul inferior și diafragm. 10-15% dintre acestea pot apărea și mai jos de diafragm, fiind necesar diagnosticul diferențial cu cel al tumorilor suprarenale<sup>(3,4,5)</sup>.

În 80% din cazuri, circulația arterială provine din aorta abdominală sau toracică, în 15% din artere sistemice, iar în 5% din arterele pulmonare. Venele se varsă în circulația sistemică sau în venele pulmonare (15%), parțial sau total<sup>(5)</sup>.

Sechestrul intralobar este mult mai frecvent decât cel extralobar și ajunge destul de rar să fie simptomatic înainte de 2 ani. Cel mai frecvent, apare la nivelul hemitoracelui stâng, după episoade de pneumonie recurentă sau cronică; sunt anomalii izolate și apar aproape întotdeauna la nivelul segmentului bazal medial sau posterior al lobilor pulmonari inferiori. Vascularizația arterială provine în 73% din cazuri din aorta descendentă, iar în 20% din cazuri din aorta abdominală. Venele se varsă direct în venele pulmonare în 95% din cazuri<sup>(5,6)</sup>.

### Malformația chistică adenomatoidă pulmonară

Malformația chistică adenomatoidă pulmonară (MCAP) este caracterizată prin zone multichistice de proliferare, cu dilatarea bronhiolilor respiratorii terminale și lipsa alveolelor normale. MCAP sunt leziuni intrapulmonare care conțin diverse tipuri de celule ce mențin comunicarea cu arborele normal traheobronșic și păstrează o circulație normală a sângelui. Incidența acestora este între 1/10.000 și 1/35.000 de nou-născuți vii<sup>(6)</sup>.

Majoritatea MCAP se dezvoltă la nivelul hemitoracelui stâng. De cele mai multe ori, acestea sunt de mici dimensiuni și din acest motiv există puține date despre MCAP bilaterală. Dezvoltarea MCAP bilaterale poate avea legătură cu o problemă de semnalizare intercelulară ce poate crește predispoziția spre modificarea malignă ulterioară a celulelor din cadrul MCAP sau oriunde în plămân<sup>(6,7)</sup>.

În practica medicală există două tipuri de clasificări ale MCAP. Prima clasificare, după Stocker, împarte chisturile în 5 categorii, după mărime și tipul de celularitate.

Malformația macrochistică adenomatoidă/tip 1 poate fi identificată antenatal sau poate apărea în copilăria timpurie sub formă de chisturi mari ce captează aerul cu devierea mediastinului, dând naștere la detresă respiratorie la nou-născuți. În cazuri extreme, precum hernia diafragmatică, se poate asocia cu hipoplazie pulmonară sau hipertensiune pulmonară din cauza efectului de masă al chistului. De obicei afectează un singur lob, comunică proximal cu căile aeriene, iar distal cu parenchimul pulmonar. Prognosticul acestor leziuni este excelent, acestea asociindu-se extrem de rar cu hidropsul, hipoplazia pulmonară sau moartea fetală<sup>(7)</sup>.

A fost sugerat că majoritatea MCAP apar ca urmare a unei obstrucții a căilor aeriene în cursul dezvoltării (de exemplu, atrezia bronșică sau sechestrarea extralobară). În cazul malformației macrochistice adenomatoide/tip 2, aceste leziuni înlocuiesc o regiune distală a parenchimului pulmonar cu o zonă multichistică. Cele mai multe dintre chisturile mici sunt căpușite cu epitelii cuboidal ciliat sau columnar. Părțile solide ale plămânilor sunt umplute cu

bronhiiolele respiratorii dilatate și material alveolar. Tipul microchistic este cel mai frecvent întâlnit<sup>(7,8)</sup>.

Chisturile solide/tip 3 sunt leziuni ce au fost inițial raportate la nou-născuți morți, de unde s-a tras concluzia că acestea au cel mai grav prognostic. Sunt formate dintr-o masă solidă de țesut fără aer ce conține, aproape în întregime, bronhiiole mărginite de epitelii cuboidal parțial ciliat și unele elemente alveolare, așa cum se găsește și în plămânul fetal normal<sup>(8)</sup>.

Acest sistem de clasificare a fost criticat pentru incapacitatea de a recunoaște leziunile hibride, ce au caracteristici MCAP și SP, și de a se aplica leziunilor detectate antenatal. Statistic, există o corelare a tipului 1 cu carcinomul bronhoalveolar, iar al tipului 4 cu blastoamele pleuro-pulmonare<sup>(7,8,9)</sup>.

A doua clasificare folosită în practică este cea a lui Adzick, ce împarte chisturile diagnosticate antenatal<sup>(39)</sup>.

## Simptomatologie

Majoritatea leziunilor din cadrul SBP și MCAP evoluează până la aproximativ 27 de săptămâni, după care ating o fază de platou, iar de la 29 de săptămâni se resorb spontan sau înregistrează o scădere a volumului acesteia în raport cu masa corporală fetală<sup>(9,10)</sup>.

Cele mai multe dintre sechestrările extralobare sunt diagnosticate la 6 luni după naștere. O pătrime din nou-născuți prezintă la scurt timp după naștere detresă respiratorie sau dificultăți în alimentație. Copiii mai mari pot prezenta simptomatologie respiratorie și, rar, asocierea insuficienței cardiace congestive. Sechestrările intralobare sunt mult mai frecvente

**Tabelul 1** Clasificarea Stocker

Tip	Trăsături histologice	Prevalență
0	Implicarea tuturor lobilor pulmonari	< 2%
1	Unul sau mai multe chisturi >2 cm; epitelii columnar pseudostratificat	60-70%
2	Unul sau mai multe chisturi <2 cm; epitelii columnar sau cuboidal	15-20%
3	Leziuni predominant solide; chist <0,5 cm; epitelii cuboidal	5-10%
4	Chisturi mari umplute cu aer, celule epiteliale aplatizate	< 10%

**Tabelul 2** Clasificarea Adzick

Tip	Caracteristici ecografice	Prevalență
Macrochist (tip I)	Unul sau mai multe chisturi > 5mm	58%
Microchist (tip II)	Unul sau mai multe chisturi < 5 mm	42%

decât cele extralobare. În cele mai multe cazuri, manifestările clinice apar după vârsta de 2 ani<sup>(11)</sup>. Simptomatologia se caracterizează prin episoade de pneumonie cronică sau recurentă. Sunt puține cazurile în care pacienții prezintă o formă severă de insuficiență cardiacă, hemoptizie sau hemotorax masiv. Din cauza complicațiilor asociate, rata mortalității perinatale este crescută, iar cei care supraviețuiesc adesea necesită resuscitare agresivă și spitalizare îndelungată în secția de terapie intensivă neonatală<sup>(11,12)</sup>. Simptomatologia copiilor diagnosticați cu malformația chistică adenomatoidă pulmonară poate varia în funcție de dimensiunea acesteia. Formele ușoare pot prezenta detresă respiratorie sau dificultăți la inspir. Defectele mari duc la apariția simptomatologiei încă din prima zi de viață: pneumotorax, infecții respiratorii recurente, embolie pulmonară<sup>(12)</sup>. Ambele tipuri de tumori pot produce compresie pe trahee, cu dificultăți de deglutiție, ceea ce duce la apariția polihidramniosului (15-35% din cazuri). Efectul de masă al tumorii poate acționa și la nivelul țesutului pulmonar, ducând la restricția de creștere a acestuia, cu apariția hipoplaziei pulmonare și a devierii mediastinului (45% din cazuri)<sup>(12,13)</sup>. De asemenea, poate cauza obstrucția venei cave, tulburări de întoarcere venoasă și compresie cardiacă, în cele din urmă conducând la hidrops fetal.

## Diagnostic

Sechestrul extralobar reprezintă 23% din leziunile pulmonare diagnosticate antenatal. Poate fi observat ecografic de la 16 săptămâni și se caracterizează printr-o formă triunghiulară bine definită, localizată la nivelul inferior al toracelui sau în zona suprarenală<sup>(12,14)</sup>. Diagnosticul este susținut de vizualizarea arterei nutritive a sechestrului, ce provine cel mai frecvent din aortă.

Diagnosticul diferențial ecografic dintre SBP și MCAP este dificil de efectuat antenatal, acesta bazându-se pe vizualizarea arterei ce alimentează formațiunea tumorală. Odată sesizată, ar trebui stabilite localizarea, dimensiunea și tipul acesteia (macro- sau microchist). De asemenea, evaluarea inițială ar trebui să includă o examinare ecocardiografică, deoarece s-a observat o asociere frecventă cu anomalii structurale și funcționale cardiace<sup>(13)</sup>.

Ecografia este principala metodă de diagnostic prenatal al leziunilor pulmonare. Este sigură, ușor accesibilă, ieftină, ajută la evaluarea evoluției acestora și la alegerea momentului nașterii, însă este limitată prin câmpul vizual mic, contrastul limitat al țesuturilor moi, țesutul adipos matern și experiența operatorului<sup>(13,14)</sup>.

Necesitatea de a identifica cât mai corect leziunile pulmonare diagnosticate ecografic prenatal a introdus în practică RMN-ul fetal. Acesta oferă un câmp vizual mai mare, o imagine mai bună a țesuturilor moi, iar imaginile nu sunt afectate de habitat, poziția fetală sau de nivelul lichidului amniotic. RMN-ul fetal poate fi realizat fără sedare sau substanță de contrast<sup>(14)</sup>. Sechestrul bronhopulmonar se caracterizează ca fiind o leziune omogenă vascularizată, iar malformația chistică adenomatoidă pulmonară ca fiind o leziune neomogenă avasculară. Leziunile pulmonare neomogene vascularizate mai sunt denumite și leziuni hibride și se caracterizează prin asocierea elementelor SBP și MCAP. În cazul MCAP, se stabilesc numărul și localizarea leziunilor.

În semnal T2, chisturile se prezintă ca o leziune cu centru hiperintens și un inel periferic hipointens<sup>(14,15)</sup>.

Postnatal, radiografia toracică poate fi utilă în diagnosticarea unor tumori la copiii care prezintă simptomatologie respiratorie. Tumorile pulmonare pot avea aspect chistic, solid sau mixt și se pot asocia frecvent cu devierea mediastinului<sup>(15)</sup>. În acest caz, tomografia computerizată (CT) aduce mai multe informații despre tipul și extinderea acestora, ajută la diagnosticarea unor malformații asociate, precum și la realizarea unui plan chirurgical<sup>(16)</sup>. CT multidetector (CTMD) a schimbat modalitatea de studiu al căilor aeriene și al vaselor toracice din cauza extinderii anatomice, a contrastului crescut, a achizițiilor izotrope ce permit reconstrucții multiplanare, de înaltă rezoluție spațială și temporală, cu mai puține artefacte, ale inimii și ale plămânilor<sup>(16,17)</sup>.

## Management

După cum am precizat anterior, leziunile pulmonare fetale apar uzual între 18 și 25 de săptămâni de gestație și pot crește până în trimestrul al treilea, când pot înregistra o fază de platou, după care se opresc din creștere sau scad. Diagnosticul diferențial poate fi dificil de realizat, mai ales în situația în care nu este identificată sursa de vascularizație a SBP (figurile 5, 6). O parte dintre acestea pot ajunge nedetectabile în timpul examinărilor ecografice, însă au fost observate ulterior pe CT postnatal<sup>(17)</sup>.

Majoritatea copiilor sunt asimptomatici după naștere, ceea ce face ca managementul acestui grup de pacienți să fie intens discutat: o parte dintre autori consideră că supravegherea este suficientă (până la apariția simptomatologiei), alții susțin necesitatea rezecției electivă în vederea prevenirii suprainfectării leziunilor, a progresiei simptomatologiei respiratorii și din cauza posibilelor asocieri dintre MCAP cu rabdosarcomul<sup>(17,18)</sup>. În decizia de a interveni sau nu chirurgical în leziunile asimptomatice sau de mici dimensiuni, se pun în balanță riscurile chirurgicale versus riscurile tumorii în sine. Deși sunt rare, riscurile menționate în literatură pentru excizia unui SBP asimptomatic sunt de pneumonie, emfizem pulmonar, fistulă bronhopulmonară și reintervenție pentru modificări persistente la nivelul parenchimului. Singura alternativă realistă a rezecției este realizarea de CT-uri seriate de supraveghere, ce au ca efect negativ expunerea repetată la radiații cu nivel crescut. Radiografiile simple omit și subestimează multe dintre leziuni și nu e recomandat să fie folosite în monitorizarea leziunilor<sup>(18)</sup>.

Cu toate acestea, o parte dintre aceste leziuni pot înregistra o creștere semnificativă, cu efecte secundare asupra dezvoltării fetale. Îmbunătățirea calității imaginii ecografice a permis diagnosticarea acestora și monitorizarea efectelor secundare, precum a polihidramniosului, a deplasării mediastinului și a hidropsului fetal. Monitorizarea evoluției SBP are la bază măsurarea dimensiunii acestuia ecografic, iar a MCAP prin calcularea raportului volumetric:  $CVR = \frac{[\text{înălțimea (cm)} \times \text{lățimea (cm)} \times \text{grosimea (cm)} \times 0,523]}{\text{circumferința craniului fetal corespunzătoare vârstei de gestație}}$ .  $CVR < 1,6$  se corelează cu o rată a supraviețuirii de peste 95%, iar a riscului de hidrops, de  $< 3\%$ <sup>(18,19)</sup>.

Expansiunea MCAP duce la deplasarea mediastinului, cu tulburări în întoarcerea venoasă, hidrops și insuficiență cardi-

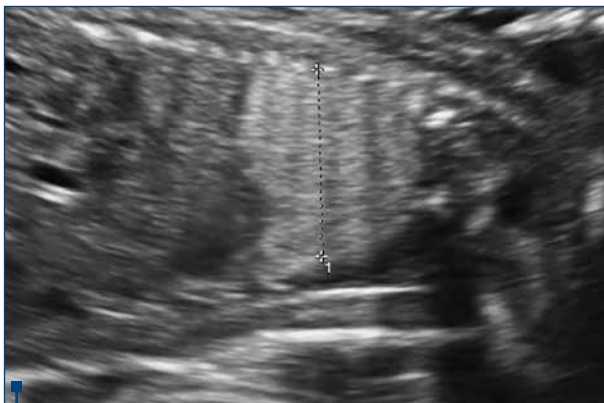


Figura 5. Malignant fetal lung malformation - differential diagnosis difficult between SBP and MCAP (sagittal section)



Figura 6. Malignant fetal lung malformation - differential diagnosis difficult between SBP and MCAP (transverse section)

acă. Uneori, SBP hipervascularizat poate duce la acumularea exsudatului pleural, cu apariția suferinței fetale. Tocmai din cauza acestor complicații, s-a simțit nevoia introducerii unor intervenții terapeutice prenatale. Acum există o paletă variată de posibilități: de la simpla amniocenteză pentru reducerea polihidramniosului, sunt toracoamniotic, ablația percutană cu laser până la rezecția formațiunii tumorale<sup>(19)</sup>.

După naștere, simptomul-cheie este detresa respiratorie precoce, din cauza diminuării funcției parenchimului pulmonar normal și a compresiei secundare expansiunii masei tumorale. Există și în acest caz posibilitatea de deviere a mediastinului și de compromitere a întoarcerii venoase. În afara perioadei neonatale, chisturile și zonele de parenchim pulmonar anormal pot acționa ca un punct de plecare al sepsisului, cu apariția pneumoniei, abceselor și emfizemului<sup>(19,20)</sup>. Alimentația cu sânge specifică BPS poate duce la dezvoltarea unui șunt arteriovenos de dimensiuni mari. În unele cazuri, până la 25% din debitul cardiac poate fi redirecționat către segmentul sechestrat, ceea ce poate duce la insuficiență cardiacă severă. CCAM, probabil nu și BPS, are potențial de transformare malignă mai târziu, atât în timpul copilăriei, cât și după aceea<sup>(20)</sup>.

În cazul în care diagnosticul de CCAM a fost făcut antenatal și este încă evident în trimestrul al 3-lea de sarcină, se recomandă nașterea într-o unitate cu experiență neonatală și chirurgicală adecvată, deoarece o proporție relativ mare din nou-născuți devin simptomatici la scurt timp după naștere (aproximativ 45%). Dacă se observă o regresie ecografică antenatală sau rezoluția aparentă a formațiunii, se poate prezice absența insuficienței respiratorii și, în acest caz, nașterea poate fi efectuată într-o unitate teritorială<sup>(20,21)</sup>.

Managementul postnatal este dictat de starea clinică la naștere. Evaluarea radiologică de urgență include radiografiile simple și, în mod ideal, un CT pentru a planifica o intervenție chirurgicală. Evaluarea radiologică a nou-născuților asimptomatici ar trebui, de asemenea, să includă o radiografie simplă de torace în prima zi după naștere, iar CT-ul de torace poate fi efectuat în prima lună de viață<sup>(21)</sup>.

Tratamentul SBP simptomatic constă în rezecția acestuia. În cazul sechestrului intralobar, se poate practica excizia unui segment pulmonar înaintea debutului unei infecții sau rezecția întregului lob pulmonar după apariția acesteia. În cazul sechestrului extralobar, sechestrrectomia este suficientă. În timpul intervenției chirurgicale este important ca operatorul să identifice și să controleze corect sursa de alimentare a sechestrului. Rata mortalității postoperatorii este între 13% și 25%, din cauza persistenței hipertensiunii pulmonare și a anomaliilor coexistente<sup>(21,22)</sup>.

De asemenea, și în cazul MCAP, tratamentul constă în excizia întregului lobul afectat (lobectomie) sau îndepărtarea limitată a segmentelor bronhopulmonare implicate (segmentectomie). În cazul în care CCAM este limitată la un singur lob pulmonar, este preferabilă lobectomia, pentru a realiza rezecția completă și pentru a evita pericolul unui pneumotorax timpuriu observat în cazul segmentectomiei. În cazul în care și lobi adiacenți sunt afectați, se recomandă efectuarea lobectomiei pentru excizia leziunii predominante, cu segmentectomie pentru excizia celorlalte zone. Pneumonectomia ar trebui evitată, deoarece aceasta poate duce la apariția simptomatologiei respiratorii și a altor complicații pe termen lung, cum ar fi scolioza și perturbări în întoarcerea venoasă<sup>(22)</sup>.

Complicațiile pot fi împărțite în două categorii: pe termen scurt și pe termen lung. Complicațiile pe termen scurt pot include sepsis, pneumotorax și fistule bronhopleurale. Din cele pe termen lung fac parte astmul, pneumonia recurentă, excizia incompletă sau recurența. Morbiditatea este cu siguranță mult mai frecventă în cazurile chirurgicale, comparativ cu cele care nu au fost diagnosticate antenatal și ulterior au devenit simptomatice. Marshall și colab. au raportat rezultate mai bune în ceea ce privește rata complicațiilor și o mai scurtă perioadă de spitalizare în cazurile la care s-a intervenit chirurgical precoce, în timp ce acestea erau încă asimptomatice<sup>(22,23)</sup>. Comparând și alte serii, s-a observat o rată mică a morbidităților și a mortalității pe termen lung după o intervenție chirurgicală în cazul CCAM diagnosticat antenatal asimptomatic<sup>(23)</sup>. Sechestrul pulmonar are tendința de a provoca perturbări mai puțin severe și poate regresa prenatal, însă majoritatea lor ar trebui excizate și vor avea un prognostic excelent<sup>(24)</sup>.

O altă opțiune în tratamentul chirurgical al MCAP este toracosopia. Tehnica necesită ventilarea unui singur plămân și este posibilă chiar și la nou-născuți. Cu toate că majoritatea patologiilor pulmonare pot fi tratate toracoscopic, unele leziuni, cum ar fi emfizemul lobar, pot provoca dificultăți din cauza procesului inflamator local și a accesului dificil într-o cavitate toracică mică. Se recomandă precauție la cei cu antecedente de pneumonie din cauza riscului de aderențe și a pierderii planului anatomic. Rezecția prin toracosopie a CCAM are dezavantajul unui timp operator mai mare, dar avantajele unei spitalizări mai scurte, ale unui aspect estetic mai bun și scăderea durerii postoperatorii. Nu există studii solide care să compare toracosopia cu toracotomiile convenționale până în prezent<sup>(25)</sup>.

Embolizarea arterei ce alimentează sechestrul pulmonar poate fi o alternativă la intervenția chirurgicală. Probabil nu există avantaje superioare intervenției clasice deoarece implică, de asemenea, anestezie generală, iar rezultatele pe termen lung lipsesc pentru moment. Comparații între cele două tehnici nu au fost documentate<sup>(26)</sup>.

Este dovedită predispoziția MCAP de transformare în neoplasme pulmonare. Rabdomyosarcomul și blastomul pleuropulmonar sunt tumori pulmonare comune la copii<sup>(27)</sup>. Carcinomul bronhoalveolar se poate dezvolta din tipul 1 de MCA la adulți tineri<sup>(28)</sup>. MCAP poate fi considerată o leziune preinvasivă pentru carcinomul mucinos bronhoalveolar, ce poate fi foarte lent progresiv, iar rezecția profilactică a tumorilor nu poate împiedica dezvoltarea blastomului pleuropulmonar<sup>(29)</sup>.

După o intervenție chirurgicală, capacitatea de respirație pe termen lung depinde de gradul de rezecție pulmonară.

Posibilitatea creșterii compensatorii a parenchimului pulmonar la sugari și copii de vârstă mică reprezintă una dintre principalele argumente pentru rezecția leziunilor asimptomatice<sup>(30)</sup>. Potențialul de creștere al alveolelor și, prin urmare, capacitatea sugarilor și a copiilor foarte mici de a înlocui parenchimul pulmonar pierdut par să scadă odată cu vârsta<sup>(31)</sup>. La om, procesul de creștere a numărului de alveole pulmonare are loc în primii doi ani de viață<sup>(32)</sup>. Având în vedere aceste aspecte, este recomandată supravegherea copiilor diagnosticați cu MCAP până la adolescență.

## Discuții

Malformația chistică adenomatoasă pulmonară (MCAP) și sechestrul bronhopulmonar (SBP) sunt leziuni pulmonare fetale benigne relativ rare.

Principala metodă de diagnostic antenatal rămâne ecografia. Diagnosticul diferențial dintre SBP și MCAP este dificil de efectuat antenatal, acesta bazându-se pe vizualizarea arterei ce alimentează sechestrul bronhopulmonar. Necesitatea de a identifica cât mai corect leziunile pulmonare a introdus în practică RMN-ul fetal, ce oferă informații detaliate despre caracteristicile acestora.

## Concluzii

Cu toate că majoritatea leziunilor pulmonare înregistrează o stagnare sau regresie în dimensiune, o mică parte poate evolua dramatic către hidrops și decesul fătului. Din acest motiv sunt necesare o monitorizare atentă a sarcinii și un tratament prompt în vederea scăderii complicațiilor perinatale. ■

## Bibliografie

- Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI, Moise KJ, Johnson A, Papanna R, Lazar DA, Ayres NA, Belleza-Bascon B. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg*. 2011;46(2):292-8.
- Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol*. 2009;28:155-84.
- Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2003;11:7-37.
- Miniati DM, Chintagumpala M, Langston C, et al. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg*. 2006;41:66-71.
- Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol* 2009;36:363-76.
- Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, et al. Large fetal congenital cystic adenomatoid malformations: growth trends and patient survival. *J Pediatr Surg*. 2007;42:404-10.
- Morris LM, Lim FY, Livingston JC, et al. High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids. *J Pediatr Surg*. 2009;44:60-5.
- Peranteau WH, Wilson RD, Liechty KW, et al. Effect of maternal betamethasone administration on prenatal congenital cystic adenomatoid malformation growth and fetal survival. *Fetal Diagn Ther*. 2007;22:365-71.
- Curran PF, Jelin EB, Rand L, et al. Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg*. 2010;45:145-50.
- Chan YF, Oldfield R, Vogel S, Ferguson S. Pulmonary sequestration presenting as a prenatally detected suprarenal lesion in a neonate. *J Pediatr Surg*. 2000; 35:1367-9.
- Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2009;94(1):F73-6.
- Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra, Patel S, Greenough A, Nicolaides K. Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004; 39:549-56.
- Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain PC, Said S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 years experience 1991-2001. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2006; 91:F26-F28.
- Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, Craxford L, Bhide A, Thilaganathan B. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005; 26:150-3.
- Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2003; 12:17-37.
- Njinimbam CG, Hebra A, Kicklighter SD et al. Persistent pulmonary hypertension in a neonate with cystic adenomatoid malformation of the lung following lobectomy: survival with prolonged extracorporeal membrane oxygenation therapy. *J Perinatol*. 1999; 19:64-7.
- Clements BS. Congenital malformations of the lungs and airways. In: Taussig LM, Landau LI, eds: *Pediatric Respiratory Medicine*. St Louis: Mosby, 1999:1106-36.
- MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(8):1139-46.
- Crushell E, Said A, Al-Hassan A, Walsh K. Occlusion of an aberrant artery to a pulmonary sequestration using a duct occluder. *J Interv Cardiol*. 2002; 15:415-6.
- Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM. Management of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2003; 12:10-6.
- Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaides K. Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg*. 2004;39(4):549-56.
- Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Emond S, Revillon Y. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg*. 2003;38(4):548-2.
- Bolck F. Zur Frage der Entstehung von Nebenlungen. *Virchows Arch*. 1950; 319:20-43.
- Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM et al. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology*. 1999;212:43-8.
- Levine D, Barnewolt CE, Mehta TS et al. Fetal thoracic abnormalities: MR imaging. *Radiology*. 2003;228:379-88.
- Breysem L, Bosmans H, Dymarkowski S et al. The value of fast MR imaging as an adjunct to ultrasound in prenatal diagnosis. *Eur Radiol*. 2003;13:1538-48.
- Pacharn P, Kline-Fath B, Calvo-Garcia M, Linam LE, Rubio EI, Salisbury S, Brody AS. Congenital lung lesions: prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol*. 2013;43:1136-43.
- Hadchouel A, Benachi A, Revillon Y, et al. Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011;38:88-93.
- Saeed A, Kazmierski M, Khan A, et al. Congenital lung lesions: preoperative three dimensional reconstructed CT scan as the definitive investigation and surgical management. *Eur J Pediatr Surg*. 2013;23:53-6.
- Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. *Early Human Development*. 2006; 82:289-95.
- Mann S, Wilson RD, Bebbington MW, Adzick NS, Johnson MP. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*. 2007;12:477e48.
- Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, van LK. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *Am J Roentgenol*. 2000;175(6):1551-4.