

Malformazione adenomatoide cistica del polmone (MACP): evoluzione clinica e trattamento

P. BAGOLAN, A. NAHOM, C. GIORLANDINO*, A. TRUCCHI, E. BILANCONI*,
A. INSERRA, G. GAMBUZZA*, V. SPINA*

*Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù" - Roma
Dipartimento di Chirurgia Neonatale*

** Artemisia Medical Center, Sezione di Medicina Fetale, Roma*

SOMMARIO

Questo studio riporta l'esperienza relativa a 9 casi di diagnosi prenatale di Malformazione Adenomatoide Cistica del Polmone (MACP) osservati fra gennaio 1990 e dicembre 1994. Una MACP di tipo macrocistico è stata riscontrata in 4 feti (44.4%), una di tipo microcistico in 5 feti (55.5%). In nessun caso è stata rilevata la presenza di polidramnios, idrope o associazione con altre malformazioni. In 4 casi (44.4%) la MACP è stata confermata alla nascita clinicamente e radiologicamente, e successivamente anche all'esame istologico dopo intervento chirurgico. In ulteriori 4 casi (44.4%) si è assistito ad una riduzione delle dimensioni delle lesioni prima della nascita: solo in uno di questi bambini è stato necessario l'approccio chirurgico. In un caso (11.1%) la diagnosi è stata modificata già in utero in ernia diaframmatica. L'articolo valuta le diverse opzioni disponibili per il trattamento prenatale e postnatale della MACP.

Parole chiave: Malformazione adenomatoide cistica del polmone, diagnosi prenatale, terapia.

SUMMARY

This study reports the experience of 9 cases of Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung (CAML) prenatally diagnosed during the period January 1990 - December 1994. A macrocystic CAML was evidenced in 4 fetuses (44.4%), whilst a microcystic one was detected in 5 fetuses (55.5%). In no case polyhydramnios, hydrops or further malformations were associated. In 4 cases the presence of MACP was confirmed at birth clinically and radiologically, and subsequently - after surgery - histologically too. In 4 further cases (44.4%) a decrease in dimensions of lesions took place prenatally: only one of these infants needed a surgical therapeutical approach. In 1 case (11.1%) the diagnosis was modified in utero in diaphragmatic hernia. The article analyses the therapeutical options available for both prenatal and postnatal treatment of CAML.

Key words: Cystic adenomatoid malformation of the lung, prenatal diagnosis, therapy.

INTRODUZIONE

La malformazione adenomatoide cistica del polmone (MACP) è una rara patologia, secondaria ad una crescita abnorme delle strutture bronchiolari terminali dell'albero respiratorio. La MACP è caratterizzata da un ampio spettro di manifestazioni clinico-diagnostiche sia durante la vita fetale che dopo la nascita. La lesione può essere unica o multipla, monolaterale o bilaterale; può aumentare o diminuire di dimensioni; può associarsi a sbandieramento mediastinico, polidramnios, idrope o anche ad altre malformazioni (1). La MACP può inoltre manifestarsi alla nascita con una sindrome da distress respiratorio oppure in epoca infantile con infezioni respiratorie recidivanti (2). Questo articolo riporta la nostra esperienza relativa a 9 casi di diagnosi prenatale di MACP.

MATERIALI E METODI

Nel periodo compreso fra gennaio 1990 e dicembre 1994 è stata posta diagnosi prenatale di MACP in 9 casi indirizzati presso il nostro Centro. L'epoca gestazionale al momento della diagnosi oscillava fra la 20^a e la 36^a settimana (media: 26,5 sett.).

Abbiamo classificato le lesioni in due tipi, secondo i criteri proposti da Adzick et al. (3): macrocistico, caratterizzato dalla presenza di aree anecoiche (diagnosticato in 4 casi = 44,4%), e microcistico, con aspetto uniformemente iperecogeno (diagnosticato in 5 casi = 55,5%). La lesione era localizzata nel polmone sinistro in 3 casi (33,3%) e in quello destro in 6 casi (66,6%). In nessun caso abbiamo riscontrato polidramnios, idrope o malformazioni associate.

I 9 feti sono stati seguiti in utero attraverso un monitoraggio ecografico seriato ad intervalli di quindici giorni. Il protocollo diagnostico dopo la nascita comprendeva una radiografia (Rx) del torace e una TC solo nei primi tre neonati. A causa della normalità di entrambi gli esami nel terzo neonato osservato, il protocollo fu modificato prevedendo una TC alla nascita nei pazienti asintomatici solo nel caso di Rx toracica positiva o dubbia per lesione polmonare.

RISULTATI

Non si sono verificati aborti spontanei. In 4 casi è stato eseguito un taglio cesareo per motivi ostetrici.

In uno (11,1%) dei 9 feti con sospetta MACP di tipo macrocistico la diagnosi è stata modificata in ernia diaframmatica prima della nascita.

In 4 casi (44,4%), 3 con lesione macrocistica e 1 con lesione microcistica, la diagnosi è stata confermata alla nascita a causa della positività della sintomatologia e delle indagini radiologiche. I bambini sono stati sottoposti a lobectomia entro 6 mesi dalla nascita: la MACP è stata confermata istologicamente in tutti. Il decorso postoperatorio è stato privo di complicanze e questi bambini sono privi di disturbi a 24 mesi di follow-up.

In 4 casi (44,4%) di MACP microcistica la lesione si è ridotta di volume prima della nascita. Tuttavia, un feto con un reperto radiografico del torace normale alla nascita è stato sottoposto a cardioangiografia 2 mesi dopo la nascita, a causa di un distress respiratorio e di una sospetta cardiopatia: l'esame evidenziò un sequestro polmonare. Il lattante fu sottoposto pertanto a intervento chirurgico, in seguito al quale fu posta diagnosi istologica di MACP.

DISCUSSIONE

L'evoluzione prenatale della MACP è variabile, potendo verificarsi in modo imprevedibile una risoluzione o scomparsa della patologia, oppure una sua progressione verso l'ipoplasia polmonare e l'idrope (4, 5). I progressi compiuti nell'ambito della ecografia ecografica hanno reso più facile la diagnosi di MACP con un impatto notevole sia sul trattamento che sulla prognosi della patologia. Inoltre, l'indagine ecografica ne consente entro certi limiti una valutazione prognostica già in epoca prenatale (6). Il fattore prognostico più importante sembra essere costituito dall'idrope: nei feti idropici, infatti, è stato riportato un tasso di sopravvivenza del 21% rispetto al 92% riscontrato in assenza di idrope (7). Altri fattori prognostici sono rappresentati dalle dimensioni della massa, specie se occupa più del 50% della cavità toracica; dall'ipoplasia polmonare, sebbene difficilmente valutabile ecograficamente (6); dal tipo di MACP, risultando peggiore la prognosi nel caso di una lesione di tipo microcistico (anche se su questo non esiste un accordo unanime); dalla presenza di sbandieramento mediastinico e polidramnios.

La nostra esperienza sembra confermare che la MACP, in assenza di idrope e/o polidramnios presenta una prognosi favorevole (100% di sopravvivenza). Inoltre, una regressione spontanea della patologia è stata recentemente descritta anche in caso di feti con ascite e polidramnios (7).

È stato dimostrato come un'ostruzione laringea produca un aspetto ecografico ed istologico simile a quello della MACP (5, 8). Si è pertanto ipotizzato che in alcuni casi la risoluzione della MACP sia ascrivibile a questa evenienza (7). Nei casi da noi

osservati, tutte le lesioni che si sono ridotte di volume prima della nascita erano microcistiche: questo sembra suggerire che l'aspetto microcistico possa costituire una falsa immagine associata ad un'ostruzione laringea temporanea (8, 9) o all'inalazione di vernice caseosa.

La terapia prenatale è indicata in presenza di idrope o di un notevole aggravamento dello sbandieramento mediastinico. In caso di cisti voluminose può essere eseguita una decompressione, la quale tuttavia non previene il possibile riespandersi delle cisti stesse. Per tale motivo in alcuni Centri si preferisce effettuare uno "shunting" toraco-amniotico, per il quale riportano un buon outcome (7). Nella nostra esperienza questa procedura è spesso gravata da complicanze derivanti da un cattivo funzionamento dello shunt, da una sua ostruzione o dislocazione. Il ruolo della chirurgia prenatale, soprattutto presa in considerazione per le forme microcistiche ingravescenti, deve ancora essere valutato appieno: tale valutazione non è di facile attuazione per ovvi motivi etici.

In nessuno dei casi da noi osservati è stato necessario intervenire in utero.

Anche dopo la nascita la MACP può presentare modalità di manifestazione clinica molto variabili, potendo determinare la morte in epoca perinatale, da una parte, o episodi infettivi respiratori recidivanti in epoca infantile dall'altra.

Secondo alcuni autori, il trattamento nel neonato contempla l'intervento chirurgico alla nascita anche in assenza di sintomatologia (10), a causa di una possibile trasformazione maligna della lesione (11). Secondo la nostra opinione, la terapia chirurgica alla nascita non è indicata nei bambini asintomatici - sia che presentino un Rx del torace negativo che positivo - in quanto non esiste la prova certa della modificazione neoplastica della lesione, mentre la risoluzione della patologia è stata riportata anche dopo la nascita (7). Va inoltre tenuto conto che l'aspetto ecografico (ma anche quello istologico!) della lesione potrebbe costituire in realtà una falsa immagine prodotta da un'ostruzione laringea temporanea (5, 8). Secondo la nostra esperienza, pertanto, l'intervento chirurgico è indicato alla nascita solo nei pazienti sintomatici mentre in quelli asintomatici può essere procrastinato senza rischio fino all'età di 6 mesi.

BIBLIOGRAFIA

1) Fine C., Adzick N. S., Doublet P.M.: *Decreasing size*

of congenital cystic adenomatoid malformation in utero. J. Ultras., 7: 405-408, 1988.

- 2) Stocker, J.T., Madewell, J.E., Drake, R.M.: *Congenital malformation of the lung: classification and morphologic spectrum.* Hum. Pathol., 8: 155-171, 1977.
- 3) Adzick N.S., Harrison M.R., Glick P.L., Golbus M.S., Anderson R. L., Mahony B.S., Callen P.W., Hirsch J.H., Luthy D.A., Filly R.A., DeLorimer A.A.: *Cystic Adenomatoid Malformation: Prenatal Diagnosis and Natural History.* J. Ped. Surg., 20: 483-488, 1985.
- 4) Harrison M.R., Adzick N.S., Jennings R.W., Duncan B.W., Rosen M.A., Filly R.A., Goldberg J.D., DeLorimer A.A., Golbus M.S.: *Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation.* Lancet, 336: 965-967, 1990.
- 5) Glaves J., Baker J.L.: *Spontaneous resolution of maternal hydramnios in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Antenatal ultrasound features. Case report.* Br. J. Obstet. Gynec., 90: 1065-1068, 1983.
- 6) Dumez Y., Mandelbrot L., Radunovic N., Revillon Y., Dommergues M., Aubry M.C., Nancy F., Sonigo P.: *Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.* J. Ped. Surg., 28 (1): 36-41, 1993.
- 7) Thorpe-Beeston J.G., Nicolaides K.H.: *Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome.* Prenat. Diagn., 14 (8): 677-688, 1994.
- 8) Choong K.K.L., Trudinger B., Chow C., Osburn R.A.: *Fetal laryngeal obstruction sonographic detection.* Ultras. Obst. Gynec., 2: 357-359, 1992.
- 9) Watson W.J., Thorp J.M., Miller M.C., Chescheir N.C., Katz V.L., Seeds J.W.: *Prenatal diagnosis of laryngeal atresia.* Am. J. Obst. Gynecol., 163: 1456-1457, 1990.
- 10) Nielson I.R., Russo P., Laberge J.-M., Filiatrault D., Nguyen L.T., Collin P.P., Guttman F.M.: *Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis.* J. Ped. Surg., 26: 975-981, 1991.
- 11) Murphy J.J., Blair G.K., Frase G.C., Ashmore P.G., LeBlanc J.G., Sett S.S., Rogers P., Magee J.F., Taylor G.P., Dimmick J.: *Rhabdomyosarcoma arising within congenital pulmonary cysts: report of three cases.* J. Ped. Surg., 27: 1364-1367, 1992.