

*Ecografia del secondo trimestre:
istruzione per l'uso*

Padova, 8 Maggio 2009

" Torace e diaframma "

Silvia Narne

*U.O. Ostetricia e Ginecologia
Azienda Ospedaliera di Padova*

Torace e Diaframma

1. Malattia adenomatoide cistica del polmone (CAM)
2. Ernia diaframmatica congenita (CDH)
3. Idrotorace
4. Sequestro polmonare
5. Cisti polmonare broncogena
6. Enfisema lobare

1. Malattia adenomatoide cistica del polmone (CAM)

CAM: Eziologia

- Anomalia di sviluppo del tessuto polmonare di tipo amartomatoso:
 - Crescita eccessiva dei bronchioli terminali
 - Riduzione numero alveoli
- Si sviluppa durante il periodo "pseudoghiandolare" (7-16 sg)
- Possibile ruolo "genetico"
(*HOX B-5, FGF-7, PDGFB gene*)

CAM: Incidenza

- 1/5000 nati
- 25% lesioni polmonari congenite
- 70% monolaterale

CAM: Diagnosi

- tardiva: 25-26 sg

CAM: Classificazione di Stocker

- Tipo I: una o più cisti ≥ 2 cm
- Tipo II: numerose cisti < 2 cm
- Tipo III (o tipo solido): numerosissime piccole cisti (2-5 mm)
- Tipo 0: displasia agenesia acini polmonari
- Tipo VI: grandi cisti periferiche

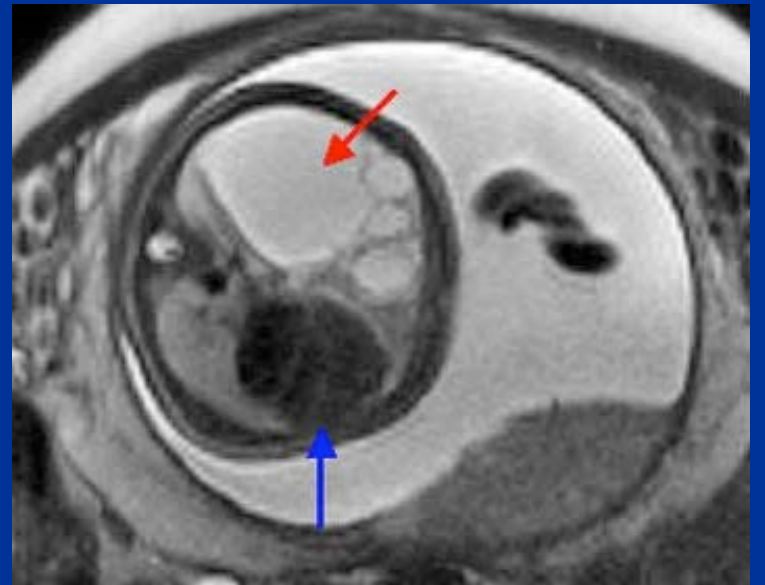
NB: In tutti i casi la vascolarizzazione è regolare

CAM: Classificazione morfologica di Adzick

- Macroistica: 1 o più cisti > 5 mm
- Microistica: massa iperecogena

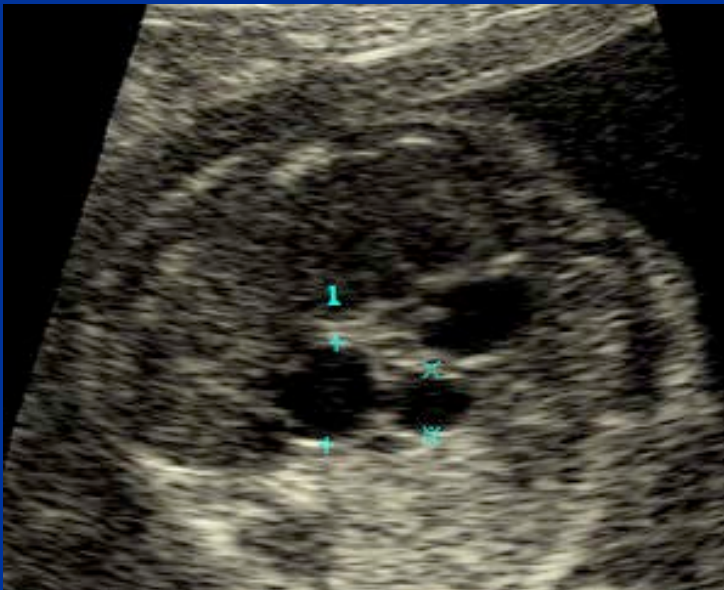
CAM tipo I

- 1 o più cisti ≥ 2 cm
- Contenuto transonico
- Orletto di tessuto polmonare iperecogeno



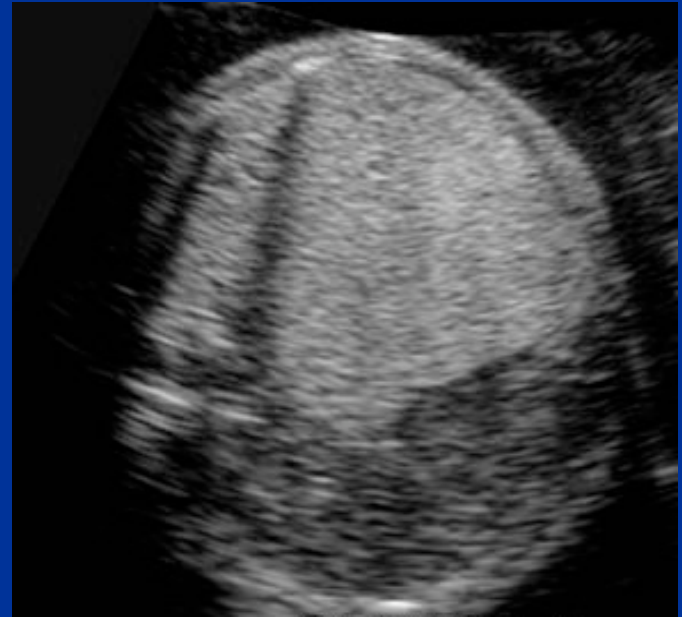
CAM tipo II

- Numerose cisti < 2 cm
- Contenuto transonico



CAM tipo III

- Parenchima iperecogeno
- Aumentate dimensioni di uno o entrambi i polmoni



CAM: Anomalie associate

- No cromosomopatie
- Anomalie renali:
 - Agenesia renale
 - Dispalsia renale
- Anomalie gastrointestinali:
 - Atresia intestinale

CAM: Complicanze

- Polidramnios
- Shift mediastinico
- Ascite/Idrope non immunologica
- Mirror syndrome



CAM: Diagnosi differenziale

- Ernia diaframmatica
- Sequestro polmonare
- Enfisema lobare
- Cisti broncogena

CAM: Evoluzione

- Non prevedibile
- Correlata alle complicanze più che al tipo morfologico
- Risoluzione spontanea: 15%
- Terapia in utero:
 - Aspirazione della cisti
 - Shunt toraco-amniotico
 - (Chirurgia fetale aperta)

2. Ernia diaframmatica congenita (CDH)

Ernia diaframmatica (CDH)

- Difetto del diaframma
- Protrusione dei visceri addominali in torace
- Ipoplasia polmonare
- Ipertensione polmonare

Ernia diaframmatica (CDH)

- Sporadica
- Eziologia sconosciuta
- Incidenza: 1/ 2500-5000 nati
- Localizzazione:
 - Postero-laterale (Ernia di Bogdalek): 98%
 - 85% sinistra
 - 13% destra
 - 2% bilaterale
 - Retrosternale (Ernia di Morgagni): 2%

CDH: Anomalie associate (35%)

- Sindromiche (35%)
- Cromosomiche (10%)
- Cardiache (25%)
- SNC
- Gastrointestinali
- Urinarie

CDH isolata

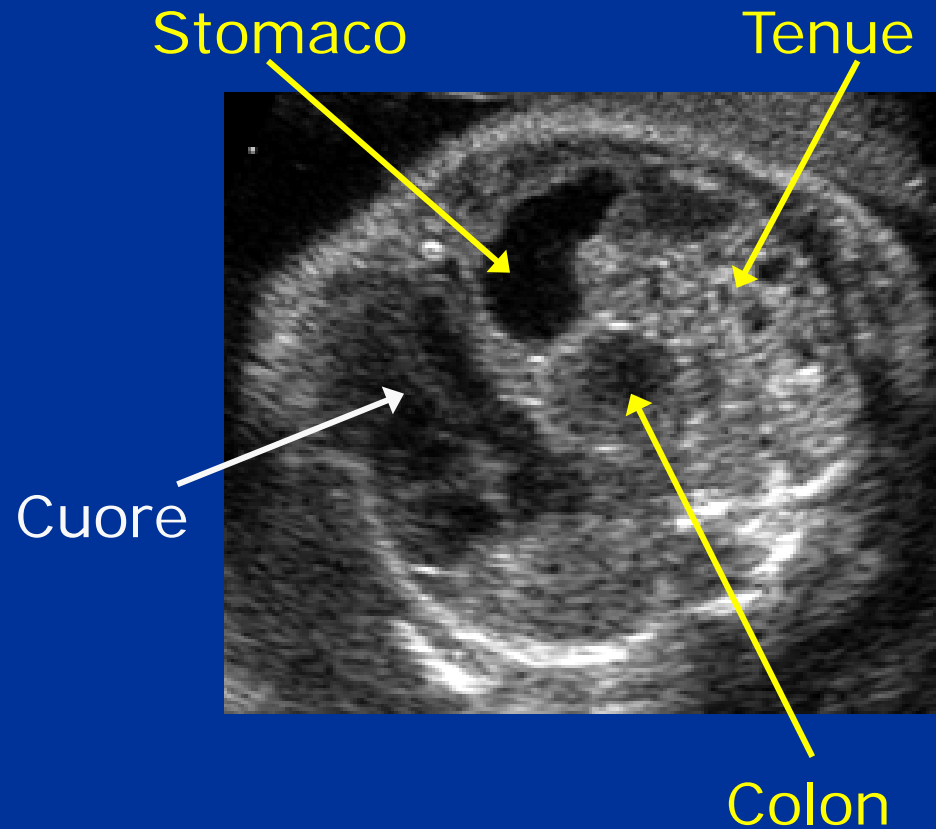
- Sopravvivenza: 30-90%
- Mortalità neonatale
 - Ipoplasi polmonare
 - Ipertensione polmonare

CDH: Diagnosi ecografica

- Torace normale
- Ernia diaframmatica

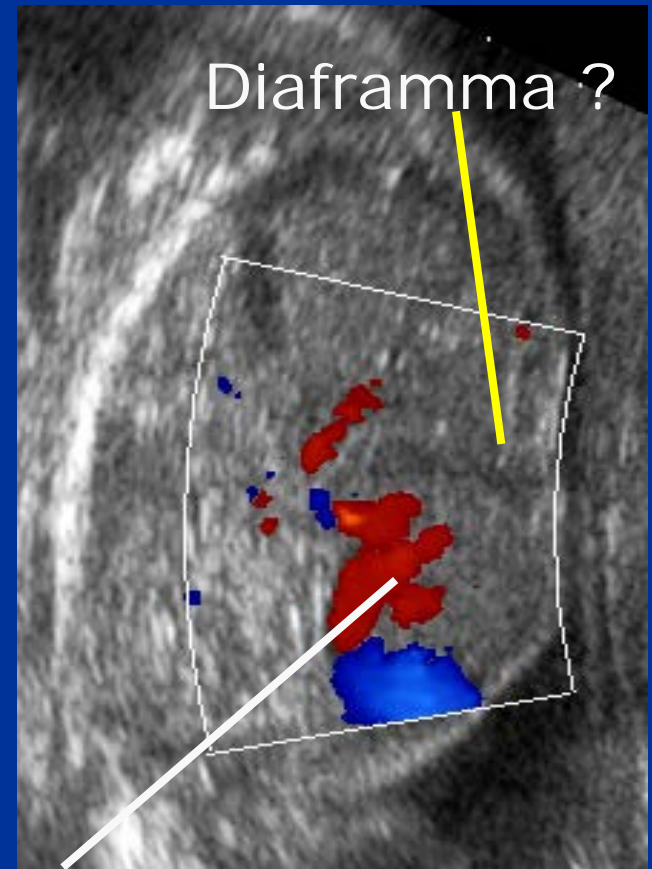
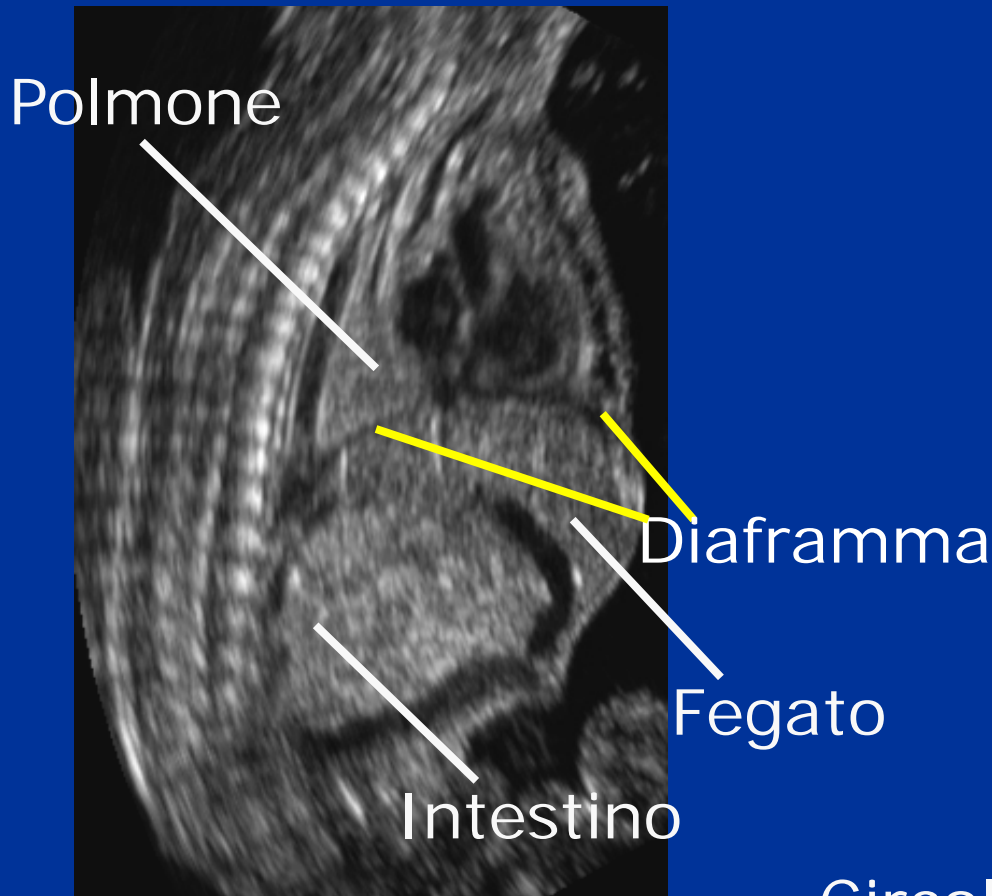


Dx ← → Sx



CDH: Diagnosi ecografica

- Torace normale
- Ernia diaframmatica



CDH: Diagnosi ecografica

- CDH sx



- CDH dx



Sx ← → Dx

Diagnosi differenziale

Polmoni ecogeni:

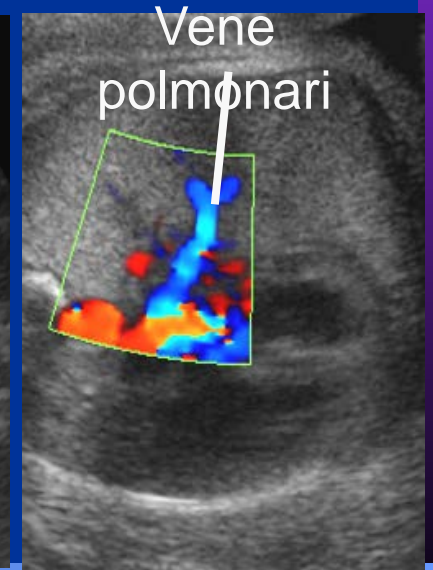
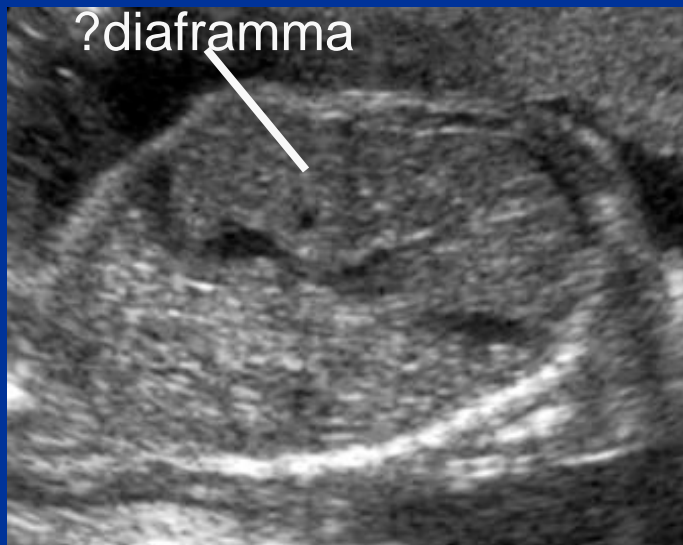
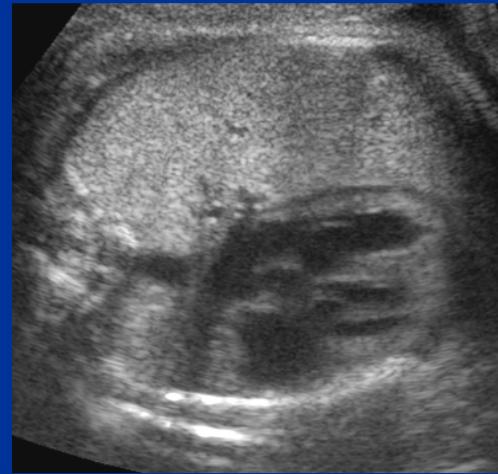
- Malattia adenomatoide cistica (CAM)
- Sequestro polmonare
- Enfisema lobare congenito

DD: Polmoni ecogeni

- CDH dx



- CAM

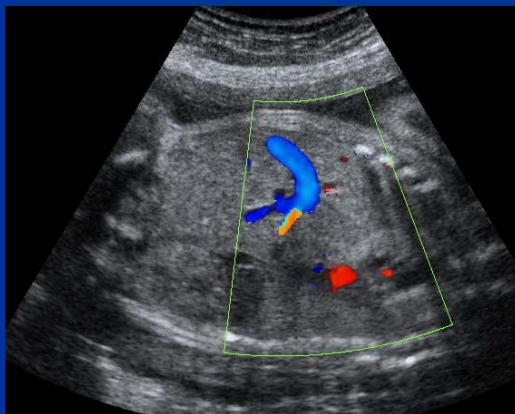


CDH: Fattori prognostici

- Età gestazionale alla diagnosi
- Posizione del fegato
- LHR: Lung to Head Ratio
- O/E LHR: Observed/Expected LHR
- Volume polmonare

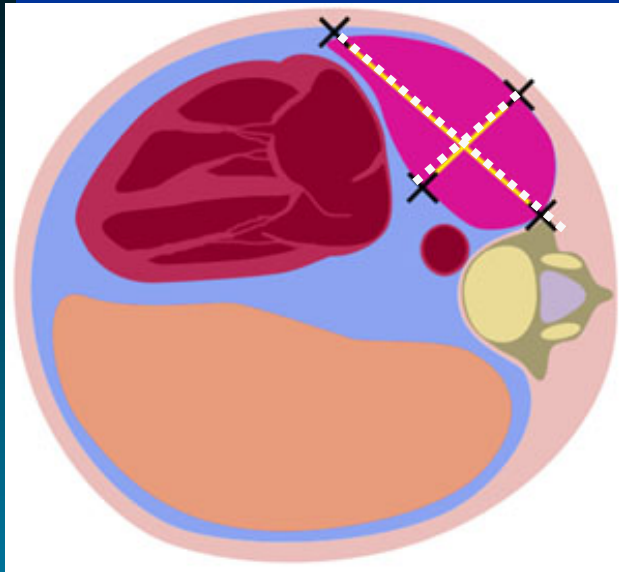
Posizione del fegato

Fegato erniato

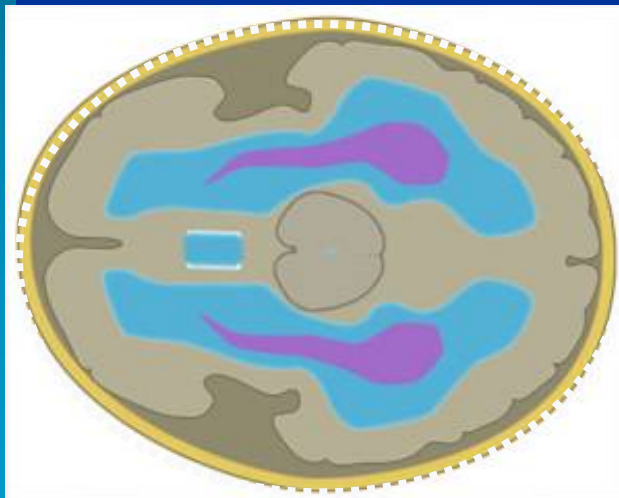
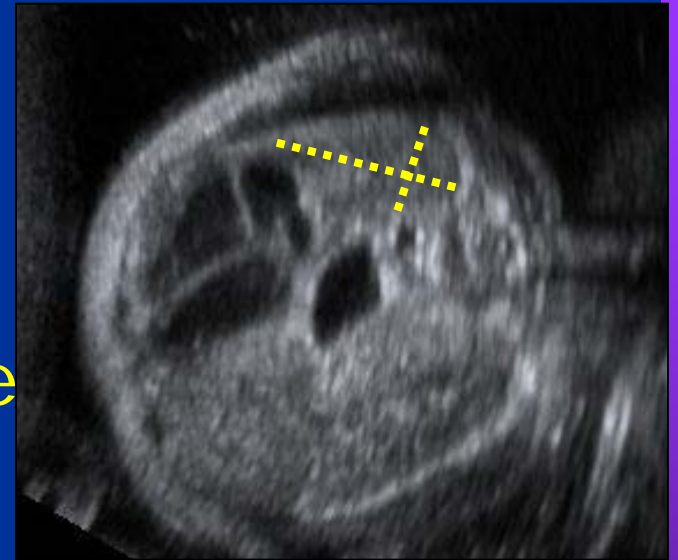


Riduzione della sopravvivenza dal 75% al 53 %

LHR: Lung to Head Ratio



Area del
polmone
controlaterale



Circonferenza
Cranica



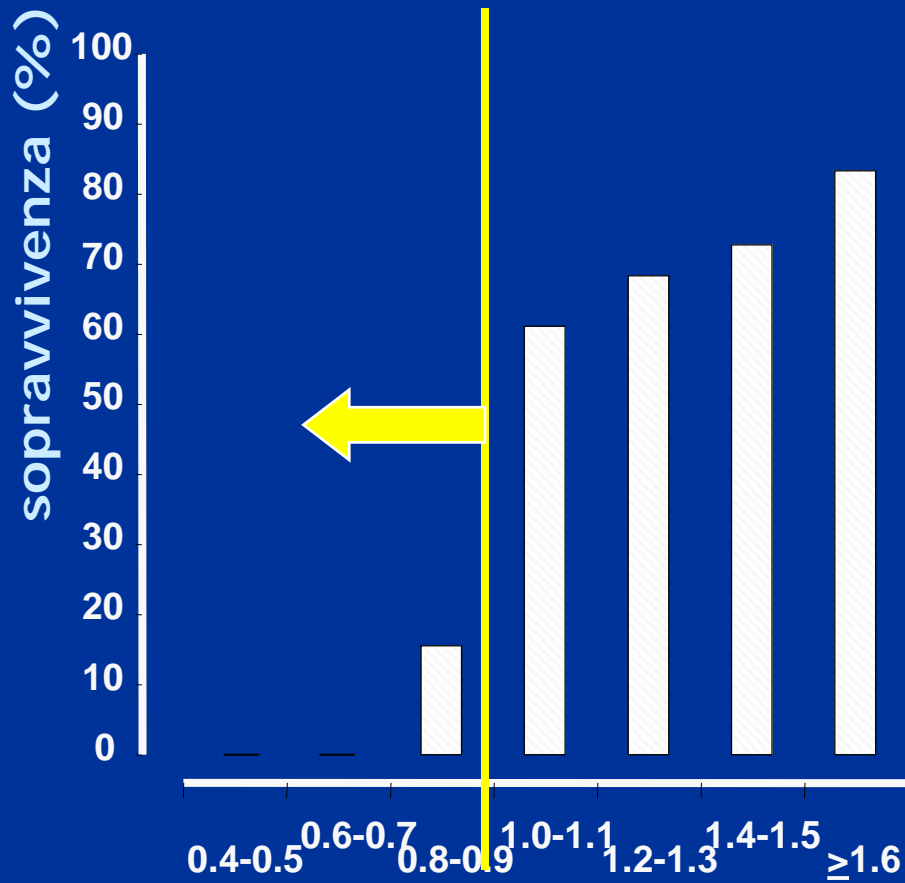
O/E LHR

OBSERVED Fetal Lung Area
(fetus at risk for lung hypoplasia)

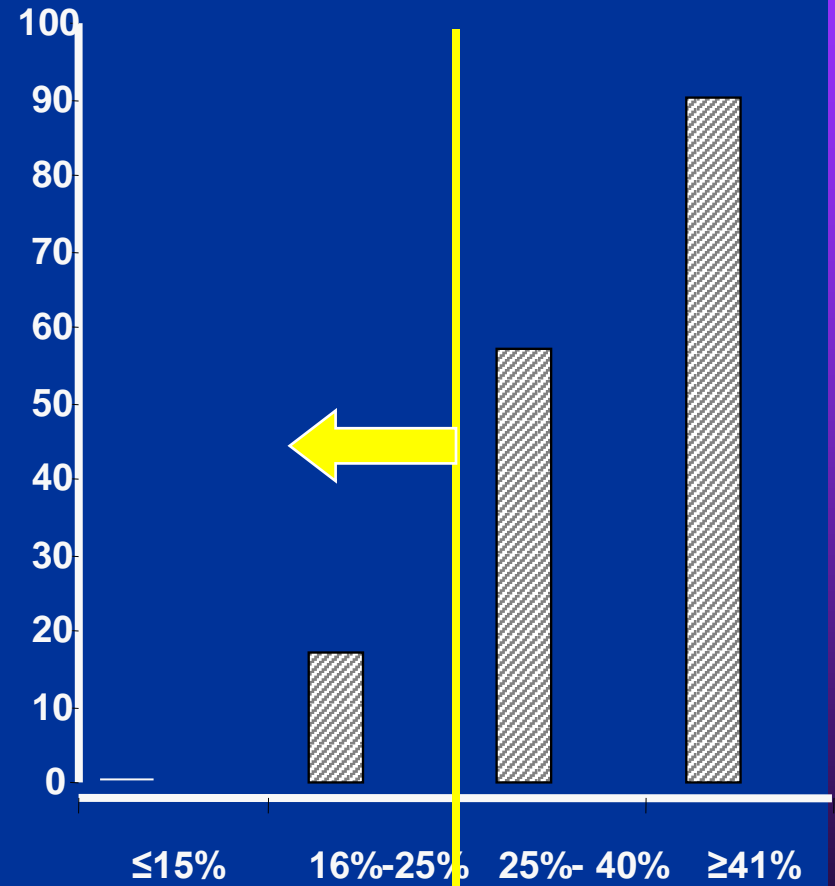
EXPECTED Fetal Lung Area
(matched normal fetus)

$$\text{O/E} = 25\%$$

Area polmonare critica



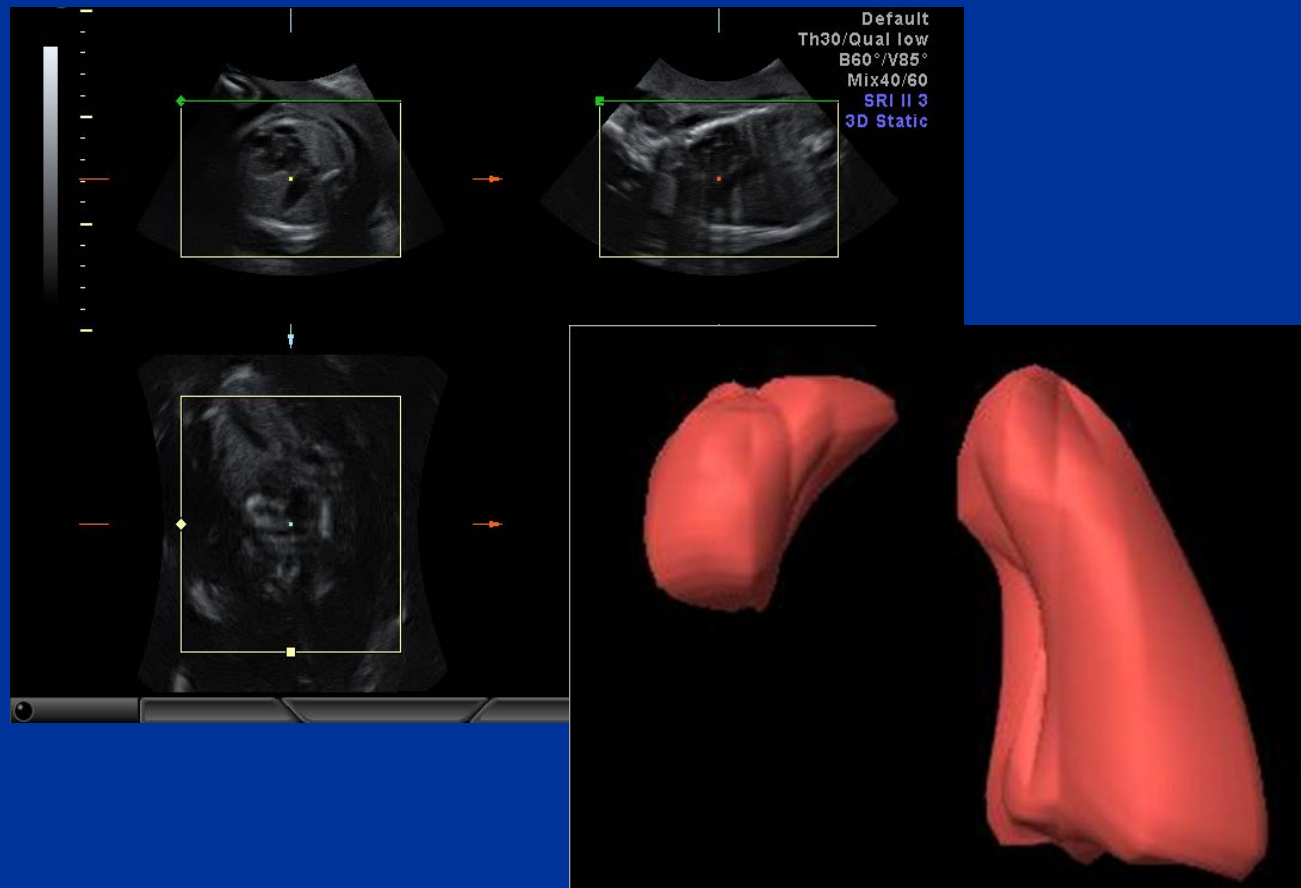
LHR



O/E LHR (%)

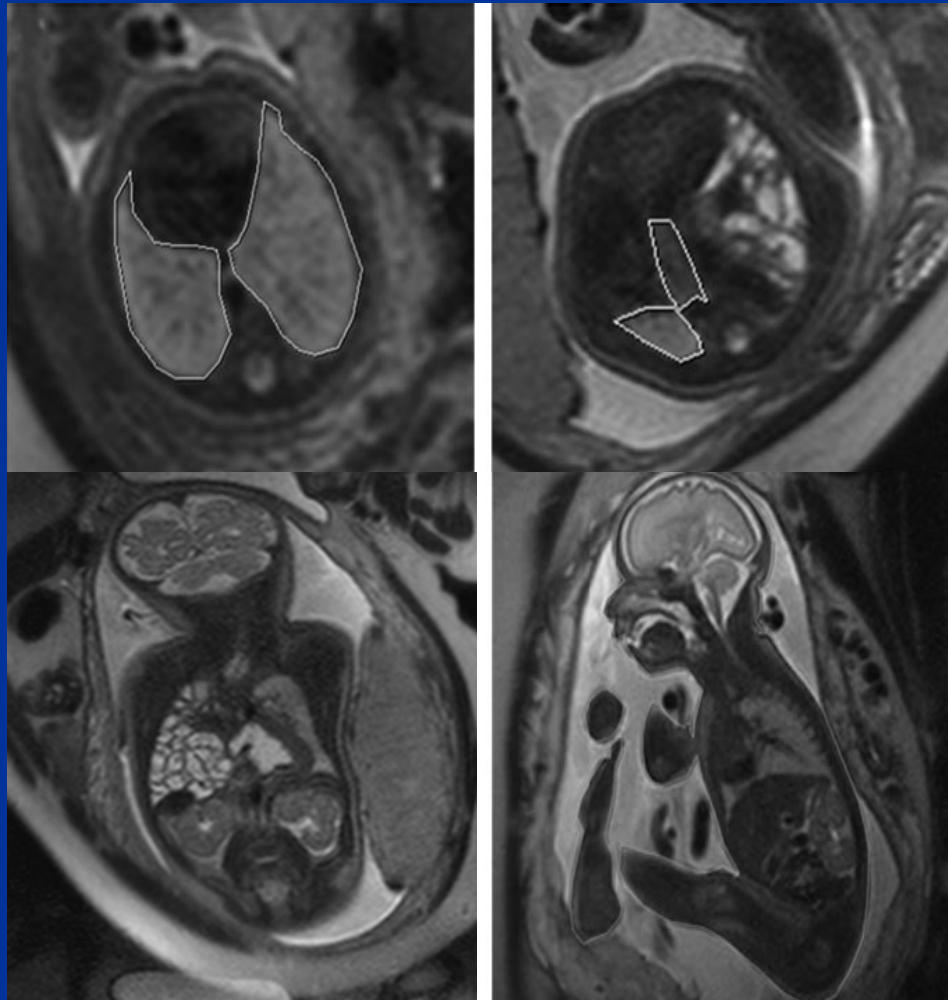
Volume polmonare

- ECO 3D



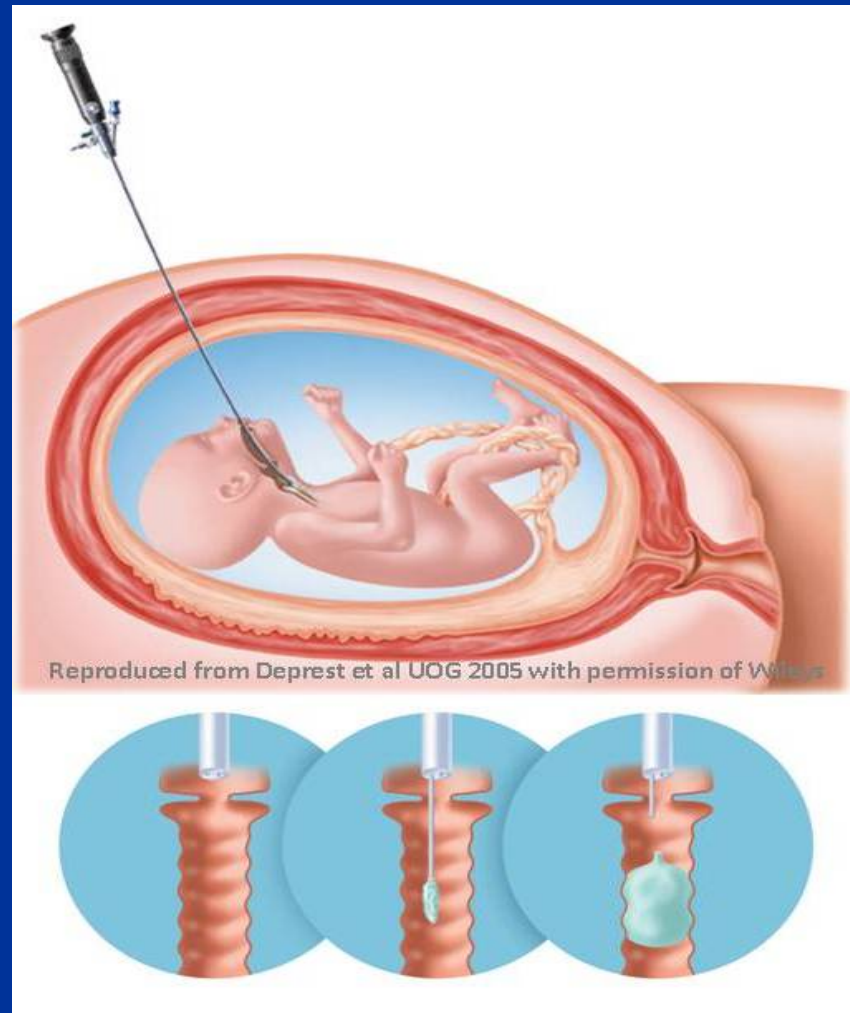
Volume polmonare

- Risonanza magnetica



CDH: terapia fetale

- F.E.T.O.:
Fetal
Endoscopic
Tracheal
Occlusion



FETO: selezione pazienti

Criteria di inclusione

- **CDH isolata**
 - .Cariotipo normale
 - .Nessuna altra anomalia fetale rilevata ecograficamente
- **Erniazione intratoracica del fegato**
- **O/E LHR < 25%** (LHR < 1.0)
- **Epoca gestazionale: 26-28 settimane**

Criteria di esclusione

- - **Anomalie cromosomiche/ genetiche**
- - **Altre anomalie fetali**
- - **Controindicazioni materne all'anestesia**
- - **Placenta previa**
- - **Obesita' materna severa (BMI > 35)**
- - **Anomalie uterine**
- - **Fattori di rischio per parto prematuro (ipercontrattilita' refrattaria a terapia, cervice uterina < 20 mm)**

CDH: Risultati

- Sopravvivenza:
 - LHR < 0,6: 0% → 17%
 - LHR 0,6-0,9: 17% → 65%

Deprest J et al Ultrasound Obstet Gynecol 2004

CDH: Complicanze

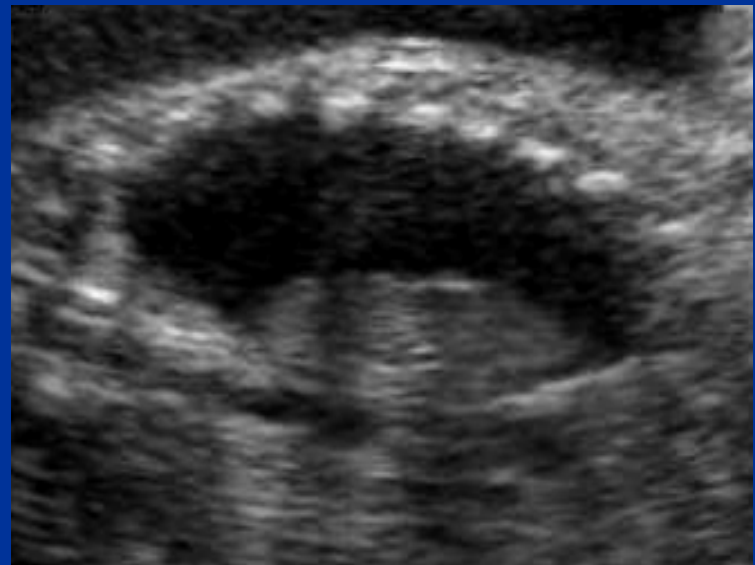
- PPROM iatrogena:
 - <28 sg: 16%
 - <32 sg: 33%
- Parto pretermine < 32 sg: 11%

Jani J et al Clinical Obstet Gynecol 2005

3. Idrottorace

I drotorace

Accumulo di liquido nello spazio pleurico



Idrotorace: classificazione eziologica

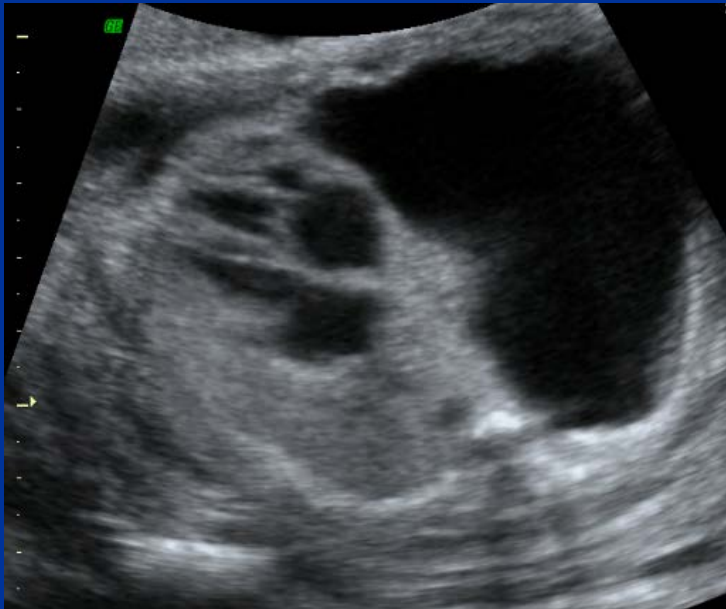
- Idrotorace Primitivo (PFHT)
- Idrotorace Secondario
 - Idrope fetale immunologica
 - Idrope fetale non immunologica
 - Anemia fetale
 - Infezioni fetali
 - Anomalie cardiache (5%)
 - Shunt A-V
 - Anomalie cromosomiche (6-17%)
 - Anomalie toraciche e polmonari (25%)
 - CCAM
 - Sequestro polmonare
 - Ernia diaframmatica
 - Displasie scheletriche

I drotorace

- Incidenza: 1/15.000 gravidanze
- M:F = 2:1
- Diagnosi tardiva (27-30 sg):
75% casi

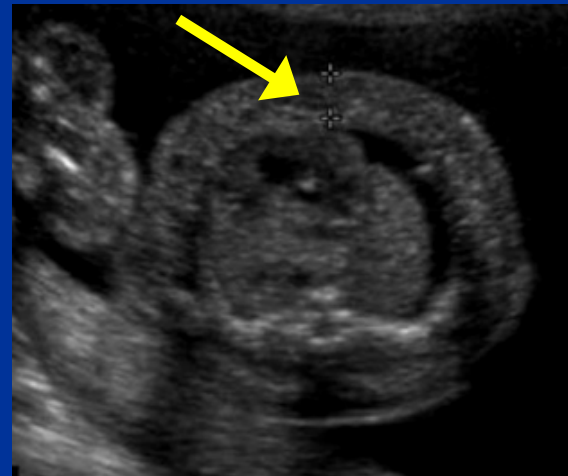
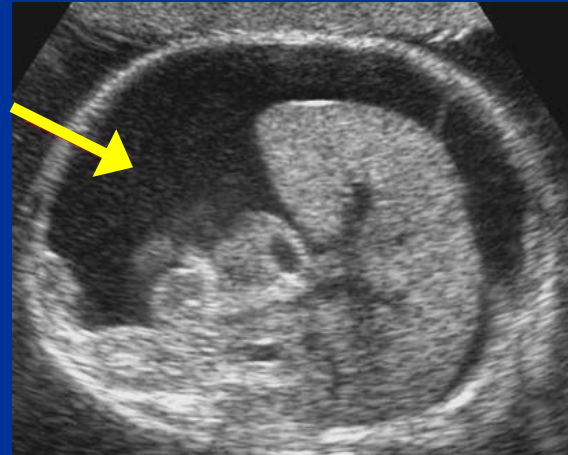
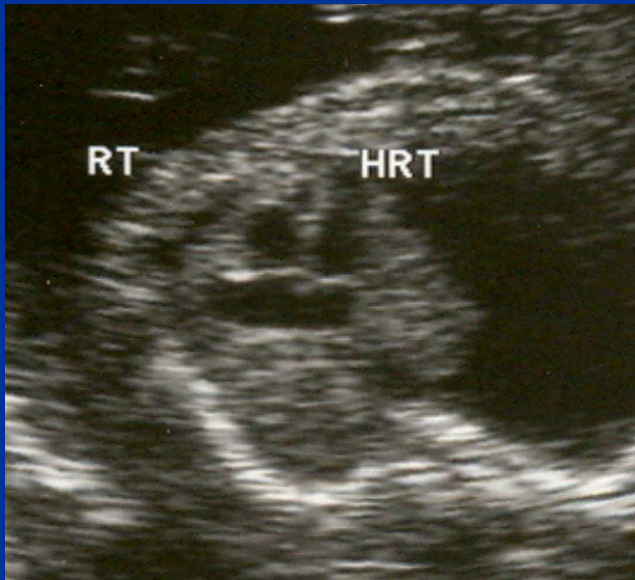
Idrotorace: aspetti ecografici

- Monolaterale
- Bilaterale



Idrotorace: aspetti ecografici

- Associato ad idrope
- Isolato



Idrotorace: aspetti ecografici

Primitivo

1. Monolaterale o Asimmetrico
2. Isolato
3. "Shift mediastinico"
4. Polidramnios

Secondario

1. Bilaterale
2. Altre malformazioni/
Versamenti
3. "Shift mediastinico"
assente o modesto

Idrotorace: Evoluzione

- Risoluzione spontanea
- Complicanze:
 - Shift mediastinico
 - Scompenso cardiaco → **Idrope fetale**
 - Polidramnios → **Parto pretermine**
 - Compressione polmonare → **Ipoplasia polmonare**
 - Mirror syndrome

I drotorace: Sopravvivenza

- Totale: 59%
 - Feti idropici: 35%
 - Feti non idropici : 73%

Terapie Fetali: Obiettivi

- Rimuovere la compressione polmonare
- Invertire/Prevenire l'idrope fetale
- Risolvere il polidramnios

Terapie Fetali

- Toracentesi
- Shunt toracoamniotico

- Pleurodesi (OK-432)



Sopravvivenza dopo trattamento

Shunt

Toracentesi

Idrope

Non idrope

Idrope

Non Idrope

Pettersen et al
1997

50 %

100 %

33 %

50 %

Aubard et al
1998

66 %

100 %

10 %

60 %

Rustico et al
2007

62 %

82 %

50 %

77 %

Rustico et al
2007

58 %

90 %

//

//

4. Sequestro polmonare

Sequestro polmonare: definizione

- Tessuto polmonare non funzionale
- Non connesso all'albero tracheobronchiale
- Con vascolarizzazione anomala che origina dall'aorta toracica o addominale

Sequestro polmonare

- Incidenza: 1:1000 nati
- 90% dei casi: localizzazione sx
- Lobare (75%):
 - Lobi inferiori
 - M:F = 1:1
- Extralobare (25%):
 - Mediastino
 - Pericardio
 - Sotto il diaframma (15%)
 - M:F: 1:4

Sequestro polmonare: anomalie associate

- Lobare: 10%; Extralobare: 60%
- Ernia diaframmatica
- Fistola tracheoesofagea
- Duplicazione intestinale
- Cardiopatie

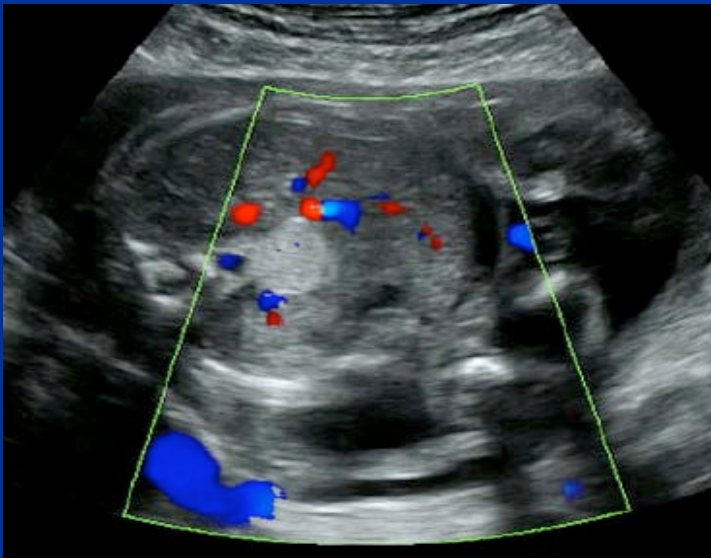
Sequestro polmonare: diagnosi

- Area iperecogena generalmente:
 - Triangolare
 - Alla base del polmone
 - Solida (+/-cisti)



Sequestro polmonare: diagnosi

- Color Doppler:
vascolarizzazione
arteriosa
sistemica



Sequestro polmonare: diagnosi differenziale

- Lobare:
 - CAM (tipo III)
 - Enfisema lobare congenito
- Extralobare:
 - Malformazioni renali o surrenaliche
 - Teratoma

Sequestro polmonare: complicanze

- Shift mediastinico
- Versamento pleurico
- Idrope fetale non immunologica

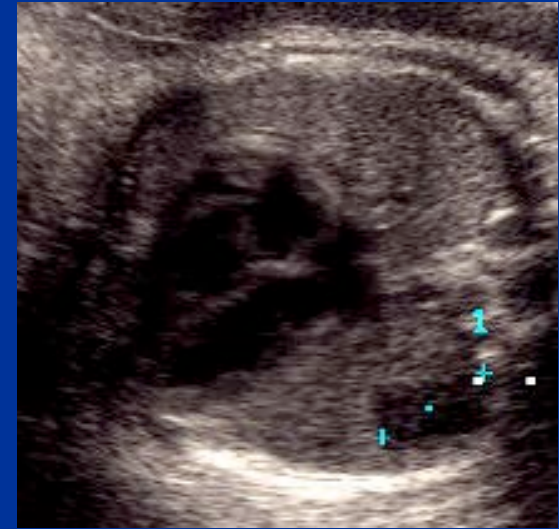
Sequestro polmonare: Evoluzione

- Sopravvivenza: 80-90%
- Regressione in utero: 68%
- Se shift mediastinico con idrope:
alta mortalità (shunt?)

5. Cisti polmonare broncogena

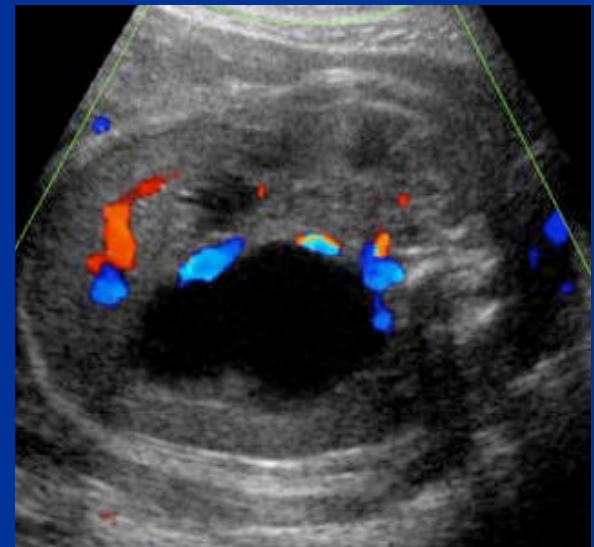
Cisti polmonare broncogena

- Duplicazione cistica dell'albero bronchiale
- Origina da un'anomala gemmazione del diverticolo delle alte vie digestive
- Lesione
 - Singola + + +
 - Multiple –
- Dimensioni
 - 1-2 mm / 5-6 cm



Cisti polmonare broncogena: diagnosi

- Formazione sferoidale
- Contenuto liquido
- Localizzazione polmone dx quadranti superiori



Cisti polmonare broncogena: diagnosi differenziale

- CAM
- Ernia diaframmatica
- Sequestro polmonare
- Enfisema lobare congenito

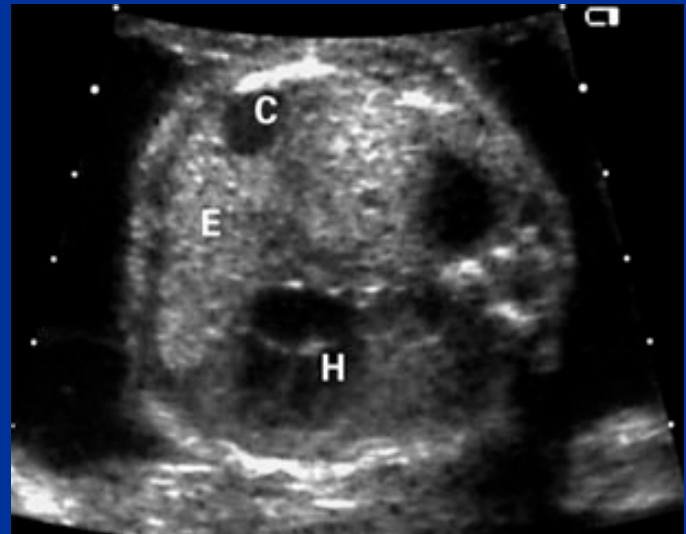
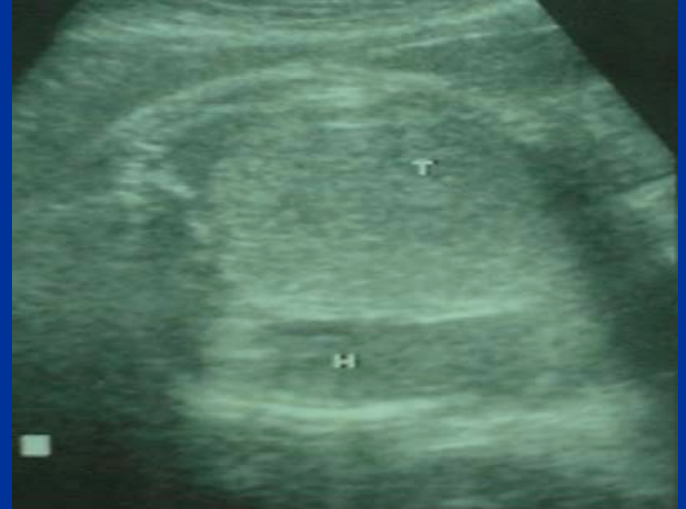
6. Enfisema lobare congenito

Enfisema lobare congenito

- Progressiva espansione del parenchima polmonare
- Ostruzione del bronco corrispondente
- Polmone dx: lobi medio e superiore

Enfisema lobare congenito: diagnosi

- Area uniformemente ecogena
- Effetto "massa"
- Diagnosi difficile
 - Immagini simili al polmone sano



Grazie per l'attenzione ...

