

Factores Pronósticos en MAQ y Secuestro Pulmonar

Dra. Paula Iturra Martínez

Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)

Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital “Dr. Luis Tisné Brousse”

Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile

MAQ

- **Malformación congénita poco frecuente debida a una alteración del desarrollo alveolar caracterizada por la presencia de dilataciones quísticas de los bronquiolos**
- **Corresponde a alrededor del 25% de las malformaciones congénitas pulmonares, usualmente es unilateral y más frecuente en sexo masculino**
- **Se produciría por una detención madurativa de la fase acinar del desarrollo pulmonar, con ausencia del desarrollo alveolar**

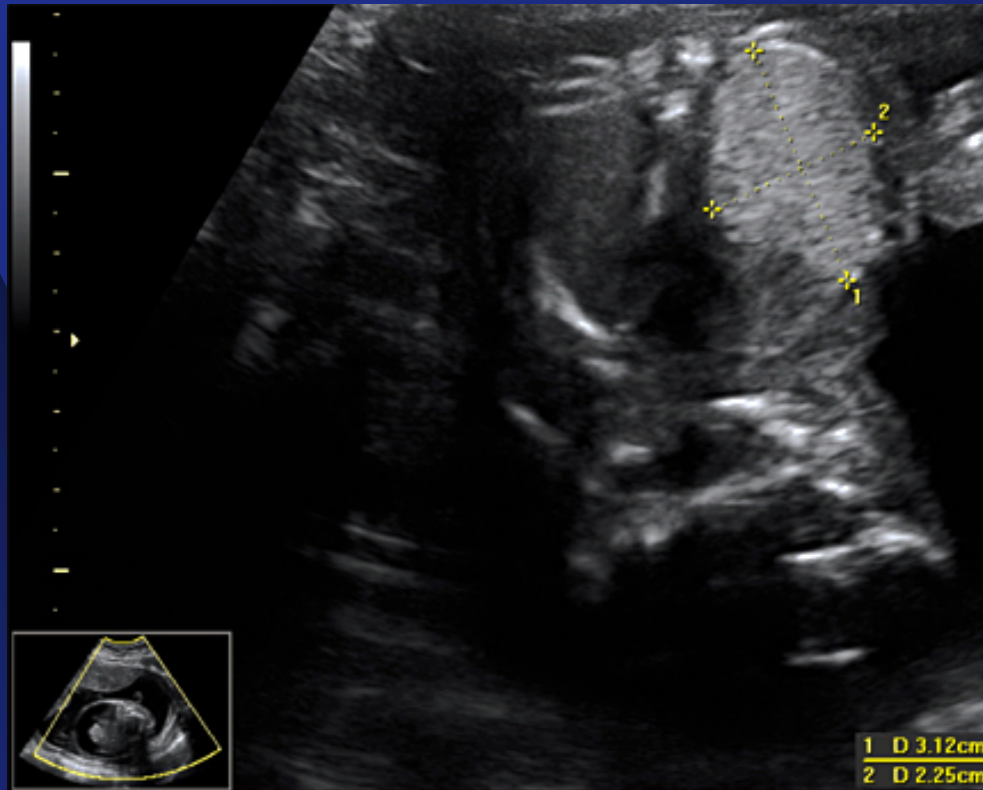
Clasificación MAQ

Tabla 2. Clasificación de las malformaciones adenomatoideas quísticas (Modificada de Stocker)

Tipo	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Frecuencia	1-3%	> 65%	20-25%	8%	2-4%
Diámetro máximo del quiste	0,5 cm	10 cm	2,5 cm	1,5 cm	7 cm
Células epiteliales	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto, con células	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto	Ciliado, cuboidal columnar	Ciliado, columnar	
Células mucosas	100%	33%	No	No	No
Músculo Liso	100-500 mc	100-300 mc	50-100 mc	0-50 mc	25-100 mc
Cartilago	100%	5-10%	No	No	No
Músculo estriado	No	No	Si	No	No

Adzik, 1991

- Macroquística: 1 o más quistes de al menos 5 mm. de diámetro. Quistes con abundante fluido en ecografía
- Microquística: estructuras quísticas múltiples, < 5 mm. de diámetro, imágenes más sólidas y gruesas en ecografía. **Mal pronóstico.**



Secuestro Pulmonar

- Masa de tejido pulmonar primitivo no funcionante, no comunicada anatómica ni funcionalmente con árbol bronquial, con irrigación sistémica generalmente dependiente directamente de arteria aorta o sus ramas (75%)
- Alrededor del 6% de todas las malformaciones pulmonares
- 60% en segmento basal posterior de lóbulo inferior izquierdo, 98% en lóbulos inferiores
- Generalmente unilateral
- En ecografía se observa masa homogénea, hiperecogénica, Doppler color patognomónico si se observa arteria sistémica anómala que lo irrigue.
- Se plantean como signos de mal pronostico la presencia de PHA, hidrops y desviación de mediastino, al igual que en MAQ

Clasificación secuestro pulmonar

Extralobar o extrapulmonar:

- Cobertura pleural propia, drenaje venoso sistémico (80%), irrigación desde Aorta
- 4 veces más frecuente en sexo masculino

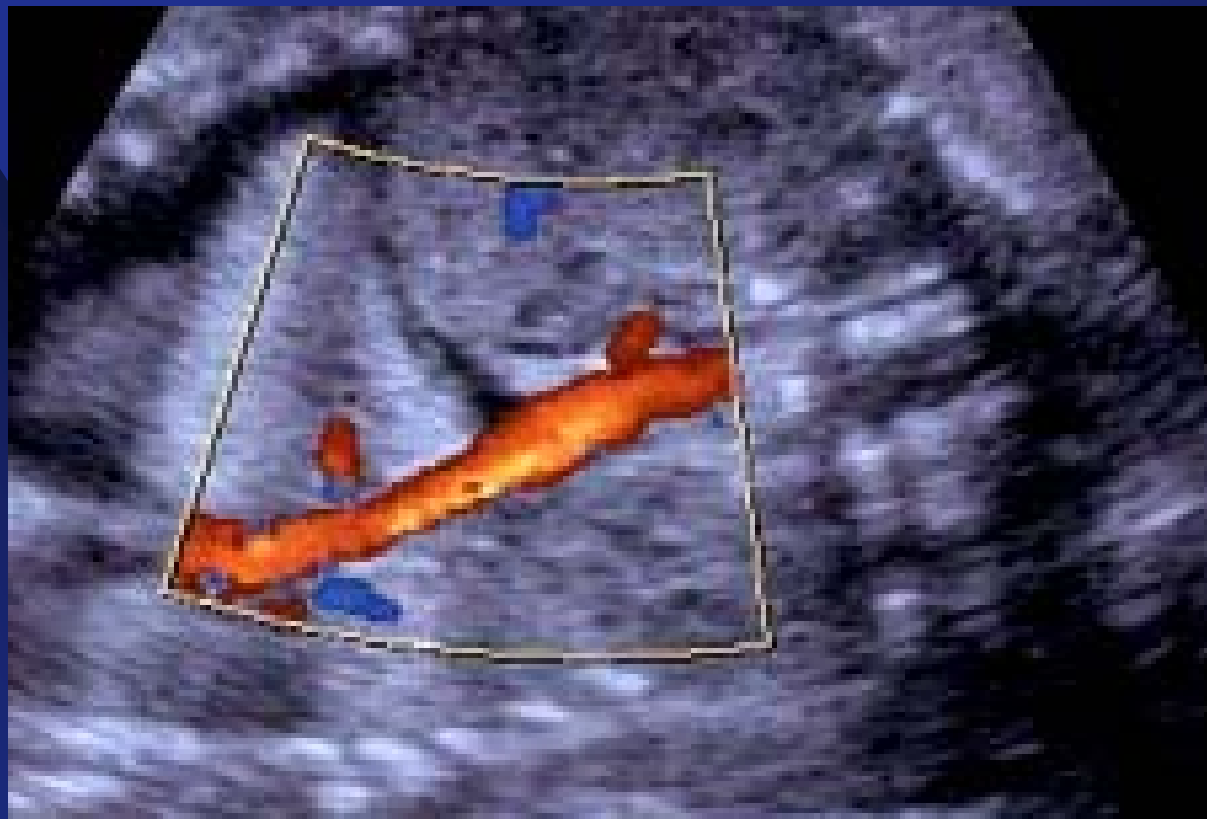
Intralobar o intrapulmonar (75%):

- Rodeado de tejido pulmonar sano, compartiendo pleura visceral, drena a venas pulmonares si es izquierdo



CERPO

CRS Cordillera Oriente
Hospital Luis Tisné Brousse



Factores pronósticos

Tamaño de la lesión:

- A mayor tamaño se determina mayor compresión de pulmón residual, incrementando el riesgo de hipoplasia pulmonar
- Efusión pleural, desplazamiento mediastínico y compromiso cardiovascular (hidrops, PHA)

Factores pronósticos

Asociación con anomalías en otros sistemas:

- **MAQ** → se ha observado asociación con malformaciones cardiovasculares y renales en 15-20% de los casos
- **MAQ tipo 2** → asociación con cardiopatías (tronco arterioso y tetralogía de Fallot), agenesia o disgenesia renal, atresia gastrointestinal y anomalías esqueléticas
- **Secuestro pulmonar** → anomalías de la pared torácica, pulmonares (incluida MAQ), diafragmáticas, espinales, intestinales, y cardíacas (40-50% en extralobares)
- Asociación con otras malformaciones <15% en intralobares
- **No se conocen asociaciones con cromosomopatías en MAQ y secuestro**

Factores pronósticos

- **Sobrevida al momento del parto**
 - >95% en MAQ y SECUESTRO
 - Fetos sin hidrops → 100%
 - Fetos con hidrops → 80% y cercana al 100% con intervención prenatal (toracocentesis)
- **Sobrevivencia neonatal →69%**
- **Adzick, 1998 y Cass 2011 → favorable pronóstico en seguimiento a largo plazo postcirugía (postnatal) en MAQ**
 - N= 10

Factores pronósticos

- **Tipo Histológico MAQ**
 - **Tipo 0** → letal
 - **Tipo I** → excelente pronóstico post extracción quirúrgica (curativa)
 - **Tipo II** → depende de tamaño de lesión y anomalías asociadas
 - **Tipo III** → mayor riesgo de hipoplasia pulmonar (efecto de masa)

 - **Secuestro pulmonar** → similar a MAQ tipo III → depende del grado de hipoplasia pulmonar (extralobar intrabdominal < riesgo de intralobar)

Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome

S. ILLANES*, A. HUNTER*, M. EVANS†, E. CUSICK‡ and P. SOOTHILL*

*Fetal Medicine Research Unit, Obstetrics and Gynaecology, Clinical Sciences South Bristol, University of Bristol, †Department of Paediatric Pathology, St Michael's Hospital, ‡Department of Paediatric Surgery, Bristol Royal Hospital for Children, Bristol, UK

- Dificultad en correlación ecográfica con tipo histológico y resultados postnatales en seguimiento
- Revisión retrospectiva de casos, 10 años de seguimiento

Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome

S. ILLANES*, A. HUNTER*, M. EVANS†, E. CUSICK‡ and P. SOOTHILL*

*Fetal Medicine Research Unit, Obstetrics and Gynaecology, Clinical Sciences South Bristol, University of Bristol, †Department of Paediatric Pathology, St Michael's Hospital, ‡Department of Paediatric Surgery, Bristol Royal Hospital for Children, Bristol, UK

- N = 48
- MAQ = 43 (90%)
- SP = 5 (10%)
- 2/3 desplazamiento mediastino → deterioro clínico
- 44% microquísticas
- 19% hidrops

Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome

S. ILLANES*, A. HUNTER*, M. EVANS†, E. CUSICK‡ and P. SOOTHILL*

*Fetal Medicine Research Unit, Obstetrics and Gynaecology, Clinical Sciences South Bristol, University of Bristol, †Department of Paediatric Pathology, St Michael's Hospital, ‡Department of Paediatric Surgery, Bristol Royal Hospital for Children, Bristol, UK

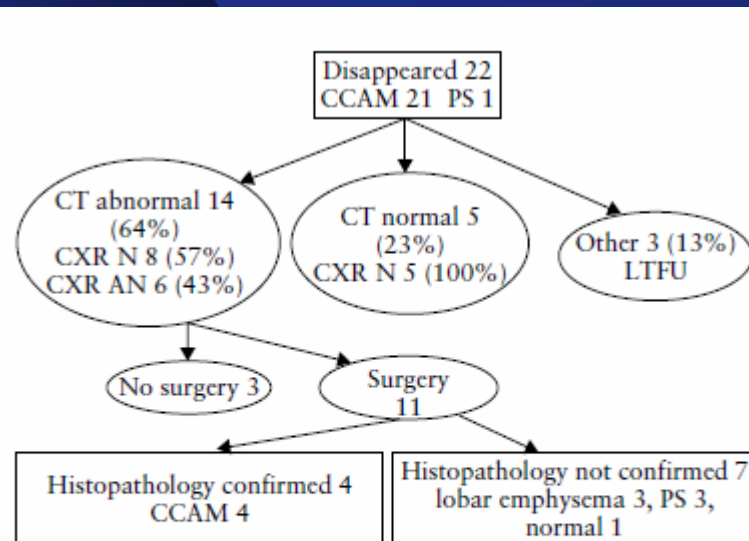


Figure 1 Flow chart of the postnatal evolution of the lesion classified as 'disappeared'. CCAM, congenital cystic adenomatoid malformation; CT, computed tomography; CXR AN, chest X-ray abnormal; CXR N, chest X-ray normal; LTFU, lost to follow-up; PS, pulmonary sequestration.

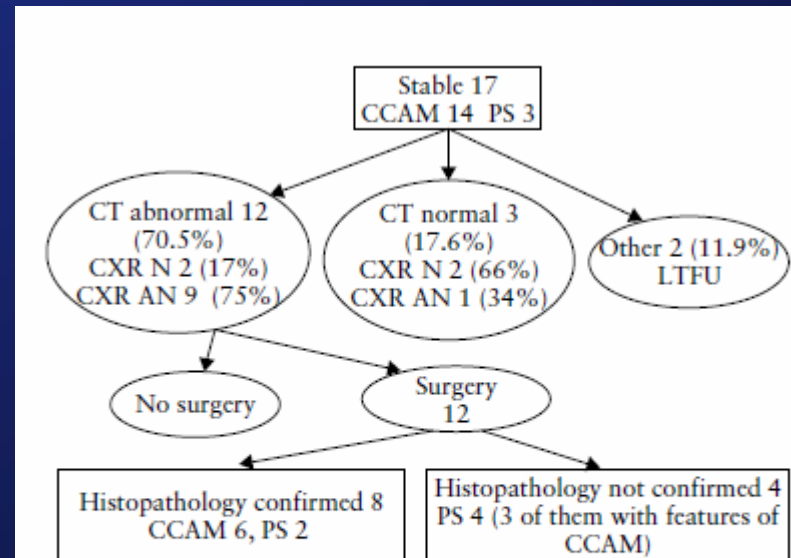


Figure 2 Flow chart of the postnatal evolution of the lesion classified as 'stable'. CCAM, congenital cystic adenomatoid malformation; CT, computed tomography; CXR AN, chest X-ray abnormal; CXR N, chest X-ray normal; LTFU, lost to follow-up; PS, pulmonary sequestration.

Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome

S. ILLANES*, A. HUNTER*, M. EVANS†, E. CUSICK‡ and P. SOOTHILL*

*Fetal Medicine Research Unit, Obstetrics and Gynaecology, Clinical Sciences South Bristol, University of Bristol, †Department of Paediatric Pathology, St Michael's Hospital, ‡Department of Paediatric Surgery, Bristol Royal Hospital for Children, Bristol, UK

Table 2 Prenatal evolution and outcome of the cases classified as severe

Case	Prenatal diagnosis	GA at diagnosis (weeks)	GA of hydrops (weeks)	Invasive procedure (weeks)	Outcome (weeks)
1	CCAM	28	28	—	IUD 29
2	CCAM	29	29	—	IUD 30
3	CCAM	20	22	—	IUD 26
4	CCAM	20	25	Dr 25, PSh 26	IUD 26
5	CCAM	22	29	—	De 30, DD 5
6	CCAM	23	27	PSh 29	De 30, DD 1

CCAM, congenital cyst adenomatoid malformation; De, delivery; DD, day died; Dr, drainage; GA, gestational age; IUD, intrauterine death; PSh, pleural shunt.

NO SE LOGRO DETERMINAR LA PRESENCIA DE DESPLAZAMIENTO MEDIASTINICO COMO FR INDEPENDIENTE

TODOS LOS FETOS CON EVOLUCION SEVERA PRESENTARON HIDROPS

Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome

S. ILLANES*, A. HUNTER*, M. EVANS†, E. CUSICK‡ and P. SOOTHILL*

*Fetal Medicine Research Unit, Obstetrics and Gynaecology, Clinical Sciences South Bristol, University of Bristol, †Department of Paediatric Pathology, St Michael's Hospital, ‡Department of Paediatric Surgery, Bristol Royal Hospital for Children, Bristol, UK

• CONCLUSIONES

- No se logra determinar desplazamiento mediastínico con FR independiente (hidrops presente en evolución severa)
- MAQ microquística → 2 veces mayor regresión espontánea (controversia)
- Hidrops → mortalidad 75%
- Ecografía → pobre predictor de histología
- Lesiones estables → TAC normal 15%

Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions

A. HADCHOUËL*†, A. BENACHI†‡, Y. REVILLON§¶, V. ROUSSEAU§, J. MARTINOVIC¶**,
V. VERKARRE¶††, Y. DUMEZ¶‡‡ and C. DELACOURT*†¶

- Identificar factores asociados a reducción volumen lesional prenatal
- Seguimiento 4 años
- N= 36
 - Quísticas → 44%
 - Hiperecogénicas → 33%
 - Ambas → 12%

Table 2 Characteristics of cases according to outcome of fetal lung malformation, analyzed after exclusion of two cases that underwent thoracoamniotic shunting

Parameter	Outcome of malformation			P
	Apparent disappearance (n = 8)	Reduction (n = 14)	No reduction (n = 12)	
Gestational age at diagnosis (weeks)	23.1 ± 0.7	22.9 ± 0.3	24.5 ± 1.5	0.45
Right location	3 (38)	5 (36)	8 (67)	0.24
Ultrasound features				0.03†
Cystic	2 (25)	6 (43)	6 (50)	
Hyperechoic	6 (75)	5 (36)	1 (8)	
Mixed	—	3 (21)	5 (42)	
Mediastinal shift	4 (50)	8 (57)	9 (75)	0.48
Regression of mediastinal shift during pregnancy	4 (100)	6 (75)	4 (44)	0.11
Polyhydramnios	0 (0)	1 (7)	4 (33)	0.07
Hydrops	1 (13)	2 (14)	0 (0)	0.4
Gestational age at birth (weeks)*	39.7 ± 0.3	38.9 ± 0.4	37.1 ± 0.8	0.02‡
Birth weight (g)*	3572 ± 104	3033 ± 104	2973 ± 222	0.05‡
Male gender	7 (88)	10 (71)	6 (50)	0.2
Neonatal respiratory distress*	5 (63)	4 (29)	6 (55)	0.23
Abnormal neonatal chest X-ray*	2/7 (29)	5/11 (45)	7/9 (78)	0.12
Systemic vascular supply (pre- and postnatal detection)	4 (50)	8 (57)	1 (8)	0.03†
Surgery*	3 (38)	6 (43)	7 (64)	0.46
Pathological diagnosis (n = 17)				
Congenital cystic adenomatoid malformation	2/3 (67)	5/6 (83)	7/8 (88)	0.43
Sequestration	—	—	—	
Congenital lobar emphysema	—	1/6 (17)	—	
Bronchial atresia	1/3 (33)	—	1/8 (12)	

Data are given as mean ± SEM or n (%). *Data from the terminated pregnancy not included. †Statistically significant when comparing the three groups. ‡Statistically significant for 'Apparent disappearance' vs 'No reduction'.

Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions

A. HADCHOUEL*†, A. BENACHI†‡, Y. REVILLON§¶, V. ROUSSEAU§, J. MARTINOVIC¶**,
V. VERKARRE¶††, Y. DUMEZ¶‡‡ and C. DELACOURT*†¶

• Conclusiones

- Hiperecogenicidad → factor aislado principal asociado con regresión prenatal (microquísticas, tipo III) P 0,001
- Regresión también se asoció a mayor edad gestacional al parto → fetos más maduros



ELSEVIER

Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses

Darrell L. Cass*, Oluyinka O. Olutoye, Christopher I. Cassady,
Kenneth J. Moise, Anthony Johnson, Ramesha Papanna, David A. Lazar,
Nancy A. Ayres, Bella Belleza-Bascon

Aim: The purpose of this study is to evaluate the accuracy of prenatal diagnostic features, particularly congenital cystic adenomatoid malformation volume ratio (CVR), in predicting outcomes for fetuses with lung masses.

- 10 años seguimiento
- N = 82

CRV

- **Crombleholme et al** → estratificar el riesgo de fetos con masas pulmonares de distintos tamaños

– CVR

- CPAM volumen = (Longitud x Altura x Ancho x 0,52)
- CVR = (Longitud x Altura x Ancho x 0,52) / Circunferencia de la cabeza
- CRV > 1,6 o quiste dominante (>1/3 CPAM) → ALTO RIESGO HIDROPS

Table 1 Association of CVR and outcome variables using ROC curve analysis

Variable	+ Group	- Group	AUC	SE	95% CI	z Statistic	P
Hydrops	12	66	0.96	0.02	0.89-0.99	19.7	<.0001
Heart failure	9	69	0.94	0.03	0.86-0.98	13.5	<.0001
Fetal intervention	12	66	0.88	0.05	0.79-0.94	7.9	<.0001
Mortality	7	71	0.88	0.05	0.79-0.94	7.9	<.0001
FI + mortality	17	61	0.92	0.03	0.84-0.97	12.2	<.0001

AUC indicates area below ROC curve; CI, confidence interval; FI, fetal intervention; FI + mortality, those fetal patients who received fetal intervention and/or died.

Table 2 Results of ROC curve analysis of various CVR cutoff points and the development of fetal hydrops

CVR (positive if >)	Sensitivity (%)	Specificity (%)	PPV (%)	NPV (%)
0.75	100	45	23	100
1.4	100	76	41	100
1.6	91	84	48	98
2	91	88	56	98
2.2	82	90	56	97

Table 3 CCAM volume ratio and outcome

Finding	CVR >2.0 (n = 18)	CVR ≤2.0 (n = 60)	P
Ascites	11 (61%)	1 (2%)	<.0001
Polyhydramnios	6 (33%)	1 (2%)	.0004
Hydrops	11 (61%)	1 (2%)	<.0001
Fetal heart failure	8 (44%)	1 (2%)	<.0001
Fetal intervention	10 (56%)	2 (3%)	<.0001
Survival	12 (67%)	59 (98%)	.0004

Table 4 Pathology diagnosis and fetal intervention

Pathology diagnosis	No.	Open fetal resection	EXIT-to-resection	Thoracentesis	Fetal intervention (%)
BA	14	0	0	0	0
ELS	13	1	3	2	46
ILS/BA, with vessel	9	0	0	0	0
CCAM	8	3	2	2	88
BC	4	0	0	0	0
CLE	2	0	0	0	0
Mesenchymal neoplasm	1	0	1	0	100
Foregut abnormality	1	0	0	0	0

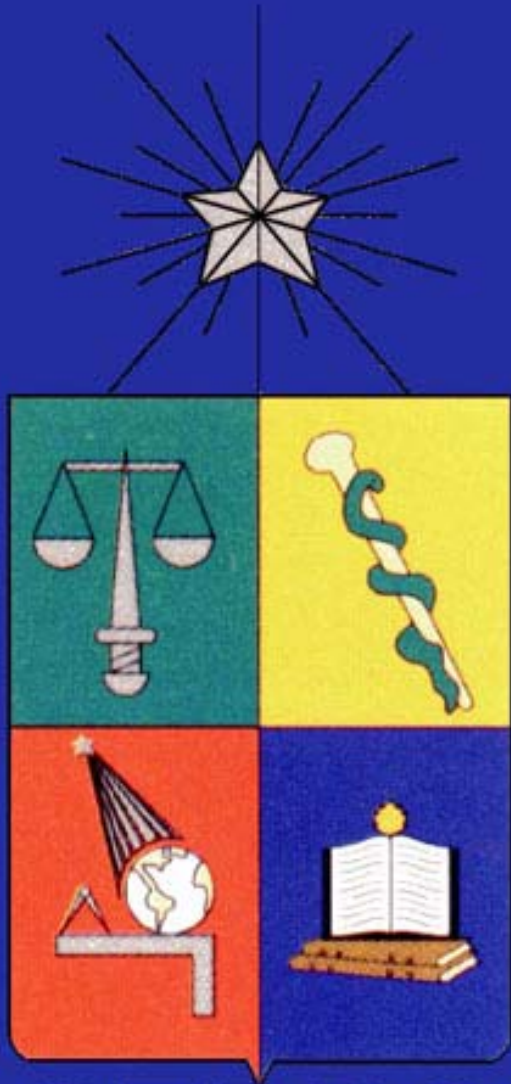
BA indicates bronchial atresia (no systemic vessel); ELS, extralobar pulmonary sequestration; ILS/BA, intralobar pulmonary sequestration or bronchial atresia with systemic vessel; BC, bronchogenic cyst; CLE, congenital lobar emphysema.

CONCLUSIONES

- **CVR se correlaciona con la presencia de hidrops y necesidad de intervención prenatal del mismo (P 0,0001)**
- **CRV > 2 mejor correlación con necesidad de terapia prenatal (56%) (P 0,0001)**

RESUMEN

- MAQ y SP → generalmente buen pronóstico
- Factor pronóstico principal → presencia de hidrops y tamaño de la lesión (CRV)
- Ecografía no es buen predictor de tipo histológico
- MAQ Microquística → mal pronóstico o mayor regresión?



CERPO

CRS Cordillera Oriente
Hospital Luis Tisné Brousse

**Muchas
gracias**

Bibliografía

- Hübner M^a E, Ramírez R, Nazer J. Malformaciones congénitas. Diagnóstico y manejo neonatal. Cap 6 Malformaciones Aparato Respiratorio. MAQ. Ramírez.R, Acuña R. 2004, Editorial Universitaria
- Pilar Anton et al, Malformación adenomatoídea quística congénita. Rev Chil Pediatr 2011; 82 (2): 129-136ev Chil Pediatr 2011; 82 (2): 129-136 Anna K, et al. Congenital cystic lesions of the lung: Congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. Vol. 5 No. 2 • 2012 • Reviews in Obstetrics & Gynecology
- Adzick NS, Fetal lung lesions: management and outcome. Am J Obstet Gynecol. 1998;179:884-889
- Cass DL. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. J Pediatr Surg.2011;46:292-298
- Illanes S et al, Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2005 Aug; 26(2): 145-9
- Hadchouel A, et al. Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions. Ultrasound Obstet Gynecol. 2011 Jul; 38 (1): 88-93
- Darrell L Cass, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 292-298