

Dr.ssa Fabiana Savoia
UOC Ginecologia e Ostetricia
Azienda Ospedaliera Universitaria Luigi Vanvitelli - Napoli

Definizione

È una malformazione congenita caratterizzata dalla presenza di una porzione di parenchima polmonare non comunicante con l'albero bronchiale, irrorata dalla circolazione sistemica anziché da quella polmonare. Può essere intra ed extra-lobare: in epoca prenatale è possibile diagnosticare soltanto quello extra-lobare, mentre la forma intralobare rappresenta quella più frequentemente diagnosticata in epoca postnatale (75% dei casi). Il sequestro extralobare può essere: sopra e sottodiaframmatico, con un'incidenza rispettivamente del 90% e 10%. La lesione è generalmente unilaterale ed interessa il lobo inferiore nel 90% dei casi. I sequestri extralobari si caratterizzano per la presenza di un vaso afferente che origina dall'aorta toracica o addominale, caratteristica patognomica di tale condizione [1]. Il sequestro intralobare, diversamente da quello extralobare, presenta un elevato rischio di sovrainfezione batterica, in quanto è contenuto all'interno della pleura comune al parenchima polmonare sano, [2]. Il SP, come tutte le formazioni espansive polmonari, può determinare uno shift mediastinico del cuore, con un aumento del rischio di idrope fetale.

Incidenza

È una condizione rara e rappresenta circa il 3% delle malformazioni polmonari. Il sequestro extralobare ha una prevalenza di 1:10000 nati.

Eziologia:

L'eziologia è sconosciuta, alcuni autori hanno suggerito un'eziopatogenesi comune alla malattia adenomatoide cistica polmonare (CPAM), dal momento che spesso le due condizioni coesistono, e sono descritte in letteratura lesioni miste con caratteristiche istologiche della CPAM ma rifornite da un vaso arterioso sistemico [3].

Diagnosi:

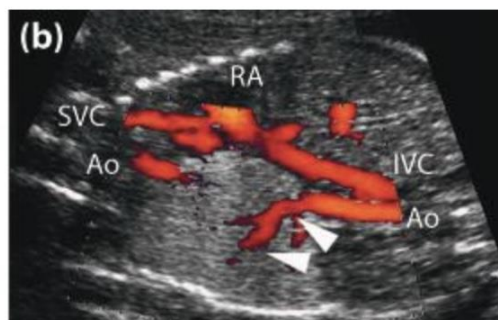
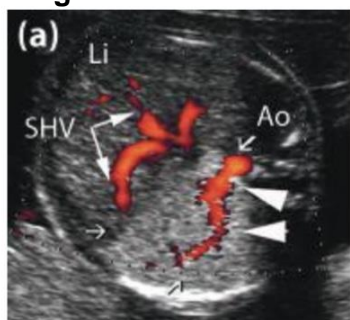
Viene fatta nella scansione 4 camere in quanto la lesione interessa nella maggior parte dei casi il lobo polmonare inferiore, che si trova allo stesso livello o appena al di sotto del cuore. Si presenta come una lesione ben definita, omogeneamente iperecogena, a morfologia triangolare con l'apice che punta al mediastino [fig. 1]. Sequestri di piccole dimensioni o a localizzazione sottodiaframmatica possono non essere visibili alla scansione 4 camere e richiedono scansioni longitudinali a livello del diaframma.

In scansione sagittale è possibile: 1) valutare l'estensione caudale della lesione, 2) identificare lesioni sottodiaframmatiche, 3) individuare al color/power doppler il vaso afferente che origina dall'aorta discendente [fig. 2].

Fig. 1



Fig.2



Diagnosi differenziale:

- Variante microcistica della CPAM (forma triangolare, localizzazione a sinistra, vaso afferente -> SP),
- Tumori (emangiomi e neuroblastomi) per il SP sottodiaframmatico,
- Cisti broncogene,
- Forme miste (lesione CPAM con vaso afferente).

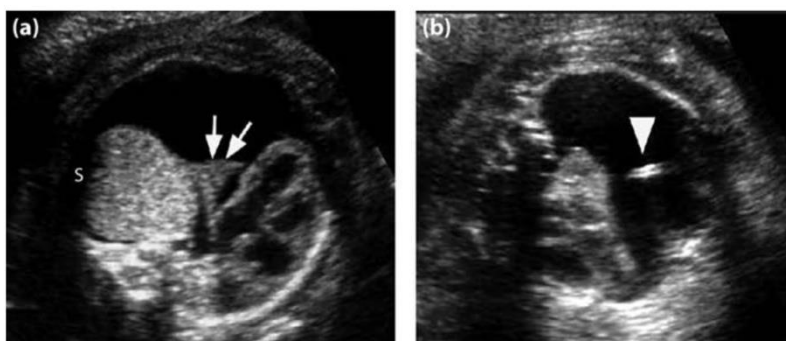
Management Ostetrico:

- **Ecografia di riferimento:** per la conferma diagnostica e per la ricerca di eventuali anomalie associate quali idrotorace omolaterale, idrope, fistola tracheo-esofagea, duplicazione esofagea ed ernia diaframmatica.
- **Cariotipo fetale:** dato il rischio di anomalie cromosomiche e sindromiche estremamente basso, non è indicato.

Counseling:

Nel 30% dei casi il SP va incontro a regressione spontanea nel corso del III trimestre di gravidanza [4,5], anche nei casi complicati da idrope fetale [6]. La prognosi è generalmente buona, con un alto tasso di sopravvivenza dei casi diagnosticati in utero [4,5]. In epoca postnatale, se necessario, il trattamento chirurgico o endoscopico prevede l'asportazione della massa [7] o in alternativa l'embolizzazione selettiva del vaso afferente [8]. In epoca antenatale, nei casi complicati da idrope, è possibile il posizionamento di uno shunt toraco-amniotico [fig. 3], con un miglioramento significativo della prognosi. In presenza di effusione pleurica, la condotta di attesa si associa ad un peggioramento della prognosi per l'insorgenza di ipoplasia polmonare [9].

Fig. 3



Bibliografia:

1. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using three-dimensional power Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25:128-33.
2. Kunisaki SM, Saito JM, Fallat ME, et al. Development of a multi-institutional registry for children with operative congenital lung malformations. *J Pediatr Surg* 2020;55:1313-8.
3. Tsai AY, Liechty KW, Hedrick HL, et al. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2008;43:513-7.
4. Lopoo JB, Goldstein RB, Lipshultz GS, et al. Fetal pulmonary sequestration: a favourable congenital lung lesion. *Obstet Gynecol* 1999; 94: 567-71.
5. Pumbergera W, Hörmann M, Deutingerc J, et al. Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM): natural history, clinical outcome and long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 703-11.
6. Monni G, Paladini D, Ibba RM, et al. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16: 159-62.
7. de Lagausie P, Bonnard A, Berrebi D, et al. Video-assisted thoracoscopic surgery for pulmonary sequestration in children. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1266-9.
8. Lee BS, Kim JT, Kim EA, et al. Neonatal pulmonary sequestration: clinical experience with transumbilical arterial embolization. *Ped Pulmon* 2008; 43: 404-13
9. Cavoretto P, Molina F, Poggi S., et al, Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions, *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 769-783