

# PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

## CASI CLINICI

**Uno strano caso di asma difficile**

**Un lattante con atelettasia che non si risolve**

**Un caso di grave insufficienza respiratoria secondaria a  
pneumomediastino spontaneo**

**Ernia diaframmatica congenita: compromissione  
toraco-polmonare e diagnosi genetica**

**Un inconsueto caso di tosse e sindrome restrittiva  
polmonare in un adolescente**

**Granulomatosi di Wegener ad esordio polmonare**

**Uno strano caso di wheezing persistente**

**Malformazione adenomatoido-cistica congenita  
del polmone (CCAM)**



# INDICE

## Editoriale

### *View point*

Stefania La Grutta

## Uno strano caso di asma difficile

### *An unusual case of uncontrolled asthma*

Laura Tenero, Michele Piazza, Alessandro Bodini, Giorgio Piacentini

## Un lattante con atelettasia che non si risolve

### *An infant with Persistent Atelectasis*

Manuela Goia, Antonella Grandis, Marco Barberis, Elisabetta Bignamini

## Un caso di grave insufficienza respiratoria secondaria a pneumomediastino spontaneo

### *A case report of severe respiratory failure secondary to spontaneous pneumomediastinum*

Stefania Formicola, Fabio Antonelli, Paolo Cavaliere, Luigi Masini, Enrico Melillo, Anna Naclerio, Mariachiara Petagna, Fulvio Esposito

## Ernia diaframmatica congenita: compromissione toraco-polmonare e diagnosi genetica

### *Congenital diaphragmatic hernia: thoraco-pulmonary impairment and genetic diagnosis*

Giuliana Ferrante, Alessia Salli, Giovanni Corsello, Stefania La Grutta

## Un inconsueto caso di tosse e sindrome restrittiva polmonare in un adolescente

### *An unusual case of cough and restrictive pulmonary syndrome in an adolescent*

Valentina De Vittori, Marzia Duse, Caterina Lambiase, Maddalena Mercuri, Giovanna De Castro, Anna Maria Zicari, Luciana Indinnimeo, Giancarlo Tancredi

## Granulomatosi di Wegener ad esordio polmonare

### *Pulmonary onset of Wegener's granulomatosis*

Amelia Licari, Barbara Rundo, Chiara Bottino, Federico Cattaneo, Diana Caudullo, Giacomo Gotti, Enrica Manca, Gian Luigi Marseglia

## Uno strano caso di wheezing persistente

### *A strange case of persistent wheezing*

Violetta Mastrorilli, Anna Rita Cappiello, Maria Felicia Mastrototaro, Arianna Goffredo, Paola Passoforte, Mariacristina Pignatelli, Fabio Cardinale

## Malformazione adenomatoideo-cistica congenita del polmone (CCAM). Caso clinico

### *Congenital Pulmonary Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM). Case report*

Marta Odoni, Maurizio Cheli, Lucia Migliazza, Daniela Messina, Camillo Lovati, Angelo Colombo, Ahmad Kantar

# Pneumologia Pediatria

Volume 15, n. 58 - Giugno 2015

## Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

## Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Luigi Terracciano (Milano)

## Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

## Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)

Filippo Bernardi (Bologna)

Alfredo Boccaccino (Misurina)

Attilio L. Boner (Verona)

Mario Canciani (Udine)

Carlo Capristo (Napoli)

Fabio Cardinale (Bari)

Salvatore Cazzato (Bologna)

Renato Cutrera (Roma)

Fernando M. de Benedictis (Ancona)

Fulvio Esposito (Napoli)

Mario La Rosa (Catania)

Massimo Landi (Torino)

Gianluigi Marseglia (Pavia)

Fabio Midulla (Roma)

Luigi Nespoli (Varese)

Giorgio L. Piacentini (Verona)

Giovanni A. Rossi (Genova)

Giancarlo Tancredi (Roma)

Marcello Verini (Chieti)

## Editore

Giannini Editore

Via Cisterna dell'Olio 6b

80134 Napoli

e-mail: editore@gianninispa.it

www.giannineditore.it

## Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl

e-mail: info@centercongressi.com

Napoli

## Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA

Napoli

© Copyright 2015 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di giugno 2015

# Malformazione adenomatoide-cistica congenita (CCAM) del polmone. Caso clinico

*Congenital pulmonary cystic adenomatoid malformation (CCAM). Case report*

---

**Marta Odoni<sup>1</sup>, Maurizio Cheli<sup>2</sup>, Lucia Migliazza<sup>2</sup>, Daniela Messina<sup>1</sup>, Camillo Lovati<sup>1</sup>, Angelo Colombo<sup>1</sup>, Ahmad Kantar<sup>1</sup>**

**<sup>1</sup>UO Neonatologia e Pediatria, Policlinico San Pietro, Istituti Ospedalieri Bergamaschi, Ponte San Pietro (BG)**

**<sup>2</sup>USC Chirurgia Pediatrica, Azienda Ospedaliera Papa Giovanni XXII, Bergamo**

Referente: Marta Odoni [email: odomarta@yahoo.it](mailto:odomarta@yahoo.it)

**Riassunto** La malformazione adenomatoide-cistica congenita del polmone è una malformazione caratterizzata da un alterato sviluppo dei bronchioli terminali. L'incidenza stimata è pari ad 1:25.000-1:35.000 nati vivi e non vi è differenza significativa tra i due sessi. Nel 50% dei casi la diagnosi avviene in utero; l'ecografia fetale definisce la storia della malformazione e la prognosi neonatale. L'esordio clinico della patologia è variabile; alla nascita alcune forme sono asintomatiche, mentre altre possono manifestarsi con distress respiratorio. La radiografia del torace alla nascita non consente la diagnosi certa, ma individua segni indiretti della malformazione ed indica la presenza di lesioni a grosse bolle; la diagnosi definitiva post natale si effettua con la tomografia computerizzata polmonare.

La terapia è chirurgica, possibilmente entro l'anno di vita.

**Parole chiave:** malformazione adenomatoide-cistica congenita del polmone, malformazione adenomatoide-cistica fetale, chirurgia polmonare

**Key words:** congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, fetal cystic adenomatoid malformation, lung surgery

---

## INTRODUZIONE

La malformazione adenomatoide-cistica congenita (CCAM) è una delle più comuni anomalie polmonari congenite. La presentazione clinica è molto variabile, da una grave dispnea alla nascita a modesti sintomi da ostruzione delle vie aeree in bambini più grandi.

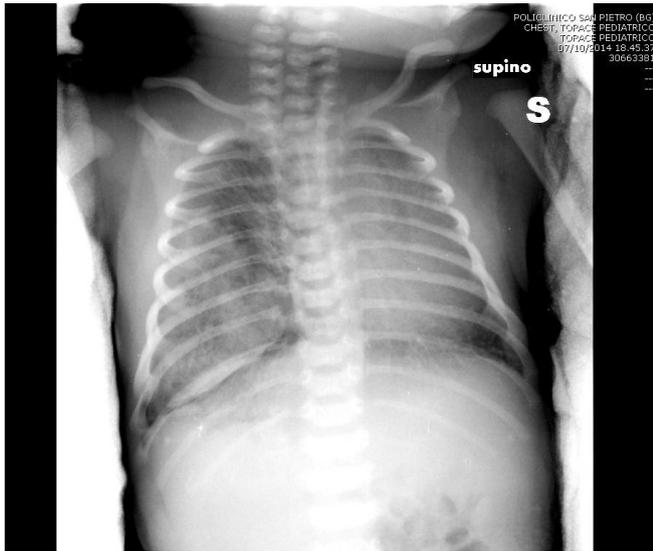
## CASE REPORT

S.S. è una bambina di origine marocchina, primogenita, nata da parto eutocico alla 40<sup>a</sup> settimana di gestazione da genitori non consanguinei. All'ecografia prenatale a 29 settimane di gestazione era stata segnalata la presenza di una CCAM a livello del lobo inferiore di destra, senza sbandieramento del mediastino. Al controllo ecografico alla 35<sup>a</sup> settimana apparente regressione della formazione cistica.

Alla nascita si è assistito ad un buon adattamento alla vita extrauterina ed il peso e la lunghezza erano adeguati all'età gestazionale.

Posta in termoculla con monitoraggio dei parametri cardio-respiratori la bambina ha presentato a circa 30 minuti di vita un distress respiratorio. È stata quindi iniziata ossigeno-terapia in culla, con miglioramento dei parametri cardio-respiratori. La radiografia del torace ha mostrato la presenza di opacità di significato alveolari a livello del lobo polmonare inferiore di destra, quadro compatibile con la diagnosi prenatale di CCAM (Figura1). A seguito del miglioramento del quadro respiratorio, in terza giornata di vita è stata sospesa l'ossigeno-terapia, senza ulteriori problemi.

**Fig. 1** Rx torace: opacità di significato alveolare più evidenti al lobo inferiore dx; accentuazione dei vasi polmonari che hanno aspetto mal definito



**Fig. 2** TC torace: malformazione adenomatoide-cistica polmonare di tipo II



Per una migliore definizione diagnostica è stata programmata tomografia computerizzata (TC) polmonare a 3 mesi di vita presso l'Ospedale Papa Giovanni XXIII, che ha permesso di porre diagnosi di CCAM di tipo III (interessato il lobo inferiore destro e forse il segmento laterale del lobo medio di destra; indenne il segmento basale posteriore destro) (Figura 2). È stato quindi programmato l'intervento chirurgico di lobectomia parziale destra presso l'U.O. di Chirurgia Pediatrica dell'Ospedale Papa Giovanni XXIII da effettuarsi intorno ai 6 mesi di vita.

A 3 mesi e mezzo di vita la bambina è stata ricoverata per bronchiolite da virus respiratorio sinciziale. La radiografia del torace ha mostrato un piccolo addensamento in regione parailare superiore destra ed una parziale oblitterazione dello sfondato costo frenico omolaterale.

Durante la degenza la piccola ha effettuato ossigeno-terapia per 72 ore, terapia aerosolica con soluzione salina ipertonica al 3% e cortisonico per via orale a dosi scalari per 5 giorni, con graduale miglioramento clinico. E' stata inoltre effettuata terapia antibiotica con amoxicillina-clavulanata sospensione orale per il persistente incremento degli indici di flogosi. Dimessa dopo 6 giorni di ricovero la bambina non ha più presentato episodi infettivi respiratori.

Nell'Aprile 2015, all'età di 6 mesi e mezzo, la bambina è stata sottoposta ad intervento chirurgico di resezione del lobo polmonare medio di destra (Figura 3a). Il decorso postoperatorio è risultato regolare. Lo studio istologico ha confermato la diagnosi di CCAM di tipo 2 (Figura 3b).

### CCAM: COS'È?

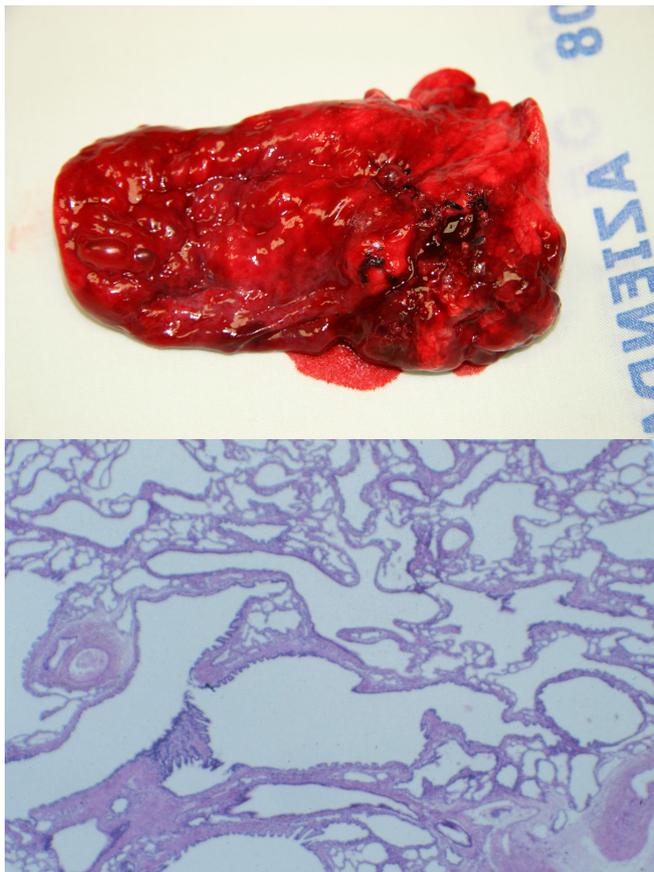
La CCAM rappresenta il 25% di tutte le malformazioni polmonari ed è caratterizzata dalla presenza di tessuto polmonare displastico

frammisto a tessuto polmonare normale, monolaterale nel 97% dei casi e solitamente unilobare (1). Può comunicare con l'albero tracheo-bronchiale ed alla nascita insufflarsi d'aria. L'incidenza stimata è pari ad 1:25.000-35.000 nati vivi e non vi è differenza significativa tra i due sessi.

Si ipotizza che la lesione sia causata da un insulto in fase embriologica (antecedente le prime 7 settimane di gestazione) con conseguente alterato sviluppo delle strutture bronchiolari terminali (2).

Sono state proposte diverse classificazioni della CCAM.

**Fig. 3** Aspetto macroscopico tessuto polmonare asportato (a) ed aspetto istologico (b)



La classificazione di Stocker del 1977 (3) si basa sui reperti istopatologici (in particolare sulla grandezza della lesione) e distingue 3 tipi:

- **Tipo I (macrocistico): Una o più cisti** con diametro maggiore di 2 cm in un singolo lobo polmonare; le strutture alveolari negli spazi adiacenti o interposti tra le cisti sono relativamente normali. Questa è la forma più comune ed ha una buona prognosi.

- **Tipo II (microcistico). Multiple** piccole cisti con diametro compreso tra 1 e 10 mm. Si associa in genere ad altre anomalie (cardiache, renali o cromosomiche) ed ha prognosi peggiore.

- **Tipo III. Lesioni cistiche** non macroscopicamente visibili con aspetto di massa solida che occupa un intero lobo o più lobi, con spostamento del mediastino. Nella maggior parte dei casi la malformazione è unilaterale e coinvolge con la stessa frequenza i due polmoni.

**La classificazione proposta da Adzick** (4) si basa sui reperti ecografici e distingue due categorie:

- **forma con macrocisti**, con cisti di diametro maggiore di 5 millimetri (prognosi mi-

gliore; può diminuire di dimensioni sino a risolversi spontaneamente);

- **forma con microcisti**, con aspetto ecografico di massa iperecogena (prognosi peggiore; se di grandi dimensioni può causare spostamento controlaterale del mediastino ed idrope fetale).

La nuova classificazione di Stocker del 2001 (5) si basa sul sito di origine della malformazione: Tipo 0: origina dalle strutture tracheo-bronchiali; non compatibile con la vita.

Tipo I: macrocisti con una o più cisti di dimensioni superiori a 2 cm; prognosi migliore.

Tipo II: cisti di diametro inferiore al cm; più frequentemente associato ad altre anomalie.

Tipo III. massa voluminosa di aspetto solido con molteplici membrane bronchiali ed istologia simil-bronchiolare senza cartilagine; prognosi non favorevole per associazione con idrope ed ipoplasia polmonare.

Tipo IV: grande cisti delineata da cellule cuboidali di tipo prevalentemente alveolare; può esordire alla nascita o durante l'adolescenza, con pneumotorace o infezioni oppure essere riscontrato occasionale.

La CCAM ha un esordio clinico variabile. Può presentarsi sia in neonati sia in bambini più grandi con sintomi respiratori acuti (tachipnea, cianosi e distress respiratorio).

In alcune circostanze è possibile ottenere una diagnosi prenatale (1, 6-8).

All'ecografia prenatale la CCAM può apparire come lesione iperecogena, cistica o solido-cistica, a margini netti; in genere la diagnosi ecografica viene posta nel secondo trimestre di gravidanza (la crescita della malformazione avviene soprattutto tra la 20<sup>a</sup> e la 26<sup>a</sup> settimana con plateau tra 26 e 28 settimane).

La frequenza di morte endouterina è <3%; la maggior parte delle CCAM isolate presenta un outcome favorevole ed il 30% circa può regredire spontaneamente o non esser più visualizzabile in utero. In genere, quanto maggiore è la dimensione della lesione iniziale tanto meno probabile è la regressione della stessa. La regressione post-natale è più rara e può verificarsi sino ai 3 anni di vita. La prognosi è sfavorevole se la CCAM è voluminosa con sbandieramento

del mediastino, bilaterale e/o associata ad idrope o ipoplasia polmonare secondaria o ad alterazione dell'emodinamica cardiaca.

È importante seguire lo sviluppo fetale con uno stretto monitoraggio ecografico per valutare l'evoluzione della CCAM durante la gravidanza (modifiche dimensionali, valutazione del parenchima polmonare sano residuo, comparsa di complicanze) ed il benessere fetale. La diagnosi prenatale serve a garantire un'assistenza ottimale al neonato. In assenza di complicanze è consigliato il parto a termine, possibilmente per via vaginale, per garantire il completo sviluppo polmonare; è auspicabile partorire in un centro attrezzato, in grado di accudire il neonato nel caso si presentasse un distress respiratorio.

Alla nascita, nei 2/3 dei casi il bambino è asintomatico e pertanto viene eseguita soltanto una **radiografia standard al torace**.

In caso di neonato asintomatico con radiografia del torace negativa viene programmata una TC polmonare intorno ai tre mesi di vita allo scopo di confermare la diagnosi, definire con precisione la sede e procedere all'eventuale intervento chirurgico.

In caso di neonato asintomatico con radiografia del torace positiva la TC viene programmata immediatamente per stabilire entità e volume della lesione e la necessità di un intervento chirurgico a breve termine.

In caso di neonato sintomatico viene effettuato intervento chirurgico di asportazione del tessuto polmonare anomalo, previa stabilizzazione dal punto di vista respiratorio; i neonati che richiedono intervento chirurgico alla nascita sono circa il 15% di quelli con diagnosi di CCAM. La malattia può anche decorrere in maniera asintomatica sino all'età pediatrica-adolescenziale ed essere rivelata occasionalmente durante indagini radiologiche eseguite per altri motivi. Altre volte esordisce con infezioni respiratorie ricorrenti e tosse persistente.

La radiografia del torace generalmente evidenzia un'area disomogenea, caratterizzata da cisti di grosse dimensioni (multiple o singole) o di piccole dimensioni (multiple) o da masse solide. Talvolta si può osservare uno spostamento mediastinico controlaterale, dovuto ad iperexpansione della lesione da intrappolamento di aria, espressione di comunicazione con l'albero bronchiale normale.

La terapia chirurgica si effettua anche nelle forme asintomatiche per la possibile insorgenza di complicanze quali infezioni, emorragie e degenerazione neoplastica.

In genere l'intervento si effettua entro i 6 mesi di vita per evitare la comparsa di fenomeni infiammatori ed infettivi e favorire un'adeguata crescita del polmone residuo. L'intervento proposto è generalmente la lobectomia polmonare; nelle forme limitate è possibile eseguire la segmentectomia (lobectomia parziale). Alcuni autori consigliano un approccio più conservativo nei casi non sintomatici (9).

La prognosi a lungo termine dipende dalla quota di tessuto polmonare residuo e varia pertanto in base alle caratteristiche della CCAM. In genere le forme unilaterali isolate (80% dei casi diagnosticati in epoca prenatale) hanno prognosi favorevole; la prognosi è sfavorevole se la malformazione è bilaterale o di grandi dimensioni (occupa più dei 2/3 dell'emitorace) oppure si associa a sbandamento del mediastino, ipoplasia polmonare, idrope, scompenso cardiaco o anomalie in altra sede. La CCAM è infatti in genere isolata, ma raramente si può associare ad alterazioni renali (agenesia o displasia), intestinali (atresia), cardiache e scheletriche (scoliosi, *pectus excavatum*, cromosomiche).

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Kliegman RM, Behrhan RE, Jenson HB. *Nelson Textbook of pediatrics*. 18<sup>th</sup> edition. Philadelphia, PA. WB Saunders Company 2007: 1784.
- (2) Yucel Tastan. *Pathological case of the month. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Arch Pediatr Adolesc Med 2000; 154; 633-634.
- (3) Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum*. Hum Pathol 1977; 8: 155-171.
- (4) Adzick NS, Harrison MR, Glick PL et al. *Fetal cystic adenomatoid malformation. Prenatal diagnosis and natural history*. J Pediatr Surg 1985; 20: 483-488.
- (5) Stocker JT. *The respiratory tract*. In "Pediatric Pathology". Second edition. Philadelphia PA Lippincott William and Wilkins 2001; 446-473.
- (6) Egloff A, Bulas DI. *Prenatal diagnosis and management of congenital pulmonary airway malformation*. www.uptodate.com.
- (7) Oermann CM. *Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation*. www.uptodate.com.
- (8) Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW et al. *Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis and in utero treatment*. Am J Med Gen 2006; 140: A 151-155.
- (9) Chetcuti P A J, Crabbe D C G. *CAM lungs: the conservative approach*. Arc Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006; 91: 463-464.