

Fetálna liečba CCAM

V. Ferianec ¹, M. Holáň ², M. Bártová ¹

¹ II. gyn. – pôr. klinika LFUK a UN Bratislava

² PROCARE, Bratislava

Vrodená cystická adenomatózna malformácia (CCAM)

- kongenitálne pulmonálne adenomatózne malformácie (CPAM)
 - CCAM
 - bronchopulmonálna sekvestrácia (BPS)
- multicystické regióny pľúc spôsobené abnormálnym vetvením bronchiálnych štruktúr v 5. – 6. týždni gestácie
- incidencia 1:25000 - 35000 gravidít (1:12000 živorodených)
- 25 % všetkých vrodených pľúcnych lézií
- v 2% sa vyskytuje bilaterálne
- normálny vaginálny pôrod s postnatálnou resekciou v 5. - 8. týždni života

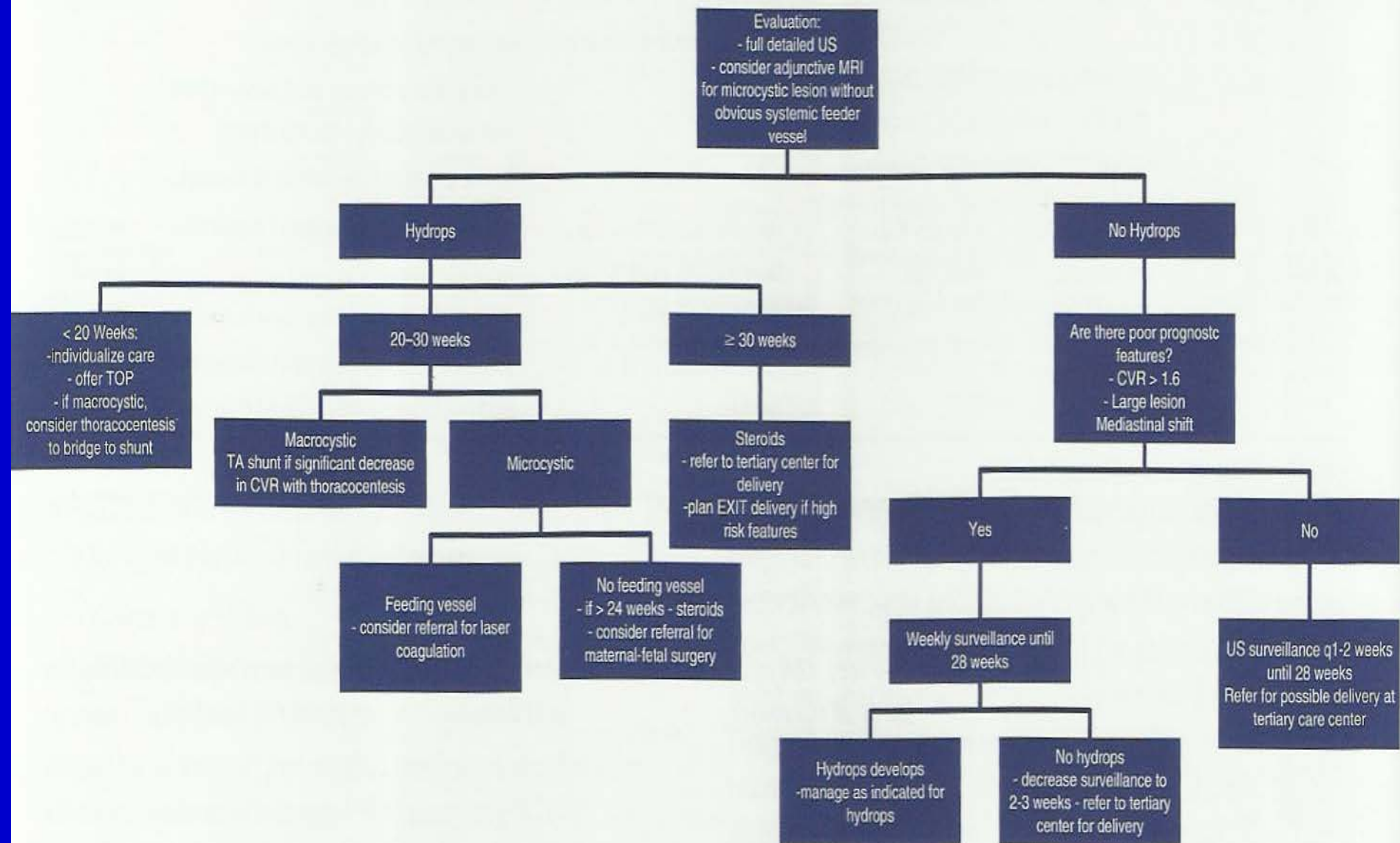
CCAM – diagnostika

- súčasný prístup k in utero manažmentu CCAM vyžaduje ultrazukové vyšetrenie, fetálny echokardiogram, NMR a vyšetrenie fetálneho karyotypu
- plod s pridruženými vývojovými alebo chromozomálnymi anomáliami nie je pre intrauterinnú terapiu vhodný
- 3 typy CCAM lézií: I – makrocystický (3-10 cm) – 50 %
II – zmiešaný (do 1 cm) – časté anomálie GIT, UPT
III – mikrocystický – zlá prognóza

CCAM – vplyv na vývoj plodu

- masy spôsobujú intratorakálnu kompresiu fetálneho pľúcneho tkaniva a znižujú rast pľúc v závislosti od veľkosti lézie a gestačného týždňa (18-24. týždeň)
- kompresia fetálneho ezofagu plod neprehĺta plodovú vodu
- vznik polyhydramnia..... riziko predčasného pôrodu
- zvýšený intratorakálny tlakoslabenie venózneho návratu a vzniká hydrops
- makrocystická forma sa na USG zobrazí ako hyperechogénna hmota veľkej dominantnej cysty alebo členitej makrocysty

Fetálna liečba CPAM



CCAM – invazívna fetálna liečba

- objem CCAM sa meria a porovnáva s obvodom fetálnej hlavičky
CCAM volume ratio (CVR)
- $CVR > 1,6$ svedčí pre zvyšujúce sa riziko rozvoja fetálneho hydrovalu plodu
- invazívna liečba..... plody s **makrocystickými CCAM**
- potreba shuntingu ... nie len CVR ale aj stupňom ohrozenia plodu a matky
- primárna liečba pleurálnej efúzie a CCAM - drenáž ihlou, event. amnioredukcia
- zhoršujúci sa hydrovalu alebo rýchla reakumulácia pleurálnej tekutiny alebo cysty CCAM po drenáži sú indikáciou na thorakoamniálny shunting (až 74 % úspešnosť)
- pre veľké makrocystické lézie, ktoré nereagujú na shunting môže byť východiskom otvorená fetálna chirurgia



CCAM fetálna neinvazívna liečba

- mikrocystické lézie – zlá prognóza, nevhodné pre invazívnu liečbu
 - elektívna materno-fetálna chirurgia

Fetal Diagnosis
and Therapy

Fetal Diagn Ther 2007;22:365–371
DOI: [10.1159/000103298](https://doi.org/10.1159/000103298)

Received: June 20, 2006
Accepted: July 27, 2006
Published online: June 5, 2007

Effect of Maternal Betamethasone Administration on Prenatal Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Growth and Fetal Survival

William H. Peranteau R. Douglas Wilson Kenneth W. Liechty Mark P. Johnson
Michael W. Bebbington Holly L. Hedrick Alan W. Flake N. Scott Adzick

Center for Fetal Diagnosis and Treatment, Children's Hospital of Philadelphia and University of Pennsylvania
School of Medicine, Philadelphia, Pa., USA

- 11 prípadov CCAM (10 mikrocystických) – „single course“ betamethasone
- v 72 % úbytok v CRV !!!
- v 80 % vymiznutie hydropsu !!!

CCAM fetálna neinvazívna liečba

Journal of
Pediatric Surgery

January 2010, Volume 45, Issue 1, Pages 145–150

Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations

Patrick F. Curran, Eric B. Jelin, Larry Rand, Shinjiro Hirose, Vickie A. Feldstein, Ruth B. Goldstein, Hanmin Lee

- 13 prípadov mikrocystickej CCAM – „single course“ betamethasone
- zníženie CRV v 62 % !!!
- vymiznutie hydropsu v 78% !!!

CCAM - fetálna neinvazívna liečba

- možné prenatálne podanie kortikoidov matke v previabilnom období
- neznámy účinok
- hypotéza: pľúcne bunky CCAM sú nezrelé a kortikoidy stimulujú ich maturáciu
- podanie 2 x 12 mg Betamethasonu a 24 hod. i.m.

ClinicalTrials.gov
A service of the U.S. National Institutes of Health

Search for studies: Example: "Heart attack" AND "Los Angeles"

[Advanced Search](#) | [Help](#) | [Study Record](#)

[Find Studies](#) ▾ | [About Clinical Studies](#) ▾ | [Submit Studies](#) ▾ | [Resources](#) ▾ | [About This Site](#) ▾

[Home](#) > [Find Studies](#) > [Study Record Detail](#)

Prenatal Steroids for Treatment of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations (CCAM) (CCAM Steroids)

This study has been terminated.
(Recruitment has been poor. Study drug is being offered as part of standard care of women carrying a pregnancy diagnosed with CCAM)

Sponsor:
University of California, San Francisco

ClinicalTrials.gov Identifier:
NCT00670956

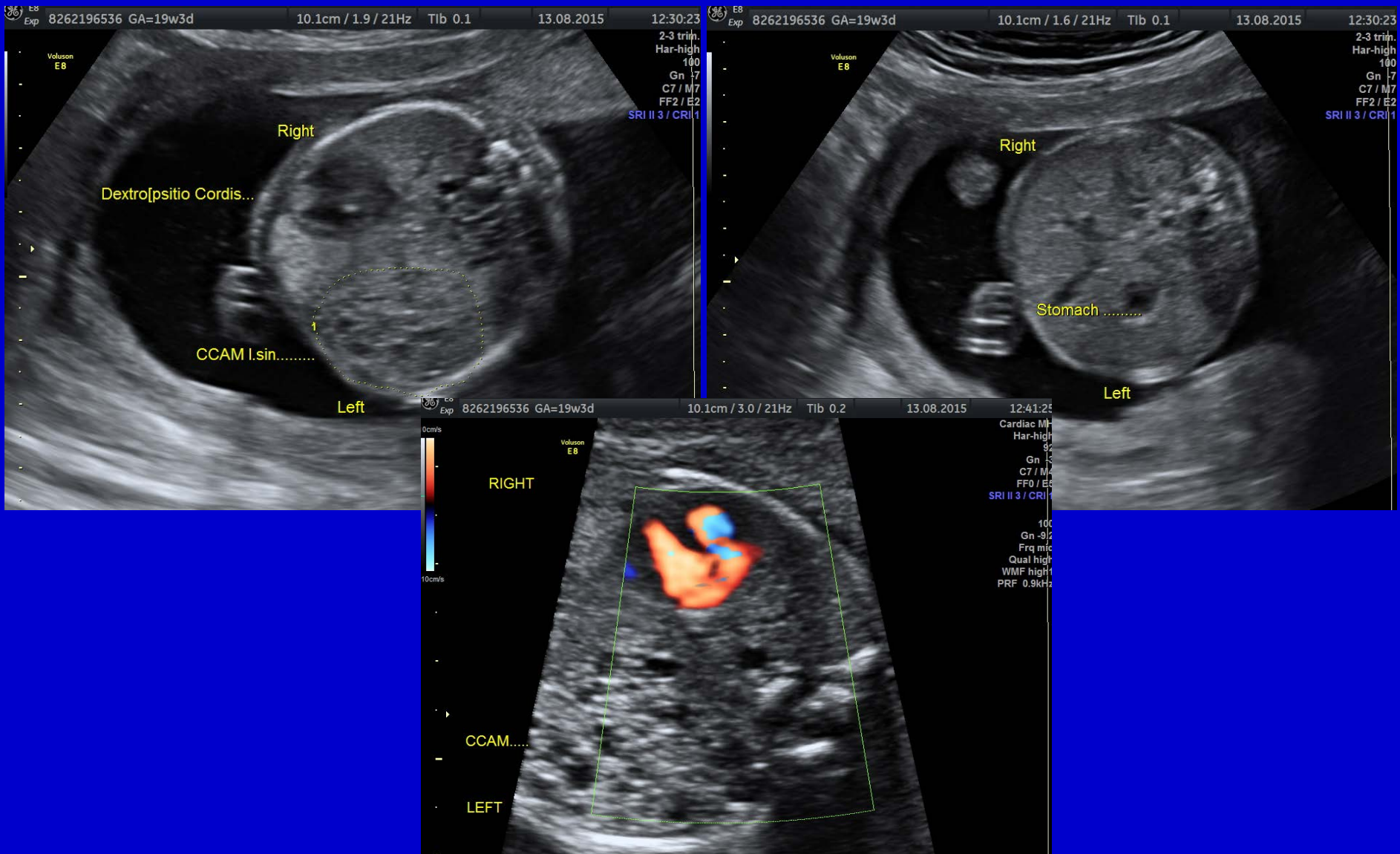
First received: April 30, 2008
Last updated: March 18, 2015
Last verified: March 2015

CCAM fetálna neinvazívna liečba



- 43 pacientov
 - 28 single course – v 82 % redukcia CRV, v 88 % vymiznutie hydropsu
 - 13 viacnásobné – v 47 % redukcia CRV, v 56 % vymiznutie hydropsu
- prežívanie - 93 % u pacientov so single course
 - 86 % u pacientov s multiple course
- opakované podávanie vykázalo zvýšenú potrebu otvorenej fetálnej resp. postnatálnej chirurgie

Dg. CCAM in h 20



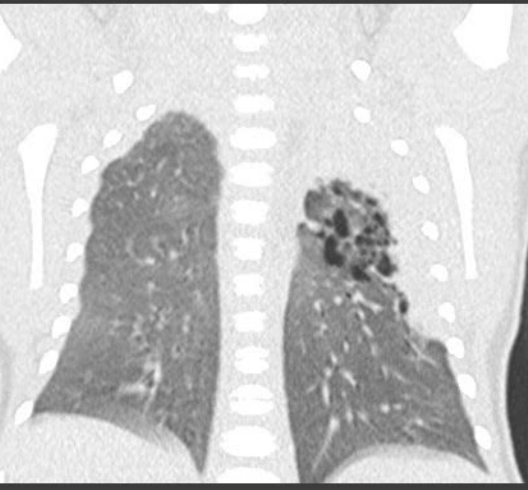
CCAM fetálna neinvazívna liečba

- spontánne rozhodnutie matky o pokračovaní gravidity
- rozhodnutie o prenatálnej liečbe kortikoidmi
- podpis informovaného súhlasu
- aplikácia 2 x 12 mg Betamethasonu a 24 hod. i.m. matke

CCAM fetálna neinvazívna liečba







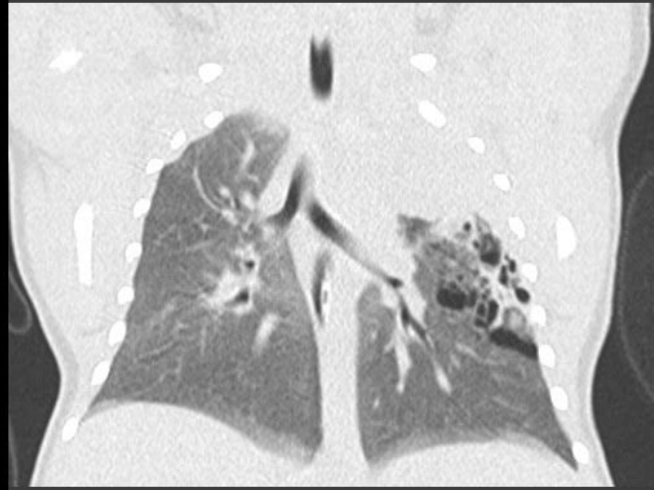
R

H

Vel'kost' pixla: 0.239 mm
Pozicia: -215.3 mm
W: 1600 L: -600

F

DFOV: 15.88 x 15.88cm



L

A

DFOV: 15.97 x 15.97cm



R

120.0 kV
109.0 mA
70.0 mAs
Vel'kost' pixla: 0.238 mm
Pozicia: -354.4 mm

P

DFOV: 15.88 x 15.88cm



R

120.0 kV
109.0 mA
70.0 mAs
Vel'kost' pixla: 0.238 mm
Pozicia: -366.4 mm

P

DFOV: 12.18 x 12.18cm

39 mm
mm

F

DFOV: 15.88 x 15.88cm

THM

- antenatálna liečba kongenitálnych adenomatóznych malformácií pľúc – CPAM je možná
- nielen invazívna
- aj doposiaľ infaustné formy
- úspešnosť až do 80%
- malé súbory