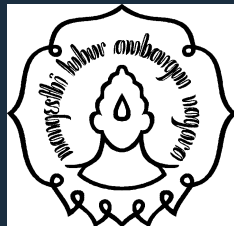


BRONCHOPULMONARY MALFORMASI KONGENITAL : KORELASI CT HISTOPATOLOGIS

Martin Kyncla, Martin Kocia, Lea Ptackovaa, Ludmila Hornofovab, Ondrej Fabianb, Jiri Snajdaufc, Miloslav Roceka, Marcela Pychova



Ditelaah oleh

Dr Fityay Adzhani

Pembimbing

Dr. Ida Prista Maryetty, MSc, Sp.Rad

PENDAHULUAN

Bronchopulmonary Malformation

Berbagai anomali perkembangan pulmonal

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM), atau CCAM

Bronchopulmonary sequestration (BPS)

Hybrid lesion

Congenital lung overinflation (CLO)

Pada pasien tersangka BPM, chest CT dibutuhkan untuk mengkonfirmasi diagnosis dan untuk mengkarakteristikan lesi lebih jelas

TUJUAN

Untuk menilai akurasi pemeriksaan CT dalam mengklasifikasikan tipe-tipe BPM dan membandingkan imaging dengan temuan histopatologis

Metode

Desain Studi

- Studi retrospective

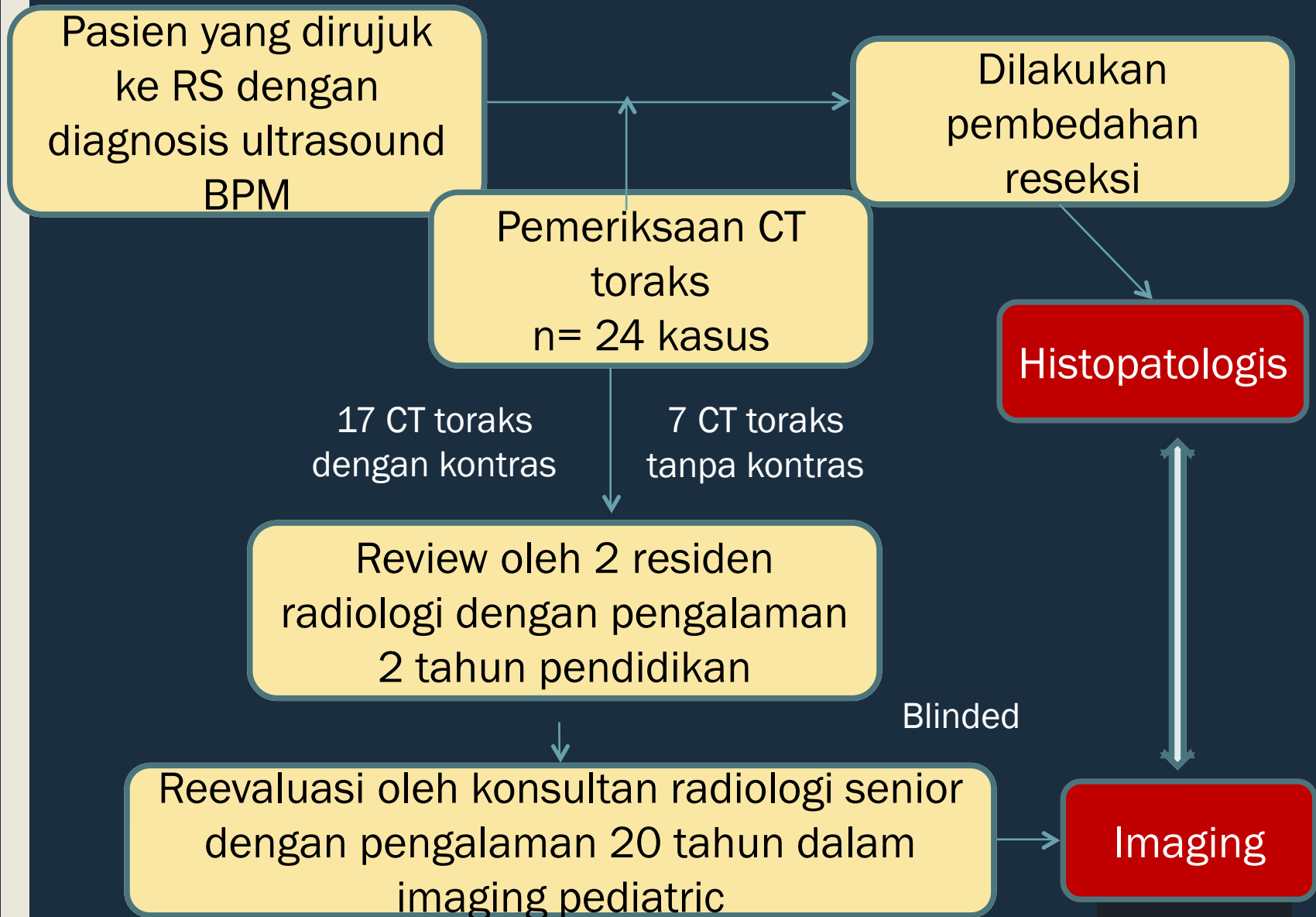
Subyek

- 24 pasien yang dirujuk dengan US prenatal diagnosis BPM dan menjalani reseksi pembedahan, dengan pemeriksaan CT toraks post natal sebelumnya

Tempat & Waktu

- *Faculty Hospital Motol, Prague, Czech Republic*
- 2010-2015

Metode



Metode

CT toraks kontras menggunakan protokol pediatrik : menggunakan 80 kV dan 40 mA

Kontras medium non-ionic low osmolar 2 mL/kg
flow rate 0.8-1.5 mL/s.

Dengan sedasi

Metode

Kelainan koneksi komponen tubular paru membentuk malformasi kongenital

CPAM I

- Komponen kistik lebih dari 2 cm

CPAM
2

- Ukuran kista ≤ 2 cm

CPAM 3

- Tampak lesi solid

Metode

BPS

- Lesi paru dengan feeding vessel

Hybrid
Lesion

- CPAM disertai lesi feeding vessel

CLO

- Lobar, segmental atau subsegmental hipoattenuasi (separately)

CPAM

Congenital Pulmonary Malformation : lesi multikistik pada jaringan paru segmental dengan proliferasi bronchial yang abnormal

CPAM

	Type I	Type II	Type III
Features	2-10 cms cyst	< 2 cms cysts	<0.5 cm cysts
	Variable sized cysts	Uniform cysts	Appear solid
	ciliated pseudostratified epithelium	ciliated cuboidal or columnar epithelium	shows adenomatoid elements consistent with distal airway

Type 0	Type IV
Acinar dysplasia or agenesis	<p>Large peripheral cyst of the distal acinus lined predom with alveolar type cells</p> <p>Associated with malignancy, specifically pleuropulmonary blastoma.</p>

Congenital Pulmonary Airway Malformation, CPAM

Classification (Stocker)

- Type I: (50%) Large cyst(s) (> 2 cm)
- Type II: (40%) Multiple cysts (< 2 cm)
- Type III: (10%) Solid



Type I



Type II

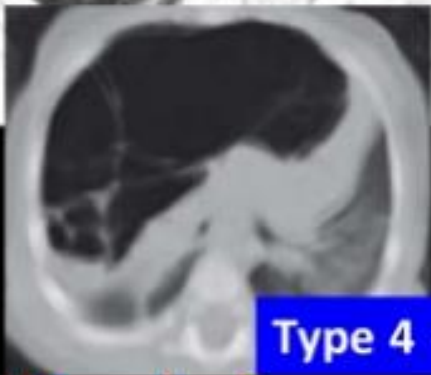
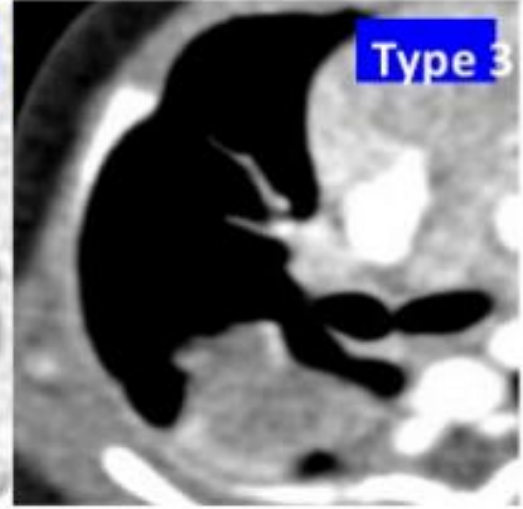
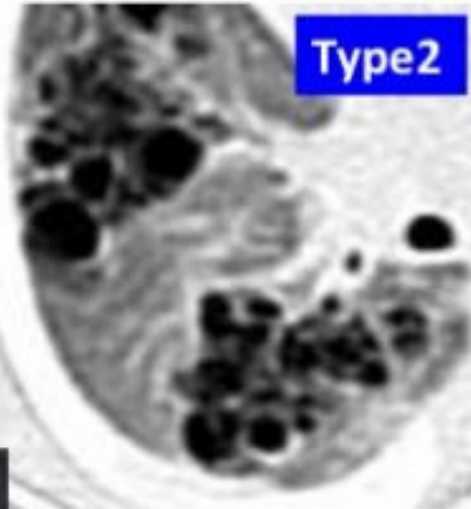
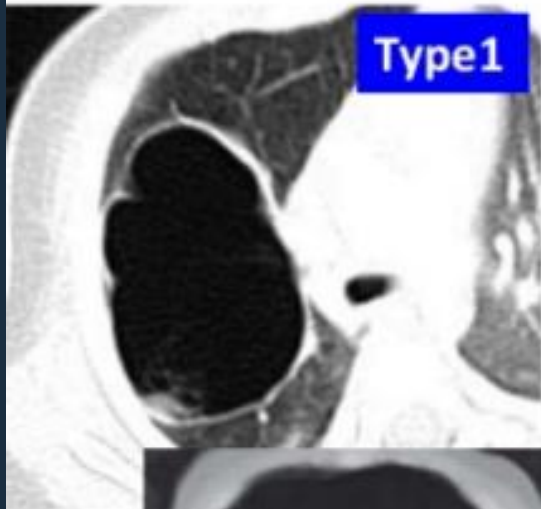


Type III

Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. CCAM of the lung. Hum Pathol 1997; 8: 155 - 171

CCAM Classification

CT Findings



Lee EY et al. *Pediatr Radiol* 2007
40

BRONCHOPULMONARY Sequestration

- Kondisi dimana terdapat lobus ataupun segmen jaringan paru yang tidak ada bronchial communication dengan percabangan tracheobronchial yang normal
- Blood supply dari systemic vessel



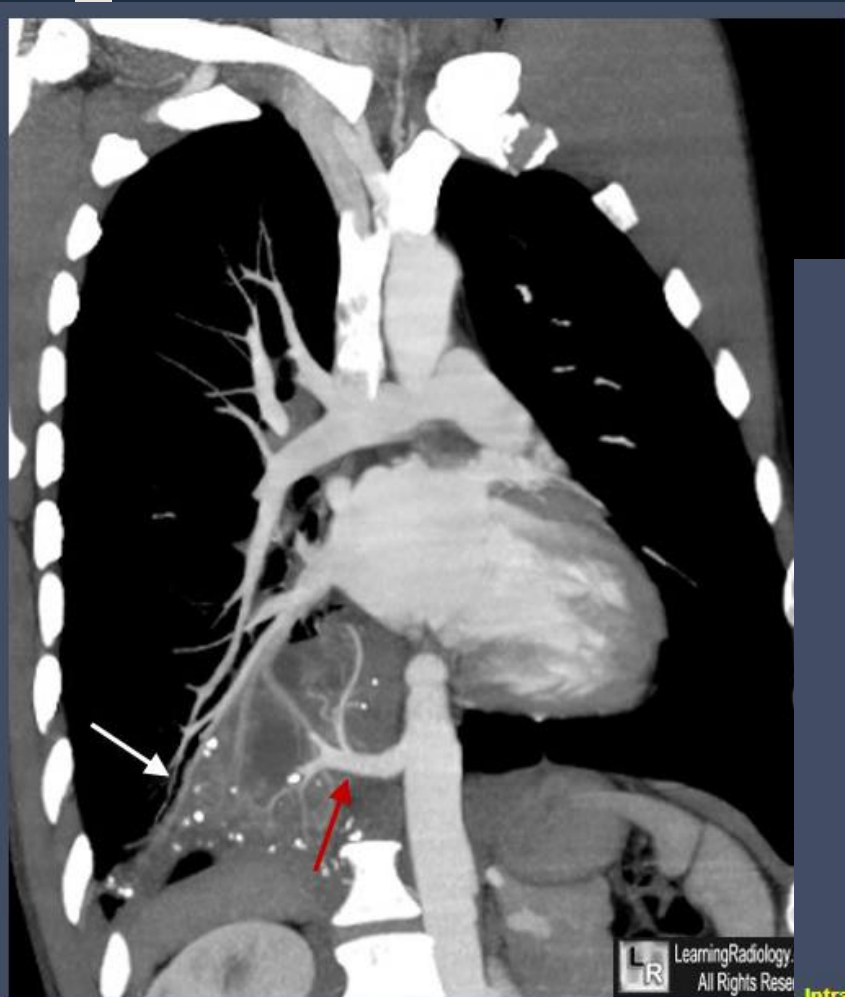
Intralobar Sequestration

Extralobar Sequestration





Well circumscribed mass in the left paravertebral region (red arrow)



Intralobar Sequestration, Right Lower Lobe. There is a mass in the right lower lobe (white arrows) which is drawing its blood supply (red arrows) from the descending aorta. Drainage was back to the pulmonary veins.

Congenital lung overinflation

- Overdistensi progresif dari lobus paru
- Berkaitan dengan obstruksi intrinsik ataupun ekstrinsik



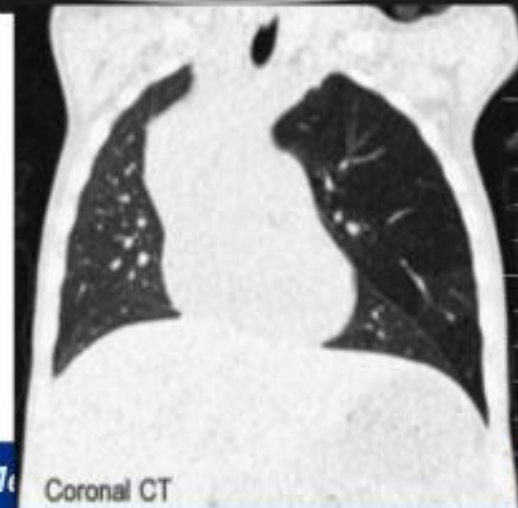
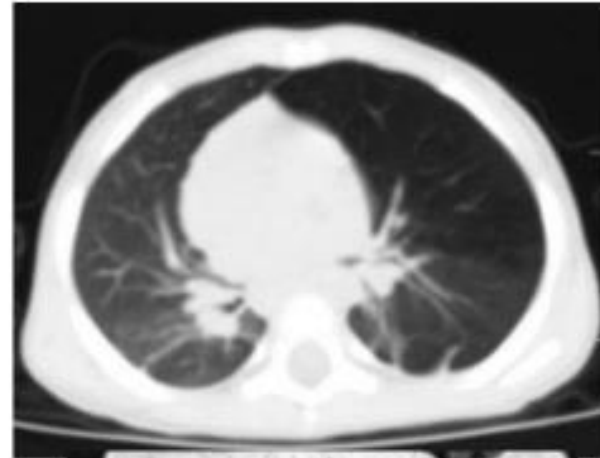


- Hyperinflated lobe : hyperlucent
- Pulmonary vessels appear attenuated
- Surrounding pulmonary vessels displaced
- Adjacent lung is compressed & mediastinum may be shifted to C/L side



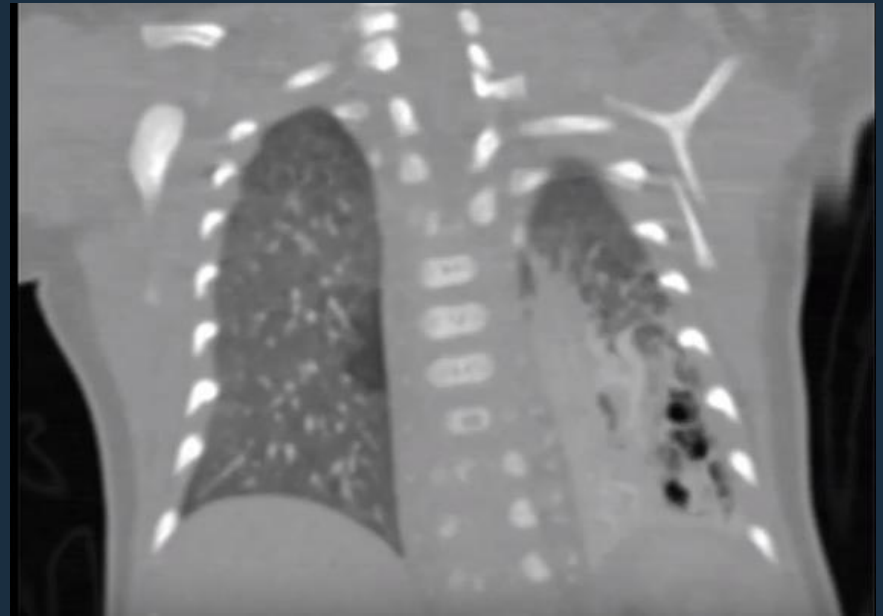
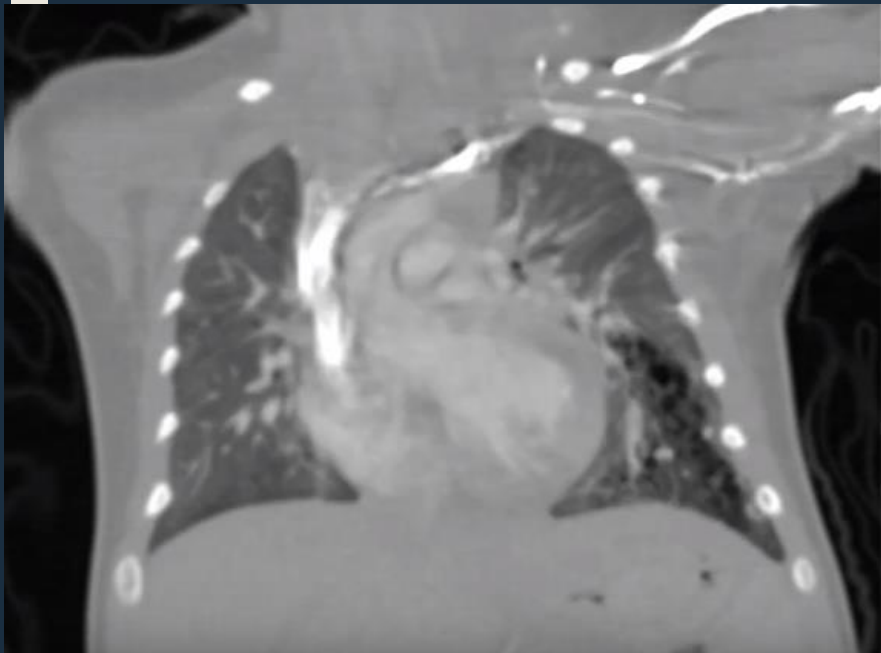
Sodhi, 2016 Approach to Pediatric Chest Imaging in ER

Congenital Lobar Emphysema



HYBRID LESION

Kombinasi dengan adanya CPAM dan sekuestrasi



HASIL

24 pasien
(16 perempuan
8 laki-laki)

Usia median pembedahan
4.3 tahun (1.1-5.4 tahun)

Median interval antara
CT dan pembedahan
55 hari (14-128 hari)

Hasil radiologi:
6 CLO , 6 CPAM tipe 2, 5
CPAM tipe 1, 5 BPS, 1 CPAM
tipe 3, 1 tidak sesuai dengan
kriteria sebelumnya

Table 1. Imaging characteristics of BPMs.

Case	Age at surgery (years)	Sex	CT diagnosis	Site	Character	Area of hypoattenuation	Feeding vessel
1	6.1	M	CPAM 3	LLL	Solid w/o cysts	No	No
2	4.0	F	CPAM 1	LLL	Cysts > 2 cm	Yes	No
3	0.7	F	CPAM 2	RLL	Cysts ≤ 2 cm	No	No
4	1.2	F	CPAM 2	RML	Cysts ≤ 2 cm	Yes	No
5	7.2	M	CPAM 2	RLL	Cysts ≤ 2 cm	Yes	No
6	1.3	F	CPAM 1	RUL	Cysts > 2 cm	Yes	No
7	4.5	F	BPS	RLL	Solid w/o cysts	No	Yes
8	5.4	M	CPAM 1	LUL	Cysts > 2 cm	Yes	No
9	5.4	F	CPAM 2	LLL	Cysts ≤ 2 cm	Yes	No
10	4.9	M	CLO	RLL	No cysts	Yes	No
11	8.1	F	CPAM 1	RLL	Cysts > 2 cm	Yes	No
12	3.7	F	BPS	RUL	Solid w/o cysts	Yes	Yes
13	0.1	F	BPS	RLL	Solid w/o cysts	No	Yes
14	5.1	F	CPAM 1	LUL	Cysts > 2 cm	Yes	No
15	5.2	F	CPAM 2	RLL	No cysts	Yes	No
16	0.6	M	BC	RUL	Cysts > 2 cm	No	No
17	5.6	F	BPS	LLL	No cysts	Yes	Yes
18	4.9	F	CLO	RLL	No cysts	Yes	No
19	0.3	M	CLO	LLL	No cysts	Yes	No
20	3.8	M	BPS	LLL	No cysts	Yes	Yes
21	2.0	F	CLO	LLL	No cysts	Yes	No
22	0.8	M	CLO	RLL	No cysts	Yes	No
23	0.1	F	CPAM 2	LLL	Cysts ≤ 2 cm	No	No
24	5.5	F	CLO	RLL	No cysts	Yes	No

CPAM, congenital pulmonary airway malformation; BPS, bronchopulmonary sequestration; CLO, congenital lung overinflation; BC, bronchial cyst; LLL, left lower lobe; LUL, left upper lobe; RLL, right lower lobe; RML, right middle lobe; RUL, right upper lobe;

a Lesion in patient 16 consisted of a solid part and one cyst 30 mm in diameter with fluid content; it was located in RUL in paratracheal/paraesophageal location and therefore was concluded as bronchial cyst with secondary postinfectious changes. Histopathology changed the final diagnosis to an esophageal cyst.

Table 1. Imaging characteristics of BPMs.

Case	Age at surgery (years)	Sex	CT diagnosis	Site	Character	Area of hypoattenuation	Feeding vessel
1	6.1	M	CPAM 3	LLL	Solid w/o cysts	No	No
2	4.0	F	CPAM 1	LLL	Cysts > 2 cm	Yes	No
3	0.7	F	CPAM 2	RLL	Cysts ≤ 2 cm	No	No
4	1.2	F	CPAM 2	RML	Cysts ≤ 2 cm	Yes	No
5	7.2	M	CPAM 2	RLL	Cysts ≤ 2 cm	Yes	No
6	1.3	F	CPAM 1	RUL	Cysts > 2 cm	Yes	No
7	4.5	F	BPS	RLL	Solid w/o cysts	No	Yes
8	5.4	M	CPAM 1	LUL	Cysts > 2 cm	Yes	No
9	5.4	F	CPAM 2	LLL	Cysts ≤ 2 cm	Yes	No
10	4.9	M	CLO	RLL	No cysts	Yes	No
11	8.1	F	CPAM 1	RLL	Cysts > 2 cm	Yes	No
12	3.7	F	BPS	RUL	Solid w/o cysts	Yes	Yes
13	0.1	F	BPS	RLL	Solid w/o cysts	No	Yes
14	5.1	F	CPAM 1	LUL	Cysts > 2 cm	Yes	No
15	5.2	F	CPAM 2	RLL	No cysts	Yes	No
16	0.6	M	BC	RUL	Cysts > 2 cm	No	No
17	5.6	F	BPS	LLL	No cysts	Yes	Yes
18	4.9	F	CLO	RLL	No cysts	Yes	No
19	0.3	M	CLO	LLL	No cysts	Yes	No
20	3.8	M	BPS	LLL	No cysts	Yes	Yes
21	2.0	F	CLO	LLL	No cysts	Yes	No
22	0.8	M	CLO	RLL	No cysts	Yes	No
23	0.1	F	CPAM 2	LLL	Cysts ≤ 2 cm	No	No
24	5.5	F	CLO	RLL	No cysts	Yes	No

CPAM, congenital pulmonary cyst; LLL, left lower lobe; RLL, right lower lobe; RUL, right upper lobe; CLO, congenital lung overinflation; BC, bronchial cyst; a lesion in patient 16 was located in paratracheal/paraspinal esophageal location and diagnosis to an esophageal

75% kasus dengan hypoattenuasi
50% kasus bersamaan dengan karakteristik lainnya

congenital lung overinflation; BC, bronchial cyst; a lesion in patient 16 was located in paratracheal/paraspinal esophageal location and diagnosis to an esophageal

HASIL



Fig. 1. Focal area of pulmonary hypoattenuation in the right lower lobe (LLL), congenital lung overinflation (CLO).

HASIL

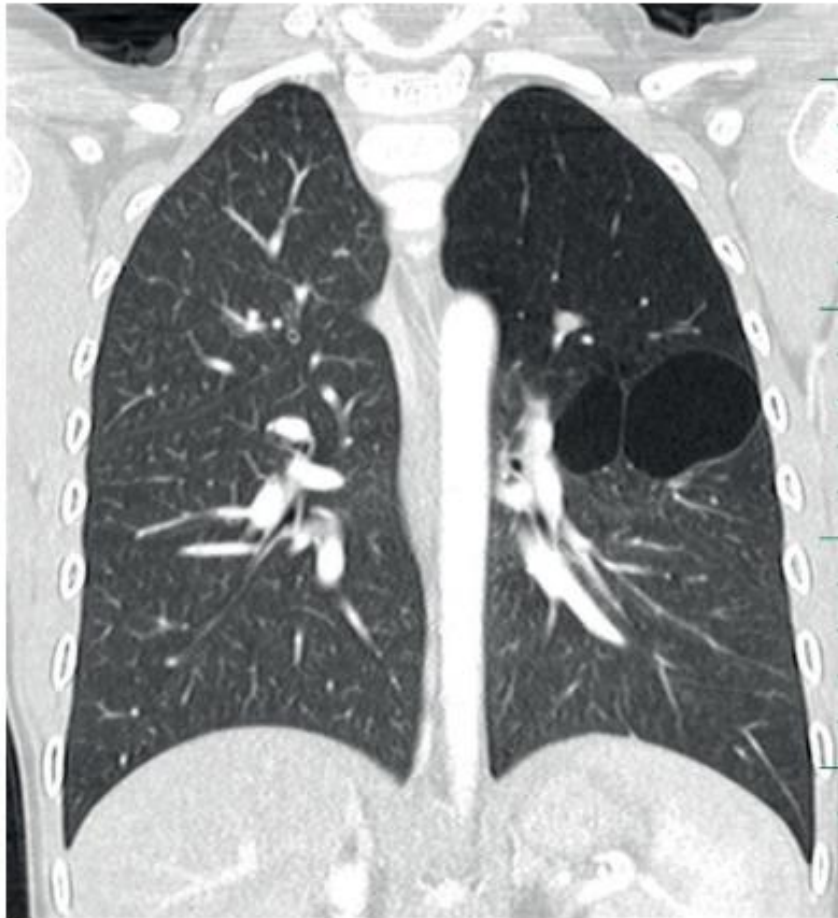


Fig. 2. Multiple large cysts measured > 2 cm in the left upper lobe (LUL), with adjacent area of hypoattenuation, mixed lesion with CPAM 1 and CLO component. Coronal postcontrast CT reconstruction, lung window.

Table 2. Comparison of CT diagnosis and histopathological results.

Histopathology	CT diagnosis						Total
	Bronchial cyst	BPS	CLO	CPAM 1	CPAM 2	CPAM 3	
BPS		5			1		6
CLO			5				5
CPAM 1				4	1		5
CPAM 1/2					1		1
CPAM 2			1	1	3		5
Esophageal cyst	1						1
Hybrid						1	1
Total	1	5	6	5	6	1	24

Overlap diagnosis antara CT dan histopatologis pada **71% kasus (17/24)**

HASIL

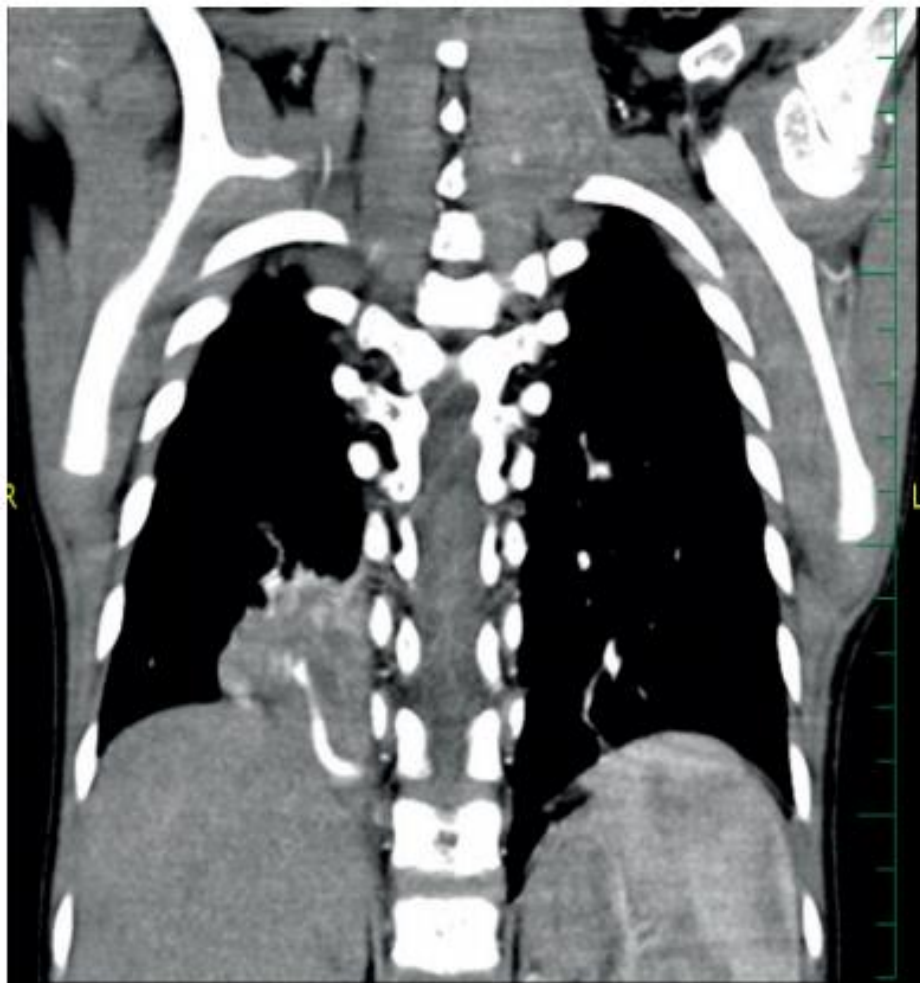


Fig. 3. A coronal CT reconstruction, mediastinal windowing, shows contrast enhanced a systemic arterial feeder to the pulmonary sequestration of the right lower lobe.

HASIL

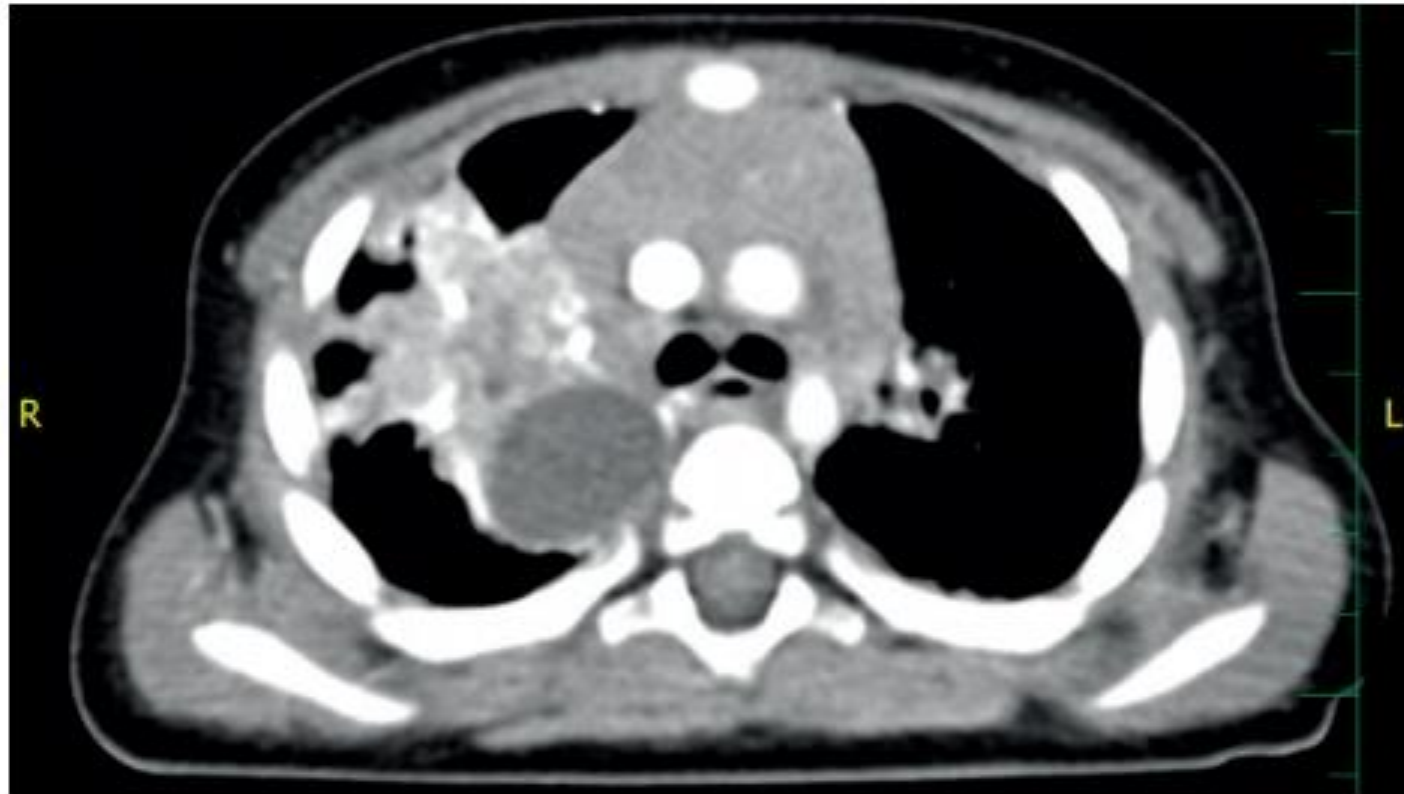


Fig. 4. The axial contrast CT scan demonstrates a foregut malformation, esophageal cyst, in the right hemithorax.

DISKUSI

Langston menyatakan bahwa bronchopulmonary anomalies menggambarkan **obstruksi malformasi** dan perubahan secondary pulmonary dysplastic.

- Perbedaan level obstruksi airway, komplisit obstruksi, dan waktu kejadian obstruksi dapat memberikan beragam pola malformasi
- Contoh : bronchial atresia saat masa awal gestasi dapat menjadi CPAM atau bronchogenic cyst, dan saat akhir gestasi dapat predisposisi BPS atau CLO

Sebaiknya mendeskripsikan temuan radiologis dengan teliti dibandingkan hanya mencoba mengkategorikan lesinya sesuai dengan terminologi patologis.

- Deskripsi radiologis dan histopatologis sebaiknya terpisah

Temuan penting yang dideskripsikan

- lokasi lobus paru
- gambaran supply vaskular
- ada atau tidaknya kelainan feeding arteri
- deskripsi komponen internal lesi (solid dan kistik)
- derajat aerasi


Studi kami menyatakan bahwa berdasarkan dengan temuan histopatologis, CT merupakan pemeriksaan yang akurat pada semua kasus BPS

- Lanza et al. Menemukan kesesuaian antara CT dan histopatologis sebanyak 66,7% kasus, namun dengan studi yang lebih kecil dan fokus pada CPAM
- Zeidan et al. Menyatakan CT akurat dalam semua kasus CPAM tetapi hanya 5 dari 6 kasus BPS

Patologist seharusnya menyadari, untuk mengevaluasi spesimen BPM sebagai diagnosis seringnya membingungkan dan spekulatif, sehingga **kerjasama antara radiologist dan histopatologist penting** untuk menentukan final diagnosis dari BPM

Studi tambahan yang lebih besar dengan cohort studi diperlukan untuk memvalidasi temuan studi ini

KESIMPULAN

- 
- CT toraks kontras postnatal dipertimbangkan sebagai pemeriksaan yang paling akurat sebagai pemeriksaan radiologis postnatal pada lesi pulmonal yang terdiagnosis prenatal

- Kerjasama antar radiologists dan histopathologists merupakan hal yang penting dalam menentukan diagnosis akhir BPM

A decorative frame composed of thick, light-colored lines. It starts with a vertical line on the left, then turns 90 degrees to the right to form a horizontal line at the top. This pattern repeats on the right side, forming a large, open L-shape that frames the central text.

TELAAH JURNAL

P

- 24 pasien yang terdiagnosis Bronchopulmonary Malformasi Kongenital

I

CT imaging

C

- Histopatologis

O

- Untuk membandingkan temuan CT imaging dengan histopatologis

Validitas

1. Apakah research question atau tujuan penelitian jelas?

Ya, tujuan penelitian ini dijelaskan dalam Pendahuluan
Untuk membandingkan temuan imaging CT dan histopatologis pada pasien BPM

2. Apa design penelitian ini? Bagaimana data dikumpulkan, satu waktu (cross-sectional) atau berkelanjutan (longitudinal)? Apa keterbatasan pengumpulan data tersebut?

Retrospektif, diambil dalam satu waktu (cross-sectional)
Keterbatasan penelitian secara retrospektif ini, mungkin informasi yang ada tidak lengkap

3. Bagaimana sample penelitian dipilih? Bagaimana sample mewakili populasi?

Semua pasien yang datang dengan rujukan prenatal diagnosis BPM

4. Jelaskan variable of interest. Jika studi komparasi, variabel apa yang dibandingkan?

Temuan imaging CT
Temuan histopatologis

5. Apakah sampel cukup banyak untuk signifikan secara statistik? Apakah analisis kekuatan dilakukan?

Sampel penelitian ini relatif sedikit dan tidak dilakukan analisis kekuatan

6. Adakah potensial terjadinya bias?

Pada penelitian ini telah dilakukan pengurangan potensial bias dengan blinded

7. Jelaskan apakah penelitian ini reliability dan validity? Apakah pengukuran cukup untuk populasi atau variabel yang diteliti?

Tidak dijelaskan

8. Apakah analisis (statistical methods) dijelaskan dengan detail?

Tidak dijelaskan

Bagaimana distribusi data?

Apakah uji korelatif dan

komparatif tepat untuk jenis analisis data dan tujuan yang dilakukan ?

Hasil

- | | |
|--|--|
| 1. Bagaimana hasil yang ditemukan ? | Hasil temuan CT scan dianggap merupakan pemeriksaan yang akurat untuk kasus BPM yang terdiagnosis prenatal |
| 2. Apakah clinical significance?
Statistical significance? | Tidak dijelaskan |
| 3. Apakah peneliti menempatkan temuannya dalam konteks literatur yang lebih luas | Ya |

Kemamputerapan

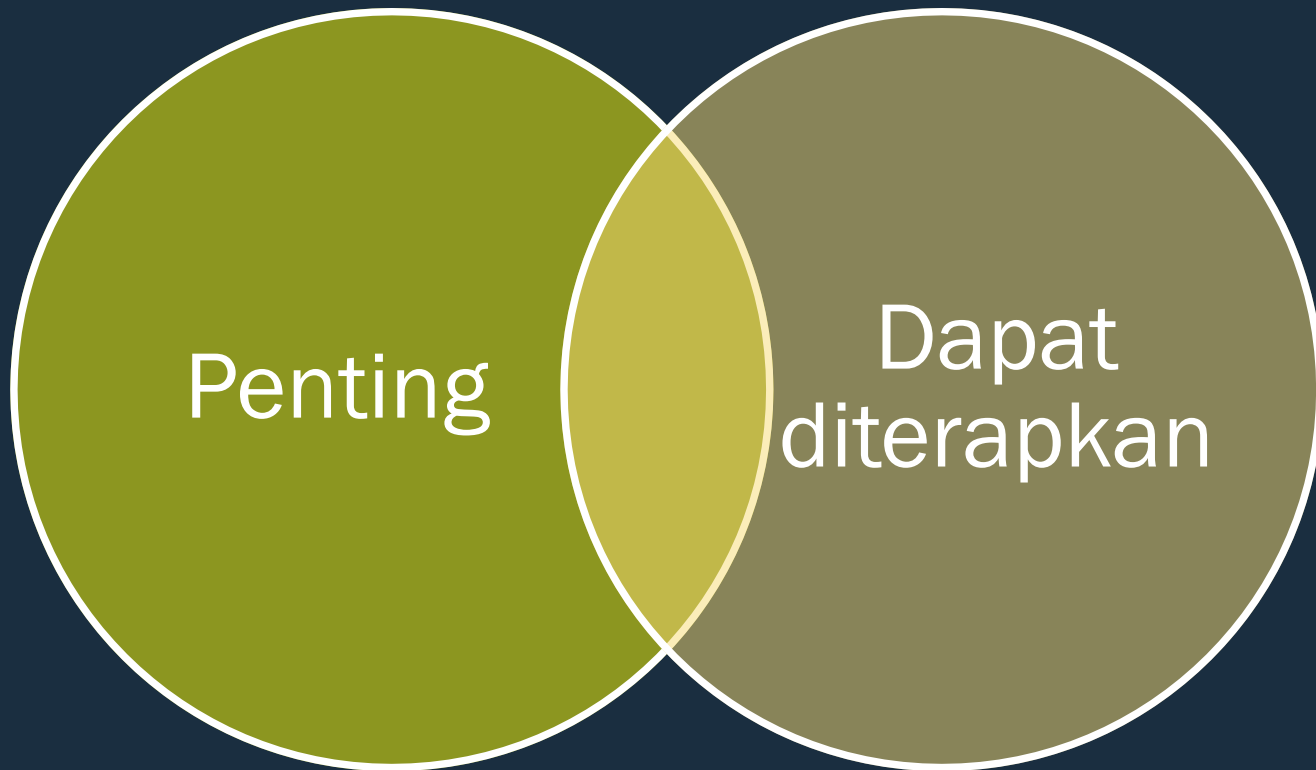
1. Apa relevansi temuan ini dengan praktek

CT scan merupakan alat pemeriksaan diagnosis radiologis yang penting pada kasus BPM

2. Bagaimana temuan ini dapat diaplikasikan dalam praktek

CT scan dapat dijadikan pemeriksaan rutin pada pasien tersangka BPM

KESIMPULAN



Thank You



CPAM

Congenital Pulmonary Malformation : massa multikistik pada jaringan paru segmental dengan proliferasi bronchial yang abnormal

CPAM

	Type I	Type II	Type III
Features	2-10 cms cyst	< 2 cms cysts	<0.5 cm cysts
	Variable sized cysts	Uniform cysts	Appear solid
	ciliated pseudostratified epithelium	ciliated cuboidal or columnar epithelium	shows adenomatoid elements consistent with distal airway

Type o	Type IV
Acinar dysplasia or agenesis	<p>Large peripheral cyst of the distal acinus lined predom with alveolar type cells</p> <p>Associated with malignancy, specifically pleuropulmonary blastoma.</p>

Congenital Pulmonary Airway Malformation, CPAM

Classification (Stocker)

- Type I: (50%) Large cyst(s) (> 2 cm)
- Type II: (40%) Multiple cysts (< 2 cm)
- Type III: (10%) Solid



Type I



Type II

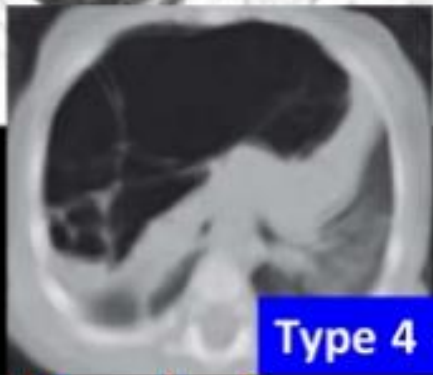
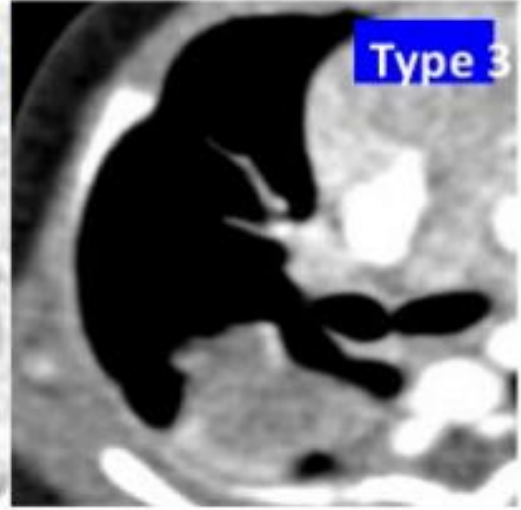
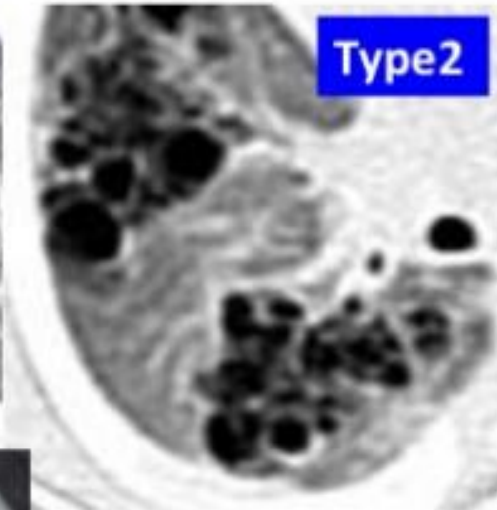
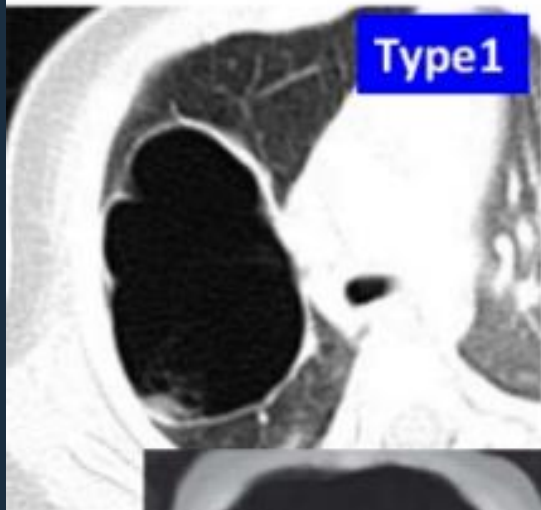


Type III

Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. CCAM of the lung. Hum Pathol 1997; 8: 155 - 171

CCAM Classification

CT Findings



Lee EY et al. *Pediatr Radiol* 2007
40



Longitudinal section of thorax showing a large cystic lesion



Cross-section view. The large cystic lesion is seen in the right hemithorax. The heart is compressed and deviated to the left (arrow). Skin oedema and polyhydramnios



Type 2 congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM). A, Sagittal image of a fetus at 24 weeks with Type 2 CCAM located in the posterior chest (arrows). B, Transverse image with measurements showing the inferior extent of the lesion. The mass is multicystic and located inferior and posterior to the heart. Arrowhead indicates the stomach.



Transverse image of a fetus at 20 weeks with Type 3 congenital cystic adenomatoid malformation demonstrating its position posterior and to the left of the heart. The heart is displaced to the right.