

Intrauterine Ultrasound-Guided Laser Coagulation of the Feeding Artery in Fetal Bronchopulmonary Sequestration

Intrauterine ultraschallgesteuerte Laserkoagulation der zuführenden Arterie bei fetaler bronchopulmonaler Sequestration

Introduction

Bronchopulmonary sequestration (BPS) is a rare fetal lung anomaly. It is a nonfunctioning mass of lung tissue that lacks normal communication with the tracheobronchial tree and receives its blood supply from the systemic (rather than the pulmonary) circulation. Typically, it has the appearance of a solid homogeneous mass with a feeding vessel, originating from the descending aorta. The perinatal prognosis is poor in the case of development of fetal hydrops, massive pleural effusions with lung hypoplasia and the presence of polyhydramnios resulting in premature delivery.

Laser coagulation of the feeding artery has been described as a minimally invasive fetal therapy (Oepkes et al. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007, 29: 457–459). This report describes two cases of BPS with successfully performed laser coagulation, resulting in complete remission of fetal hydrops and prevention of premature delivery without further necessity for neonatal surgery.

Case 1

A 28-year-old primigravida was referred to the Medical University of Warsaw at 22 weeks of gestation due to a mediastinal shift detected during a routine fetal scan. The fetal heart was displaced to the right by a 43 mm × 28 mm hyperechogenic mass (▶ **Fig. 1**). There were no visible cysts or other lesions in the thorax. Color Doppler and pulsed wave Doppler revealed a feeding artery originating directly from the aorta. Fetal biometry, cardiac anatomy and amniotic fluid volume were normal. There were no other fetal abnormalities or ultrasound markers of chromosomal defects. The cervical length was 12 mm. In a subsequent scan Doppler studies revealed an increased pulsatility index in the umbilical artery and mild ascites. Due to the high degree of mediastinal shift

and high risk of lung hypoplasia, owing to the large volume of abnormal lung tissue, the patient was offered intrauterine therapy. Laser coagulation of the feeding systemic artery was performed under ultrasound guidance and under epidural anesthesia. For analgesia for the fetus, intramuscular injection of fentanyl (1 µg/kg) and pancuronium (0.3 mg/kg) was applied. An 18G needle was introduced into the fetal thorax and the tip of it was placed close to the artery only a few millimeters from its origin in the aorta. The diode laser fiber (The Dornier MultiBeam) was introduced and the vessel was coagulated with 35 W pulses until the absence of flow was confirmed by color Doppler ultrasound imaging. After the procedure the fetal heart frequency was normal. Two days later further cervical shortening was observed and speculum examination revealed bulging membranes. The following

day a McDonald cervical cerclage was performed. Before the patient was discharged from the hospital, a cervical pessary was applied as well. During the following weeks, the size of the tumor decreased and reversal of the mediastinal shift was observed. The amniotic fluid volume, fetal biometry and umbilical and fetal Doppler studies were normal and the further course of the pregnancy was uneventful. The cervical cerclage and pessary were removed at 36 weeks and after spontaneous onset of labor at 39 weeks of gestation a cesarean section was performed for failure to progress to the second stage of labor. A 3660 g female was born with an arterial cord pH of 7.34 and Apgar scores of 10 at 1, 5 and 10 min. The neonate underwent a chest X-ray and transthoracic echocardiography and both were normal. The mother and the neonate were both discharged 5 days after delivery. At the time this case



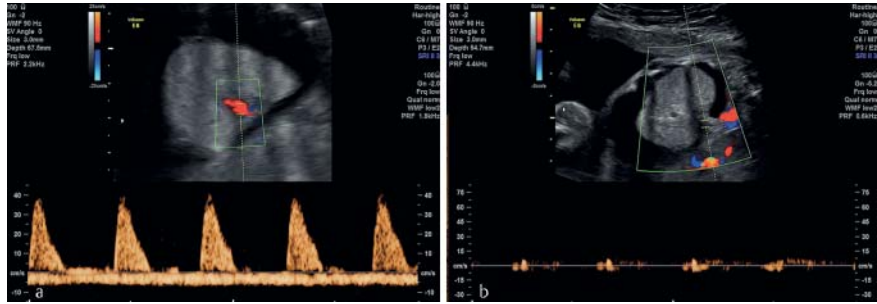
▶ **Fig. 1** Transverse section of the fetal thorax with hyperechogenic mass and mediastinal shift.

▶ **Abb. 1** Transversalschnitt des fetalen Thorax mit hyperechogener Raumforderung und Mediastinalshift.



► **Fig. 2** Coronal view of the fetal thorax showing the feeding artery arising from the fetal aorta.

► **Abb. 2** Koronarschnitt des fetalen Thorax zeigt die zuführende Arterie, die der fetalen Aorta entspringt.



► **Fig. 4** Pulse Doppler study of the feeding artery arising from the fetal aorta before **a** and after **b** the procedure. A hyperechogenic area and no flow are seen at the site of the feeding artery after the procedure.

► **Abb. 4** Gepulster Doppler der zuführenden Arterie, die der fetalen Aorta entspringt vor **a** und nach dem Eingriff **b**. Ein hyperechogener Bereich und ein fehlender Fluss im Bereich der zuführenden Arterie sind nach dem Eingriff zu sehen.



► **Fig. 3** Transverse section of the fetal thorax at 27 weeks showing pleural effusion and mediastinal shift.

► **Abb. 3** Transversalschnitt des fetalen Thorax in der 27. Woche zeigt den Pleuraerguß und den Mediastinalshift.

report was written, the child was alive and well at the age of 6 months.

Case 2

A 35-year-old primigravida was referred to the University Medical Center Hamburg-Eppendorf at 21 + 6 weeks of gestation with a suspected lung lesion. Ultrasound examination showed a hyperechogenic mass in the left side of the thorax, measuring 28 × 23 mm. On color Doppler imaging an artery originating from the aorta just below the diaphragm supplying the mass was identified (► **Fig. 2**). The lesion was diagnosed as a bronchopulmonary sequestration (BPS). At that time there were no signs of hydrops or hydrothorax. The cardiac axis deviated slightly with respect to the middle without any fetal compromise.

Weekly ultrasound examinations showed stable findings until 27 + 0 weeks of gestation, when there was a massive left-sided hydrothorax and a marked mediastinal shift to the right (► **Fig. 3**). We performed a drainage of the hydrothorax with a 20G needle under ultrasound guidance and 92 ml of bright yellow fluid were removed.

At 27 + 5 weeks, the fetus showed ascites, bilateral hydrothorax and mitral and tricuspid regurgitation. The size of BPS was 39 × 29 mm. Owing to the development of fetal hydrops and the concomitant poor prognosis, we discussed the option of intrauterine laser coagulation of the feeding artery. The parents consented to this approach after extensive counseling.

The procedure was performed under local anesthesia and fetal intramuscular application of sufentanyl (1 µg/kg) and pancuronium (0.3 mg/kg) into the left fetal upper leg. Subsequently an 18G needle was introduced percutaneously under ultrasound guidance into the fetal thorax and the tip was placed near the arterial vessel arising from the aorta. A 400-nm laser fiber was inserted through the sheath and the Nd:YAG laser was fired with 50 W during several shots achieving coagulation of the aberrant artery (► **Fig. 4a**), confirmed by color Doppler which showed the absence of flow (► **Fig. 4b**). Subsequently, the laser fiber was removed and the pleural effusion was drained (85 ml). There were neither fetal nor any maternal complications. A prophylactic tocolysis

with atosiban was administered during fetal surgery and up to 24 h after fetal surgery.

Over the following weeks, ultrasound examinations showed shrinking of the mass and there was complete remission of the hydrops by day 8. The remaining course of the pregnancy was uneventful. After the induction of labor, the patient spontaneously delivered an apparently healthy female weighing 3595 g and with Apgar scores of 10 at 5' and 10', respectively, at 41 + 5 weeks of gestation. Minimal respiratory distress one hour after delivery required admission to the neonatal ward for five days and suspected lung inflammation was treated with antibiotics. The Bayley Scale of Infant Development II at 11 months of age revealed a motor scale index of 57 and a mental scale index of 90. A computed tomography scan at the age of 7 months showed only small fibrotic lesions in the left basal thorax without any arterial blood supply. There was no need for pediatric surgery. At the time this report was written, the infant was alive and well at 14 months of age.

Discussion

Bronchopulmonary sequestration (BPS) accounts for 1 – 5 % of congenital lung malformations. The vast majority occurs on the left side. Rarely, pulmonary sequestration leads to massive fetal hydrops which may be caused by or lead to cardiac failure and intrauterine demise. In cases of severe fetal hydrops, the perinatal mortal-

ity rate is almost 100% without treatment. In contrast, BPS has a good prognosis in the absence of hydrops. In some cases spontaneous regression may occur in the third trimester (Mallmann et al. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014, 44: 441 – 446). However, in cases of progressive hydrops and signs of fetal compromise, intrauterine intervention should be considered (Cruz-Martinez; *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015, 46: 627 – 628). In the first case the size of the lesion in the fetal chest was large causing mediastinal shift and polyhydramnios, which may lead to preterm labor and delivery. The second case showed severe fetal risk owing to fetal hydrops. Both pregnancies had a good neonatal outcome with term deliveries and postnatal surgery was no longer necessary. Our case reports support minimally invasive fetal treatment for progressive cases of BPS with poor prognosis. Ultrasound-guided interstitial laser coagulation is a causative therapy, which may lead to complete remission of fetal compromise and obviation of neonatal surgery.

Einleitung

Die bronchopulmonale Sequestration (BPS) ist eine seltene fetale Lungenanomalie. Diese stellt eine funktionslose Raumforderung von Lungengewebe dar, das keine normale Verbindung mit dem Bronchialbaum hat und über den systemischen (statt den pulmonalen) Blutkreislauf versorgt wird. Typischerweise sieht man eine solide homogene Raumforderung mit einem zuführenden Blutgefäß, das der Aorta descendens entspringt. Die perinatale Prognose ist schlecht, im Falle eines fetalen Hydrops, massiver Pleuraergüsse mit Lungenhypoplasie und Polyhydramnion führt zu einer Frühgeburt.

Die Laserkoagulation der zuführenden Arterie wurde als minimal-invasive fetale Therapie beschrieben (Oepkes et al. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29: 457 – 459). Dieser Bericht beschreibt zwei Fälle von BPS mit erfolgreich durchgeführter Laserkoagulation, die zu einer vollständigen Remission des fetalen Hydrops führten und eine Frühgeburt und die Operation des Neugeborenen verhinderten.

Fall 1

Eine 28-jährige Primigravida wurde in der 22. Schwangerschaftswoche (SSW) aufgrund eines Mediastinalshifts, der beim Routine-Ultraschall entdeckt wurde, an die Medizinische Universität Warschau überwiesen. Das Herz des Feten wurde aufgrund einer hyperechogenen Raumforderung von 43 mm × 28 mm nach rechts verdrängt (► **Abb. 1**). Im Thorax waren weder Zysten noch andere Läsionen erkennbar. Der Farbdoppler und der gepulste Doppler zeigten eine zuführende Arterie, die direkt aus der Aorta entspringt. Fetale Biometrie, Herzanatomie und Fruchtwassermenge waren normal. Es lagen keine weiteren fetalen Anomalien oder sonografische Hinweise auf Chromosomenstörungen vor. Die Zervixlänge betrug 12 mm. In einer Folgeuntersuchung ergab der Doppler einen erhöhten Pulsatilitätsindex in der Nabelarterie sowie einen milden Aszites. Aufgrund des stark ausgeprägten Mediastinalshifts und dem hohen Risiko einer Lungenhypoplasie, verursacht durch das große Volumen abnormalen Lungengewebes, wurde der Patientin eine intrauterine Therapie angeboten. Die Laserkoagulation der systemischen zuführenden Arterie wurde unter Ultraschallkontrolle und Epiduralanästhesie durchgeführt. Für die fetale Analgesie wurde Fentanyl (1 µg/kg) und Pancuronium (0,3 mg/kg) intramuskulär injiziert. In den Thorax des Feten wurde eine 18G-Nadel eingeführt und deren Spitze nahe der Arterie nur wenige Millimeter von deren Aortenursprung platziert. Die Diodenlaserfaser (The Dornier MultiBeam) wurde eingeführt und das Gefäß wurde mit 35 W Pulsen koaguliert, bis der fehlende Fluss durch Farbdoppler-Bildgebung bestätigt wurde. Nach dem Eingriff war die fetale Herzfrequenz normal. Zwei Tage später wurde eine weitere zervikale Verkürzung beobachtet und die Untersuchung mit dem Spekulum zeigte sich vorwölbende Membranen. Am folgenden Tag wurde eine Zervixcerclage nach McDonald durchgeführt. Vor Entlassung der Patientin aus dem Krankenhaus wurde noch ein Zervixpessar eingesetzt. Während der folgenden Wochen nahm die Größe der Raumforderung ab und der Mediastinalshift war rückläufig. Fruchtwassermenge, fetale Biometrie und umbilikale und fetale Dopp-

lerbefunde waren normal und der weitere Schwangerschaftsverlauf war unauffällig. Zervixcerclage und Pessar wurden nach 36 Wochen entfernt und in der 39. SSW wurde nach spontanem Einsetzen der Wehen aufgrund eines Geburtsstillstands in der zweiten Wehenphase ein Kaiserschnitt durchgeführt. Ein 3660 g schweres Mädchen wurde geboren, mit einem Arterien pH-Wert von 7,34 und einem Apgar-Score von 10 nach 1, 5 und 10 min. Der Röntgenthorax und die transthorakale Echokardiografie des Neugeborenen waren unauffällig. Mutter und Kind wurden zusammen 5 Tage nach Entbindung entlassen. Bei Fertigstellung dieses Fallberichts, war das Kind am Leben, 6 Monate alt und gesund.

Fall 2

Eine 35-jährige Primigravida wurde in SSW 21 + 6 mit Verdacht auf Lungenläsion an das Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf überwiesen. Die Ultraschalluntersuchung zeigte eine hyperechogene Raumforderung im linken Thorax von 28 × 23 mm. In der Farb-Doppler-Darstellung wurde eine Arterie knapp unterhalb des Diaphragmas identifiziert, welche die Raumforderung versorgt und der Aorta entspringt (► **Abb. 2**). Die Läsion wurde als bronchopulmonale Sequestration (BPS) diagnostiziert. Zu diesem Zeitpunkt gab es keine Anzeichen eines Hydrops oder Hydrothorax. Die Herzachse wich, ohne irgendeine fetale Beeinträchtigung, geringfügig von der Mitte ab. Wöchentliche Ultraschalluntersuchungen zeigten stabile Befunde bis zur SSW 27 + 0, in der ein massiver linksseitiger Hydrothorax und ein deutlicher Mediastinalshift nach rechts auftraten (► **Abb. 3**). Wir führten eine Hydrothorax-Drainage mit einer 20G-Nadel unter Ultraschallführung durch und entfernten 92 ml hellgelbe Flüssigkeit.

In SSW 27 + 5 zeigte der Fetus Aszites, einen bilateralen Hydrothorax sowie Mitralk- und Trikuspidalinsuffizienz. Die Größe der BPS betrug 39 × 29 mm. Aufgrund der Bildung des fetalen Hydrops und der damit einhergehenden schlechten Prognose diskutierten wir die Möglichkeit der intrauterinen Laserkoagulation der zuführenden Arterie. Die Eltern stimmten nach ausführlicher Beratung zu.

Der Eingriff wurde unter Lokalanästhesie und fetaler intramuskulärer Applikation von Sufentanyl (1 µg/kg) und Pancuronium (0,3 mg/kg) in den linken Oberschenkel des Feten durchgeführt. Daraufhin wurde eine 18G-Nadel unter Ultraschallführung perkutan in den fetalen Thorax eingeführt und die Spitze wurde in der Nähe des arteriellen, von der Aorta ausgehenden Gefäßes platziert. Eine 400-nm-Laserfaser wurde durch die Hülle eingeführt, und der Nd:YAG-Laser wurde mehrmals mit 50 W abgefeuert, was zur Koagulation der aberrierenden Arterie führte (► **Abb. 4a**). Dies wurde durch den Farbdoppler bestätigt, der den fehlenden Fluss zeigte. (► **Abb. 4b**). Anschließend wurde die Laserfaser entfernt und eine Drainage des Pleuraergusses durchgeführt (85 ml). Es gab weder fetale noch irgendwelche maternale Komplikationen. Eine prophylaktische Tokolyse mit Atosiban wurde während der fetalen Operation und bis zu 24 h danach durchgeführt.

In den folgenden Wochen zeigten die Ultraschalluntersuchungen einen Rückgang der Raumforderung und eine vollständige Remission des Hydrops am 8. Tag. Der weitere Schwangerschaftsverlauf war unauffällig. Nach Einleitung der Wehen erfolgte die Entbindung eines augenscheinlich gesunden Mädchens in SSW 41+5 mit einem Gewicht von 3595 g und einem Apgar-Score von 10 bei 5 und 10 Minuten. Aufgrund einer minimalen Atemnot 1 Stunde nach Entbindung war die stationäre Aufnahme in die Neugeborenenstation mit antibiotischer Behandlung bei Verdacht auf Lungenentzündung über fünf Tage erforderlich. Der „Bayley Scales of Infant Development II“ im Alter von 11 Monaten ergab einen motorischen Index von 57 und einen kognitiven Index von 90. Eine computertomografische

Untersuchung im Alter von 7 Monaten zeigte nur geringe fibrotische Läsionen im linken basalen Thorax ohne irgendeine arterielle Blutversorgung. Es bestand keine Notwendigkeit für eine Operation des Neugeborenen. Bei Fertigstellung dieses Fallberichts war das Kind am Leben und gesund im Alter von 14 Monaten.

Diskussion

Die bronchopulmonale Sequestration (BPS) macht 1–5 % der angeborenen Lungenfehlbildungen aus. In der überwiegenden Mehrheit der Fälle tritt diese linksseitig auf. Selten führt die pulmonale Sequestration zu einem massiven fetalen Hydrops, der durch ein Herzversagen verursacht wurde bzw. dazu führen kann, und intrauterinem Fruchttod. Bei Fällen mit schwerem fetalen Hydrops beträgt die perinatale Mortalitätsrate unbehandelt fast 100 %. Im Gegensatz dazu hat die BPS ohne Hydrops eine gute Prognose. In einigen Fällen kann eine spontane Regression im dritten Trimenon auftreten (Mallmann et al. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 44: 441–446). In Fällen mit Progression des Hydrops und Anzeichen für eine Gefährdung des Feten sollte jedoch die intrauterine Intervention in Betracht gezogen werden (Cruz-Martinez. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 46: 627–628). Im ersten Fall war die Größe der Läsion in der fetalen Brust so groß, dass diese einen Mediastinalshift und ein Polyhydramnion verursachte, was zu vorzeitigen Wehen und Frühgeburtlichkeit führen kann. Im zweiten Fall bestand aufgrund des fetalen Hydrops ein hohes fetales Risiko. Beide Schwangerschaften zeigten ein gutes neonatales Outcome bei termingerechten Geburten. Postnatale Operationen waren

nicht mehr notwendig. Unsere Fallberichte unterstützen die minimal-invasive fetale Therapie bei progressiven BPS-Fällen mit schlechter Prognose. Die ultraschallgesteuerte interstitielle Laserkoagulation ist eine kausale Therapie, die dazu führen kann, dass die Gefahr für den Feten komplett behoben wird und eine Operation des Neugeborenen unnötig ist.

Conflict of Interest

No conflict of interest has been declared by the author(s).

The Authors

Przemyslaw Kosinski¹, Manuela Tavares de Sousa², Mirosław Wielgos¹, Kurt Hecher²

¹ 1st Department of Obstetrics and Gynaecology, Medical University of Warsaw, Poland

² Department of Obstetrics and Fetal Medicine, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Germany

Correspondence

Dr. Przemyslaw Kosinski

1st Department of Obstetrics and Gynaecology, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Plac Starynkiewicza 1/3
02-091 Warszawa
Poland
Tel.: 0 04 82 25 83 03 01
pkosinski@wum.edu.pl

Bibliography

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0043-100505>
Published online: April 18, 2017 | *Ultraschall in Med* 2017; 38: 583–586
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 0172-4614