

Hablemos Acerca De...

Orientación prenatal: malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CPAM)

¿Qué es una malformación congénita de la vía aérea pulmonar?

El término **malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CPAM, por sus siglas en inglés)** es el término que se utiliza para referirse a una parte del pulmón que se desarrolló de manera anormal en el feto. Por lo general, un proveedor de atención médica observa una CPAM durante un ultrasonido temprano del embarazo.

Existen 4 tipos de CPAM:

- **Malformación adenomatoidea quística (CCAM, por sus siglas en inglés).** Un CCAM es una parte anormal del pulmón donde el tejido crece más rápido de lo normal y se forman espacios de aire anormales o quistes. Es la CPAM más común. Si bien, por lo general, se encuentra en el lóbulo inferior del pulmón, un CCAM puede crecer en cualquier parte del pulmón. Entre los tipos de CCAM se encuentran:
 - **Tipo I:** una masa grande, quística y llena de líquido
 - **Tipo II:** un microquiste lleno de líquido (quiste pequeño)
 - **Tipo III:** una masa sólida (se puede confundir con un BPS)
- **Secuestro broncopulmonar (BPS, por sus siglas en inglés).** El BPS es una parte de tejido pulmonar que se desarrolla sin estar conectada a la vía aérea en el pulmón. Esta puede desarrollarse adentro (intralobar) o afuera (extralobar) del pulmón. El BPS puede estar conectado a las estructuras circundantes, incluidas partes del pulmón o incluso del esófago. Además, los vasos sanguíneos que van al BPS no se forman con normalidad. El BSP recibe sangre de la aorta, la cual es distinta a un pulmón normal.



- **Enfisema pulmonar congénito (CLE, por sus siglas en inglés).** CLE es una condición médica en la cual el aire ingresa a los pulmones pero no puede escapar, lo que hace que los pulmones se inflen en exceso.
- **Lesión híbrida.** En ocasiones, el proveedor de atención médica detecta una combinación de ambos cuadros, CCAM y BPS. Por lo general, una lesión híbrida tiene una conexión de vía aérea y una arteria anormal que la conecta a la aorta.

Es posible que el proveedor de atención médica no pueda decirle qué tipo de CPAM tiene su niño hasta que nazca y sus pulmones se llenen de aire.

¿Qué causa una CPAM?

Los médicos no saben qué causa una CPAM, pero probablemente ocurre durante el desarrollo temprano de los pulmones. Nada de lo que la madre haga o haya hecho durante el embarazo puede causar este problema.

¿Cómo se diagnostica una CPAM?

Un proveedor de atención médica diagnostica una CPAM cuando un ultrasonido muestra que un bebé tiene una masa pulmonar quística o sólida. En raros casos, la CPAM puede crecer lo suficiente como para empujar el corazón hacia un lado o presionar el diafragma.

El proveedor de atención médica también puede realizar un ultrasonido Doppler para evaluar la masa pulmonar. Un ultrasonido Doppler muestra el flujo de sangre en el pulmón y la masa, lo que puede ayudar a determinar si se trata de una CCAM o un BPS. No obstante, no siempre es posible determinarlo.

¿Cómo controla mi proveedor de atención médica la CPAM?

Para controlar el tamaño y la ubicación de la CPAM (por lo usual crece hasta las 26 a 28 semanas de embarazo), el proveedor de atención médica realizará varias ecografías para obtener una medida conocida como **CVR**. Un CVR:

- **Menor a 1** significa que la CPAM es pequeño y rara vez provoca problemas durante o después del embarazo.
- **Mayor a 1** es más preocupante y, por lo general, requiere un seguimiento estrecho.
- **Mayor a 1.6** puede causar problemas durante el embarazo y después del parto. Debe ser supervisada y podría necesitar una intervención quirúrgica temprana.

Su proveedor de atención médica podría recomendarle un ecocardiograma fetal, que es un ultrasonido del corazón para ver la función y estructura del corazón.

Estas pruebas ayudan a que el equipo de atención médica determine si es probable que su bebé tenga problemas para que usted pueda tomar la mejor decisión posible sobre el tratamiento.

¿Cómo afecta la CPAM a mi bebé?

La mayoría de los bebés con una CPAM se desarrollan normalmente con una función pulmonar normal. Pasadas las 28 semanas de gestación, el bebé crece más rápido que los pulmones en desarrollo. Esto hace que la CPAM parezca encogerse y que el CVR disminuya.

La CPAM puede causar problemas cardíacos y respiratorios porque ocupa lugar en el pecho y puede presionar el corazón y los pulmones. El tamaño y la ubicación de la CPAM determinarán cómo afectará a su bebé.

- **Una CPAM pequeño (con una medida del CVR menor a 1) podría no causar ningún problema** y se la puede extirpar antes de que el bebé cumpla 1 año.
- **Una CPAM grande (con una medida del CVR mayor a 1.6) puede causar dificultades respiratorias** y es posible que sea necesario extraerla inmediatamente después del parto.

La CPAM puede crecer demasiado y presionar el corazón de su bebé, lo que puede causar insuficiencia cardíaca. La retención de líquidos en distintas áreas del bebé en desarrollo (que se conoce como hidropesía) es una señal de insuficiencia cardíaca. Además, la CPAM puede presionar los pulmones y hacer que se queden demasiado pequeños para que su bebé sobreviva.

¿Cómo se maneja la CPAM durante el embarazo?

El centro de atención fetal ayudará a determinar el tamaño, la ubicación y la gravedad de la CPAM. Los proveedores de atención médica le brindarán más información sobre la CPAM, le recomendarán formas de controlar su embarazo y le pedirán que conozca a los especialistas que cuidarán a su bebé después del parto.

Muchas CPAM, incluso los grandes, se puede controlar con un seguimiento minucioso y esteroides. La mayoría de los bebés con CPAM pueden nacer cerca de su fecha estimada de parto.

Preguntas para mi médico

¿Existe una intervención fetal para tratar las CPAM?

Es muy raro que la CPAM crezca lo suficiente durante el embarazo como para que sea necesario intervenir mientras su bebé aún está en el útero. Esta podría ser una opción si su bebé tuviera hidropesía.

En la mayoría de las circunstancias usted primero recibirá esteroides prenatales. Las inyecciones de esteroides pueden ser eficaces, en especial para las masas grandes con pequeños quistes (CCAM de tipo II).

Si los esteroides no detienen el crecimiento de la CPAM, una cirugía fetal abierta para extraer la masa puede ser una opción para salvar la vida de su bebé.

¿Cómo se manejará una CPAM durante y después del parto?

Se evaluará el bebé y se le dará tratamiento después del parto.

- **Si su bebé tiene una CPAM pequeño (con una medida del CVR menor a 1),** por lo general, puede dar a luz normalmente con su proveedor de obstetricia principal. Los proveedores de atención médica monitorearán de cerca a su bebé en el hospital para detectar problemas respiratorios. Si el bebé está bien y respira con normalidad, podrá irse a casa con usted y consultar con su cirujano pediátrico para recibir atención de seguimiento.
- **Si su bebé tiene una CPAM de nivel moderado a grande (con una medida del CVR mayor a 1),** debe dar a luz en el University of Utah Hospital. Un cirujano pediátrico evaluará a su bebé y manejará la CPAM en una unidad de cuidados intensivos neonatales (NICU, por sus siglas en inglés) que se especializa en las CPAM. Su bebé podría necesitar oxígeno o incluso un respirador artificial (ventilador). Será admitido a la NICU para vigilarlo de cerca. El cirujano pediátrico podría recomendar extraer la CPAM antes de que su bebé vaya a casa.

Una CPAM no desaparecerá por sí solo, por lo que su bebé debe ver a un cirujano pediátrico cuando tenga alrededor de los 3 meses de vida. Deben tomar una placa de los pulmones llamada CTA (angiografía por tomografía computarizada) antes de ver al cirujano pediátrico. Esto ayuda a que el cirujano vea la CPAM y su suministro de sangre y decida cómo tratar la CPAM (y si debe ser extirpada).

¿Cómo se extirpa una CPAM?

Una CPAM, por lo general, se extirpa con una toracoscopia, o usando una cámara pequeña, a través de 3 pequeñas aberturas en el pecho. La mayoría de los niños que tienen esta cirugía regresan a casa en 1 o 2 días.

El cirujano pediátrico le informará cuándo y cómo se extirpará la CPAM, qué sucederá después de la cirugía y la recuperación que se espera para su niño.

¿Qué resultados debo esperar después de la cirugía?

Si su bebé no tiene ningún otro problema, los resultados de la cirugía de CPAM son por lo general muy buenos. Casi todos los bebés se desarrollarán normalmente, sin problemas respiratorios ni cardíacos.

Después de la cirugía, el bebé no necesitará un seguimiento a largo plazo con el cirujano pediátrico. En su lugar, podrá consultar a un pediatra para la atención regular del bebé.

Para más información

Utah Fetal Center

intermountainhealthcare.org/locations/primary-childrens-hospital/medical-services/utah-fetal-center

Kids Health

kidshealth.org/en/parents/fetal-lung-mass.html?ref=search#catdigestive

Prenatal Counseling: Congenital pulmonary airway malformation (CPAM)

Intermountain Healthcare cumple con las leyes federales de derechos civiles aplicables y no discrimina por motivos de raza, color, nacionalidad, edad, discapacidad o sexo. Se ofrecen servicios de interpretación gratuitos. Hable con un empleado para solicitarlo.