

Malformació pulmonar congènita amb evolució desfavorable durant la gestació

Hospital Parc Taulí de Sabadell

Laia Sanz Riera, Montserrat Comas Rovira, Cristina Lesmes Heredia, Marc Zamora Lapiedra, Anna Moreno Baró, Silvia Pina Pérez, Laia Angerri Nadal, Gloria Jalencas, Alicia Maldonado, Manuel Corona Martinez.

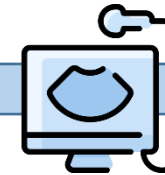
XXXII Jornada Catalana de Diagnòstic Prenatal Ecogràfic
21 de març de 2025



Parc Taulí

Consorci Corporació Sanitària

PRESENTACIÓ DEL CAS



31 anys
TPAL: 2002
AP: sense interès
*Risc gestacional: 2
cesàries prèvies,
obesitat (IMC 32)*

2024

Gestació espontània

AS 1T normal
ECO 1T normal

CC 1T normal
Risc PE BR

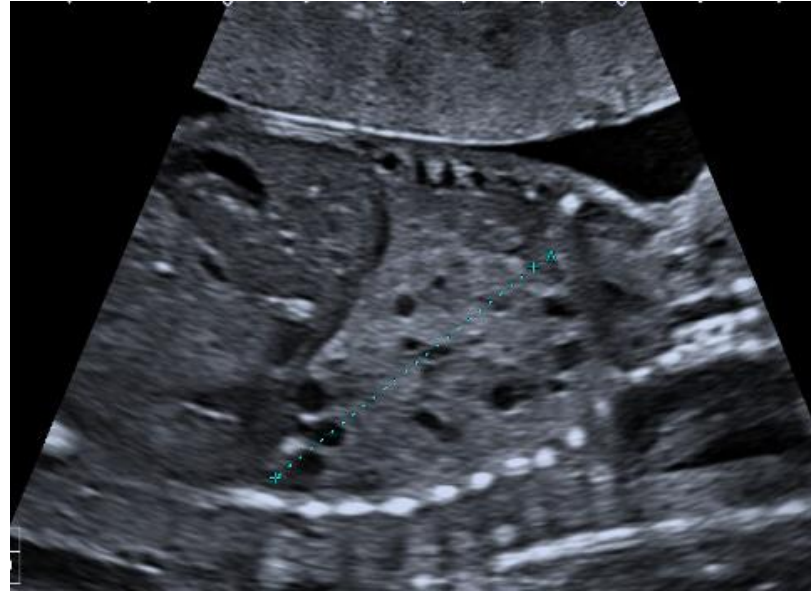
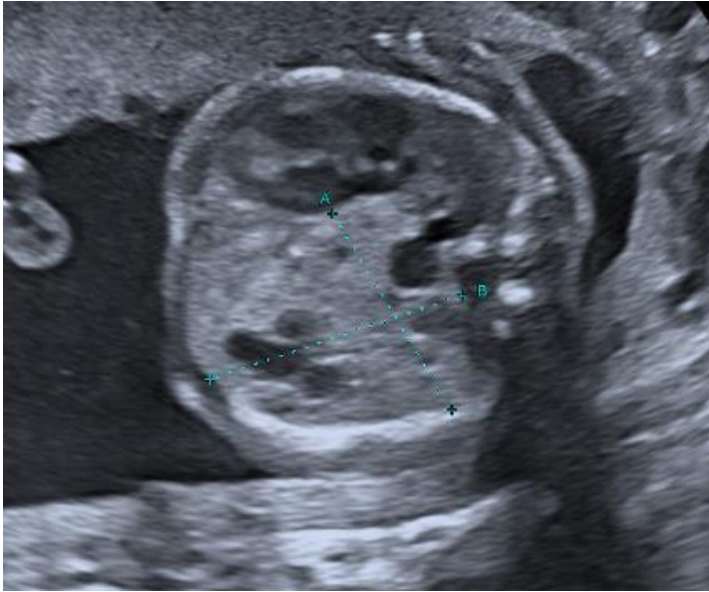
ECO 2T 21.4sg



Control ecogràfic gestació

21.4 sg

Lesió pulmonar esquerra de 4,2 x 3.2 x 2.8 cm, amb imatges quístiques i desplaçament del cor a la dreta



Malformació Adenomatòide Quística (MAQ)

o

Malformació Congènita de les Vies Aèries Pulmonar (MCVAP o CPAM)

Control ecogràfic gestació

21.4 sg



Control ecogràfic gestació

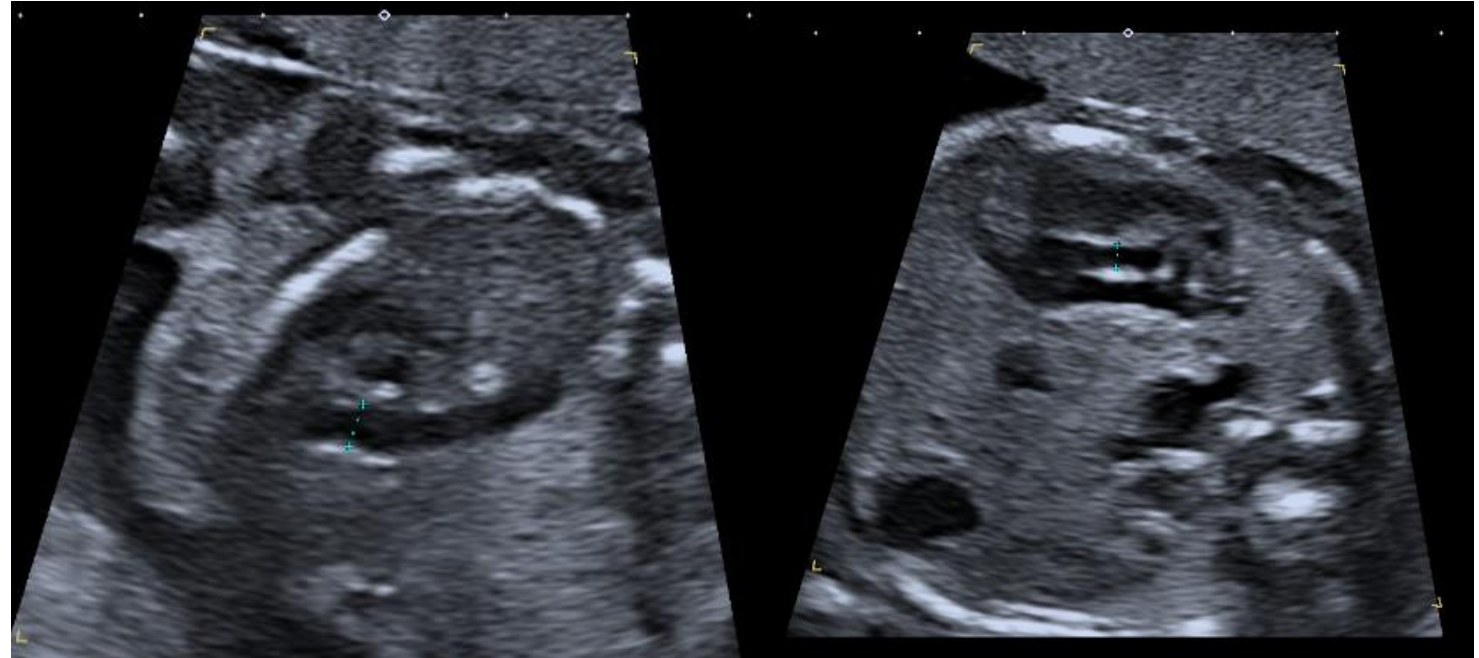
22.3 sg

Ecocardiografia fetal



Dominància lleu cavitats dretes (VD/VE 1,28)

Cor en dextroposició



Aorta de mida disminuïda (-3.48 Z-scores)

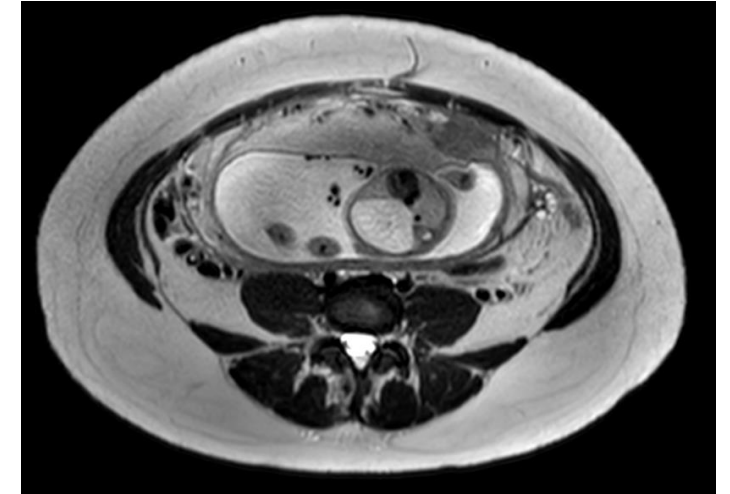
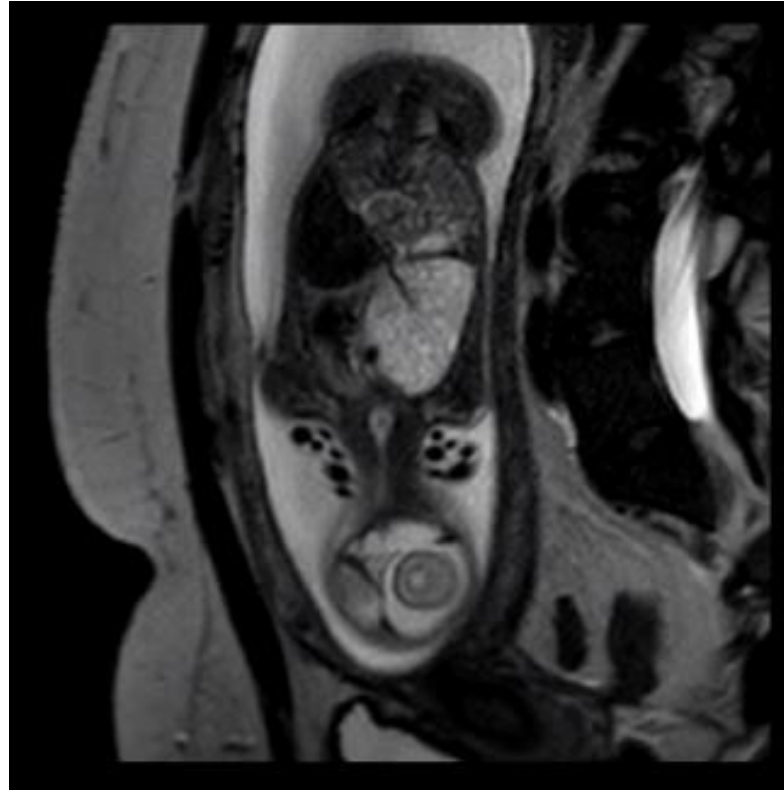
Control ecogràfic gestació

22.4 sg

Amniocentesi
QF-PCR XX
Array-CGH normal

23.1 sg

RM fetal



Lesió LIE amb quists al seu interior <2cm

Desplaçament mediastínic

Inversió del diafragma

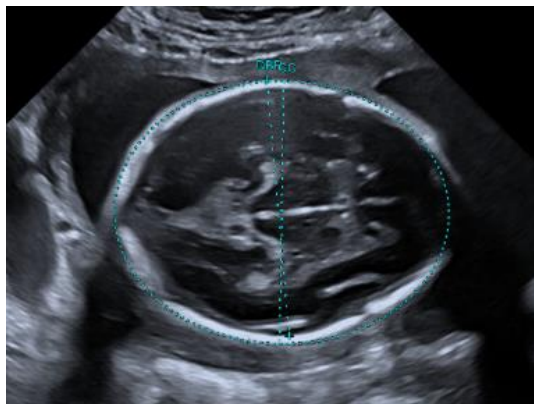
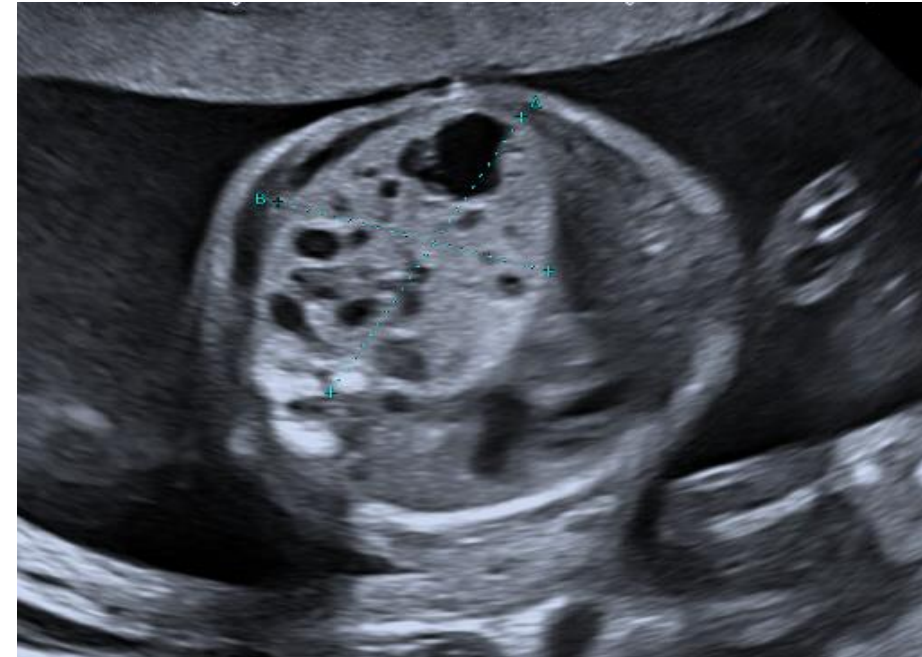
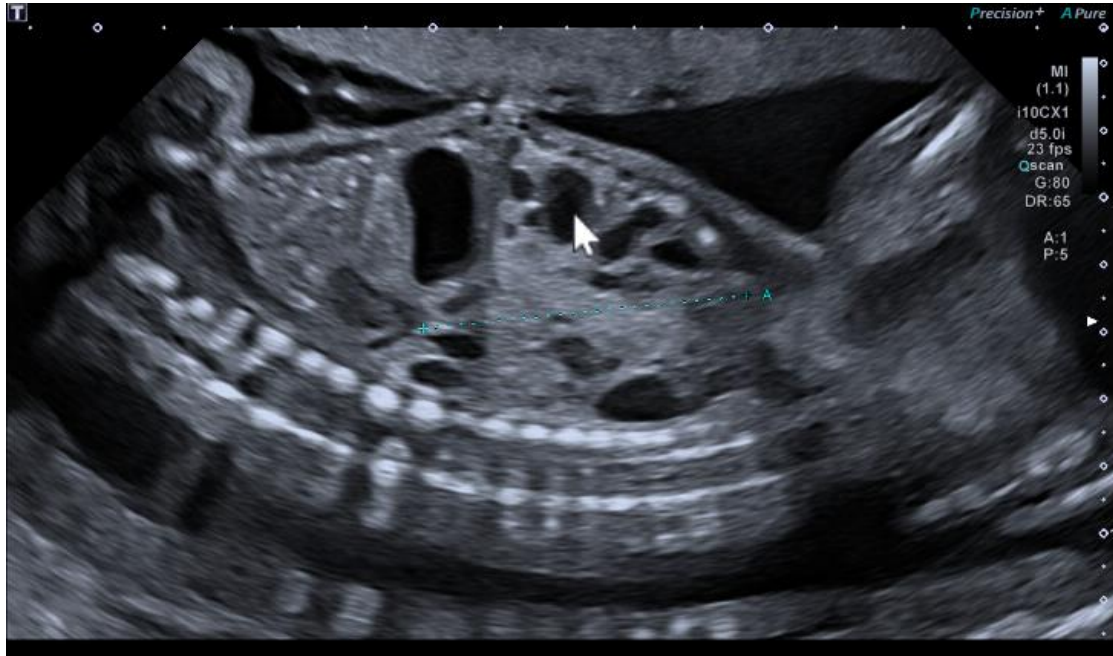
Vas arterial sistèmic aberrant

MAQ híbrida

Control ecogràfic gestació

24.2 sg

Malformació de la via aèria pulmonar esquerra de 4,4 x 3,5 x 4,8 cm



CVR (Cystic adenomatoid malformation volume ratio):
diàmetre T x AP X L x 0.52 /PC (cm)

CVR = 1,7

→ **ALT RISC D'HIDROPS FETAL**

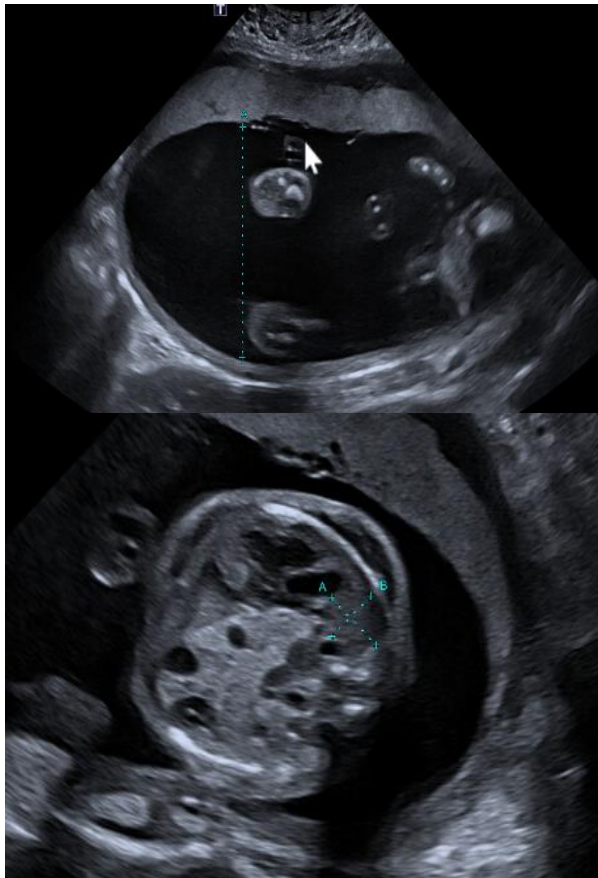
Davant de nova troballa es decideixen controls setmanals

Control ecogràfic gestació

25.2 sg

MCVAP estable

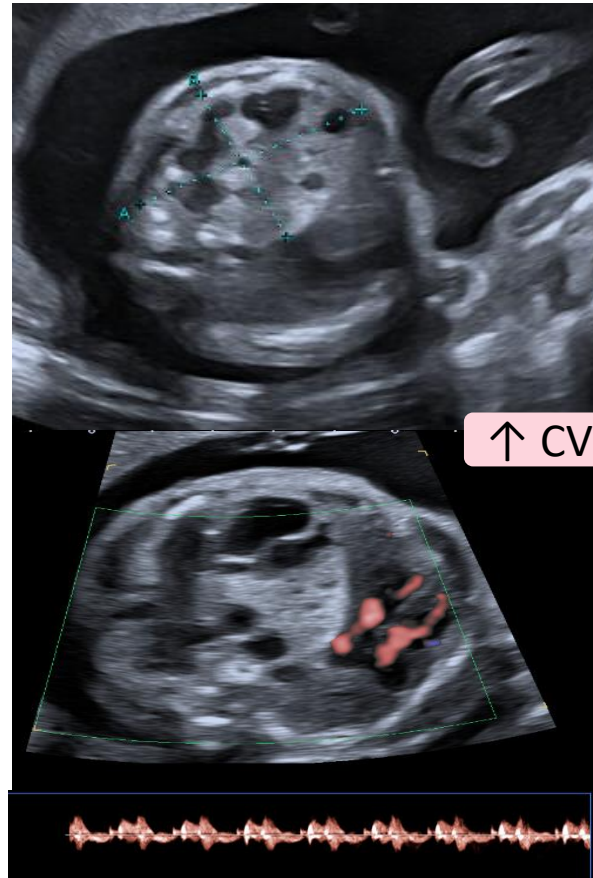
Polihidramnis (Cmàx 94,4mm)



26.2 sg

Lleugera progressió de la MCVAP

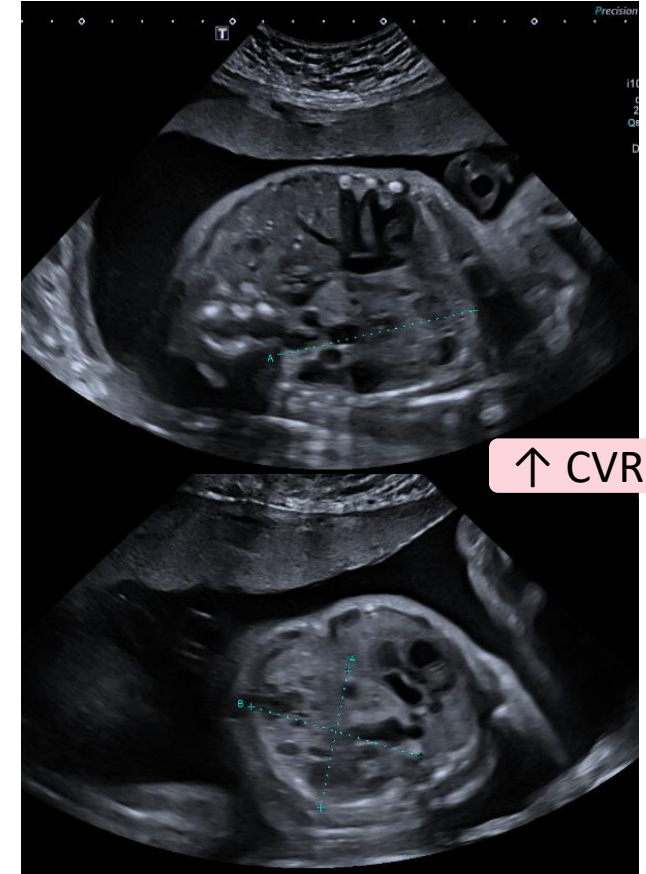
No signes d'hidrops ni fracàs cardíac



↑ CVR = 1,9

28.2 sg

↑ MCVAP



↑ CVR = 2,8

Control ecogràfic gestació

30.2 sg



2 dosis de betametasona IM

33.2 sg

No regressió mida MAQ

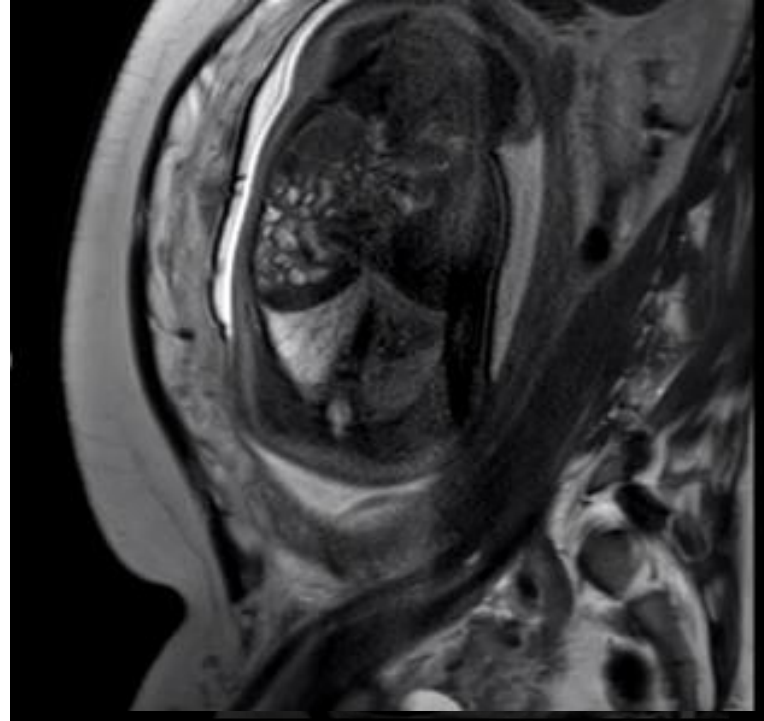
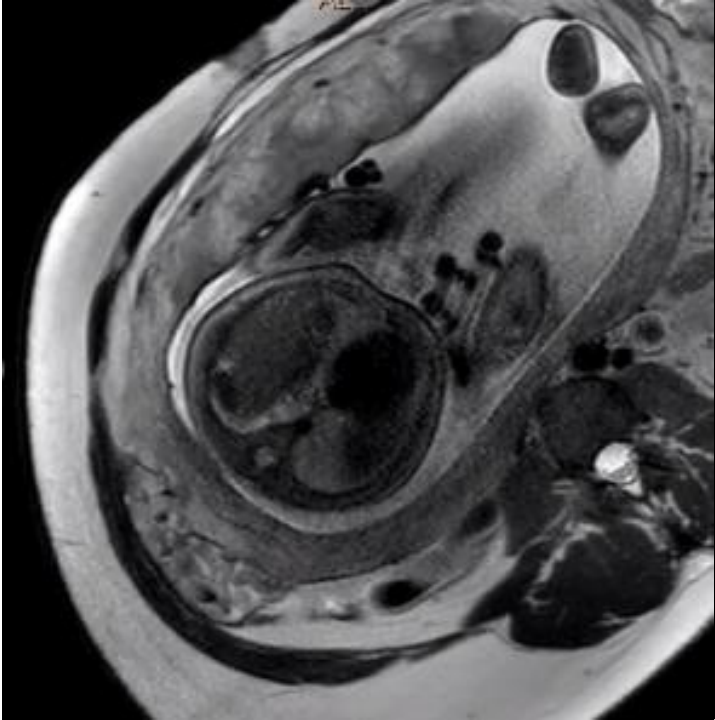


Derivació a un altre centre per valoració
(BCNatal Sant Joan de Déu- Clínic)

Control ecogràfic gestació

35.3 sg

RM fetal control



Lesió pulmonar esquerra de 54x41mm

Efecte massa amb desplaçament
mediastí i cor a la dreta

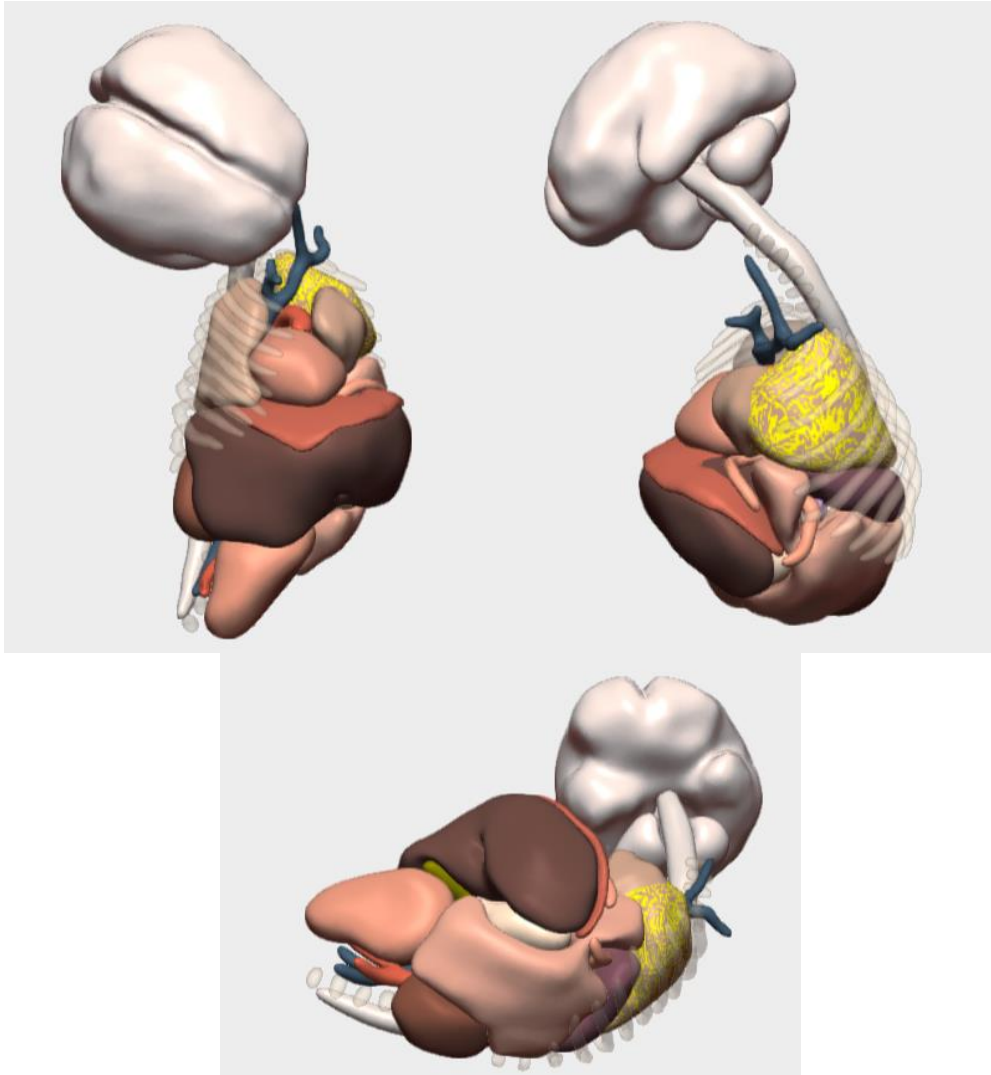
Petita àrea de pulmó no patològic
(língula), volumetria 23%

*Hèrnia diafragmàtica posterior
esquerra (HDPE)*

Herniació de melsa, lòbul hepàtic esquerre, intestí prim i còlon transvers

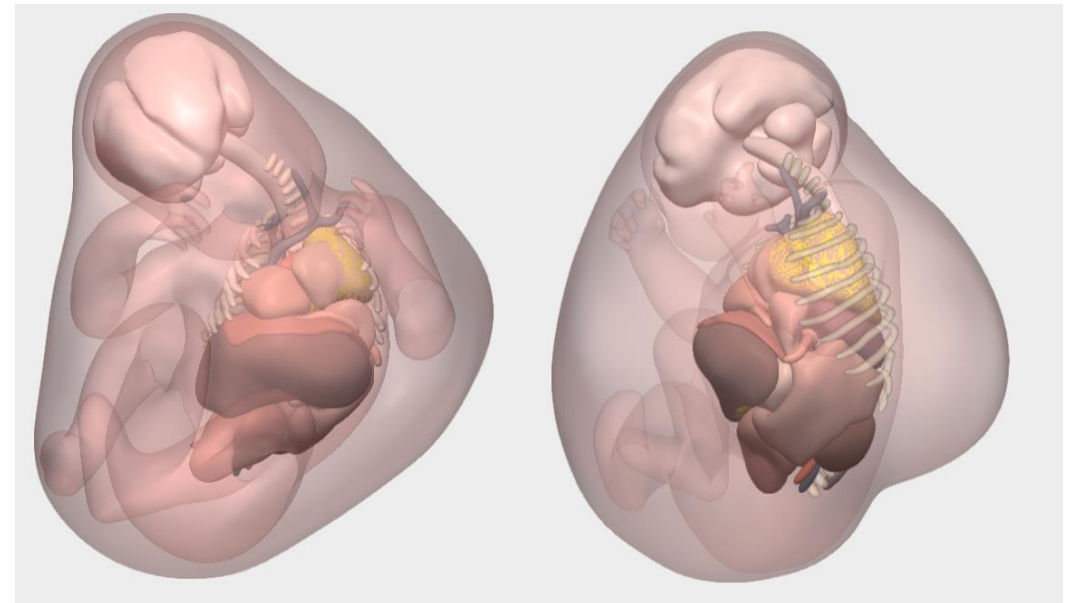
Control ecogràfic gestació

Model 3D sobre la RM fetal



Malformació pulmonar

Defecte diafragmàtic i contingut abdominal que s'hernia cap a tòrax



Control ecogràfic gestació

35.4 sg

MCVAP associada a HDPE



LHR o/e 55%

Prediction of survival in left CDH

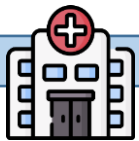
Lung to head ratio o/e (%):

Liver up (1=Yes, 0=No):

Expected survival %:

Exoma prenatal: normal

Part i postpart

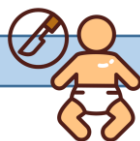


38 sg

Cesària iterativa per 2 cesàries anteriors



Nena 2945g
Apgar 8-9-10



2ddv

Reducció contingut herniat i tancament defecte diafragmàtic amb malla GoreTex (extubació 4ddv)

Evolució posterior excel·lent

ALTA als 17ddv



Asimptomàtica

Angio-TC: Persistència de lesió pulmonar LIE de 44x24mm

Pendent IQ: segmentectomia toracoscòpica als 9 mesos de vida



Take Home Messages

La **MCVAP**, clàssicament coneguda com a **MAQ**, és una de les malformacions més comunes del tracte respiratori inferior. Generalment es diagnostica al 2n trimestre.

Prevalença de **1:30.000 gestacions**.

Classificació basada en imatges (Adzick)

Macroquística
(quists >5mm)

Microquística
(sòlida o quists >5mm)

Mixta

Història natural i evolució MCVAP

- 18-26 SG: creixement impredecible (20-25SG + ràpid)
- >29 SG: pausa i regressió o estabilitat

Regressió completa intrauterina → **Hidrops fetal**

Predicció amb CVR

CVR < 1.6: Baix risc
CVR > 1.6: Alt risc

CVR (Cystic adenomatoid malformation volume ratio):
diàmetre T x AP x L x 0.52 / PC (cm)

Diagnòstic diferencial

MCVAP:

- Comunicació arbre traqueobronquial.
- Circulació pulmonar.

Segrest pulmonar:

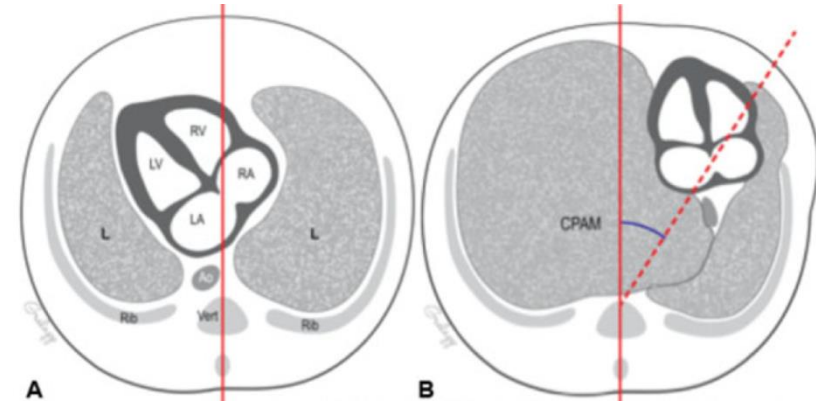
- No comunicació arbre traqueobronquial.
- Circulació sistèmica.
- Intralobar o extralobar (rara, pròpia pleura)

MAQ híbrida: lesions amb característiques de MCVAP i segrest pulmonar.

Take Home Messages

Maneig prenatal:

- **Ecografia:** cada 1-4 setmanes (segons CVR i EG)
 - o CPAM volume ratio (CVR)
 - o Angle de desplaçament cardiomediastínic
- **Estudi genètic:** sobretot si anomalies associades i/o hidrops.
- **RM fetal:** complementària (avaluació morfològica i volumètrica).



Fetal Congenital Pulmonary Airway Malformation: The Role of an Objective Measurement of Cardiomeastinal Shift. Am J Perinatol. 2019

Tractament prenatal:

- Corticoides (betametasona): Si hidrops fetal o alt risc (CVR > 1,6).
- Tècniques invasives: **aspiració de quists, toracocentesi o shunt toracoamniòtic** en casos refractaris de CPAM macroquístic amb hidrops.

Associació MCVAP i HD:

- Pocs casos descrits a la literatura.
- No pitjor pronòstic en comparació amb CDH aïllada.
- Sospitar si **massa pulmonar i desplaçament mediastínic no milloren 3T.**

Resultats ≈

- Durada intubació traqueal.
- L' estada hospitalària
- Necessitat O2 suplementari als 30 dies i als 6 mesos.

Gràcies per l'atenció

XXXII Jornada Catalana de Diagnòstic Prenatal Ecogràfic
21 de març de 2025



Parc Taulí

Consorci Corporació Sanitària