

Malformación Congénita de las Vías de Aire Pulmonares (CPAM)

también conocida como

Malformación Congénita Adenomatoides Quística (CCCC)

¿En qué Consiste la CPAM?

La Malformación Congénita de las Vías de Aire Pulmonares (CPAM) es un trozo de pulmón anormalmente formado, compuesto de sacos cerrados (quistes) que nunca funcionan como tejido pulmonar normal. LA CPAM implica generalmente sólo un lóbulo de un pulmón. No sabemos qué causa la CPAM, pero la CPAM ocurre en aproximadamente uno de cada 10.000 fetos. La CPAM anteriormente se denominaba malformación congénita adenomatoides quística (CCCC).

En un examen de ultrasonido, una CPAM puede aparecer macroquística o microquística, o una mezcla de las dos. Una CPAM macroquística tiene uno o más quistes grandes (>5mm) que aparecen como espacios vacíos o agujeros en los pulmones. Una CPAM microquística tiene muy pequeños quistes (< 5mm) que le dan la apariencia de una masa sólida y bien definida que es más brillante (más blanca) que el pulmón normal circundante.

Algunas veces, la CPAM puede tener anomalías cardíacas u otros defectos de nacimiento. Esto no es común, pero si se da el caso, de vez en cuando se puede ofrecer un examen llamado amniocentesis, para una evaluación más precisa.

Efectos en el Parto

- La mayoría de los bebés con CPAMs no tienen problemas, y se espera que la mayoría de las CPAMs permanezcan del mismo tamaño o se encojan.
- Algunas veces las presiones de la CPAM comprimen la garganta del bebé y evitan que el bebé ingiera líquido amniótico. Esto permite que el nivel de líquido alrededor del bebé se eleve mucho, una afección llamada polihidramnios.
- Si la CPAM crece lo suficiente como para ejercer presión sobre el corazón del bebé y sobre los vasos sanguíneos, puede conducir a una insuficiencia cardíaca, ocasionando que el fluido se deposite en la piel (edema), en el abdomen (ascitis), y en el tórax (derrames pleurales). Esta condición se llama hidropesía fetal. La hidropesía en el bebé puede causar muerte fetal, y en casos extremos hace que la madre desarrolle hipertensión arterial y edema, una condición en la que el estado de la madre "refleja" la condición del bebé.
- De vez en cuando las CPAMs pueden crecer lo suficientemente como para evitar que los pulmones a su alrededor se desarrollen (hipoplasia pulmonar).

Manejo

Su bebé será evaluado con frecuencia entre 20 y 28 semanas de embarazo para determinar el crecimiento de la CPAM, porque las CPAMs crecen más rápidamente durante ese tiempo. Durante sus exámenes de ultrasonido, el tamaño de la CPAM será comparado con el tamaño de la cabeza del bebé para calcular un número llamado [Índice del Volumen de la Malformación Congénita de las Vías Pulmonares de Aire \(CVR\)](#). El valor del CVR le indica a su médico cuál es la probabilidad de que su bebé desarrolle hidropesía fetal. Si el CVR permanece inferior a 1.0 después de 28 semanas, entonces

se pueden realizar los exámenes de ultrasonido cada tres a cuatro semanas hasta el momento del parto

El CVR mayor que 1,6 sugiere que el riesgo de hidropesía en desarrollo es alto. Los bebés con CVR >1.6 deben examinarse de dos a tres veces por semana. Tal vez le receten:

2 dosis de 12 mg de Betamethasone por vía intramuscular cada 24 horas, para demorar el crecimiento de la CPAM.

Los bebés de menos de 30 semanas con señales de posible hidropesía, tales como líquido en el abdomen, alrededor de los pulmones, o del corazón, o edema cutáneo, pueden ser considerados para cirugía fetal, con el propósito de vaciar el quiste (s) o extirpar la masa. Sin embargo, si el bebé tiene la edad suficiente, se puede considerar un parto prematuro y la extracción de la CPAM en el momento del nacimiento, utilizando el procedimiento de tratamiento ex útero intraparto (EXIT). Durante el procedimiento EXIT, se dará a luz por operación cesárea parcial o total. Sin embargo, el cordón umbilical no es sujetado y la placenta permanece en su lugar. El bebé continúa el intercambio gaseoso a través de la placenta mientras que el cirujano extirpa la masa y fija las vías respiratorias del bebé antes del parto.

Parto

Por lo general no se recomienda el parto prematuro, salvo en los casos en que la salud del bebé o de la madre corra peligro.

El parto debe llevarse a cabo en un hospital que tenga servicios disponibles en una unidad de cuidados intensivos neonatales y cirugía pediátrica. Si existe una alta probabilidad de que el otro pulmón del bebé esté muy subdesarrollado, entonces se recomienda también el parto en un centro que pueda proporcionar oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

Después del Parto

Si su bebé tiene síntomas como consecuencia de la CPAM después del parto, la CPAM se eliminará antes de que el bebé salga del hospital. Los bebés que no tengan síntomas en el momento del nacimiento pueden irse a su casa con la madre, después de que hayan sido evaluados.

Muchos cirujanos recomiendan que se elimine la CPAM cuando el bebé tenga un año de edad, para prevenir que se desarrolle una infección o posible cáncer de la CPAM posteriormente en la vida.