



Malformaciones broncopulmonares: Evolución durante la gestación y resultados perinatales

Congenital bronchopulmonary malformations: gestational evolution and perinatal results

Andrea Pinto^a✉, María Paz Carrillo^b, María del Carmen Melguizo^c, Javier Malde^b, Alfredo Valenzuela^d, Alberto Puertas^e.

- ^a Facultativo especialista de Área. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.
^b Facultativo especialista de Área. Unidad de Medicina Fetal. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.
^c Facultativo especialista de Área. Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín. Linares (Jaén). España.
^d Facultativo especialista de Área. Unidad de Neumología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.
^e Jefe de Sección. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del Artículo:

Recibido: 10 11 2018.
Aceptado: 16 01 2019.

Palabras clave:

Malformaciones broncopulmonares congénitas, malformaciones broncopulmonares fetales, malformación adenomatoidea quística, secuestro broncopulmonar, lesiones híbridas, diagnóstico prenatal.

Key words:

Congenital bronchopulmonary malformations, fetal bronchopulmonary malformations, bronchopulmonary malformation, cystic adenomatoid malformation, hybrid lung lesion, prenatal diagnosis.

RESUMEN

Las malformaciones broncopulmonares fetales (MPF), cuya incidencia se estima en 1/15000 recién nacidos vivos, son un grupo de malformaciones que incluye: quiste broncogénico, enfisema lobar congénito, atresia bronquial, malformación adenomatoidea quística (MAQ) y secuestro broncopulmonar (SBP). El objeto del presente estudio son la MAQ, el SBP y la forma híbrida de ambas, el secuestro-MAQ. La principal controversia reside en el manejo clínico prenatal y posnatal. Este estudio expone una serie de casos de MPF estudiados en la Unidad de Medicina Fetal del Hospital Virgen de las Nieves de Granada entre 2009 y 2017. El protocolo de seguimiento consiste en una ecografía cada 3-4 semanas. De 20 casos incluidos en el estudio el diagnóstico fue MAQ en 13 de los casos (65%), SBP en 5 (25%) y secuestro-MAQ en dos (10%). El diagnóstico de la MPF actualmente es mayor gracias a los avances en el diagnóstico prenatal. La necesidad de cirugía prenatal depende del pronóstico y las complicaciones asociadas. Concluimos que las MPF son subsidiarias de manejo expectante mientras no asocien complicaciones y no aumenten de tamaño. Factores concomitantes como el desplazamiento mediastínico y el hidrops fetal asocian mayor morbimortalidad y requieren un seguimiento más estrecho e, incluso, manejo intervencionista.

ABSTRACT

Fetal bronchopulmonary malformations (FBM), which incidence is estimated at 1/15000 livebirths, are a large group of malformations that includes: bronchogenic cyst, congenital lobar emphysema, bronchial atresia, congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) and bronchopulmonary sequestration (BPS). The object of this research are CCAM, BPS and the hybrid form of both. The main controversy lies in clinical management in prenatal and postnatal life. This study exposes a serie of cases of FBM whose surveillance has taken place in the Fetal Medicine Unit of the Virgen de las Nieves Hospital in Granada, between 2009 and 2017. The follow-up protocol consists on an ultrasound every 3-4 weeks. Of the 20 cases included in the study, 13 cases had the diagnosis of CCAM in (65%), five BPS (25%) and two sequestration-CCAM (10%).

✉ Autor para correspondencia

Correo electrónico: apintoib@gmail.com

<https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2019.01.004>

e-ISSN: 2531-0186/ ISSN: 0716-8640/© 2019 Revista Médica Clínica Las Condes. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Currently, FBM are more frequently diagnosed thanks to advances in imaging techniques and in prenatal diagnosis. The need for prenatal surgery depends on the prognosis and associated complications. In this study, we conclude that congenital bronchopulmonary malformations are subsidiaries of expectant management while their size don't increase and until complications appear. Concomitant factors such as mediastinal displacement and hydrops associate greater morbidity and mortality and require closer monitoring and even interventionist management.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas broncopulmonares comprenden un amplio espectro de lesiones que incluye la malformación congénita de la vía aérea (MCVA), el secuestro broncopulmonar (SBP), formas híbridas de éstas y más raramente, el quiste broncogénico, el enfisema lobar congénito o la atresia bronquial. Constituyen un hallazgo relativamente raro, con una frecuencia aproximada de 1 de cada 15000 recién nacidos vivos, aunque se considera que su diagnóstico está aumentando principalmente debido a la mejora en la tecnología ecográfica y al amplio uso de la ecografía obstétrica¹.

Habitualmente, un diagnóstico ecográfico detallado y el empleo en casos seleccionados de la resonancia magnética (RM) nos permite caracterizar las diferentes anomalías a la vez que el diagnóstico de formas híbridas de éstas. Sin embargo, el diagnóstico definitivo de una formación quística continúa basándose en el examen anatomopatológico².

Tanto las malformaciones congénitas de la vía aérea como el secuestro pulmonar son de especial interés dada la controversia en relación con su manejo postnatal. El hecho de que dichas lesiones se detectan cada vez más frecuentemente en la vida prenatal y la posibilidad de empleo en su manejo de la RM fetal nos hace replantearnos la posibilidad de una actitud expectante o intervencionista, aunque esto depende en la mayoría de los casos del tamaño de la malformación, de los factores pronósticos asociados y de la presencia o no de sintomatología.

Los recién nacidos afectados de estas malformaciones pulmonares son asintomáticos en más del 90% de los casos y podrían beneficiarse de un manejo expectante sin tener que exponerlos a las posibles complicaciones de una intervención, aunque, por otro lado, el retraso de la cirugía hasta la aparición de síntomas puede resultar en un procedimiento más complicado y empeorar los resultados^{3,4}. También hay que tener en cuenta que existen complicaciones o signos prenatales que nos pueden ayudar a predecir aquellos pacientes que nacerán con sintomatología y, por tanto, ayudarnos a un manejo postnatal adecuado.

El objetivo del presente estudio fue describir la evolución durante la gestación y los resultados perinatales de un grupo de fetos con diagnóstico prenatal de malformación congénita de la vía aérea, secuestro pulmonar o lesiones híbridas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, de una serie de casos de 20 fetos con diagnóstico de masa pulmonar en la Unidad de Medicina Fetal del Hospital Virgen de las Nieves de Granada entre los años 2009 y 2017. Dicha serie incluye trece casos de malformación congénita de la vía aérea o malformación adenomatoidea quística (MAQ), cinco casos de secuestro broncopulmonar y dos casos de complejo MAQ-secuestro.

El protocolo estándar de seguimiento consiste en una revisión ecográfica cada 3-4 semanas, desde el diagnóstico, en función del tamaño y evolución de la lesión, derivando a la paciente a su centro de origen en los casos en los que la lesión se estabiliza, se reduce o desaparece. Los datos del seguimiento prenatal se recogieron en el sistema Astraia (Astraia Software GmbH, Occamstr. Munich, Germany): edad gestacional en el momento diagnóstico, localización de la lesión, tamaño de la lesión, presencia o no de desplazamiento mediastínico, polihidramnios, presencia o evolución a hidrops, evolución intraútero y necesidad de intervención intraútero.

En los casos con recién nacido vivo se obtuvieron los datos del parto y seguimiento postnatal de cada centro en el que tuvo lugar el mismo: edad gestacional y peso al nacimiento, puntuación en el test de Apgar, presencia de síntomas respiratorios al nacimiento, pruebas diagnósticas posnatales realizadas, necesidad de intervención y evolución postnatal.

RESULTADOS

De los 20 fetos incluidos en el estudio, el diagnóstico en 13 casos fue de MAQ (65%), 5 de SBP (25%) y dos casos de secuestro-MAQ (10%). La edad gestacional en el momento diagnóstico está comprendida entre las 18 y las 29 semanas de gestación, siendo la media 21 semanas. En dos casos la gestación finalizó mediante interrupción voluntaria del embarazo a petición de los padres, con fetos cuyo estudio anatomopatológico ratificó el diagnóstico y no reveló otras anomalías morfológicas. En uno de estos casos se realizó amniocentesis genética por solicitud de los progenitores, con resultado de cariotipo normal. Otro caso finalizó como muerte intraútero en semana gestacional 19+1 de un feto hidrópico desde el momento del diagnóstico de la malformación en semana 18.

En 9 casos (45%) la lesión se encontraba en el pulmón izquierdo (dos de secuestro-MAQ, 3 de SBP y 4 de MAQ) y 11 casos (55%) en el derecho (dos de SBP y 9 de MAQ).

En ambos casos de secuestro-MAQ se identificó desplazamiento mediastínico, en uno de ellos además había desplazamiento diafragmático en el momento del diagnóstico. En 8 de los casos de MAQ y en 4 de los casos de SBP también hubo desplazamiento mediastínico. Sólo tuvo lugar un hidrops cuya gestación terminó en muerte fetal, y un caso de polihidramnios; ambos dentro del grupo de MAQ.

La evolución intraútero fue favorable con desaparición del desplazamiento mediastínico y el diafragmático en los casos donde los había; y reducción de tamaño de la lesión en 9 casos (45%, 3 de SBP, dos de secuestro-MAQ y 4 de MAQ). La lesión desapareció en dos casos de MAQ en la semana 34 y 37 de gestación, cuyo diagnóstico fue en la semana 22 y 21; con un tamaño de 2,1 x 1.3 cm y 1.9 x 1.6 cm respectivamente. En el resto de los casos la lesión permaneció estable durante toda la gestación (Tabla 1).

Los partos tuvieron lugar a término, entre semana 38 y 40 de gestación, a excepción de dos gestaciones que finalizaron de forma espontánea en semana 32 y semana 36. Sólo uno de los recién nacidos presentó distrés respiratorio al nacimiento (9%), precisando presión positiva continua en la vía respiratoria (CPAP). El resultado medio del test de Apgar en el primer minuto fue de 8 (rango 7-9) y de 9 (rango 9-10) en el quinto minuto. Tres de los recién nacidos precisaron estabilización en UCI neonatal, sin intubación traqueal inmediata ni posterior en ningún caso. El peso neonatal medio fue 3145g (rango 1880-3710g) (Tabla 2).

No fue posible obtener datos de seguimiento perinatal y posnatal en 6 de los casos, oscilando el tiempo de seguimiento en el resto entre los 8 y los 96 meses. De los 11 casos de los que se obtuvo el seguimiento tras nacimiento, el diagnóstico prenatal se confirmó en 8 de los casos mediante pruebas de imagen: secuestro-MAQ en un caso, SBP en dos casos y MAQ en 5 casos. La radiografía de tórax posnatal fue informada como normal en 4 de los casos (36%), en un caso se identificó desplazamiento mediastínico con condensación basal. En los 8 casos en los que se realizó tomografía computerizada de tórax, la lesión se confirmó en 7 (un secuestro-MAQ, un SBP, 5 MAQ) y en un caso fue normal (Tabla 3).

No fue necesaria cirugía urgente en ningún caso, aunque sí diferida para extirpación de la lesión en 3 casos: al año de vida en dos de los casos (secuestro-MAQ y MAQ) y a los 4.5 meses en otro (MAQ). Todos los niños se mantuvieron asintomáticos durante su seguimiento, con sibilantes recurrentes tras una infección en dos casos (18%) que no supusieron limitación en la calidad de vida.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas broncopulmonares constituyen un grupo de anomalías moderadamente frecuente dentro de las patologías referidas para estudio a una Unidad de Medicina Fetal.

De forma similar a las frecuencias comunicadas en la bibliografía, en el presente estudio la patología más frecuente fue la MAQ, seguida del SBP y el complejo MAQ-Secuestro¹.

El diagnóstico de sospecha se establece mediante un cuidadoso examen ecográfico con la valoración de las características propias de cada entidad (presencia de micro o macroquistes, identificación de vaso nutricio, etc.) y en algunos casos seleccionados mediante el empleo de la RM. No obstante, el diagnóstico definitivo requiere un estudio anatomopatológico² y, por tanto, de una cirugía que en la mayoría de los casos no es necesaria. De hecho, en los resultados presentados la confirmación histológica sólo fue posible en dos de los tres casos en los que se llevó a cabo una intervención quirúrgica postnatal: dos casos de MAQ y un caso de complejo MAQ-Secuestro. Dicha valoración anatomopatológica puede modificar el diagnóstico de sospecha en un porcentaje no despreciable de casos puesto que hasta en el 50% de los casos de SBP con resección quirúrgica postnatal puede identificarse componente histológico de MAQ⁵⁻⁷.

Respecto al con el tratamiento prenatal, una de las alternativas de tratamiento médico es la administración de corticoides sistémicos. El empleo de betametasona podría producir una disminución de la cantidad de líquido intralesional mediante el aumento de su reabsorción. El máximo beneficio sería durante el segundo trimestre de la gestación, tanto para la disminución del tamaño de la lesión como para la reversión del hidrops fetal y mejoría de la supervivencia⁸⁻¹². No obstante, la evidencia al respecto es muy escasa sobre todo en las lesiones microquísticas.

Los tratamientos quirúrgicos prenatales disponibles en la actualidad son la punción y drenaje aspirativo de los quistes o del quiste predominante, *shunt* tóraco-amniótico, esclerosis de los quistes o del vaso nutricio (en caso de SBP y formas híbridas) y cirugía fetal abierta. La necesidad de cirugía durante el embarazo viene determinada por casos de mal pronóstico y las complicaciones asociadas como el desplazamiento mediastínico severo y/o disfunción cardíaca e hidrops fetal¹. Para establecer una indicación de cirugía intrauterina se requiere cariotipo normal, ausencia de otras malformaciones fetales y una edad gestacional menor de 32 semanas.

En la presente serie de casos la tendencia más frecuente fue la evolución favorable (58.8% reducción de tamaño o regresión de la lesión, 35.2% lesión estable) pudiendo así evitar la necesidad de intervención prenatal. En el único caso donde se dio una evolución desfavorable, el pronóstico ya estaba muy comprometido en el momento diagnóstico, a una edad gestacional muy temprana (semana 18 de gestación) y con una forma de MAQ macroquística que presenta mal pronóstico por la posible evolución a derrame pleural e hidrops, en la que la cirugía fetal muy probablemente no habría sido capaz de mejorar el pronóstico. Por lo tanto, en este estudio se pone de manifiesto que las malformaciones

Tabla 1. Evolución prenatal

Nº caso	Juicio clínico prenatal	Semanas gestación al diagnóstico	Localización masa	Tamaño (cm)	Desplazamiento mediastínico/ diafragmático	Polihidramnios	Hidrops	Intervención intraútero	Evolución intraútero
1	Secuestro-MAQ tipo II	20+1	PI	3.8x4.7x4.1	Sí, desplaza pulmón contralateral/ Sí	No	No	No	Reducción /No produce desplazamiento
2	MAQ tipo I	29+3	LID	3.76x2.38	No/No	No	No	No	Estable
3	MAQ tipo II	20+4	PD	3.6x4.8x4.8	Ligera/No	No	No	No	Reducción/ No desplaza mediastino
4	SBP	22+4	LII	2.9x2.7x2.6	Sí/No	No	No	No	Estable
5	MAQ tipo I	21+5	PD	3.6x4.7x4.2	Sí/No	No	No	No	Reducción/No desplaza mediastino
6	SBP	20+4	LII	2.8x2.4x2.5	Ligera/No	No	No	No	Reducción /No desplaza mediastino
7	MAQ tipo II	18+3	Muerte Fetal	-	Sí/No	No	Sí	No	Muerte fetal
8	Secuestro-MAQ	28+5	LII	3.4x2.6x4	Sí/No	No	No	No	Reducción /No desplaza mediastino
9	MAQ tipo II	23+0	PD	-	No/No	No	No	No	IVE
10	MAQ tipo II	21+3	LID	2.3x2.8	No/No	No	No	No	Reducción
11	MAQ tipo I	27+0	PD	2.5x2.3x2.8	Ligera/No	No	No	No	Estable
12	MAQ tipo II	27+3	LII	1.5x1.8	Sí/No	Sí	No	No	Estable
13	SBP	24+1	PI	2.3x2.7x3.1	Sí/No	No	No	No	Reducción
14	MAQ tipo II	22+0	LID	2.15x1.32x1.27	No/No	No	No	No	Regresión
15	MAQ tipo III	23+1	PI	2.5x2.5	Sí/No	No	No	Falta Seguimiento	Falta Seguimiento
16	SBP	21+4	LID	2.2x2.7	Ligera/No	No	No	No	Estable
17	MAQ tipo II	21+2	LII	-	Ligera/No	No	No	No	Estable
18	SBP	20+4 (PCR y cariotipo normal)	LID	2x0.9	No/No	No	No	No	Reducción
19	MAQ tipo II	21+1	IVE	IVE	IVE	IVE	IVE	IVE	IVE
20	MAQ tipo II	21+5	LID	1.96x1.62	No/No	No	No	No	Regresión

MAQ: malformación adenomatoidea quística. SBP: secuestro broncopulmonar. LID: lóbulo inferior derecho. LII: lóbulo inferior izquierdo. PD: pulmón derecho. PI: pulmón izquierdo. IVE: interrupción voluntaria del embarazo.

Tabla 2. Evolución perinatal

Nº caso	Edad gestacional al nacimiento (semanas)	Peso (g)	Sexo	Apgar 1 min.	Apgar 5 min.	Síntomas respiratorios	Otros síntomas	UCIN	Intubación/ Tubo tórax inmediata	Intubación/ Tubo tórax posterior
1	39+0	3250	Mujer	9	9	No	No	No	No	No
2	38+0	3500	Mujer	7	9	Distrés, desaturación.	No	Sí	No. CPAP	No
3	40+4	3710	Varón	9	10	No	No	No	No	No
4	32+0	1880	Varón	9	10	No	No	Sí	No	No
5	39+2	3430	Mujer	9	10	No	No	No	No	No
6	NC	-	-	-	-	-	-	-	-	-
7	Muerte fetal 19+2	-	-	-	-	-	-	-	-	-
8	NC	-	-	-	-	-	-	-	-	-
9	IVE	-	-	-	-	-	-	-	-	-
10	39+6	2900	Mujer	9	10	No	No	No	No	No
11	36+0	2840	Mujer	9	10	No	No	No	No	No
12	NC	-	-	-	-	-	-	-	-	-
13	40+1	3580	Mujer	9	10	No	No	No	No	No
14	39+6	3490	Varón	9	9	No	No	No	No	No
15	NC	-	-	-	-	-	-	-	-	-
16	39+1	2780	Mujer	9	10	No	No	No	No	No
17	NC	-	-	-	-	-	-	-	-	-
18	40+1	3245	Mujer	9	10	No	No	Sí	No	No
19	IVE	-	-	-	-	-	-	-	-	-
20	NC	-	-	-	-	-	-	-	-	-

UCIN: Unidad cuidados intensivos neonatal. NC: No consta, pérdida de seguimiento por parto en otro centro. IVE: Interrupción voluntaria del embarazo.

pulmonares congénitas son subsidiarias de un manejo prenatal expectante de forma segura mientras no asocien complicaciones y se mantengan estables o se reduzca su tamaño.

Con respecto a la evolución tras el nacimiento, hay algunas mediciones que permiten una estimación del riesgo de distrés respiratorio neonatal como es la determinación del volumen de la malformación en relación con el volumen pulmonar total. Los resultados parecen ser más fiables si las medidas se realizan mediante resonancia magnética y durante el tercer trimestre¹³⁻¹⁵.

El manejo posnatal de los pacientes asintomáticos presenta controversia dado que el pronóstico aún no es bien conocido. Dicho manejo depende de distintos factores a tener en cuenta como son la necesidad de evitar complicaciones y síntomas relacionados con la lesión y la posibilidad de regresión de la malformación. La evidencia actual no es capaz de definir en qué casos se puede esperar la desaparición completa de las lesiones aunque si hay datos que hablan de la posibilidad de mejoría, sobre todo en el caso de lesiones microquísticas^{12,16}.

La mayoría de las series de casos publicadas se centran en resultados de la cirugía electiva. El setenta por ciento de los centros de todo el mundo aboga por la resección profiláctica de las lesiones, sin tener en cuenta el tamaño o los síntomas¹⁷. El riesgo de infecciones respiratorias, neumotórax y malignización es lo que justifica la resección quirúrgica en el primer año de vida. Aunque no existen indicaciones absolutas para intervención quirúrgica, si existen recomendaciones para la resección de la lesión en los pacientes asintomáticos con quistes bilaterales y/o multifocales o historia familiar de condiciones asociadas a tumores como el blastoma pleuropulmonar^{18,19}.

En la serie de casos presentada en este estudio, la evolución fue favorable en la práctica totalidad de los casos y posteriormente todos los niños de los que se obtuvieron datos se mantuvieron asintomáticos durante su seguimiento, siendo necesaria la cirugía en menos de un tercio de los casos (27.2%).

Tampoco existe consenso acerca de cuánto tiempo se debe mantener actitud expectante en pacientes asintomáticos. Se debe tener en cuenta la necesidad de evitar complicaciones y

Tabla 3. Evolución posnatal

Nº caso	Pruebas diagnósticas	Cirugía urgente	Cirugía programada neonatal	Cirugía programada diferida	Complicaciones postoperatorias	Tiempo de seguimiento (meses)	Estado actual	Juicio clínico posnatal
1	Angio-TC de tórax: secuestro - MAQ tipo II.	No	No	12 meses de vida	No	60	Asintomático	Secuestro-MAQ tipo II
2	TC tórax: compatible con MAQ.	No	No	No	-	30	Asintomático	MAQ
3	Rx normal	No	No	No	-	13	Asintomático	No lesiones
4	No	No	No	No	-	24	Asintomático	No consta
5	Rx y TC tórax: hallazgos compatibles con MAQ tipo I.	No	No	12 meses de vida	No	22	Asintomático	MAQ
6	No consta	-	-	-	-	-	-	-
7	Muerte fetal	-	-	-	-	-	-	-
8	No consta	-	-	-	-	-	-	-
9	IVE	-	-	-	-	-	-	-
10	TC tórax (4 meses de vida): MAQ tipo I. Rx a los 14 y 23 meses: persiste lesión, de menor tamaño.	No	No	no	-	27	Asintomático. Sibilantes recurrentes posinfecciosos	MAQ tipo II
11	Rx y TC: MAQ tipo I.	No	No	4.5 meses de vida	Shock hipovolémico, anemia aguda.	72	Asintomático	MAQ tipo I
12	No consta	-	-	-	-	-	-	-
13	No	No	No	No	-	96	Asintomático	No lesiones
14	Rx y TC normal	No	No	No	-	20	Asintomático	No lesiones
15	No consta	-	-	-	-	-	-	-
16	Rx y TC: SBP.	No	No	No	-	72	Asintomático. Sibilantes recurrentes posinfecciosos.	SBP
17	No consta	-	-	-	-	-	-	-
18	TC: SBP	No	No	No	-	8	Asintomático	SBP
19	IVE	-	-	-	-	-	-	-
20	No consta	-	-	-	-	-	-	-

TC: Tomografía computarizada. Rx: Radiografía de tórax. IVE: Interrupción voluntaria del embarazo

síntomas relacionados con la lesión, la posibilidad de regresión de la malformación, la morbilidad asociada al uso repetido de técnicas de imagen con radiación durante el seguimiento y su posible relación con la malignización de las lesiones. El riesgo de malignización de las lesiones se desconoce, aunque en algunos estudios se estima en un 4-9% para MAQ, siendo mayor en casos con lesiones bilaterales, donde se presupone una predisposición genética tanto para la aparición de la lesión como para la malignización de la misma²⁰⁻²³. Además, hay estudios que sugieren que la resección quirúrgica no elimina el riesgo de desarrollo de tumores malignos como el blastoma pleuropulmonar²⁴. En este estudio, aquellos pacientes con tratamiento expectante durante el seguimiento posnatal (tiempo máximo 96 meses), no se dieron casos de malignización ni complicaciones de la lesión.

Finalmente, podemos concluir que, aunque hay casos que requieren tratamiento prenatal y que pueden presentar un mal desarrollo, las malformaciones congénitas broncopulmonares constituyen una entidad que, en términos generales, presenta un buen pronóstico y que suele presentar una mejoría a lo largo de la gestación, particularmente en el tercer trimestre. No obstante, hay que realizar un estrecho seguimiento de dichas pacientes por la posibilidad de aparición de complicaciones prenatales y en el intento de establecer una probabilidad de distrés respiratorio al nacimiento.

Agradecimientos:

A María Paz Carrillo Badillo y Alberto Puertas Prieto por su estímulo y apoyo para la investigación, y por su labor docente en el Servicio de Obstetricia y Ginecología de Hospital Universitario Virgen de Las Nieves de Granada.

Declaración Conflicto de Interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cass DL, Olutoye OO, Cassidy CI, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg*. 2011 Feb;46(2):292-8.
- Ben-Ishay O, Nicksa GA, Wilson JM, Buchmiller TL. Management of giant congenital pulmonary airway malformations requiring pneumonectomy. *Ann Thorac Surg*. 2012 Oct;94(4):1073-8
- Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016 Mar;51(3):508-12.
- Cook J, Chitty LS, De Coppi P, et al. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long-term follow-up of 119 cases. *Arch Dis Child*. 2017;102:798-803.
- Martín C, Benavides M. Malformaciones de las vías aéreas inferiores. [Internet]. Vol 16. Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria. Enero 2012. [actualizado Enero 2012; citado 1 Mayo 2018]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-antteriores/publicacion-2012-01/malformaciones-congenitas-de-las-vias-respiratorias-inferiores/>
- Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg*. 1997; 32:986-90.
- Carsin A, Mely L, Chrestian MA, et al. Association of three different congenital malformations in a same pulmonary lobe in a 5-year-old girl. *Pediatr Pulmonol*. 2010; 45: 832-5.
- Morris LM, Lim FY, Livingston JC, Polzin WJ, Crombleholme TM: High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids. *J Pediatr Surg* 2009; 44:60-65.
- Curran PF, Jelin EB, Rand L, et al. Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg*. 2010;45(1):145-150
- Khalek N, Johnson MP. Management of prenatally diagnosed lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2013 Feb;22(1):24-9.
- Tsao K, Hawgood S, Vu L, et al. Resolution of hydrops fetalis in congenital cystic adenomatoid malformation after prenatal steroid therapy. *J Pediatr Surg*. 2003;38(3):508-510.
- Derderian S, Coleman M, et al. Favorable outcomes in high- risk congenital pulmonary airway malformations treated with multiple courses of maternal betamethasone. *Journal of Pediatric Surgery* 50 (2015) 515-518.
- Feghali M, Jean KM, Emery SP. Ultrasound assessment of congenital fetal lung masses and neonatal respiratory outcomes. *Prenat Diagn* 2015; 35:1208-12.
- Ruchonnet-Metrailler I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J, et al. Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations. *Pediatrics* 2014;133:e1285-e1291.
- Girsan AI, Hintz SR, Sammour R. Prediction of neonatal respiratory distress in pregnancies complicated by fetal lung masses. *Prenat Diagn*. 2017 Mar;37(3):266-272.
- Parikh DH, Rasiah SV. Congenital lung lesions: Postnatal management and outcome. *Semin Pediatr Surg*. 2015 Aug;24(4):160-7.
- Ng C, Stanwell J, Burge DM, Stanton MP. Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations. *Arch Dis Child*. 2014 May;99(5):432-7.
- Oermann CM. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. *UpToDate* [Internet]. Mar 2018 [cited 2018 Mar 29]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-cystic-adenomatoid-malformation>.
- Pelizzo G, Costanzo F, Andreatta E, Calcaterra V. Congenital pulmonary airway malformations: from prenatal diagnosis to postnatal outcome. *Minerva Pediatr*. 2016 Aug;68(4):299-311. Epub 2015 Sep 11.
- Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Rev Med Clin Condes*. 2017;28(1):29-36.
- Wall J, Coates A. Prenatal imaging and postnatal presentation, diagnosis and management of congenital lung malformations. *Curr Opin Pediatr*. 2014 Jun;26(3):315-9.
- Fitzgerald DA. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all?. *Paediatr Respir Rev*. 2007;8(1):67-76.
- Priest JR, Williams GM, Hill DA, et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2006;44:14-30.
- Casagrande A, Pederiva F. Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. *J Thorac Oncol*. 2016 Nov;11(11):1837-1845.