

## Casos Clínicos

# Utilidad de la quimioterapia con corticoides en la reducción de volumen de las lesiones en fetos con malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP): serie de casos

Saulo Molina Giraldo. MSc<sup>1</sup> Cristian Fernando Hincapié P.<sup>1</sup> Ever Augusto Suarez P.<sup>1</sup> Omar López A.<sup>1</sup> Edgar Acuña O.<sup>1</sup> José Luis Rojas A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Terapia, Cirugía Fetal y Fetoscopia, División de Medicina Materno fetal, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital de San José y, Departamento de Ginecología y Obstetricia, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud – FUCS, Bogotá – Colombia.

### RESUMEN

**OBJETIVO:** el propósito es describir el efecto de los corticoides prenatales en la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) mediante la evaluación secuencial del CVR y mostrar la experiencia en nuestro centro de terapia fetal.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** serie de casos en la cual se incluyeron ocho pacientes del Hospital de San José; con diagnóstico de MCVAP; se evaluó edad gestacional, el CVR (longitud x largo x ancho, en cms de la masa) x 0.523/circunferencia cefálica) como factor pronóstico, la desviación mediastínica, la presencia de hidrops, el tipo de MCVAP y la localización. Se aplicó betametasona a dosis de inducción de madurez pulmonar fetal. Se realizó la medición del CVR pre y pos tratamiento. Los datos obtenidos fueron analizados mediante el software estadístico SPSS (Versión 11.0 SPSS Inc. Chicago, IL). Se utilizaron la prueba Wilcoxon y el índice de correlación de Spearman según el caso. Un valor de  $p < 0.05$  se consideró significativo.

**RESULTADOS:** ocho pacientes fueron incluidas. La mediana de la edad gestacional fue 30.5 semanas. Cuatro casos fueron tipo I, dos tipo II y dos tipo tres. Cuatro casos presentaron desviación mediastinal. Cinco casos fueron derechos y uno bilateral. Ningún caso presentó hidrops. El CVR pre tratamiento fue 0,93(RIQ:0,17-2,1) y pos tratamiento 0,55(RIQ:0,07-1,39). Se encontró una disminución del CVR pos tratamiento en todos los casos ( $p = 0.0117$ ) e índice de correlación de Spearman 0.9524

**CONCLUSIÓN:** Después de la aplicación de corticoides encontramos una disminución del CVR en todos los casos descritos. El uso de corticoides podría ser parte de la terapia prenatal con miras a mejorar el pronóstico.

**PALABRAS CLAVE:** Malformación congénita de la vía aérea pulmonar, Malformación adenomatoide quística, Corticoide, CVR, Hidrops fetal.

### ABSTRACT

**OBJECTIVE:** The purpose of this study is to describe the effect of prenatal corticosteroids in the CPAM by sequential evaluation of the CVR, and to show the experience in our fetal therapy center.

**MATERIALS AND METHODS:** Series of cases in which eight patients from the Hospital of San José were included; with diagnosis of CPAM; gestational age was evaluated, CVR (CVR = length x length x width cm, mass) x 0.523 / head circumference) as a prognostic factor, mediastinal shift, hydrops, type of CPAM, location. Betamethasone was applied to fetal lung maturation dose. In all patients underwent CVR measurement pre and post treatment. The data were analyzed using SPSS statistical software (Version 11.0 SPSS Inc. Chicago,

IL). The Wilcoxon test and the Spearman correlation index were used according to the case. A value of  $p < 0.05$  was considered significant.

**RESULTS:** eight patients were included. The median of gestational age was 30.5 weeks. Four cases were type I, two type II and two type three. Four cases were mediastinal shift. Five cases were rights and one bilateral. No case presented hydrops. The pretreatment CVR was 0,93(RIQ: 0,17-2,1) and post-treatment 0,55(RIQ: 0,07-1,39). We found a decrease in CVR after treatment in all cases ( $p$  0.0117) and Spearman correlation index 0.9524

**CONCLUSION:** After application of corticosteroids are a reduction in CVR in all the cases described. The use of corticosteroids may be part of prenatal therapy to improve prognosis.

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías pulmonares congénitas abarcan una amplia gama de trastornos, entre ellos se encuentra la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), el secuestro broncopulmonar, la atresia bronquial, quiste broncogénico y el enfisema lobar. (1) La MCVAP inicialmente descrita en 1949 por Ch'in KY y cols, (2) es una malformación rara del desarrollo del tracto respiratorio inferior, pero es la lesión pulmonar congénita más frecuente. (1,3) La MCVAP se caracteriza histológicamente por la presencia de múltiples quistes dentro del parénquima pulmonar debido a la sobre proliferación y dilatación de los bronquiolos terminales con ausencia de alvéolos normales, los cuales están conectados al sistema bronquial normal, las lesiones suelen ser unilaterales y unilobulares. (1,4) En el año 1977 Stocker y cols, (5) propusieron una clasificación basada en el tamaño de los quistes; las lesiones de tipo I (las más comunes, 70% aproximadamente) se caracterizan por grandes quistes de 2 cms o más de diámetro, las lesiones tipo II suelen contener quistes menores de 2 cms de diámetro y las tipo III contienen lesiones micro quísticas o de aspecto sólido, Figura 1. posteriormente adicionaron dos tipos (0-4) a la clasificación original, según el lugar de origen de las lesiones. (4,6,7) La incidencia reportada de la MCVAP es variable y oscila entre 1 en 10.000 hasta 1 en 35.000 nacidos vivos según las diferentes publicaciones. (1,8,9) En ausencia de hidrops, el pronóstico es bueno con tasa de nacidos vivos de aproximadamente 95%. (6) Hasta un tercio de los fetos con MCVAP pueden desarrollar complicaciones tales como dificultad respiratoria, infecciones, riesgo de malignidad o desarrollar hidrops debido a alteraciones hemodinámicas con aumento de la tasa de mortalidad en estos casos. (4)

La ecografía es la principal herramienta diagnóstica para obtener imágenes del tórax fetal y detectar masas pulmonares. La Resonancia Magnética es un complemento útil para caracterizar aún más la anatomía normal y anormal, y proporcionar una evaluación del volumen pulmonar residual. (6,10,11) La relación del volumen de la MCVAP con la circunferencia cefálica, conocida como CVR por sus siglas en inglés, es un predictor ecográfico propuesto para evaluar el riesgo de hidrops en fetos con esta condición. (12)

En cuanto al manejo de la MCVAP se han propuesto múltiples abordajes dentro de los cuales se encuentra una conducta expectante, tratamiento médico con esteroides hasta procedimientos invasivos como ablación con láser, drenaje de los quistes y resección de la masa. (1) El tratamiento médico con esteroides aún es motivo de investigación, desde la primera descripción realizada por Higby y cols en 1998, (13) en la cual reportaron la resolución de una gran lesión después de la aplicación de esteroides para maduración pulmonar, se han publicado múltiples trabajos descriptivos que han mostrado la disminución del volumen de la masa después de la aplicación de corticoides prenatales, en fetos con alto riesgo de hidrops fetal ( $CVR > 1,6$ ). (14,15)

El propósito de este estudio es describir el efecto de los corticoides prenatales en la MCVAP mediante la evaluación secuencial del CVR, y mostrar la experiencia en nuestro centro de terapia fetal.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una serie de casos en la Unidad de Medicina Materno Fetal del Hospital de San José de la ciudad de Bogotá, Colombia; en la cual se incluyeron ocho fetos con diagnóstico ecográfico de MCVAP. La MCVAP se definió ecográficamente como una imagen pulmonar, quística o sólida,

hiperecoica en el corte de cuatro cámaras de corazón y en corte sagital de cada pulmón con vascularización proveniente del sistema de la Arteria Pulmonar. Además se determinó la edad gestacional, se calculó el CVR al momento del diagnóstico (figura 2) previo a la administración del corticoide y 48 horas pos administración del mismo, la desviación mediastínica, la presencia o no de hidrops, el tipo de MCVAP y la localización. Se aplicó betametasona 12 miligramos / día a dosis de inducción de madurez pulmonar fetal, por dos días consecutivos vía intramuscular, inmediatamente se confirmó el diagnóstico, previo consentimiento informado por escrito por cada una de las 8 pacientes.

Se efectuó valoración ecográfica en Modo B, y ultrasonido 3D, con equipo de ultrasonido (MEDISON ACCUVIX V10 SONOACE PRIME, KOREA) empleando un transductor transabdominal de multifrecuencia (RAB 2-5 D/OB 4- a 8- MHz). Los presets para las medidas se estandarizaron de acuerdo a la recomendación del fabricante. Para el cálculo de la volumetría 2D, se procedió a realizar valoración del plano de cuatro cámaras convencional (axial) y del plano sagital fetal, efectuando las medidas de la masa en los tres ejes: longitudinal, anteroposterior y transversa. (Figura 2)

Se definió CVR como la razón volumen de la masa (largo x ancho x alto) x 0,523 sobre circunferencia cefálica,<sup>(12)</sup> el hidrops fetal como la presencia de dos o más de los siguientes hallazgos: ascitis, derrame pleural, derrame pericárdico o edema de tejido celular subcutáneo,<sup>(16)</sup> (figura 3) y la Desviación mediastínica fue definida como el desplazamiento de la silueta cardiaca con alteración de la relación 2/3 izquierdos 1/3 derecho.<sup>(17)</sup>

Los datos obtenidos fueron analizados mediante el software estadístico SPSS (Versión 11.0 SPSS Inc. Chicago, IL). Se utilizaron La prueba Wilcoxon y el índice de correlación de Spearman según el caso. Un valor de  $p < 0.05$  se consideró significativo.

## RESULTADO

Se evaluaron ocho casos consecutivos, en los cuales se confirmó el diagnóstico ecográfico de MCVAP; se realizó evaluación anatómica detallada con el fin de descartar malformaciones asociadas; no se diagnosticaron anomalías asociada ni restricción del crecimiento intrauterino. El 50% de los casos (4 casos) eran tipo MCVAP tipo II, dos casos fueron tipo

I (25%) y dos casos tipo III (25%). La mediana de edad Gestacional fue 30.5 semanas (19.2 a 32.3 semanas), el 50% presentaba desviación del mediastino y solo un caso presentó inversión diafragmática hacia el abdomen, no hubo casos con hidrops; el 62% (5 casos) de los casos eran derechos, solo uno bilateral y el 25% (2 casos) presentaron poli hidramnios. La media de ILA fue 16,2 cms. (Tabla 1)

El CVR pre tratamiento fue 0,93 (RIQ: 0,17-2,1) y pos tratamiento de 0,55 (RIQ: 0,07-1,39). Se encontró una disminución del CVR pos tratamiento en todos los casos con porcentaje de disminución de 32 %, 58.8 %, 43.6 %, 56.7%, 33.8 %, 28.1 %, 33.3 % ,54.5 % respectivamente para cada caso, un valor de p agrupado de 0.0117 y un índice de correlación de Spearman de 0.9524. En cuanto a los resultados perinatales el 100% de los fetos afectados sobrevivieron 3 meses después del nacimiento y solo 1 (12,5%) paciente requirió cirugía en el periodo neonatal. (Tabla 2)

## DISCUSIÓN

El desarrollo pulmonar es un proceso complejo que inicia durante la etapa embrionaria continuando en vida fetal y que culmina después del nacimiento.<sup>(4)</sup> Este proceso clásicamente se ha dividido en cinco etapas superpuestas.<sup>(4)</sup> Varios factores, incluyendo los cortico esteroides han sido implicados en la regulación del desarrollo pulmonar. El aumento en la secreción de cortisol es esencial para la maduración anatómica y funcional del pulmón.<sup>(18)</sup> El aumento de cortisol endógeno al final de la gestación contribuye al aclaramiento del líquido alveolar a través del aumento de canales epiteliales de  $\text{Na}^+$ , la eliminación de este fluido facilita el ingreso de aire en los alveolos en el periodo neonatal.<sup>(18)</sup> Además de este efecto en los pulmones fetales, el cortisol ha sido implicado con otros cambios de capital importancia en el sistema respiratorio fetal como el aumento de la síntesis de surfactante con todas sus propiedades a nivel pulmonar como el adelgazamiento septal alveolar.

La fisiopatología de la MCVAP es incierta, múltiples revisiones señalan como responsable una alteración en la formación del epitelio distal. Esta condición podría ser resultado de una alteración en la señalización entre el epitelio y el mesénquima subyacente durante el desarrollo pulmonar, lo que impediría la formación de alveolos normales y en su

lugar, la aparición de una masa pulmonar multiquística.<sup>(1)</sup>

La realización de ecografías obstétricas al universo de gestantes y el avance tecnológico de los equipos de ultrasonido, han conducido a un aumento del diagnóstico de las lesiones pulmonares fetales. La MCVAP es la lesión pulmonar más frecuente responsable del 95% de los casos.<sup>(19)</sup> La MCVAP puede producir alteraciones hemodinámicas principalmente debido al efecto que ejerce la lesión en el tórax fetal, comprimiendo estructuras como la tráquea y el esófago alterando la deglución fetal con la consiguiente aparición de polihidramnios. En algunos casos se ha descrito hipoplasia pulmonar por restricción del crecimiento del parénquima.<sup>(20)</sup>

Además de los indiscutibles beneficios ampliamente demostrados de los corticoesteroides prenatales en pacientes con riesgo de parto pretérmino, en la reducción de los eventos adversos más severos asociados a la prematuridad como la muerte perinatal, la muerte neonatal, el síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido, la hemorragia intraventricular, la enterocolitis necrotizante, la necesidad de ventilación mecánica y las infecciones sistémicas en las primeras 48 horas,<sup>(21,22)</sup> también han mostrado utilidad en tratamiento de otras patologías fetales como la MCVAP. Para las formas microquística de la MCVAP, el uso de esteroides eliminó la necesidad de cirugía fetal abierta.<sup>(1)</sup> Es importante destacar que los corticoesteroides no solo tienen efecto sobre las lesiones microquística sino también en otros tipos de MCVAP. Desde el primer reporte realizado por Higby y cols en 1998<sup>(13)</sup> múltiples centros de terapia fetal han publicado trabajos en los cuales demuestran el beneficio de los esteroides en el manejo de esta entidad.<sup>(1)</sup> Tsao y cols en 2003 reportaron tres fetos con lesiones pulmonares sólidas, quienes experimentaron resolución del hidrops después de la administración de una dosis de betametasona a la madre para inducir madurez pulmonar.<sup>(23)</sup> Postularon que los corticoesteroides podrían tener un efecto benéfico en casos de MCVAP con lesiones pulmonares de gran tamaño.

Grethel y cols del Centro de Terapia Fetal de la Universidad de California, en el año 2007 publicaron un estudio retrospectivo a lo largo de 15 años de masas pulmonares fetales, incluyendo 294 fetos clasificados por el tipo de lesión, el manejo y el resultado perinatal. Dentro de estos casos se

hallaron 180 MCVAP sin mencionar el tipo de lesión. El 30% de estos fetos desarrollaron hidrops. Cuando los fetos con MCVAP e hidrops no recibieron ningún tratamiento, ninguno de ellos sobrevivió, en el grupo de intervención percutánea sobrevivieron el 20%, en el grupo manejado con cirugía abierta la sobrevida fue del 57% y en el grupo de fetos tratados con corticoesteroides la sobrevida fue del 100%, con una diferencia significativa entre los que recibieron tratamiento y los que no lo recibieron (P 0.01).

Los fetos no hidróticos tuvieron una sobrevida del 94% pero no reportan manejo con corticoesteroides en este grupo. Por tanto en el algoritmo de manejo del Centro de Terapia Fetal de la Universidad de California consideran intervención para aquellos fetos con masas pulmonares que desarrollen hidrops antes de las 32 semanas y finalización del embarazo si el hidrops se da luego de este tiempo.<sup>(24)</sup>

En el mismo año Peranteau y cols publicaron una serie de 11 pacientes con MCVAP microquística e hidropesía fetal y/o CVR > 1.4 tratados con betametasona. En 4 de 5 pacientes se documentó resolución de hidrops, todos los fetos sobrevivieron.<sup>(25)</sup>

Dos años más tarde, Morris y cols (2009) publicaron una serie de 15 fetos con MCVAP de tipo micro y macroquísticos con hidrops fetal y/o CVR > 1.8 tratados con corticoesteroides, en los cuales obtuvieron resultados variables. De los 15 fetos incluidos 13 tenían hidrops. En el 54% de los pacientes se produjo resolución del hidrops y la tasa de sobrevida fue de 53%.<sup>(26)</sup>

Curran y cols, llevaron a cabo un estudio en el cual incluyeron 372 fetos con MCVAP de los cuales 16 presentaban lesiones microquísticas manejados con un curso único de betametasona, (tres fueron excluidos). Todos los fetos restantes (13/13) sobrevivieron hasta el parto y 11/13 (84,6%) sobrevivieron hasta el alta neonatal. En el momento de la administración de corticoesteroides, todos los fetos tenían CVR superior a 1,6, y 9 (69,2%) tenían hidrops. Después de un curso de esteroides, CVR se redujo en 8 (61,5%) de los 13 pacientes y el hidrops resolvió en 7 (77,8%) de los 9 pacientes. Los dos fetos con hidrops que no presentaron mejoría, no sobrevivieron al alta neonatal.<sup>(27)</sup>

En el año 2016 Peranteau y cols publicaron su experiencia a lo largo de 11 años, durante los cuales reclutaron 43 fetos de alto riesgo de hidrops, tratados con uno o varios ciclos de corticoides. Demostraron

una reducción en el tamaño de la lesión y la resolución del hidrops en el 82% y el 88% de los pacientes que recibieron una dosis única de corticoesteroides respectivamente, comparado con el 47% y el 56% en los receptores de múltiples ciclos corticoesteroides. Además reportan una disminución en el tamaño de la lesión después de un solo curso de esteroides; de estos el 82% (23/28) y 68% (19/28) de los pacientes demostraron un comportamiento negativo del CVR y de la tasa de crecimiento de volumen de la lesión respectivamente.<sup>(14)</sup>

Los métodos evaluados en las diferentes publicaciones para determinar la respuesta al tratamiento son el tamaño de la lesión, la valoración ecográfica de la resolución de hidrops y el cálculo del CVR. Cuatro estudios han utilizado el CVR como marcador de respuesta al tratamiento.<sup>(14,25-27)</sup> Hasta la finalización de este estudio no se encontraron publicaciones de centros latinoamericanos que evalúen este parámetro. Por lo tanto nos parece fundamental aplicar el CVR como método que nos permita evaluar la respuesta al tratamiento y por lo tanto predecir mejores resultados perinatales.

En nuestro estudio incluimos 8 fetos con diagnóstico de MCVAP, 4 pacientes con MCVAP tipo II, 2 con MCVAP tipo 1 y 2 pacientes con MCVAP 3, el 50% de los pacientes tenían desviación mediastinal. A diferencia de otras publicaciones, se incluyeron pacientes de bajo y alto riesgo de hidrops, porque a pesar de que el CVR mayor a 1.6 marca el riesgo de desarrollar hidrops y por lo tanto de mortalidad, los pacientes con lesiones menores pueden presentar morbilidad neonatal; en nuestra serie de casos a pesar de que solo un feto presentó un CVR mayor a 1.6, cuatro casos presentaron desviación mediastinal lo cual puede causar morbilidad sin presencia de hidrops. Por esta razón también se incluyeron fetos por encima de las 28 semanas en los cuales la regresión de las lesiones no se presenta en la totalidad de los casos y por ende presentan riesgo de morbilidad.

Todos los pacientes fueron manejados con una dosis de betametasona de 12 miligramos / día por dos días consecutivos. Se evaluó nuevamente el CVR 48 horas después de la aplicación de la primera dosis para determinar si en este lapso de tiempo se producía cambios en la lesión, de la misma manera que este tiempo es el esperado para tener el máximo efecto de los esteroides en la inducción de la maduración pulmonar fetal.

Después de la aplicación de corticoides hubo una disminución del CVR en todos los casos descritos con un valor  $p = 0.0117$ . Lo anterior plantea la posibilidad de la disminución de la relación de la masa pulmonar con respecto al crecimiento fetal de una manera directa, por lo cual el control de la disminución del volumen de la masa podría ser evaluada con el CVR. Al igual que en publicaciones previas, se demostró que el uso de corticoesteroides hace parte de la terapia prenatal para mejorar el pronóstico de los fetos con MCVAP. (Figura 4). Se requieren ensayos clínicos aleatorizados y controlados con un mayor número de pacientes, que incluyan tanto fetos de alto y bajo riesgo, para determinar el comportamiento de la lesión a la aplicación del corticoesteroide (cambio en el CVR), definiendo los respectivos factores pronósticos, incluyendo las diferentes características de fetos respondedores y no respondedores a la terapéutica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wong KKY, Flake AW, Tibboel D, Rottier RJ, Tam PKH. Congenital pulmonary airway malformation: advances and controversies. *Lancet Child Adolesc Heal* [Internet]. Elsevier Ltd; 2018;2(4):290–7. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S2352-4642\(18\)30035-X](http://dx.doi.org/10.1016/S2352-4642(18)30035-X)
2. CH'IN KY, TANG MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* [Internet]. 1949 Sep;48(3):221–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18137795>
3. Oermann C. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. *UpToDate* [Internet]. 2016; Available from: [http://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-cystic-adenomatoid-malformation?source=see\\_link](http://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-cystic-adenomatoid-malformation?source=see_link)
4. Boucherat O, Jeannotte L, Hadchouel A, Delacourt C, Benachi A. Pathomechanisms of Congenital Cystic Lung Diseases: Focus on Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Pleuropulmonary Blastoma. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. Elsevier Ltd; 2016;19(2016):62–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2015.11.011>

5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* [Internet]. 1977 Mar;8(2):155–71. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/856714>
6. Egloff A, Bulas DI. Prenatal diagnosis and management of congenital pulmonary airway malformation. *UpToDate*. 2018;
7. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2009;28(4):155–84. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19842869>
8. Lau CT, Kan A, Shek N, Tam P, Wong KKY. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Pediatr Surg Int*. Springer Berlin Heidelberg; 2017;33(1):105–8.
9. EUROCAT [Internet]. PREVALENCE TABLES. Available from: <http://www.euocat-network.eu/ACCESSPREVALENCEDATA/PrevalenceTables>
10. Núñez V, Romo M, Encinas JL, Bueno A, Herrero B, Antolín E, et al. [The role of fetal magnetic resonance imaging in the study of congenital diaphragmatic hernia]. *Cir Pediatr* [Internet]. 2018;31(1):15–20. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29419953>
11. Prayer D, Malinger G, Brugger PC, Cassady C, De Catte L, De Keersmaecker B, et al. ISUOG Practice Guidelines: performance of fetal magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017;49(5):671–80.
12. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):331–8.
13. Higby K, Melendez BA, Heiman HS. Spontaneous resolution of nonimmune hydrops in a fetus with a cystic adenomatoid malformation. *J Perinatol* [Internet]. 18(4):308–10. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9730204>
14. Peranteau WH, Boelig MM, Khalek N, Moldenhauer JS, Martinez-Poyer J, Hedrick HL, et al. Effect of single and multiple courses of maternal betamethasone on prenatal congenital lung lesion growth and fetal survival. *J Pediatr Surg*. Elsevier Inc.; 2016;51(1):28–32.
15. Derderian SC, Coleman AM, Jeanty C, Lim FY, Shaaban AM, Farrell JA, et al. Favorable outcomes in high-risk congenital pulmonary airway malformations treated with multiple courses of maternal betamethasone. *J Pediatr Surg* [Internet]. Elsevier Inc.; 2015;50(4):515–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.08.019>
16. Norton ME, Chauhan SP, Dashe JS. Society for maternal-fetal medicine (SMFM) clinical guideline #7: Nonimmune hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* [Internet]. Elsevier Inc.; 2015;212(2):127–39. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajog.2014.12.018>
17. Angelin BP, Ignacio J, Argüelles Z, Anderson RH, Quintana DS. Anatomy of the normal fetal heart: The basis for understanding fetal echocardiography. 2018;
18. Haase M, Laube M, Thome UH. Sex Differences in the Respiratory System Sex-specific effects of sex steroids on alveolar epithelial Na<sup>2</sup> transport. 2018;405–14.
19. Shulman R, Sparks TN, Gosnell K, Blat MSC, Norton ME, Lee H, et al. Fetal Congenital Pulmonary Airway Malformation: The Role of an Objective Measurement of Cardiomedial Shift. 94143.
20. Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D. Prenatal interventions for fetal lung lesions. *Prenat Diagn* [Internet]. 2011 Jul;31(7):628–36. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/pd.2778>
21. Borders AEB, Gyamfi-bannerman C. 1B - ACOG Antenatal corticosteroid therapy for fetal maturation. *Obstet Gynecol*. 2002;99(5):871–3.
22. Roberts D, Dalziel S. Antenatal corticosteroids for accelerating fetal lung maturation for women at risk of preterm birth (Review). *Cochrane Collab*. 2017;(3):1–145.

23. Tsao KJ, Hawgood S, Vu L, Hirose S, Sydorak R, Albanese CT, et al. Resolution of hydrops fetalis in congenital cystic adenomatoid malformation after prenatal steroid therapy. *J Pediatr Surg*. 2003;38(3):508–10.
24. Grethel EJ, Wagner AJ, Clifton MS, Cortes RA, Farmer DL, Harrison MR, et al. Fetal intervention for mass lesions and hydrops improves outcome: a 15-year experience. *J Pediatr Surg*. 2007;42(1):117–23.
25. Peranteau WH, Wilson RD, Liechty KW, Johnson MP, Bebbington MW, Hedrick HL, et al. Effect of maternal betamethasone administration on prenatal congenital cystic adenomatoid malformation growth and fetal survival. *Fetal Diagn Ther*. 2007;22(5):365–71.
26. 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* [Internet]. Elsevier B.V.; 2009;44(1):60–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.10.012>
27. Curran PF, Jelin EB, Rand L, Hirose S, Feldstein VA, Goldstein RB, et al. Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* [Internet]. Elsevier Inc.; 2010;45(1):145–50. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.10.025>
-

Figura 1. Tipos de MCVAP. Imagen que muestra MCVAP I (A), imagen que muestra MCVAP II (B), Toma de CRV en una MCVAP III (C). MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar;

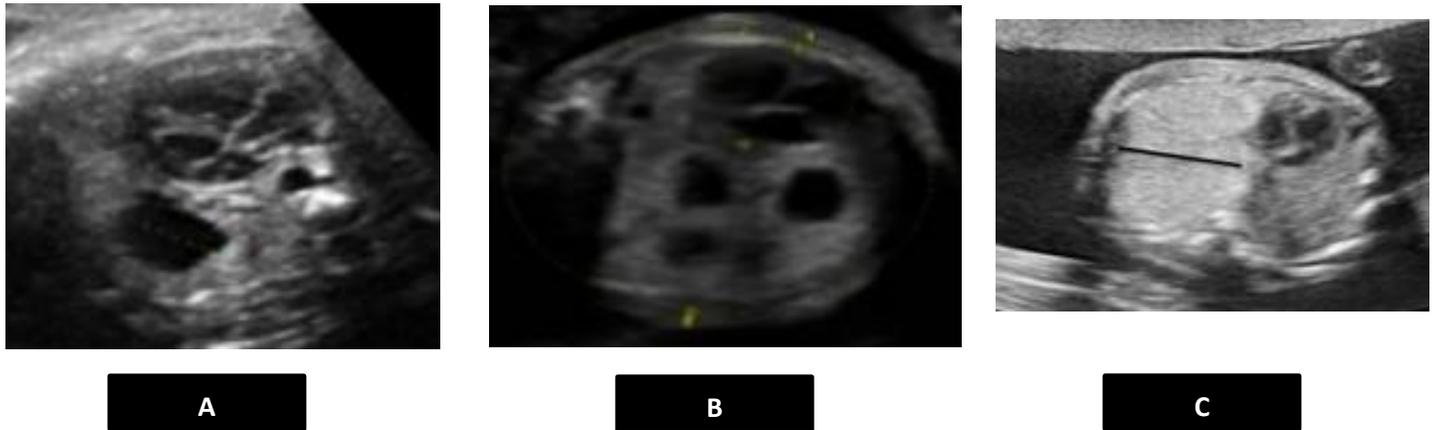
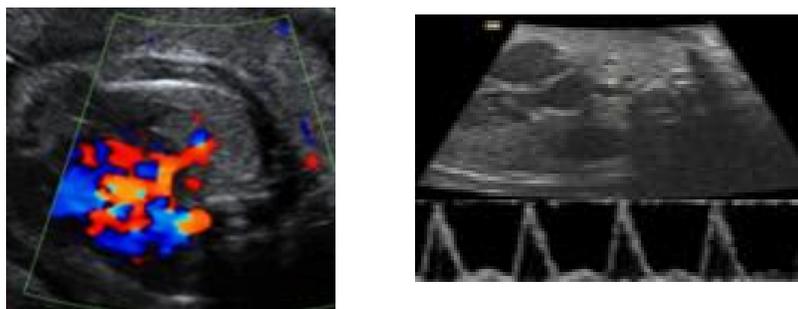


Figura 2. Medición de CRV en MCVAP III. Se muestra la correcta medición del CRV donde se multiplica largo x ancho x alto x 0,523 para posteriormente el valor ser dividido sobre circunferencia cefálica.



MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar; CVR: relación del volumen de la MCVAP con la circunferencia cefálica.

Figura 3. Irrigación arteria pulmonar a la MCVAP en feto hidrópico.



Muestra la irrigación de la arteria pulmonar en una MCVAP en feto con presencia de hidrops. MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar.

Figura 4. Diferencia de medidas pre y post tratamiento. Boxplots que muestra en cambio en cuanto a las medidas de CRV, antes (pre cort) y después del tratamiento con betametasona (post cort).

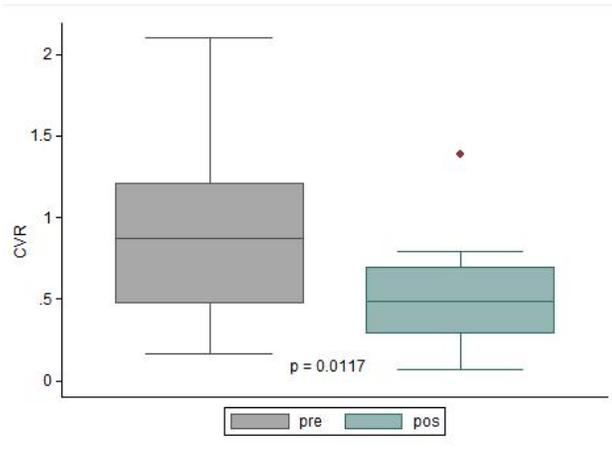


Tabla 1. Características de las pacientes evaluadas

Paciente	Tipo MCVAP	Edad gestacional del tratamiento (semanas)	Desviación Mediastinal		Inversión Diafragmática		Hidrops	Localización	Índice líquido amniótico
			1. Si 0. No	1. Si 0. No					
1.	1	31	0	0	0	0	0	12	
2.	2	30	0	0	0	0	0	13	
3.	2	32	1	0	0	0	1	13	
4.	2	32.3	1	0	0	0	1	13	
5.	3	19.2	1	1	0	0	1	25.7	
6.	3	24	1	0	0	0	1	25	
7.	1	23.4	0	0	0	0	1	14	

MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar

Tabla 2. Reporte de CVR pre y post tratamiento

Paciente	Tipo MCVAP	Edad gestacional del tratamiento (semanas)	Desviación Mediastinal		Inversión Diafragmática		Hidrops	Localización	Índice líquido amniótico
			1. Si 0. No	2. Si 1. No					
1.	1	31	0	0	0	0	0	12	
2.	2	30	0	0	0	0	0	13	
3.	2	32	1	0	0	0	1	13	
4.	2	32.3	1	0	0	0	1	13	
5.	3	19.2	1	1	0	0	1	25.7	
6.	3	24	1	0	0	0	1	25	
7.	1	23.4	0	0	0	0	1	14	
8.	2	25.6	0	0	0	0	2	14	

MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar