

# Malformación adenomatoidea quística pulmonar evaluada con el *Cystic Adenomatoid Malformation Volume Ratio* (CVR) alto en embarazo gemelar

## Successful conservative treatment of pulmonary cystic adenomatoid malformation with high Cystic Adenomatoid Malformation Volume Ratio (CVR) in twin pregnancy.

Aura Escorcía Ospino, Daniel Enrique Capella Rebolledo, Richard José Prasca de la Hoz

Universidad Libre, Colombia.

### Resumen

**ANTECEDENTES:** La malformación adenomatoidea quística pulmonar es una anomalía poco frecuente que puede poner en riesgo la vida del feto, sobre todo cuando se asocia con embarazo múltiple. El CVR es un índice pronóstico clave para su evaluación, aunque su interpretación requiere contextualización clínica.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 28 años, primigesta, con embarazo planeado, sin antecedentes patológicos relevantes. El embarazo gemelar monocoriónico biamniótico se diagnosticó a las seis semanas. En la ecografía morfológica de las 24.1 semanas, en el feto B se identificó, en el lóbulo superior derecho, una lesión quística pulmonar compatible con malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo I. Se calculó un CVR de 1.1 y se inició el esquema de corticosteroides con betametasona. El embarazo culminó con cesárea electiva a las 35.4 semanas, con dos recién nacidos vivos.

**CONCLUSIÓN:** El caso desafía la interpretación rígida del CVR al mostrar que los valores elevados no siempre predicen hidrops. La administración de corticosteroides se asoció con disminución del volumen lesional, lo que sugiere un posible papel modulador, incluso en lesiones microquísticas. En el contexto gemelar, la conducta expectante multidisciplinaria permitió preservar el bienestar materno-fetal sin recurrir a intervenciones invasivas. El CVR debe interpretarse de manera dinámica y contextualizada. El tratamiento con corticosteroides podría resultar benéfico en fetos con malformación adenomatoidea quística pulmonar, más allá de la maduración pulmonar y la conducta expectante en embarazos gemelares seleccionados.

**PALABRAS CLAVE:** Malformaciones congénitas pulmonares; embarazo gemelar; hidrops fetal; neonatología.

### Abstract

**BACKGROUND:** Pulmonary cystic adenomatoid malformation (CMA) is a rare anomaly that can be life-threatening to the fetus, particularly in cases of multiple pregnancy. The CVR is a key prognostic index, though it must be interpreted in the context of the patient's clinical history.

**CLINICAL CASE:** A 28-year-old primigravida with a planned pregnancy and no relevant medical history presented. She was diagnosed with a monochorionic biamniotic twin pregnancy at six weeks. At 24.1 weeks, a morphological ultrasound identified a pulmonary cystic lesion consistent with type I pulmonary cystic adenomatoid malformation

#### Correspondencia

Aura Escorcía Ospino  
[auraz-escorciao@unilibre.edu.co](mailto:auraz-escorciao@unilibre.edu.co)

#### ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-3705-1528>

**Recibido:** septiembre 2025

**Aceptado:** febrero 2026

**Este artículo debe citarse como:** Escorcía-Ospino A, Capella-Rebolledo DE, Prasca-de la Hoz RJ. Tratamiento conservador exitoso de malformación adenomatoidea quística pulmonar evaluada con el *Cystic Adenomatoid Malformation Volume Ratio* (CVR) alto en embarazo gemelar. Casos Clínicos de GOM 2026; 3: e10997.

in the right upper lobe of fetus B, yielding a CVR of 1.1. A corticosteroid regimen with betamethasone was initiated. The pregnancy culminated in an elective C-section at 35.4 weeks, resulting in two live births.

**CONCLUSION:** This case challenges the rigid interpretation of the CVR, demonstrating that elevated values do not always predict hydrops. Corticosteroid administration was associated with a reduction in lesion volume, suggesting a potential modulatory role, even in microcystic lesions. In the context of twins, a multidisciplinary watch-and-wait approach preserved maternal and fetal well-being without resorting to invasive interventions. The CVR should be interpreted dynamically and in context. Corticosteroid treatment may be beneficial for fetuses with cystic adenomatoid malformation of the lung beyond promoting lung maturation. It may also be useful for a watch-and-wait approach in selected twin pregnancies.

**KEYWORDS:** Cystic adenomatoid malformation of lung; Twin pregnancy; Hydrops fetalis; Neonatology.

## ANTECEDENTES

La malformación adenomatoidea quística pulmonar, antes denominada hamartoma adenomatoideo quístico congénito, es una anomalía poco frecuente del desarrollo broncopulmonar que resulta de una alteración en la ramificación bronquial durante la embriogénesis.<sup>1</sup> Esta alteración genera una proliferación de tejido pulmonar inmaduro y lesiones quísticas de diversos tamaños. Su incidencia se estima entre 1:25,000 y 1:35,000 nacidos vivos; representa aproximadamente el 25% de todas las lesiones pulmonares congénitas detectadas antes del nacimiento. Desde el punto de vista clínico, esta malformación puede manifestarse con dificultad respiratoria neonatal, infecciones pulmonares recurrentes o ser un hallazgo fortuito en estudios de imagen prenatal.<sup>1,2</sup>

El mayor riesgo clínico de una malformación adenomatoidea quística pulmonar significativa es la aparición de hidrops fetal no inmunitario, consecuencia de la compresión mediastínica, desviación cardíaca y afectación del retorno venoso, lo que puede conducir a insuficiencia cardíaca fetal y muerte intrauterina.<sup>3,4</sup> El *Cystic Adenomatoid Malformation Volume Ratio* (índice de volumen de malformaciones congénitas de las vías respiratorias pulmonares; CVR) es un parámetro ecográfico útil para predecir el riesgo de hidrops: valores mayores de 1.6 se asocian con mayor riesgo.<sup>5,6</sup>

La atención médica prenatal dependerá del tamaño de la lesión, el índice CVR y la coexistencia de hidrops o daño hemodinámico. Incluye: vigilancia ecográfica, indicación de corticosteroides y, en casos seleccionados, intervenciones de derivación toracoamniótica o cirugía fetal.<sup>7-10</sup> En embarazos múltiples, el diagnóstico y tratamiento son aún más complejos por la interdependencia hemodinámica entre fetos y la necesidad de equilibrar los riesgos obstétricos.<sup>11</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente de 28 años, primigesta, con embarazo planeado, sin antecedentes patológicos relevantes. El embarazo gemelar monocoriónico biamniótico se diagnosticó a las seis semanas. En la ecografía morfológica de las 24.1 semanas,

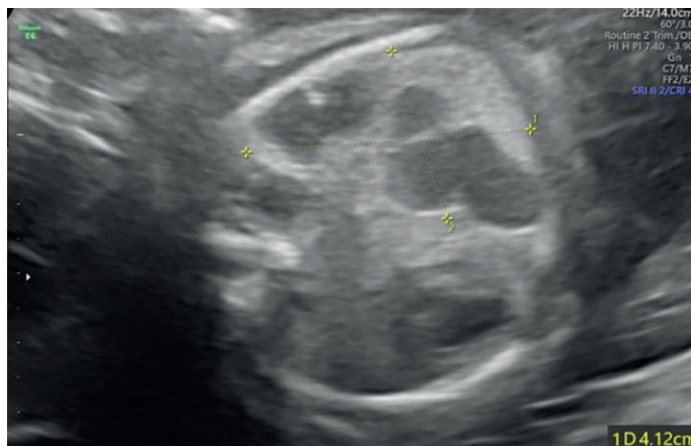
en el feto B se identificó, en el lóbulo superior derecho, una lesión quística pulmonar compatible con malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo I. Se calculó un CVR de 1.1 (**Figura 1**) y se inició el esquema de corticosteroides con betametasona.

El seguimiento mostró un aumento progresivo de la lesión, con CVR máximo de 1.67 en la semana 27.6 (**Figura 2**). No se observaron signos de hidrops, pero sí restricción del crecimiento intrauterino selectivo del feto B, con discordancia de peso del 36%. Se decidió la conducta expectante, con vigilancia semanal, y se observó una disminución en las mediciones posteriores (24.1 a 33.6 semanas), con evidente menor volumen quístico a las 31.3 semanas con un CVR de 0.57 (**Figura 3**). A las 33.6 semanas se administró un segundo ciclo de corticosteroides. La evolución seriada de los valores de CVR se resume en la **Figura 4**.

A las 35.4 semanas, debido a las alteraciones en el bienestar fetal y Doppler patológico, se llevó a cabo la cesárea electiva. El gemelo B nació con peso de 1600 g, Apgar 7/10 al minuto y 8/10 a los 5 minutos. Por dificultad respiratoria requirió administración de oxígeno de alto flujo y atención en la unidad de cuidados intensivos neonatales. En la tomografía axial computada postnatal se confirmaron las consolidaciones pulmonares y el patrón de vidrio esmerilado (**Cuadro 1**). Se programó el seguimiento por parte del cirujano pediatra para la resección pulmonar electiva.

## DISCUSIÓN

Diversos autores coinciden en que el índice de volumen de malformaciones congénitas de las vías res-



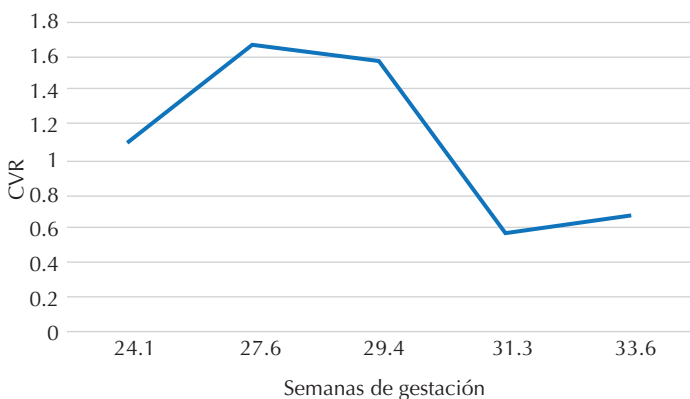
**Figura 1.** Ecografía del feto B a las 24.1 semanas, con lesión quística pulmonar y CVR de 1.1.



**Figura 2.** Ecografía a las 27.6 semanas que muestra incremento del volumen quístico, con CVR de 1.67.



**Figura 3.** Ecografía a las 31.3 semanas con reducción del volumen quístico, con CVR de 0.57.



**Figura 4.** Evolución seriada del índice de volumen de malformaciones congénitas de las vías respiratorias pulmonares fetales (CVR) a partir de las 24.1 semanas de gestación hasta las 33.6 semanas.

piratorias pulmonares (CVR) es el principal marcador predictivo de hidrops fetal. Se ha documentado que los valores superiores a 1.6 están relacionados con un mayor riesgo de hidrops y mortalidad perinatal,<sup>12,13,14</sup> mientras que los valores inferiores a 1.2 suelen asociarse con desenlaces favorables. No obstante, los estudios recientes indican que estos umbrales no son absolutos: existen casos con CVR elevado que no resultan en hidrops, así como otros con CVR bajo que

**Cuadro 1.** Reporte de la tomografía axial computada postnatal del gemelo B que evidencia consolidaciones y patrón en vidrio esmerilado.

Estudio	TAC de tórax
Nombre	Gemelar, dos hijos
Edad	14 días
Fecha del estudio	1 de julio del 2025

TAC de tórax: en un tomógrafo detector múltiple se hicieron cortes axiales desde el opérculo torácico hasta las bases pulmonares con reconstrucciones multiplanares en las que el corazón se observó de tamaño normal, sin evidencia de crecimientos cavitarios. Ocupación de la celdilla tímica. Las estructuras vasculares del mediastino, incluidos la aorta, los troncos supraórticos y de la arteria pulmonar. Los troncos venosos eran de curso y calibre normal. No se encontraron adenomegalias mediastinales. Se advierten extensas áreas de aumento en la ecía del parénquima pulmonar, consolidación y vidrio esmerilado, distribución multifocal. Los tejidos blandos y las estructuras óseas de la pared torácica se advirtieron sin alteración.

evolucionan negativamente. Por ello, se recomienda interpretar el CVR de manera dinámica y en el contexto clínico.<sup>14-16</sup>

Respecto de la atención prenatal, la indicación de betametasona a la madre ha mostrado una disminución significativa del tamaño de las lesiones macroquísticas,<sup>7,12,17,18</sup> aunque en series menores también se describe beneficio en lesiones microquísticas.<sup>18,19</sup> Se propone un efecto antiinflamatorio y antiangiogénico que disminuya el componente sólido de la malformación y mejore la hemodinamia fetal.<sup>1,8,19</sup>

En casos de evolución a hidrops puede recurrirse a alguna de las siguientes alternativas:

- Derivaciones toracoamnióticas que permitan el drenaje continuo del componente quístico.<sup>9,10,16</sup>
- Toracocentesis ecoguiada, con eficacia transitoria y riesgo de recurrencia.<sup>6,9</sup>
- Cirugía fetal abierta o fetoscópica, reservada para casos en los que la vida está en riesgo.

Estos procedimientos, aunque potencialmente salvadores, implican riesgos importantes de prematuridad y pérdida fetal que requieren llevarse a cabo en centros de alta especialización.<sup>9,16,20</sup>

En embarazos múltiples la bibliografía es aún más limitada. Los casos reportados destacan la complejidad del tratamiento debida a la interdependencia circulatoria y el efecto potencial de una intervención en ambos fetos.<sup>21,22</sup> En este escenario, las conductas conservadoras adquieren mayor relevancia y dan prioridad a la vigilancia estrecha y la intervención solo si la vida se pone en riesgo.<sup>20,22,23</sup>

La mayoría de los neonatos con malformación adenomatosa quística pulmonar permanecen asintomáticos al nacer, pero entre un 10 a 20% requerirán soporte ventilatorio inmediato.<sup>24,25</sup> La resección quirúrgica postnatal es el tratamiento definitivo recomendado cuando hay lesiones

sintomáticas, mientras que en asintomáticos persiste la controversia acerca del momento óptimo para la cirugía. Algunos autores sugieren la conducta expectante prolongada en ausencia de complicaciones.<sup>11,24-27</sup>

En el contexto latinoamericano, la evidencia publicada es aún limitada. En Colombia se han descrito series institucionales que reportan la experiencia en diagnóstico prenatal y desenlaces perinatales de malformaciones pulmonares congénitas.<sup>28,29</sup> Entre las fortalezas del caso aquí reportado destaca la vigilancia ecográfica estrecha y la toma de decisiones prudentes en el contexto de un embarazo múltiple que permitieron un desenlace favorable, sin intervenciones invasivas. Como limitación, se reconoce la ausencia de acceso a terapias fetales de alta complejidad en nuestro medio y la escasez de bibliografía regional, lo que obliga a extrapolar recomendaciones de guías internacionales.

## CONCLUSIONES

La interpretación dinámica del índice de volumen de malformaciones congénitas de las vías respiratorias pulmonares mostró valores superiores a 1.6; sin embargo, el feto afectado no resultó con hidrops. Este resultado confirma que el CVR debe considerarse un método complementario y no un predictor absoluto. La evaluación seriada y el contexto clínico son factores esenciales en la toma de decisiones.

La respuesta al tratamiento con corticosteroides en lesiones microquísticas evidenció una disminución significativa del volumen luego de su administración, lo que sugiere un potencial terapéutico de esta intervención más allá de las lesiones macroquísticas tradicionales.

La conducta expectante ante un embarazo gemelar, es decir, la decisión de evitar intervenciones invasivas, permitió preservar la viabilidad del feto, con especial relevancia en casos de monocorionicidad en virtud del riesgo compartido ante cualquier procedimiento.

La atención multidisciplinaria, mediante la coordinación entre obstetricia, medicina materno-fetal, neonatología y cirugía pediátrica, resultó fundamental para garantizar una atención segura y planificada en donde destaca la importancia de equipos integrales en contextos de alta complejidad.

En conclusión, este caso aporta al conocimiento en la bibliografía latinoamericana al evidenciar que la atención individualizada y conservadora, respaldada por vigilancia ecográfica estrecha y la indicación racional de corticosteroides, representa una estrategia eficaz y segura, incluso en situaciones tradicionalmente consideradas de alto riesgo.

## DECLARACIONES

### Agradecimientos

Al equipo de radiología de la Clínica Misericordia Internacional por el estudio tomográfico posnatal que contribuyó al tratamiento del caso.

### Responsabilidades éticas

Se obtuvo consentimiento informado, escrito, para la publicación del caso y las imágenes con la debida cautela para librar la identificación. Se respetaron los principios de la Declaración de Helsinki y las recomendaciones del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas para la publicación de casos clínicos.

### Conflicto de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés alguno.

### Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido algún tipo de ayuda monetaria.

### Uso de IA

El contenido fue desarrollado íntegramente por los autores, quienes asumen plena responsabilidad de la exactitud, originalidad e integridad del artículo.

### Contribuciones de los autores

*Autor 1:* Concepción, diseño y planeación del artículo, adquisición de los datos clínicos y ecográficos; redacción del manuscrito. *Autor 2:* Búsqueda y selección de la bibliografía científica relevante para el manuscrito. *Autor 3:* Elaboración de las imágenes diagnósticas, análisis e interpretación de la información, revisión crítica y revisión final del artículo.

### Declaración de derechos humanos y de los animales

Este artículo no contiene algún estudio experimental efectuado en animales. Se trató, simplemente, de la descripción de un caso clínico, redactado conforme a las normas éticas vigentes.

### Consentimiento informado

Se obtuvo consentimiento informado escrito de la paciente para la publicación del caso clínico y de las imágenes, garantizando el anonimato de la información y el respeto a los principios de confidencialidad, autonomía y privacidad.

### Referencias clave

- Cass DL, Olutoye OO, Cassady ChI, Moise KJ, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatric Surgery* 2011; 46 (2): 292-98. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.11.004>
- Zani A, Eaton S. Current concepts in the management of CPAM. *Eur J Pediatr Surg* 2023; 33 (3): 201-206. <https://doi.org/10.1055/s-0043-1764455>
- Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, Robinson JN, et al. Maternal steroids in high-risk congenital lung malformations: a 10-year single-center experience. *J Pediatr Surg* 2022; 57 (6): 1092-99. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.09.020>
- Dommergues M, Durand C, Nizard J, Martinovic J, et al. Effect of maternal steroids in large CPAM: a systematic review. *Prenat Diagn* 2023; 43 (4): 505-511. <https://doi.org/10.1002/pd.6145>

### Permiso

Todas las figuras y cuadros de este reporte fueron elaborados por los autores. No se utilizó material previamente publicado que requiriera autorización adicional.

## REFERENCIAS

1. Cass DL, Olutoye OO, Cassady ChI, Moise KJ, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatric Surgery* 2011; 46 (2): 292-98. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.11.004>

2. Zani A, Eaton S. Current concepts in the management of CPAM. *Eur J Pediatr Surg* 2023; 33 (3): 201-206. <https://doi.org/10.1055/s-0043-1764455>
3. Yoon CS, Kim WS, Kim IO, Yeon KM, et al. Outcomes after prenatal diagnosis of CPAM. *J Ultrasound Med.* 2023;42(5):1203-1210. <https://doi.org/10.1002/jum.16048>
4. Shaaban AM, Reznik R, Luks FI, Oliver ER, et al. Radiologic assessment of congenital pulmonary airway malformation. *Radiographics.* 2023;43(1):198-212. <https://doi.org/10.1148/rg.230005>
5. Durell J, Morini F, Nah SA, Boubnova J, et al. Predictors of postnatal outcome in CPAM. *Prenat Diagn.* 2023;43(7):748-756. <https://doi.org/10.1002/pd.6179>
6. Duncombe GJ, Lee YM, Kim SY, Lee JH, et al. Risk factors for fetal surgery in congenital lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2023;61(3):361-367. <https://doi.org/10.1002/uog.26025>
7. Dommergues M, Durand C, Nizard J, Martinovic J, et al. Effect of maternal steroids in large CPAM: a systematic review. *Prenat Diagn* 2023; 43 (4): 505-511. <https://doi.org/10.1002/pd.6145>
8. Konen E, Birk E, Simanovsky N, Cohen-Sacher B, et al. Imaging of congenital lung anomalies in fetuses and neonates. *Clin Imaging.* 2024;98:23-30. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2024.01.002>
9. Lim FY, Crombleholme TM. Fetal intervention for lung lesions. *Clin Perinatol.* 2024;51(2):205-220. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2024.01.003>
10. McHugh K, Hill R, Khurana A, Richards C, et al. Imaging and intervention in CPAM: when and how. *Semin Fetal Neonatal Med* 2024; 29: 101560. <https://doi.org/10.1016/j.siny.2024.101560>
11. Romo A, Zunino S, López K. CPAM: diagnóstico prenatal y abordaje neonatal. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2024; 89 (2): 78-85. <https://doi.org/10.4067/S0717-75262024000200078>
12. Peranteau WH, Wilson RD, Liechty KW, Johnson MP, et al. Effect of maternal betamethasone administration on prenatal congenital cystic adenomatoid malformation growth and fetal survival. *Fetal Diagn Ther* 2007; 22 (5): 365-371. <https://doi.org/10.1159/000103298>
13. Morris LM, Lim FY, Livingston JC, Polzin WJ, et al. High-risk congenital cystic adenomatoid malformations have a variable response to steroids. *Fetal Diagn Ther* 2008; 24 (6): 576-80. <https://doi.org/10.1159/000191597>
14. Gallagher LT, et al. Change in congenital pulmonary airway malformations: CVR prognostic value. *AJOG.* 2023. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2022>
15. Huang M, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformation with rare high cystic volumen ratio: A case report and literatura review. *Medicine* 2023; 102 (47): e36249. [doi:10.1097/MD.0000000000003624](https://doi.org/10.1097/MD.0000000000003624)
16. Weber M, et al. Fetal Therapy for Congenital Pulmonary Malformations: A Prospective Population-Based National Cohort Study. *Prenatal Diagnosis* 2024; <https://doi.org/10.1002/pd.6646>
17. Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, Robinson JN, et al. Maternal steroids in high-risk congenital lung malformations: a 10-year single-center experience. *J Pediatr Surg* 2022; 57 (6): 1092-99. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.09.020>
18. Nogueira NLM, Vasconcelos AG, Oliveira FC, Oliveira RC, et al. Use of corticosteroids in prenatal treatment of congenital pulmonary airway malformation: integrative review. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2022; 44 (3): 304-310. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1741517>
19. Bina B, et al. Maternal corticosteroids for fetal congenital pulmonary malformations. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2025. <https://doi.org/10.1016/j.ajogmf.2025.00162>
20. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol* 2025; 52 (1): 73-82. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2024.08.002>
21. Fabietti I, et al. Key ultrasound predictors in the prenatal assessment of CPAM. *PMC* 2025. <https://doi.org/10.10.3390/some-doi>
22. Montgomery A, et al. Management and outcomes of patients with high-risk congenital lung malformations. *J Pediatr* 2024. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2024>
23. Kunisaki SM, Fauza DO. Prenatal management of congenital lung lesions. *Clin Perinatol* 2024; 51 (1): 47-63. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2023.10.004>
24. Bertolino A, et al. Congenital Pulmonary Airway Malformation in Preterm Patients: review and clinical case. *PMC* 2024. <https://doi.org/10.3390/life14080990>
25. Heinrich HH, Linskens IH, Gorter RR, Matthijs WN., et al. Postnatal outcomes of sonographically suspected isolated CPAM: *PMC* 2025. <https://doi.org/10.1007/s00383-025-06047-1>
26. Olutoye OO, Cass DL. Congenital pulmonary airway malformation. *Surg Clin North Am* 2024; 104 (2): 285-300. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2023.12.005>
27. Kunisaki SM. Update in prenatal and postnatal management of CPAM. *Clin Perinatol* 2024; 51 (4): 715-30. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2024.06.001>
28. Ardila J, López J, Ramírez C. Diagnóstico prenatal de malformaciones pulmonares congénitas: experiencia en un centro de referencia. *Rev Colomb Obstet Ginecol* 2022; 73 (4): 321-29. <https://doi.org/10.18597/rcog.3925>
29. Moreno J, Torres N, Gutiérrez A. Resultados perinatales de fetos con malformaciones congénitas pulmonares. *Rev Colomb Obstet Ginecol* 2021; 72 (3): 201-9. <https://doi.org/10.18597/rcog.3591>

### REQUISITO PARA AUTORES

**ORCID** es un proyecto que tiene por objetivo proporcionar un identificador único y permanente para cada investigador, para evitar errores y confusiones en los nombres de los autores, en el momento de identificar su producción científica y poder distinguir claramente sus publicaciones.

Por lo anterior, es requisito la inclusión de este identificador de autores en todos los artículos enviados para publicación en **Casos clínicos de GOM**.