

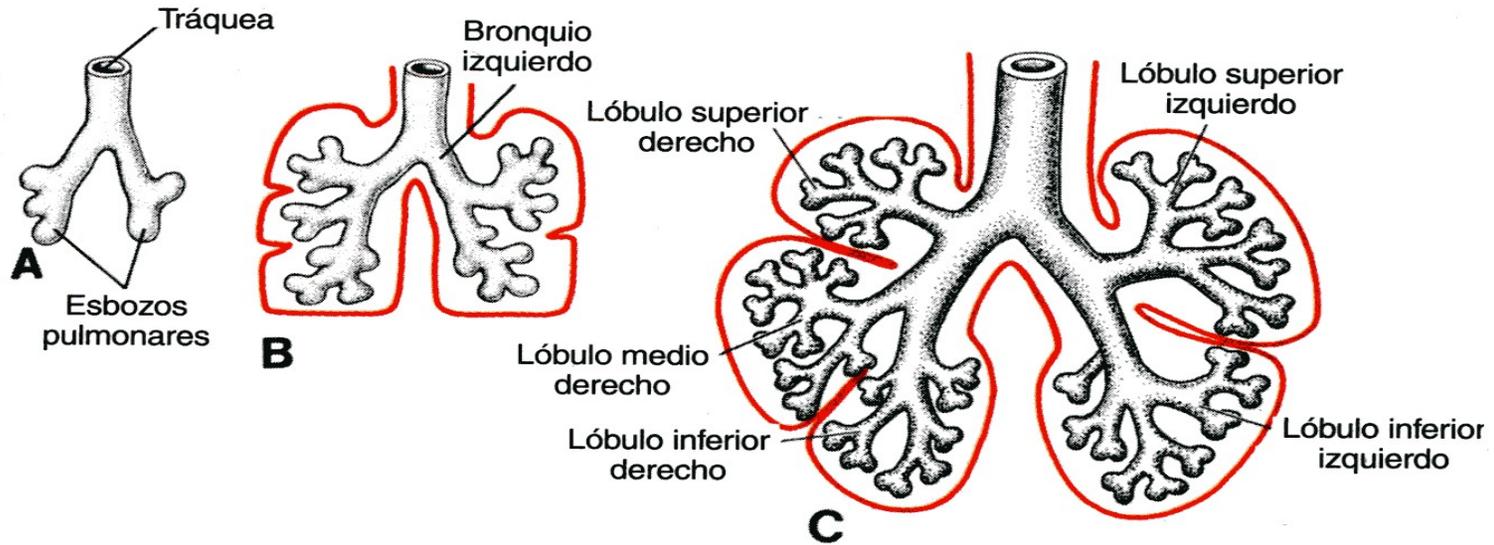
MALFORMACIONES PULMONARES EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Rafael Ayuso Velasco
MIR 4º Cirugía Pediátrica
Diciembre 2010

INTRODUCCIÓN

- 1. MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR (MAQP) O MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA (MCAP).**
- 2. SECUESTRO PULMONAR (SP).**
- 3. ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO (ELC).**
- 4. QUISTE BRONCOGÉNICO (QB).**

EMBRIOLOGÍA



- **4ª SEG**, del intestino anterior → esbozo respiratorio.
- **Bronquio principal derecho** → 3 bronquios secundarios.
- **Bronquio ppal izquierdo** → 2 bronquios secundarios.
- **Endodermo** → epitelio. **Mesodermo** → mesénquima.

EMBRIOLOGÍA

1. FASE PSEUDOGLANDULAR (5^a - 16^a SEG):

- Mesénquima: 1^o los vasos, después el músculo liso peribronquial y el cartílago.
- Diafragma: 8^a - 10^a SEG.
- Ramificación vía aérea conductora hasta 17^a SEG.

2. FASE CANALICULAR (16^a - 26^a SEG):

- Capilarización de los acinos.
- Aumento síntesis fibras elásticas.
- Acino pulmonar: Neumocitos tipo I y II
(surfactante)

3. FASE DE SACO TERMINAL

Rafael Ayuso Velasco.

Cirugía Pediátrica

MAQP o MCAP

- **Defecto tracto inferior por alteración en la morfogénesis bronquial.**
- **Obstrucción y/o atresia vía aérea:**
 - Según el nivel → diferente tipo de MAQP.
 - Actualmente 5 tipos.
- **Afecta a lóbulos inferiores (segm basal post)**
- **Incidencia: 1/8.000 – 35.000 RNV.**

	%	ORIGEN	QUISTES	AFECTACIÓN	CLÍNICA	HISTOLOGÍA
0	1-3	Tráquea – bronquio	< 0'5 cm	Todo el pulmón	Muerte neonatal	Epit lineal, ciliado, mucosa y cartílago
1	60-70	Bronquio distal – bronquiolo proximal. 7^a-10^a SEG	2 – 10 cm	1 lóbulo (95%)	<i>Grandes: distrés, DP</i> <i>Pequeños: casual, infección.</i> <i>Malignidad</i>	Epit lineal, ciliado. Mucosa (1/3), cartílago anómalo(10%) fibromuscular
2	15-20	Bronquiolo terminal 5^a SEG	0'5 – 2 cm	No definido	Otras malformac	Epit columnar ciliado. Sin muc ni cartílag
3	5-10	Acinar	< 0'5 cm	1 ó más lóbulos	Distrés, muerte	Como el 2 pero sin cilios.
4	10-15	Alveolar – acinar distal	< 7 cm	Variable	Neumotórax infección. Blastoma pleuropulm	Cél planas, sin cilios, músc ni mucosa

MAQP o MCAP

1. CLÍNICA:

- **40% presenta Hidrops fetalis.**
- **59% involuciona, pero no totalmente.**
- **50% RN con DP, asintomáticos.**
- **66% RN sin DP, síntomas respiratorios.**

MAQP o MCAP

1. CLÍNICA:

- **Tipo 1: las que más se manifiestan en el RN.**
- **Tipo 2: diagnóstico precoz por malformaciones asociadas.**
- **Tipo 3: distrés severo progresivo.**
- **Tipo 4: neumotórax.**
- **Postnatal: (pequeñas lesiones tipo 1 ó 4) neumonía recurrente.**

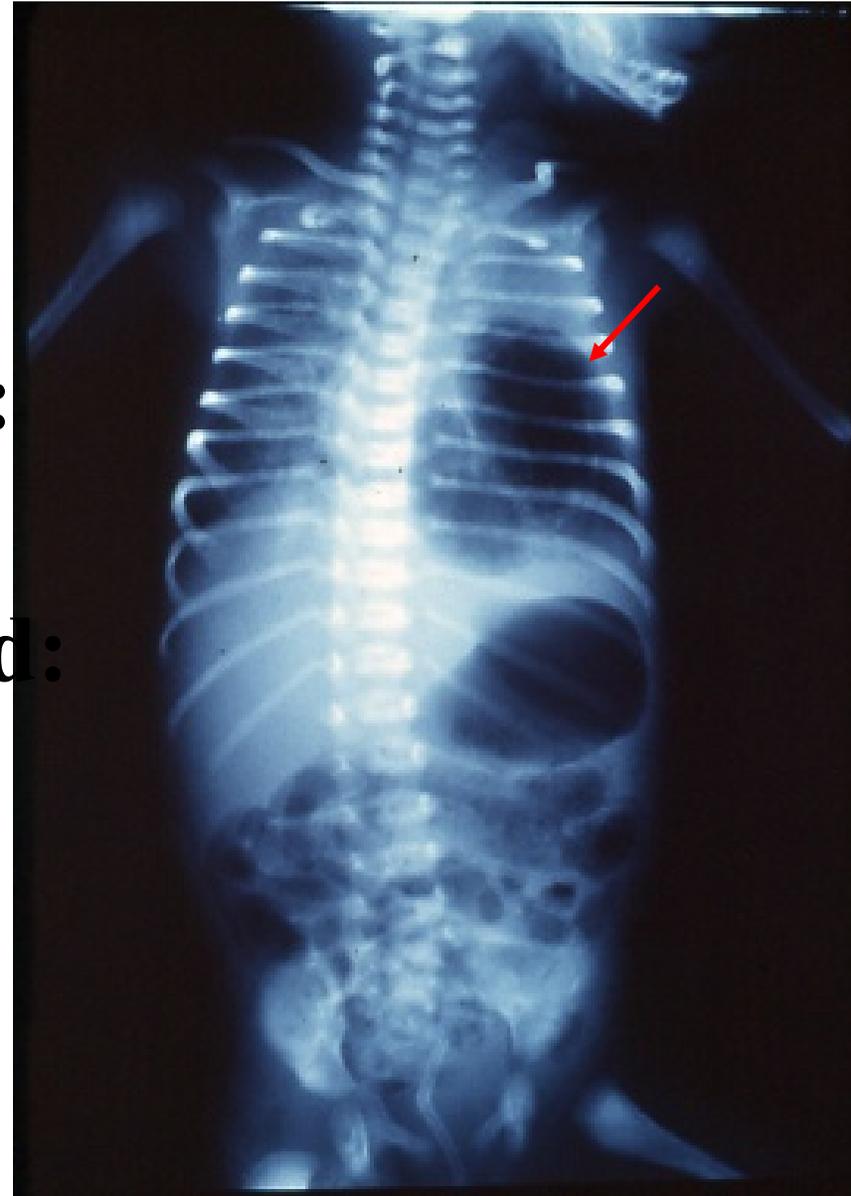
MAQP o MCAP

- **DIAGNÓSTICO PRENATAL:**
 1. **Imagen quística: tipos 1 y 2.**
 2. **Aspecto sólido y ecogénico: tipo 3**

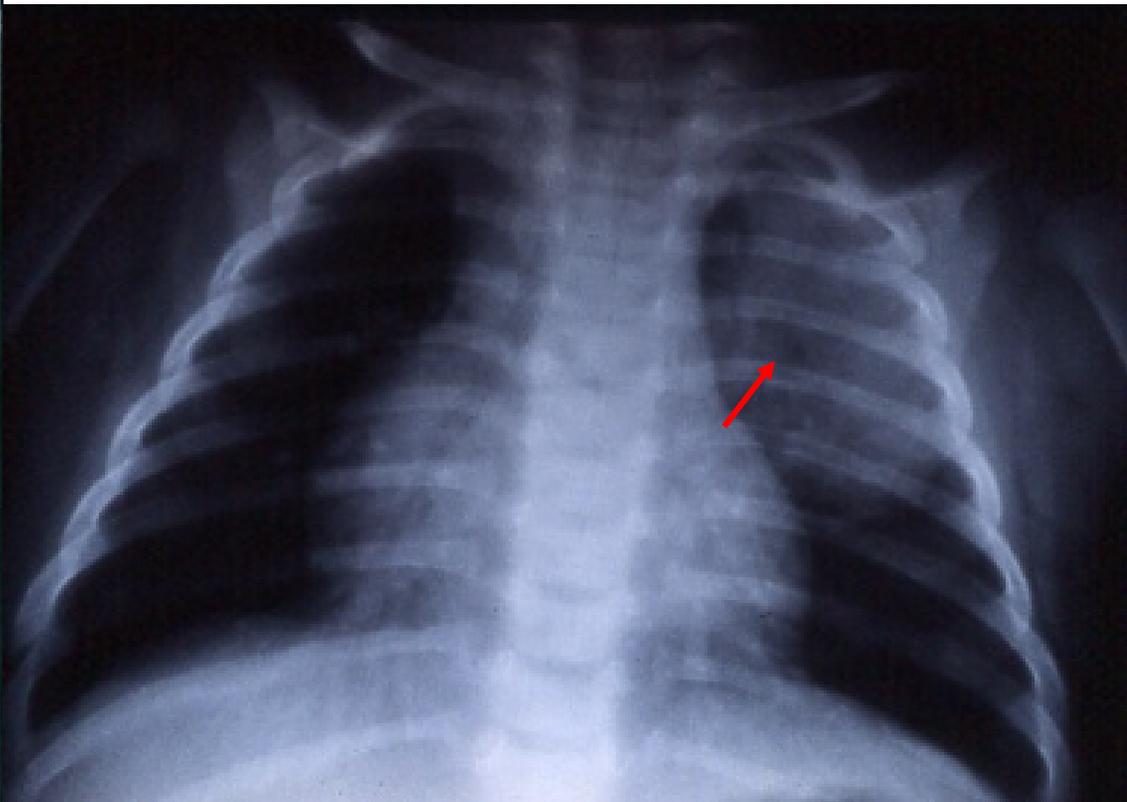
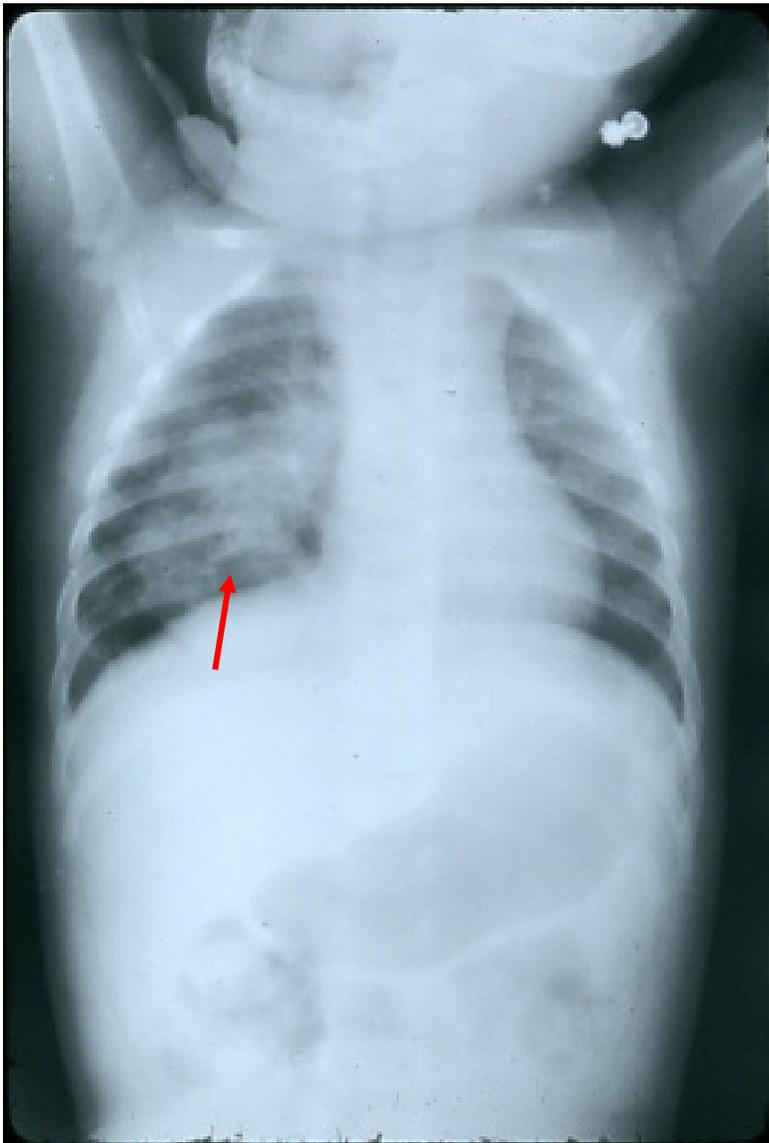


MAQP o MCAP

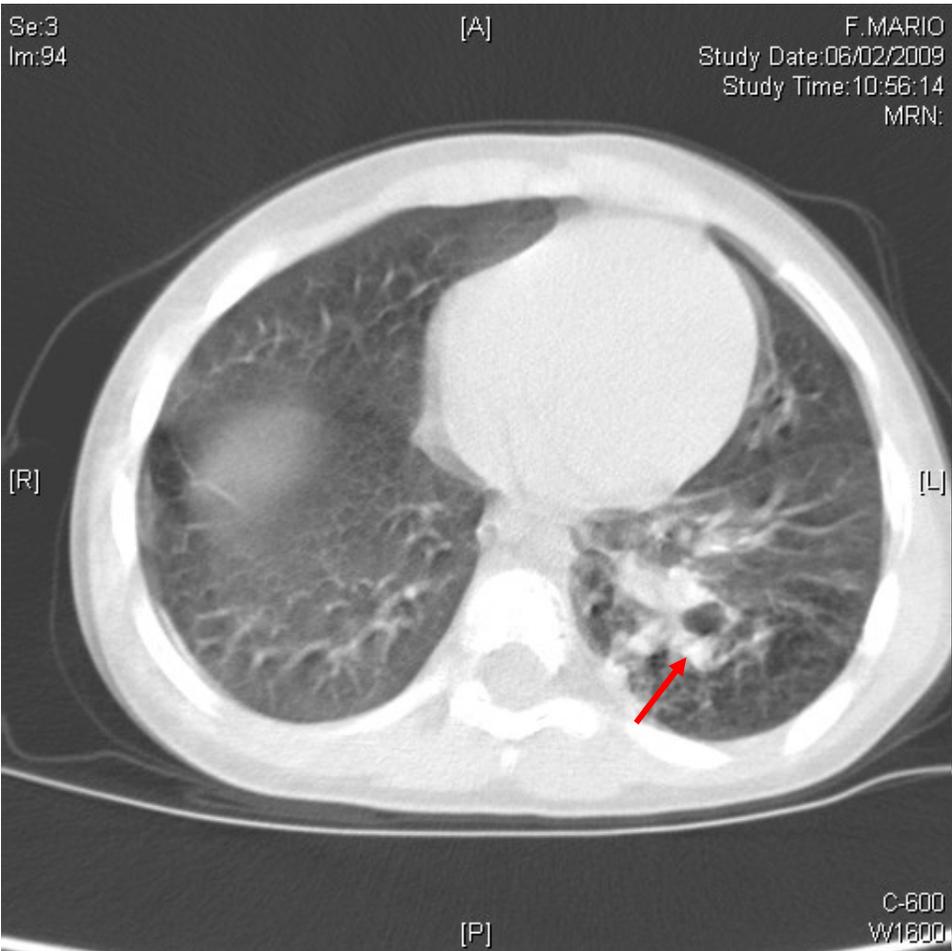
- **DIAGNÓSTICO POSTNATAL:**
 1. **Quiste hidro – aéreo: tipo 1 y 2**
 2. **Aumento de densidad: tipo 3**



MAQP o MCAP



MAQP o MCAP



Rafael Ayuso Velasco.
Cirugía Pediátrica

MAQP o MCAP

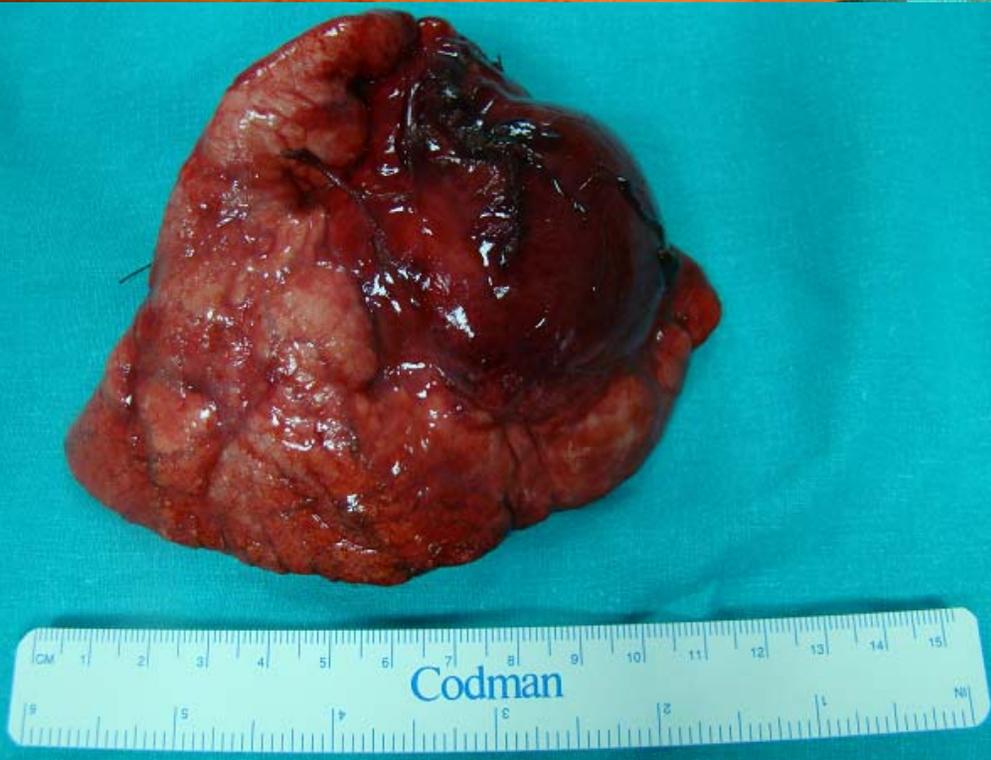
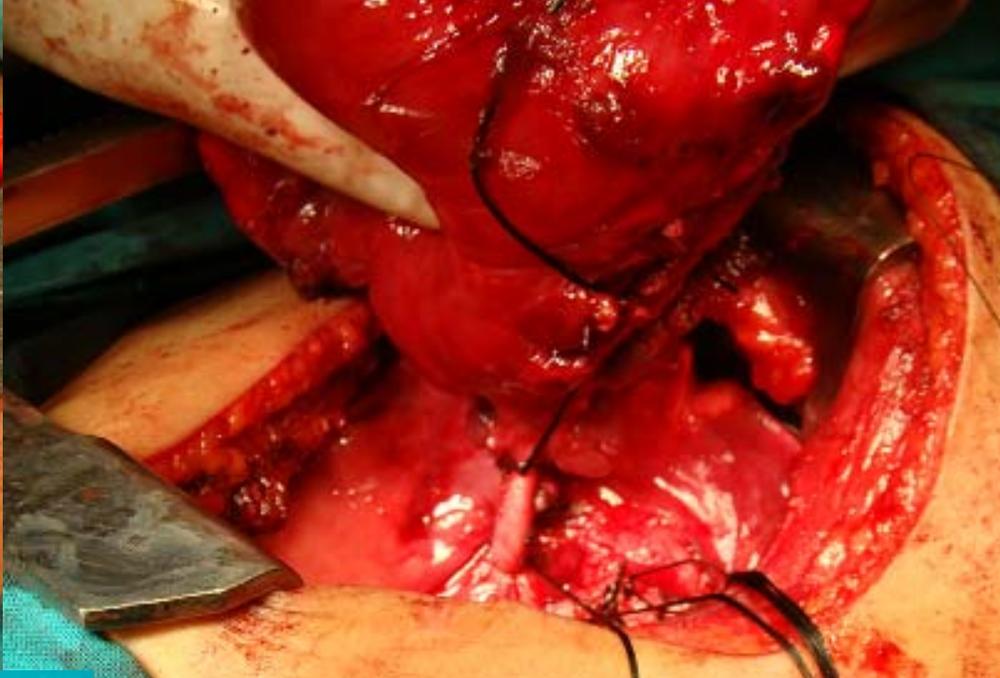
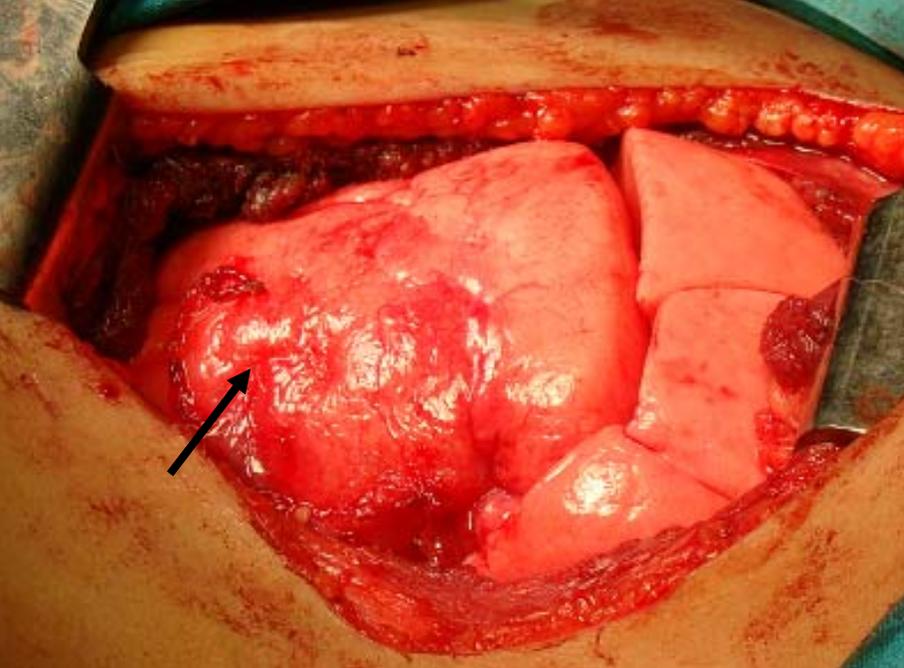
1. MANEJO PRENATAL:

- Cirugía fetal si índice $\frac{\text{Volumen MAQP}}{\text{Circunferencia cabeza}} > 1,6$
(80% hidrops)
- Shunt tóraco-amniótico 21^a - 22^a SEG: 74% superviv.
- Cirugía fetal abierta 21^a - 31^a SEG: 50% supervivencia
- Toracocentesis repetidas.
- Adelantar el parto: si $> 32^{\text{a}}$ SEG

MAQP o MCAP

2. MANEJO POSTNATAL:

- **Estabilización del paciente.**
- **Cirugía: LOBECTOMÍA o SEGMENTECTOMÍA**



SECUESTRO PULMONAR

- **Tejido pulmonar no funcional.**
- **Sin comunicación normal con árbol bronquial.**
- **Vascularización sistémica.**
- **Afecta a lóbulos inferiores.**
- **Causado por separación mecánica**
- **0'15% - 6'4% de malform. pulmonares.**

SECUESTRO PULMONAR

1. INTRALOBAR:

- **75% - 90%.**
- **Incluido en el pulmón normal.**
- **Sin pleura visceral.**
- **Si hay comunicación bronquial, es anómala.**
- **Irrigación de rama aórtica.**
- **Drenaje en v. pulmonares, cava o ázigos**

SECUESTRO PULMONAR

2. EXTRALOBAR:

- **10% - 15%.**
- **Fuera del pulmón normal.**
- **Con pleura visceral propia.**
- **Puede comunicar con tubo digestivo.**
- **Irrigación de rama aórtica.**
- **Drenaje en aurícula dcha, cava o ázigos.**
- **Anomalías asociadas: MAQP (50%), otras**

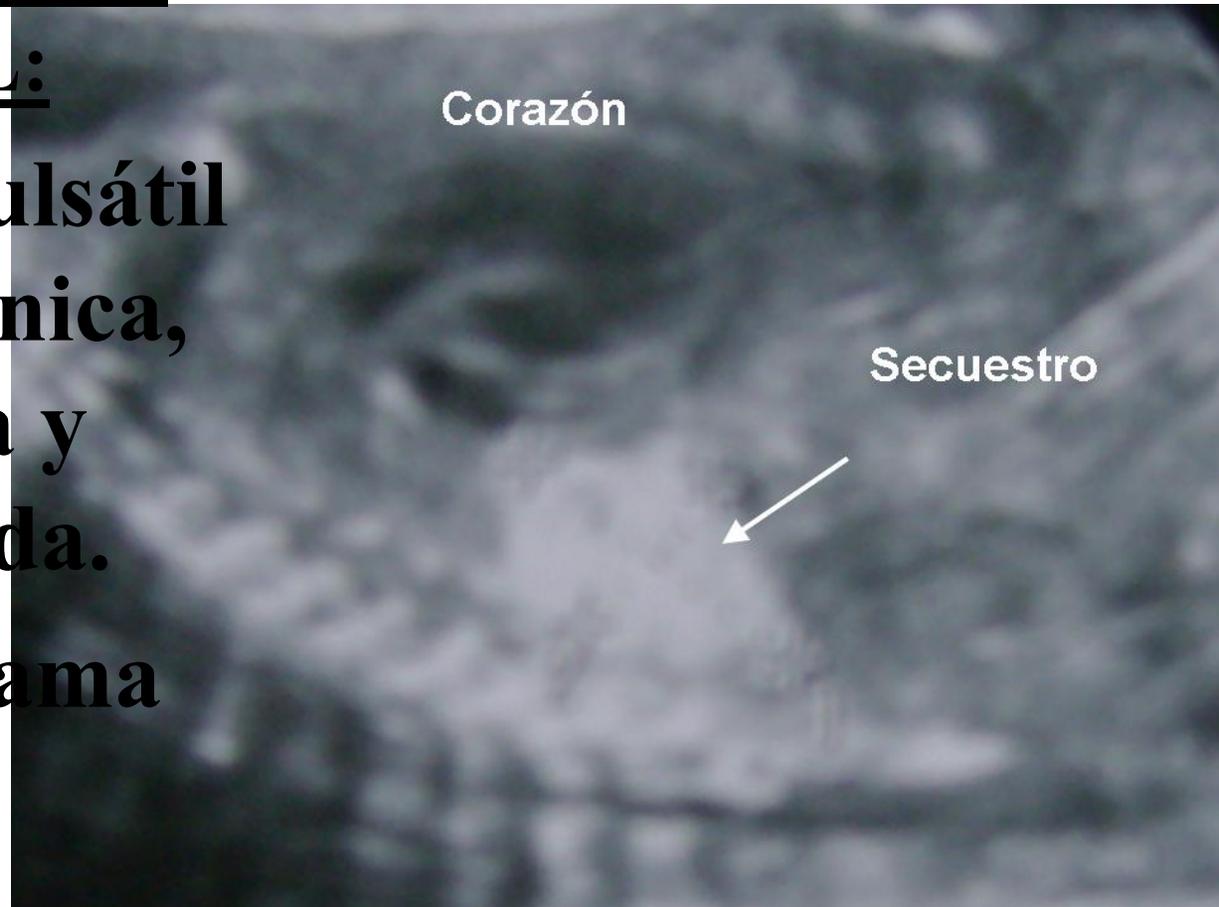
SECUESTRO PULMONAR

CLÍNICA:

- **Posible involución en período fetal.**
- **Posible hidrops fetalis.**
- **SL extralobar: distrés en el RN.**
- **SL intralobar: neumonías recurrentes en niños mayores.**

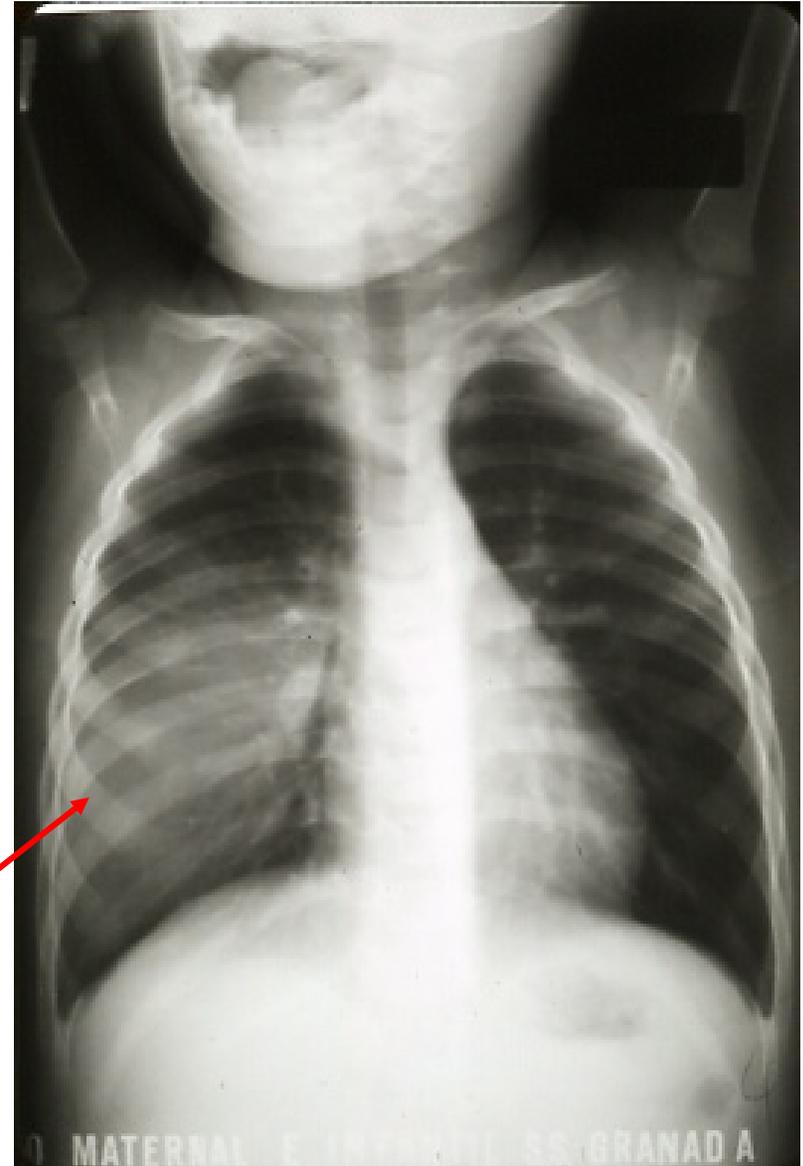
SECUESTRO PULMONAR

- **DIAGNÓSTICO**
PRENATAL:
 1. **Masa no pulsátil hiperecogénica, homogénea y bien definida.**
 2. **Doppler: rama aórtica**



SECUESTRO PULMONAR

- **DIAGNÓSTICO POSTNATAL:**
 - **Hiperdensidad**
 1. **Extralobar**

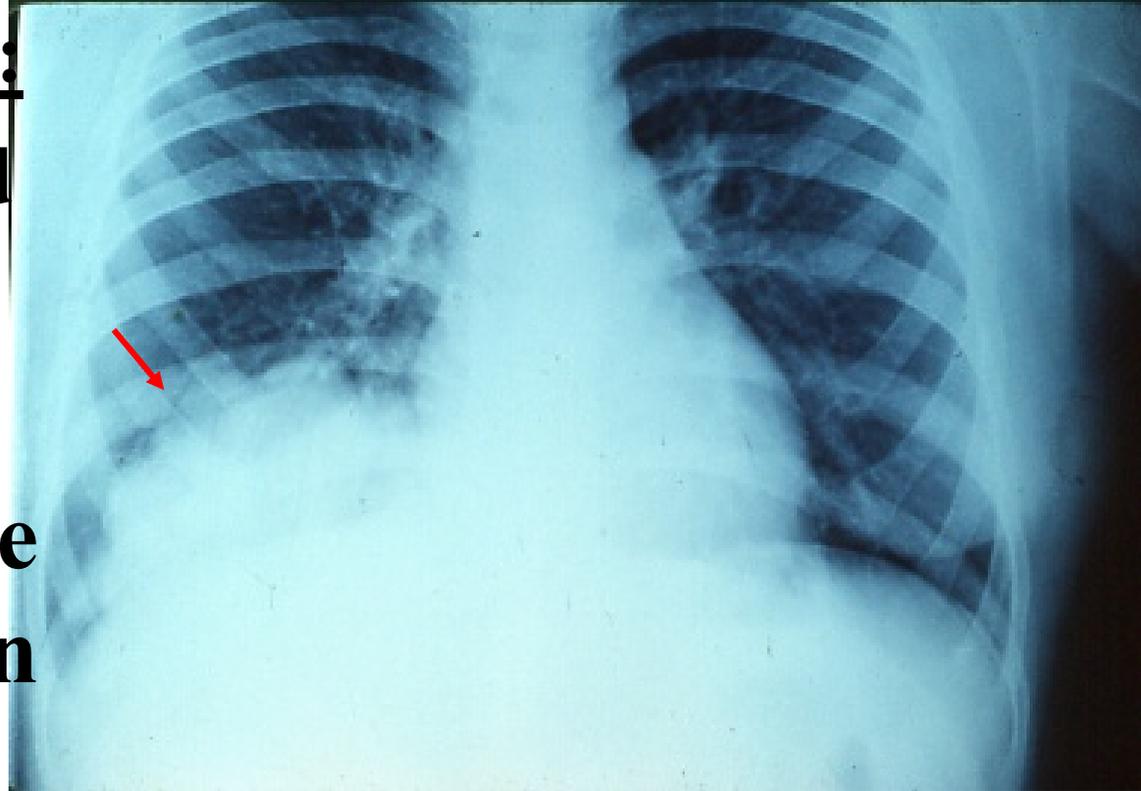


SECUESTRO PULMONAR

- **DIAGNÓSTICO POSTNATAL:**

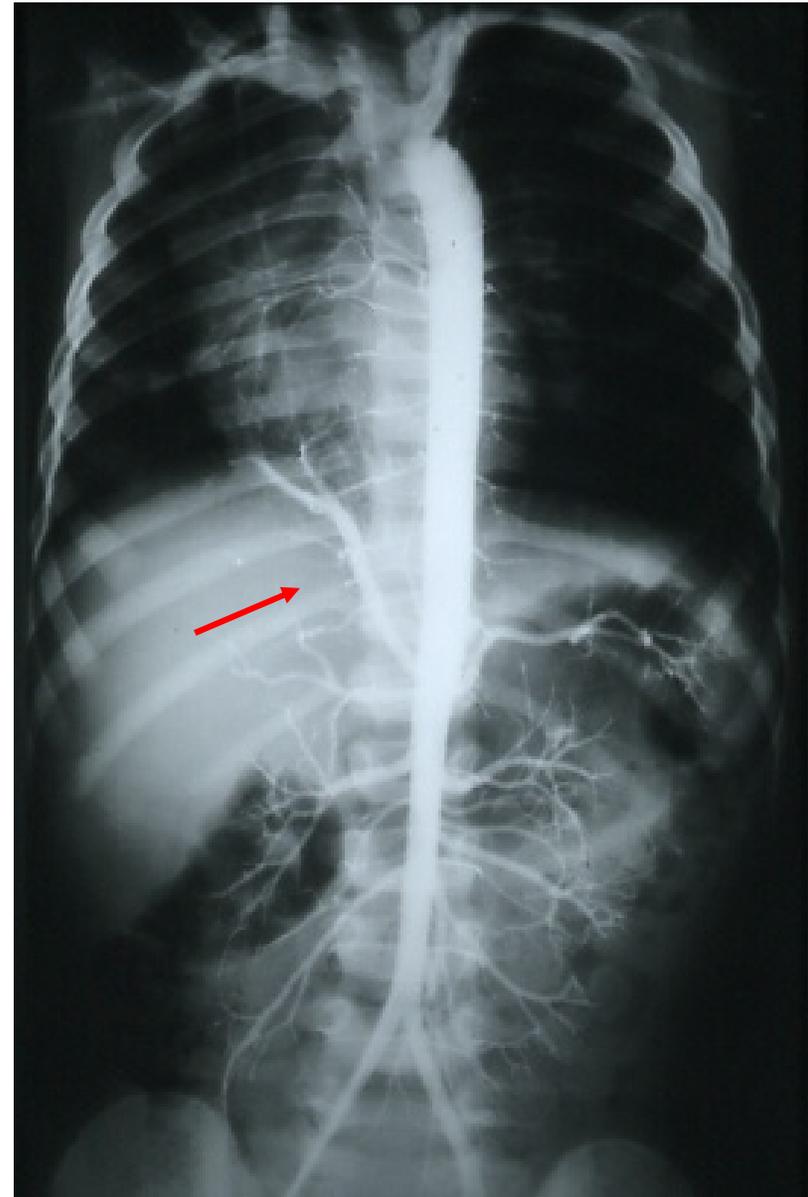
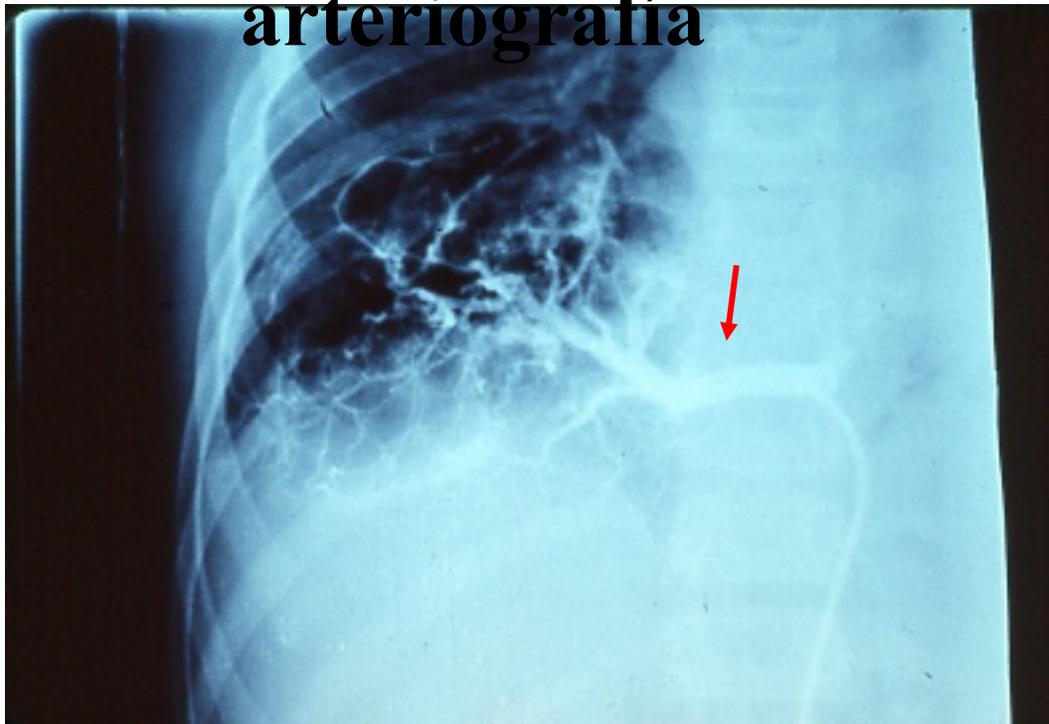
- **Hiperdensidad**

**2. Intralobar:
nivel hidro –
aéreo si existe
comunicación
bronquial.**



SECUESTRO PULMONAR

- **DIAGNÓSTICO POSTNATAL:**
- **Eco, TC, RM, arteriografía**



SECUESTRO PULMONAR

- **TRATAMIENTO PRENATAL:**

- SI HIDROPS.

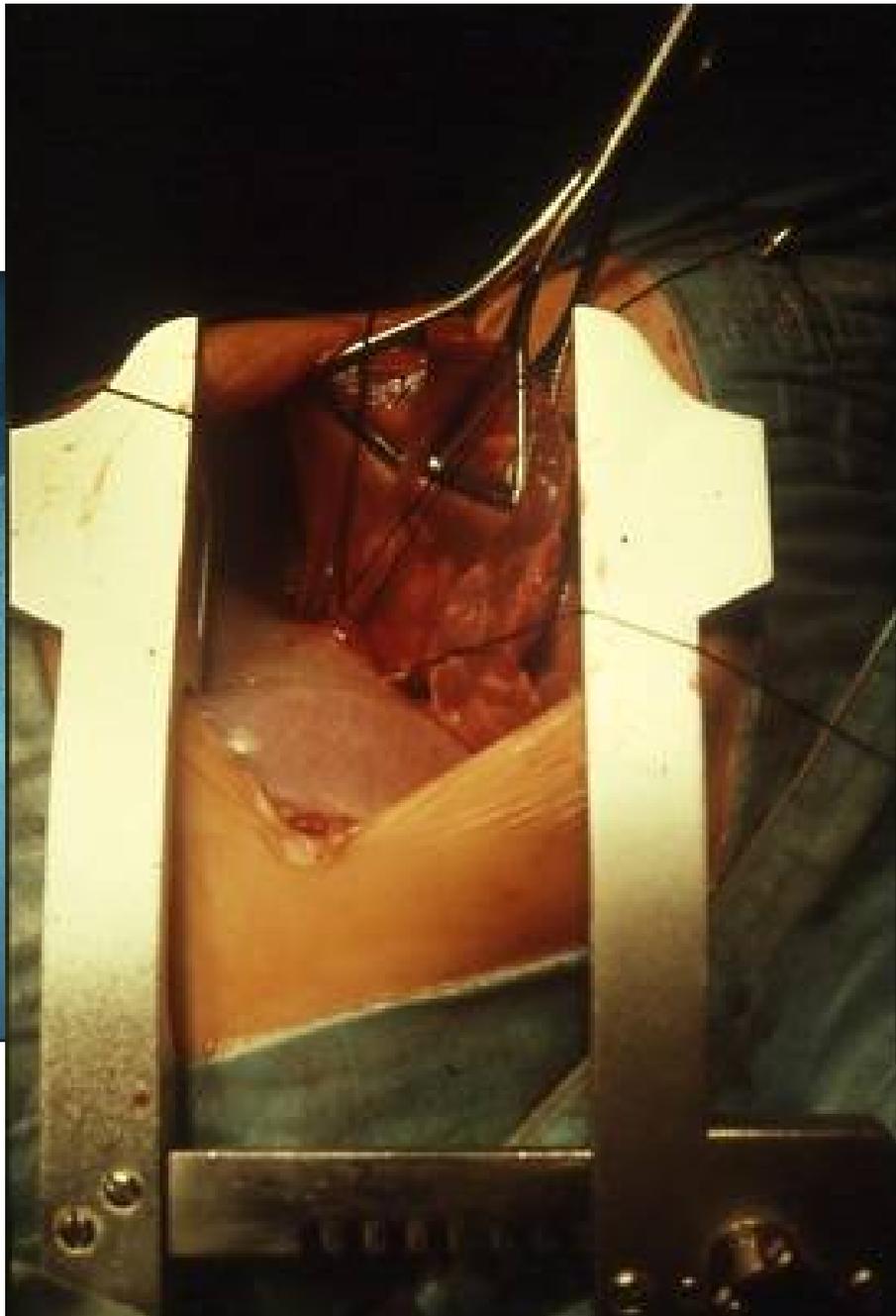
- **POSTNATAL (LOBECTOMÍA):**

- SINTOMÁTICOS.

- ASINTOMÁTICOS con SL intralobar.

- **TRATAMIENTO CONSERVADOR:**

- ASINTOMÁTICOS con SL extralobar.



Rafael Ayuso Velasco.
Cirugía Pediátrica

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- **Alteración del tracto respiratorio inferior.**
- **Insuflación de 1 ó varios lóbulos.**
- **Obstrucción con efecto válvula (25%):**
 - **Intrínseca: defecto pared bronquial, moco, meconio...**
 - **Extrínseca: masa, arteria pulmonar “sling”.**
- **Afecta al LSI (40%-50%) > LMD (25%-35%) > LSD (20%).**
- **Anomalías cardíacas, renales, g-i, músculo-esqueléticas, cutáneas.**
- **1/20 – 30.000. Más frecuente en mujeres.**

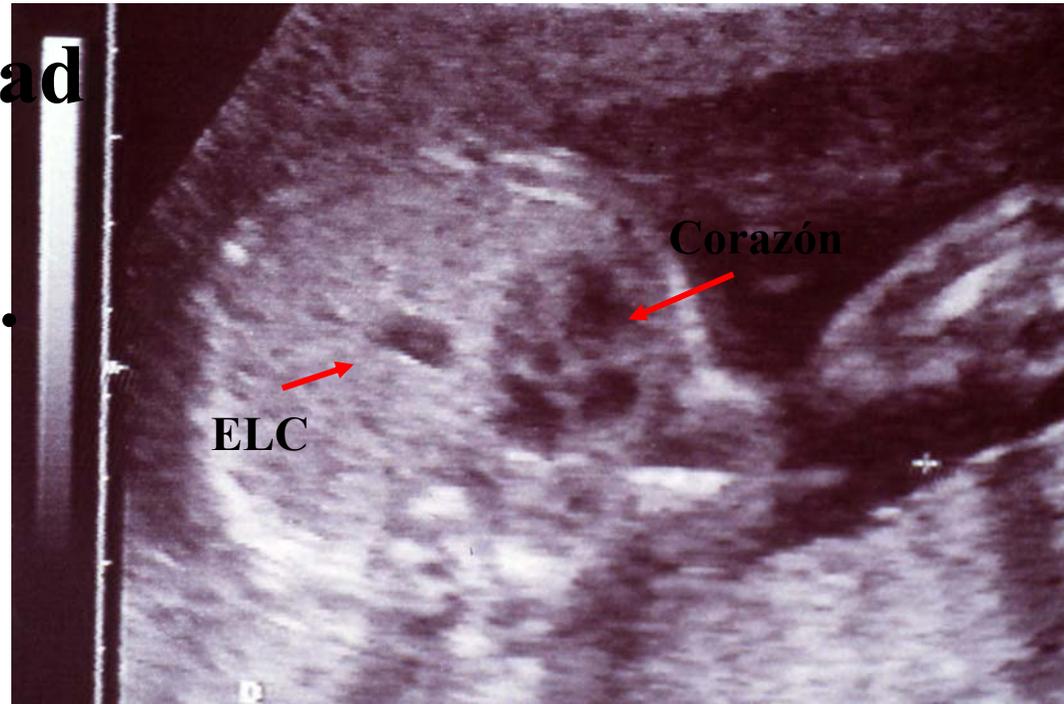
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- **CLÍNICA:**

- Distrés respiratorio progresivo.**
- Casi todos se manifiestan < 6 meses.**
- 25% - 33% en RN.**
- 50% durante el 1^{er} mes de vida.**

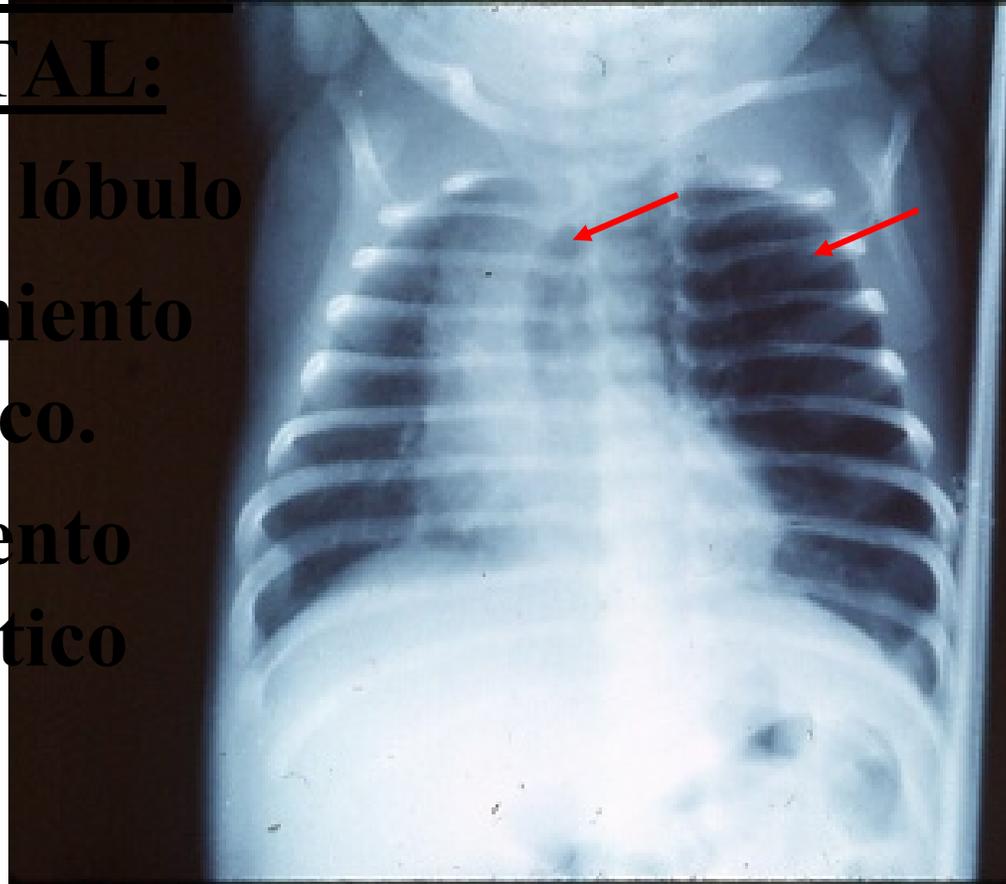
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- **DIAGNÓSTICO**
PRENATAL:
- **Hiperecogenicidad pulmonar.**
- **Aspecto quístico.**



ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- **DIAGNÓSTICO POSTNATAL:**
- **Distensión lóbulo**
- **Desplazamiento mediastínico.**
- **Aplanamiento diafragmático**



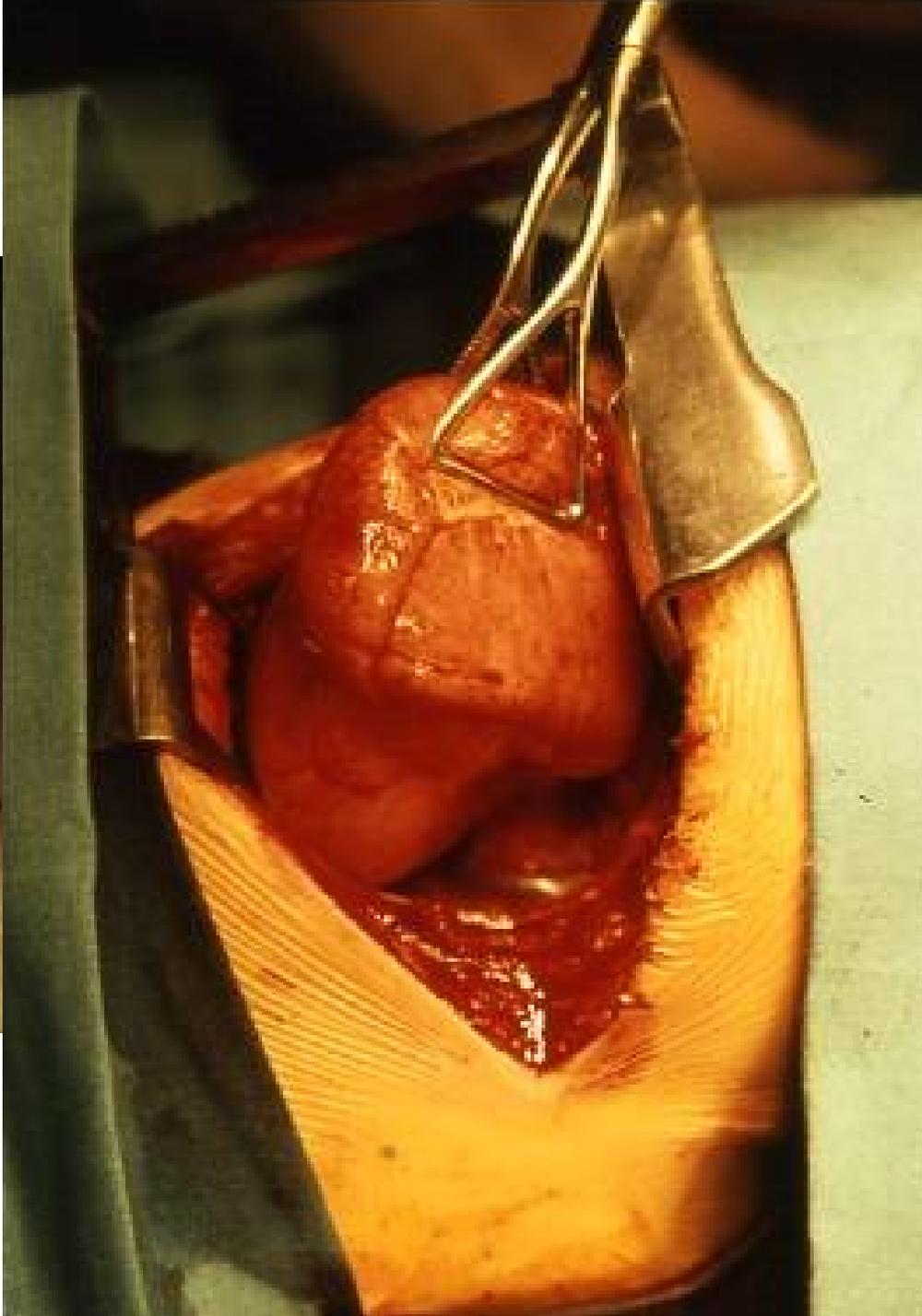
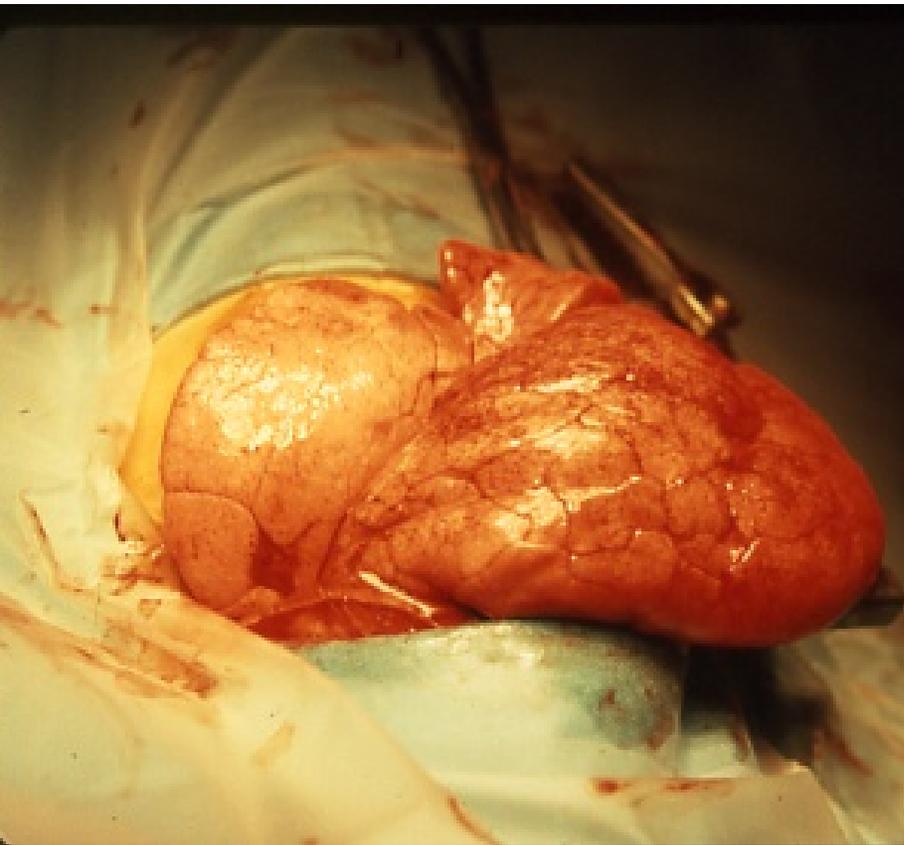
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- **LOBECTOMÍA:**

- **SINTOMÁTICOS.**

- **TRATAMIENTO CONSERVADOR (?):**

- **ASINTOMÁTICOS.**



Rafael Ayuso Velasco.
Cirugía Pediátrica

QUISTE BRONCOGÉNICO

- **Masa quística con origen en vía aérea superior.**
- **Gemación anormal del intestino anterior o del esbozo traqueal (4^a - 8^a SEG).**
- **Paraesofágico-paratraqueal, perihiliar, intraparenquimatoso.**
- **Epitelio bronquial con moco. Posible cartílago, niveles hidroaéreos.**
- **Rara comunicación tráqueo-bronquial.**

QUISTE BRONCOGÉNICO

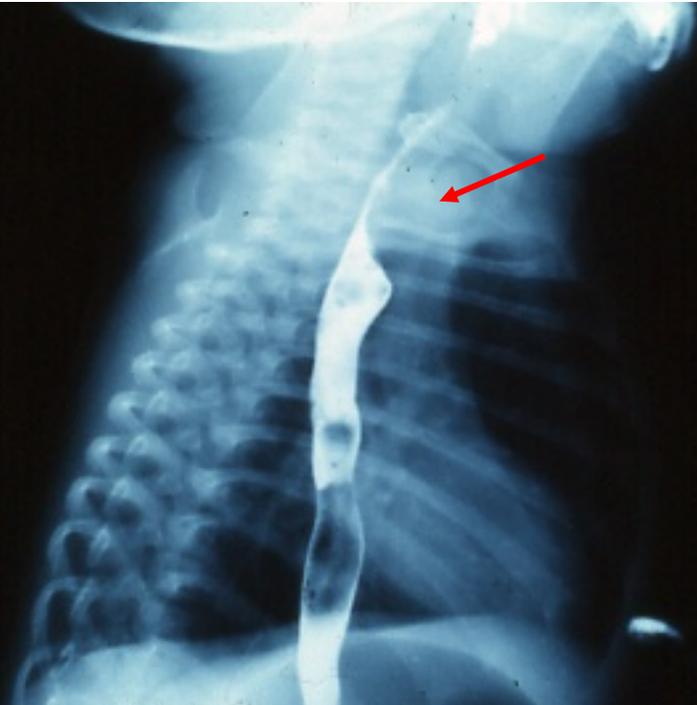
• CLÍNICA:

- **RN y lactantes: síntomas respiratorios (compresión vía aérea).**
- **Niños mayores y adultos: hallazgo casual.**
- **Rara comunicación con vía aérea o intestinal.**

QUISTE BRONCOGÉNICO

● DIAGNÓSTICO:

- Ecografía prenatal.
- Rx tórax (o esófagograma).
- TC o RM.



QUISTE BRONCOGÉNICO

• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

– Quistes mediastínicos:

- Entérico, neuroentérico, pericárdico.
- Teratoma, linfangioma, paratiroideo.
- Absceso, quiste de retención.
- Quiste del conducto torácico, tímico.
- Pseudoquiste sobre páncreas ectópico mediastínico.

– Quiste pulmonar que invade mediastino:

- **MAQP, secuestro.**

QUISTE BRONCOGÉNICO

• COMPLICACIONES:

- Infección, sangrado, muerte súbita.
- Malignización (adenocarcinoma).

• TRATAMIENTO:

- EXÉRESIS DEL QUISTE.
- RESECCIÓN parenquimatosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oermann CM. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. In: Uptodate, Basow DS (Ed), Uptodate, Waltham MA, 2010.
2. Rothenberg SS. Cystic Adenomatoid Malformation. In: Pediatric Thoracic Surgery, Parikh DH, Crabbe DCG, Auldish AW, Rothenber SS. 1ª Ed, London, Springer 2009. p. 391 – 8.
3. Harmath A, Csaba A, Hauzman E, Hadjú J, Pete B, Papp Z. Congenital lung malformations in the second trimester: prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. J Clin Ultrasound 2007; 35: 250 – 5.
4. Jeanty P, Gonçalves LF. Anomalías del cuello y la cabeza fetales. En: Ecografía en Obstetricia y Ginecología. 6ª Ed. Madrid, Marbán Libros 2004. p. 389 – 407.
5. Pumberger W, Hörmann M, Deutinger J, Bernaschek G, Bistricky E, Horcher E. Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations: natural history, clinical outcome and long-term follow-up. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24: 703 – 11.
6. Oermann CM. Bronchopulmonary sequestration. In: Uptodate, Basow DS (Ed), Uptodate, Waltham MA, 2010.
7. Rothenberg SS. Pulmonary sequestration. In: Pediatric Thoracic Surgery, Parikh DH, Crabbe DCG, Auldish AW, Rothenber SS. 1ª Ed, London, Springer 2009. p. 399 – 405.
8. Yildirim G, Güngördük K, Aslan H, Ceylan Y. Prenatal diagnosis of an extralobular pulmonary sequestration. Arch Gynecol Obstet 2008; 278: 181 – 6.
9. Hung JH, Shen SH, Guo WY, Chen CY, Chao KG, Yang MJ et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration by ultrasound and magnetic resonance imaging. J Chin Med Assoc 2008; 71: 53 – 7.
10. Oermann CM. Congenital lobar emphysema. In: Uptodate, Basow DS (Ed), Uptodate, Waltham MA, 2010.
11. Rothenberg SS. Congenital lobar emphysema. In: Pediatric Thoracic Surgery, Parikh DH, Crabbe DCG, Auldish AW, Rothenber SS. 1ª Ed, London, Springer 2009. p. 407 – 10.
12. Ponsky TA, Rothenberg SS. Foregut duplication cysts. In: Pediatric Thoracic Surgery, Parikh DH, Crabbe DCG, Auldish AW, Rothenber SS. 1ª Ed, London, Springer 2009. p. 383 – 9.
13. Adzick NS, Farmer DL. Cysts of the lungs and mediastinum. In: Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric surgery. 6ª Ed. Philadelphia, Mosby Elsevier 2006. p. 955 – 69.



**MUCHAS
GRACIAS**