

MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (ADENOMATOIDE QUÍSTICO)

Presentado por:

Carmen María De la Rosa Villalba

CCAM




MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (ADENOMATOIDE QUÍSTICO)

- ♦ Son lesiones pulmonares quísticas congénitas raras que surgen de la proliferación excesiva de estructuras bronquiales tubulares.
- ♦ Se clasificó en 3 subtipos en 1977, y se expandió a cinco tipos y Stocker la renombró como malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares (CPAM) en 2002.
- ♦ 80% de las lesiones se reconocen en el período neonatal; sin embargo, hay informes incluso en población adulta.
- ♦ .



EPIDEMIOLOGÍA




Incidencia 1 por 8300 a 35000 nacimientos vivos.



Los subtipos de quistes grandes representan aproximadamente el 70 por ciento de las CPAM o de 2 a 8 por 100,000 nacimientos vivos.



Su formación no está relacionada con factores maternos como la raza, la edad o la exposición.

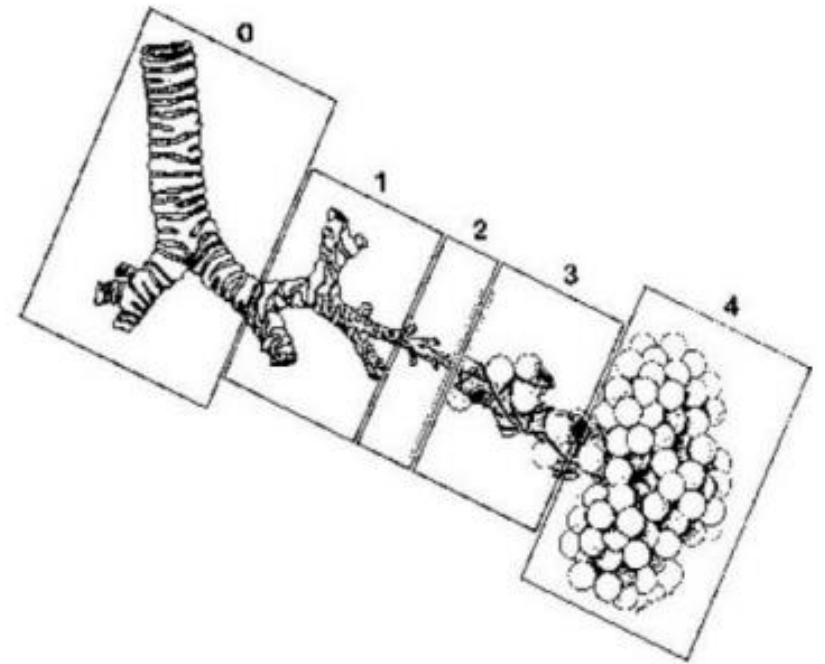


No existe una predisposición genética conocida, excepción las malformaciones de tipo 4, que se han asociado con un síndrome de blastoma pleuropulmonar familiar.

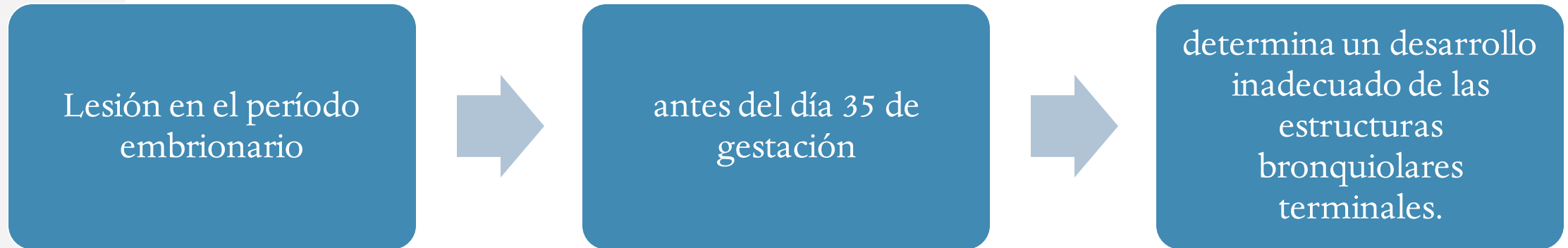
PATOGENESIS

- Resultan de anomalías de la morfogénesis ramificada del pulmón. Se cree que los diferentes tipos de CPAM se originan en diferentes niveles del árbol traqueobronquial y en diferentes etapas del desarrollo pulmonar, posiblemente influenciados por la obstrucción y / o atresia de las vías aéreas intrauterinas
- Consiste en la existencia de tejido pulmonar hamartomatoso o displásico mezclado con el pulmón normal, generalmente limitada a un lóbulo.

Figura 3. Tipos de MCVAP según el nivel en que se produce la lesión en época prenatal: 0) traqueo-bronquial (disgenesia acinar), 1) bronquial/bronquiolar (quistes grandes), 2) bronquiolar (quistes pequeños), 3) bronquiolar/ductoalveolar (adenomatoidea), 4) distal acinar (periférica)



ETIOLOGÍA

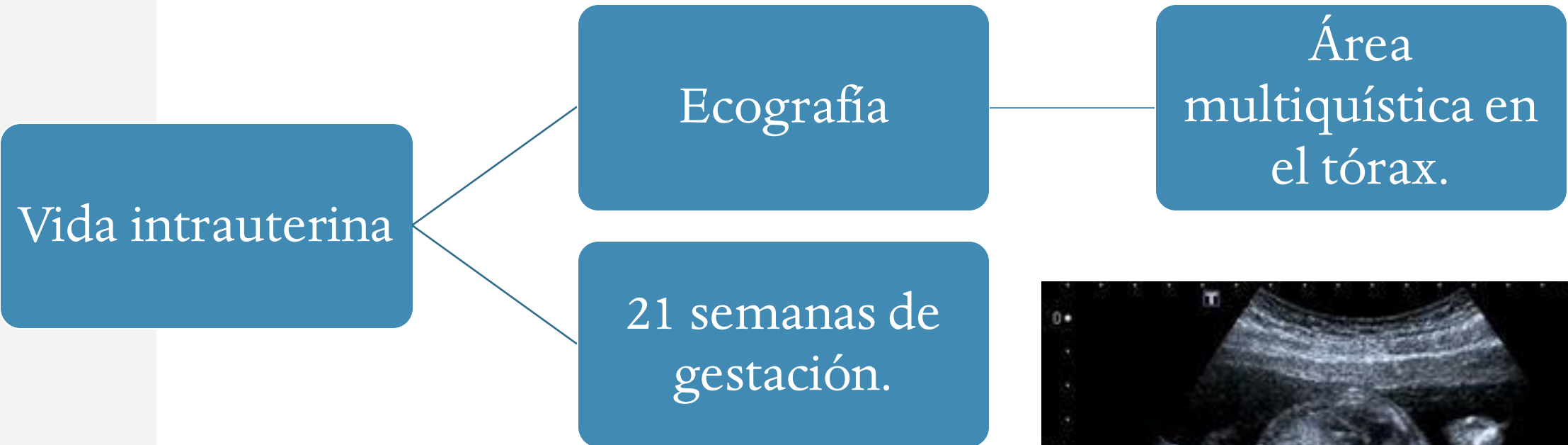


Aunque se ha implicado en la alteración de la morfogenia de las ramificaciones pulmonares a las interacciones entre factores de crecimiento y mecanismos de transducción de señales, todavía no está clara su participación exacta en la alteración del desarrollo que se ve en este trastorno.

Tipo MAQ (Stocker 1977)	NA	Tipo I	Tipo II	Tipo III	NA
Tipo MCVAP (Stocker 2002)	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Nombre descriptivo	Displasia o disgenesia acinar	Grandes quistes	Pequeños quistes	Adenomatoidea	Periférica The unlined cyst lesion
Origen de la lesión	Traqueal/bronquial	Bronquial/bronquiolar	Bronquiolar	Bronquiolar/alveolar	Acinar distal
¿Es quística?	No	Sí	Sí, múltiple	No (o diseminados)	Sí
¿Es adenomatoidea?	No	No	No	Sí	No
Porcentaje	< 2%	60-70%	15-20%	5-10%	10%
Características únicas	Afectación de todos los lóbulos; incompatible con la vida			Casi exclusiva de varones	Neumotórax a tensión
Ecografía prenatal	Pulmones pequeños	Masa quística en 1.er trimestre que crece en 2.º-3.º trimestre	Desde normal a masa mal definida	Masa que crece progresivamente. <i>Hydrops fetalis</i> 80%	Desde normal a masa quística similar a MCVAP tipo 1
Edad típica de presentación	Nacimiento	Intraútero si es grande; varios años de vida si es pequeña	Primer mes de vida	Intraútero o al nacimiento	Nacimiento a 6 años de vida, incluso más tardía
Presentación y síntomas	Pulmones no aireados. Feto muerto/ DR grave	Asintomático (hallazgo casual), DR neonatal, desplazamiento mediastínico, infección o tumor maligno	De asintomático a DR leve. Se pueden dx antes otras anomalías extrapulmonares	Mortinato/DR grave	Asintomático (hallazgo casual), DR neonatal, neumotórax a tensión, infección o tumor maligno

Tipo MAQ (Stocker 1977)	NA	Tipo I	Tipo II	Tipo III	NA
Tipo MCVAP (Stocker 2002)	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Afectación lobar	Todos los lóbulos	95% de casos un lóbulo; raramente bilateral	Habitualmente un lóbulo	Todo un lóbulo o todo un pulmón	Habitualmente un lóbulo
Anomalías asociadas	Raras: anomalías CV, hipoplasia renal, hipoplasia cutánea focal	Muy raras	Frecuentes (50%): anomalías CV, hernia diafragmática, SEL, agenesia o disgenesia renal	Raras. Hipoplasia pulmonar contralateral secundaria	Raras
Lesión y tamaño de los quistes	Pulmones pequeños	1-10 cm	0,5-2 cm	Todo un lóbulo o todo un pulmón	Quistes grandes multiloculares
Riesgo de malignización	No	Carcinoma bronquioloalveolar	No	No	Blastoma pleuropulmonar
Tratamiento	Ninguno	Resección lobar/es	Resección. Depende del resto de anomalías	Resección lobar/es	Resección lobar/es
Evolución y pronóstico	Incompatible con la vida	Excelente tras cirugía	Depende de severidad resto anomalías	Mala. Depende de la severidad de la hipoplasia pulmonar	Excelente tras cirugía

DIAGNÓSTICO



DIAGNÓSTICO

RX DE TORAX	TAC	RNM
Múltiples quistes de paredes finas, con ocupación interior o contenido aéreo, y desplazamiento de estructuras mediastínicas y efecto de la masa.	Permite determinar el tamaño de los quistes, la extensión anatómica y la identificación de otras alteraciones	Útil en los casos en los que el diagnóstico no es claro. Ayuda con DX diferencial.

El diagnóstico diferencial incluye los neumatoceles, abscesos, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, hernia diafragmática, enfisema lobar congénito y masas del mediastino.

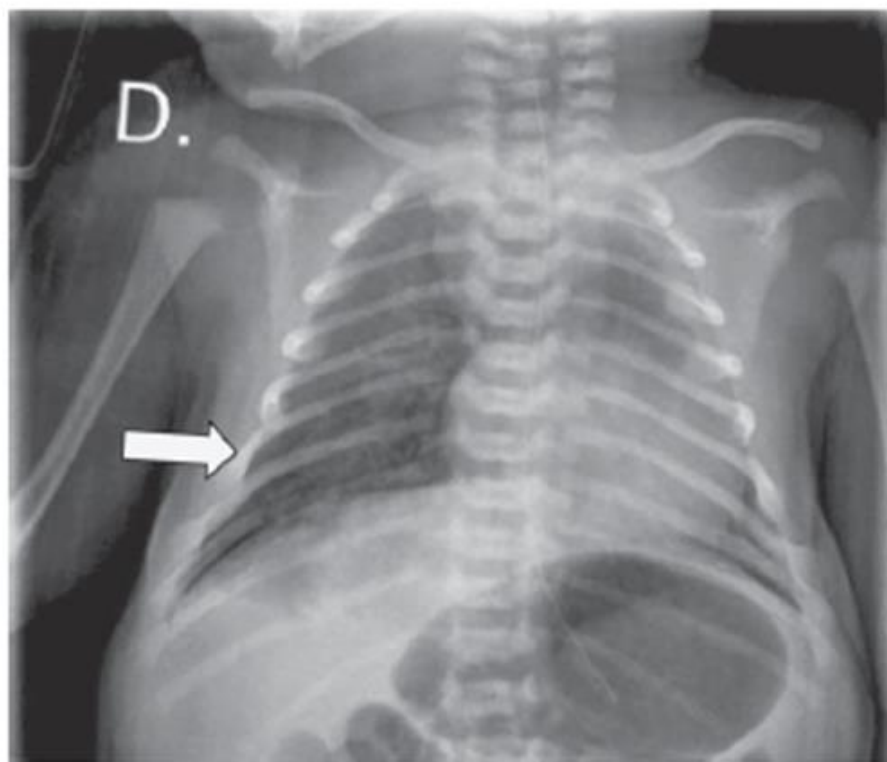


Figura 2. Rx tórax: Hemitórax derecho hiperclaro con neumomediastino y pequeñas burbujas aéreas, que desvía contralateralmente la silueta cardíaca, en relación con malformación congénita vía aérea pulmonar.

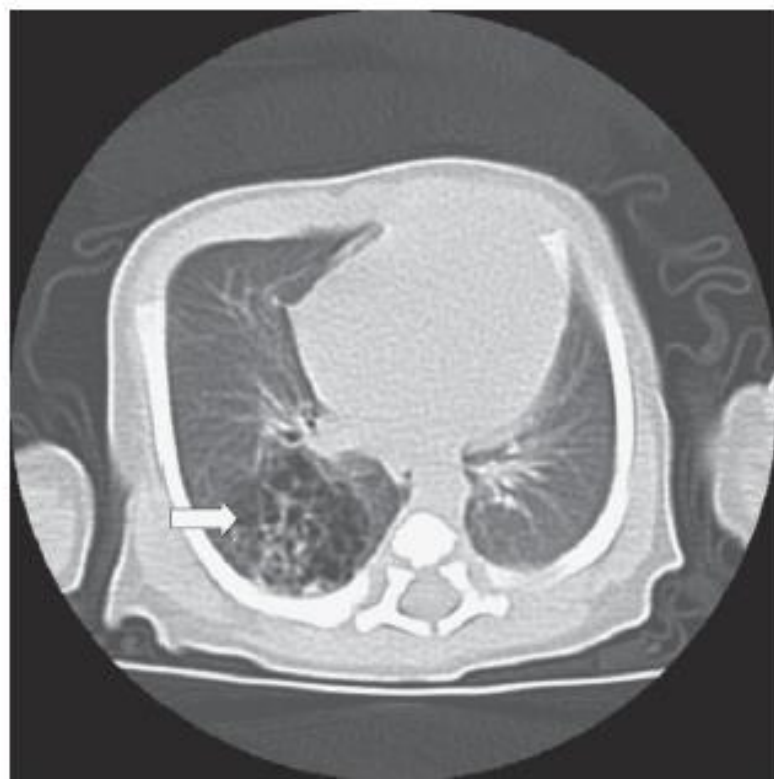


Figura 3. TAC torácico: Imágenes quísticas aéreas en LID < 1 cm, con cierta expansión de dicho lóbulo, compatible con malformación pulmonar de vía aérea.

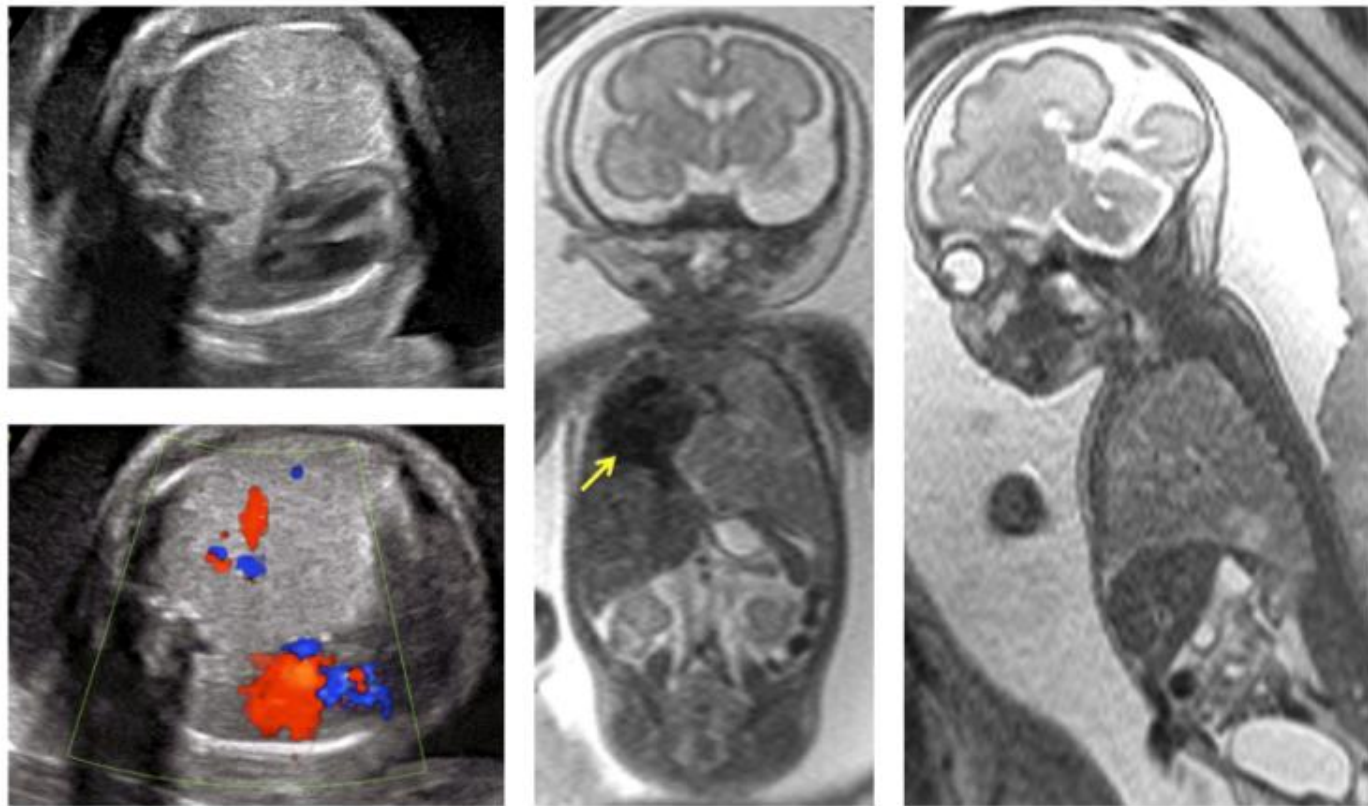
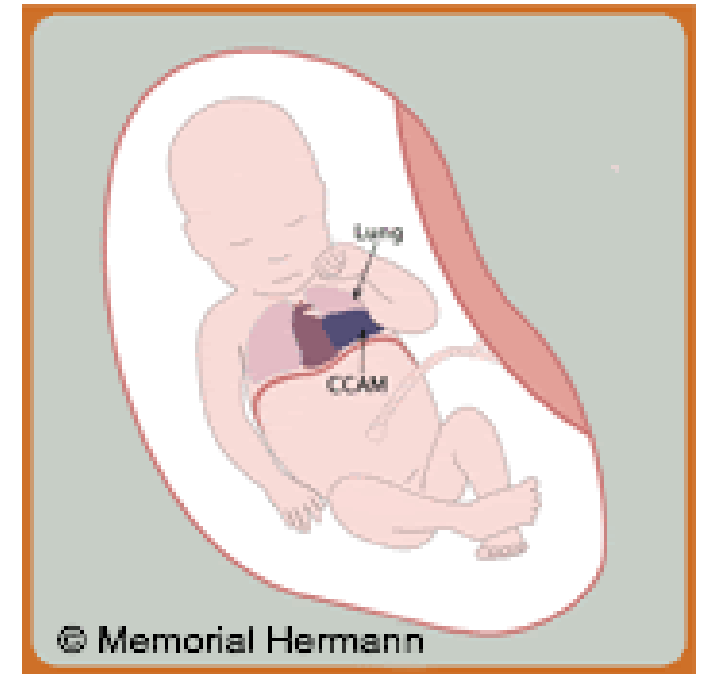
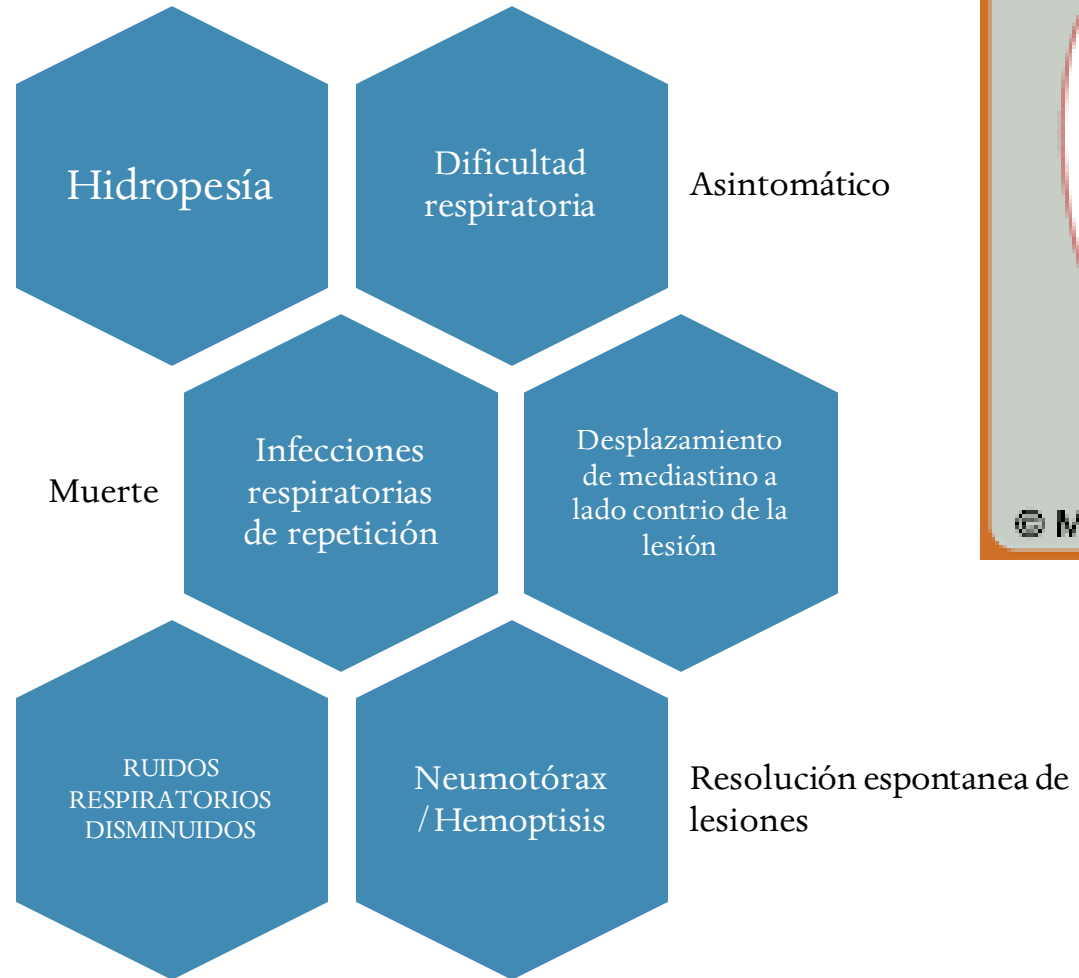


Imagen ecográfica prenatal y RNM fetal que muestra una masa torácica que desplaza el mediastino y signos de hidrops fetal.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS



TRATAMIENTO

CORTICOIDES: Alto riesgo de predominio solido-microquístico. sometidos a inyecciones prenatales maternas de betametasona, han evidenciado reducción del volumen de la lesión, sobrevida en torno al 85%

-SHUNT TORACO AMNIÓTICO: lesiones de alto riesgo con múltiples comunicaciones y predominio macroquístico. Instalación de una comunicación entre los grandes quistes y la cavidad amniótica que permite su drenaje. Permite una reducción del volumen de la masa entre un 50 y un 80%, con sobrevidas cercanas al 75%

TRATAMIENTO

CIRUGÍA FETAL: la lobectomía, neumonectomía o la resección de la masa en fetos menores de 30 semanas que no respondieron a los corticoides prenatales es una alternativa terapéutica para aquellos fetos portadores de lesiones de predominio sólido o microquístico con alto riesgo de mortalidad.

-CIRUGÍA POSNATAL: cuando el RN evoluciona sintomático la indicación quirúrgica es inmediata, y la resección de la malformación, generalmente por **lobectomía**, es el tratamiento de elección. La evidencia actual sugiere que debe resecarse aun siendo asintomático, debido al riesgo de infecciones, neumotórax y de malignización futura..

REFERENCIAS

- ♦ Giubergia, D. V. (2014). Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumología pediátrica*.
- ♦ *Nelson. Tratado de Pediatría*. (Decimo octava edición.).
- ♦ P, M. L. (2017). Malformaciones pulmonares congénitas. *NEUMOPED*.
- ♦ SALINAS, J. A. (2016). PATOLOGÍA PULMONAR CONGÉNITA: EVALUACIÓN Y MANEJO PERINATAL. *Revista medica clinica La Condes*.

GRACIAS.