

MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS. DIAGNÓSTICO Y MANEJO ACTUAL

Servei Neonatologia



Medicina Fetal 2015

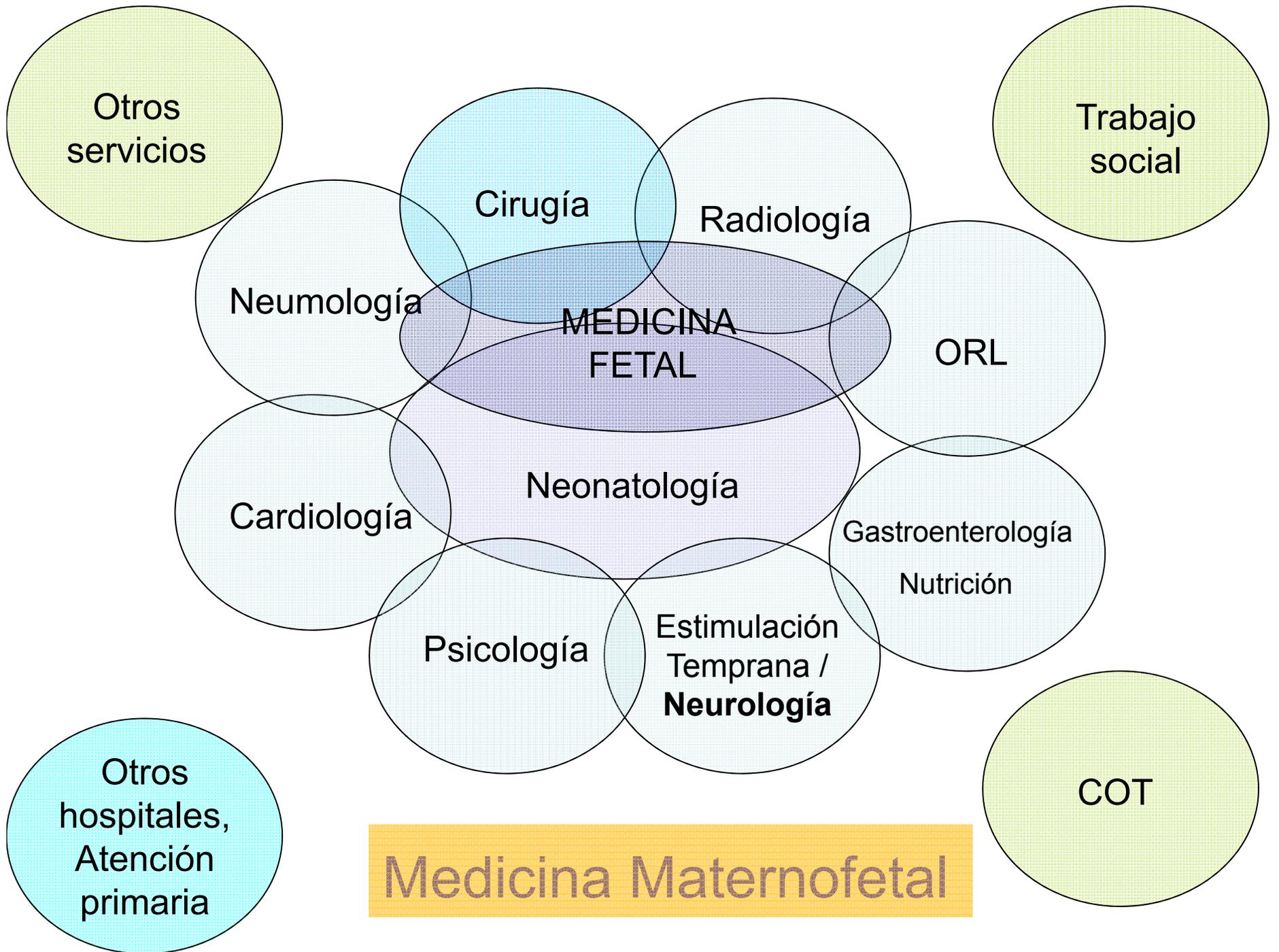
- VISITAS : 688 —
 - Cromosomopatías
 - Malformaciones estructurales
 - Terapia gemelos MC
 - Anemia severa

Malformaciones mayores 450 casos

Pulmonar

MAQ/ Secuestro pulmonar	10
Hidrotórax	5
Hernia diafragmática	14

2010-2015: 7 CHAOS (3 tto fetal)



Otros servicios

Trabajo social

Cirugía

Radiología

Neumología

MEDICINA FETAL

ORL

Cardiología

Neonatología

Gastroenterología
Nutrición

Psicología

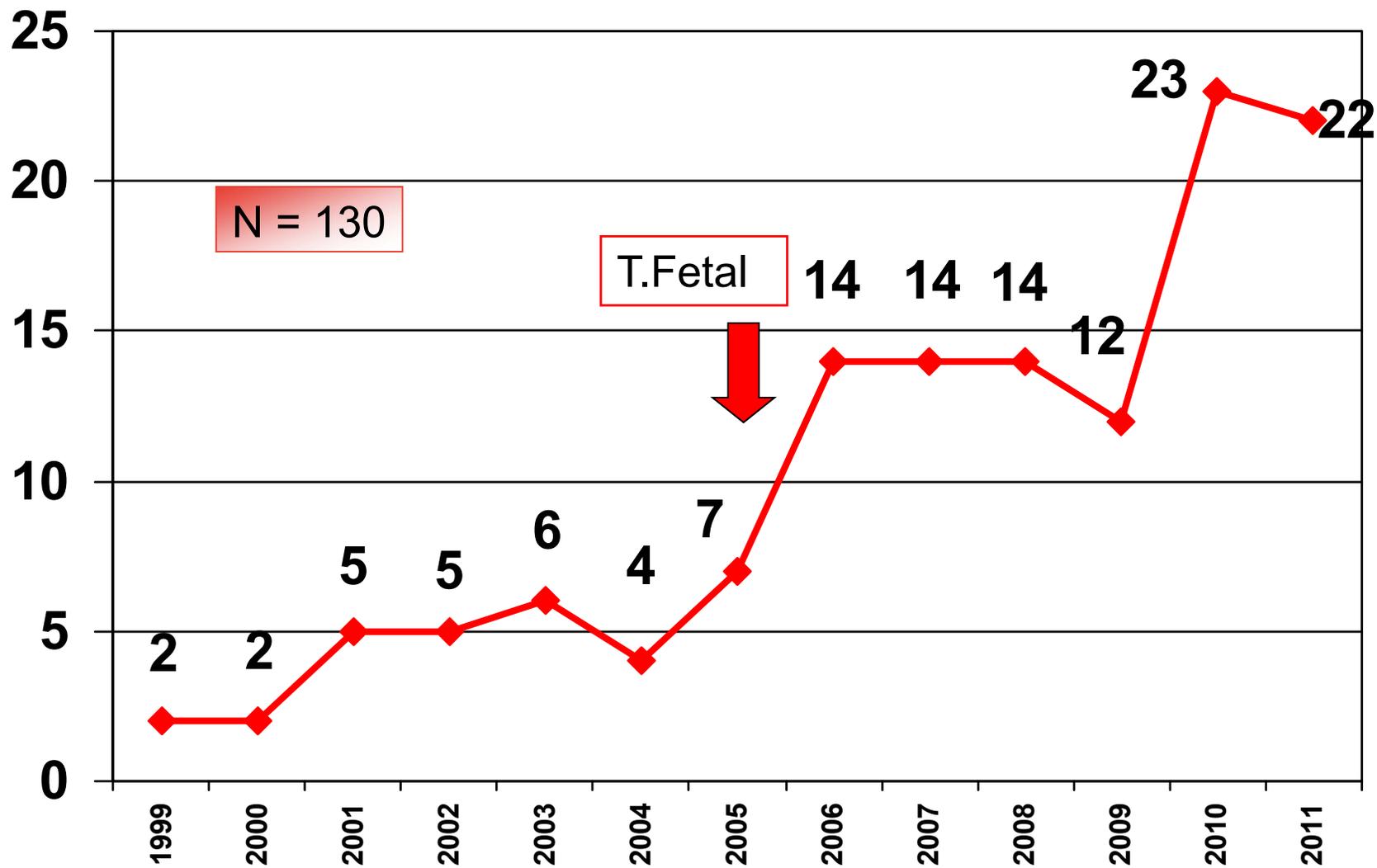
Estimulación Temprana /
Neurología

Otros hospitales,
Atención primaria

COT

Medicina Maternofetal

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA HSJD



Puntos a tratar

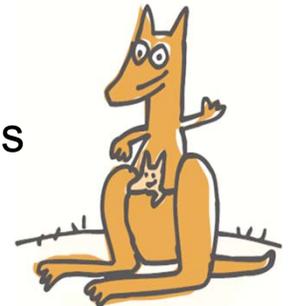
Aspectos básicos del desarrollo pulmonar

Tipos de malformaciones pulmonares congénitas

Generalidades sobre las malformaciones pulmonares congénitas

Aspectos básicos del desarrollo pulmonar

- Proceso complejo
- Relación vascular hasta la formación alveolo-capilar
- Señales reguladoras
 - Interacción epitelio-mesénquima
 - Concentración de O₂
 - Fuerzas mecánicas
 - Factores humorales
- *Movimientos respiratorios fetales*
- *Adecuado espacio intratorácico*
- *Volumen de líquido intra y extrapulmonar con libre circulación*
- Nutrición materna
- Factores endocrinos
- Consumo de tóxicos
- Enfermedades maternas (HTA, Diabetes)
- Corticoides, aceleran el crecimiento pulmonar, pero reduce el período de formación de los septos y el número final de alvéolos



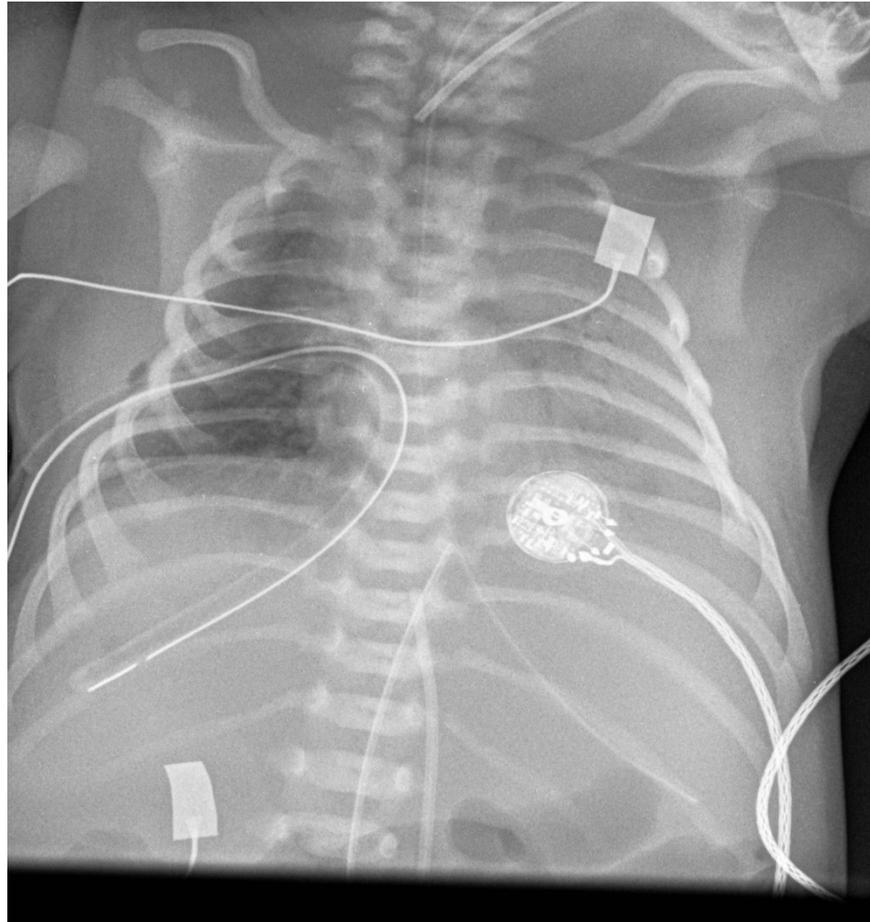
Aspectos básicos del desarrollo pulmonar

Obstrucción vía aérea



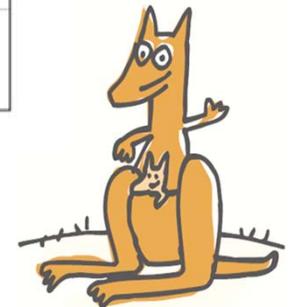
Aspectos básicos del desarrollo pulmonar

HIPOPLASIA PULMONAR

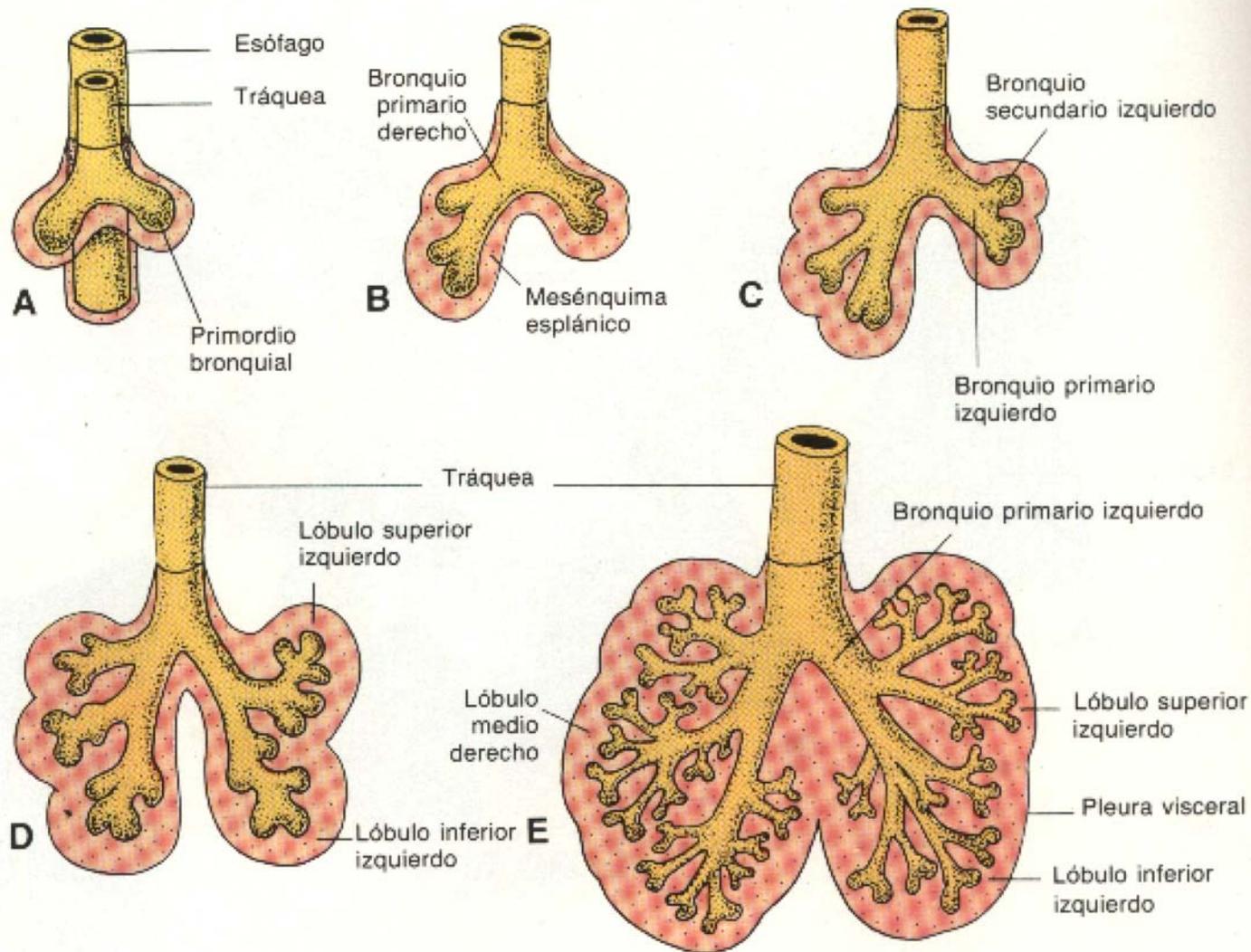


Aspectos básicos del desarrollo pulmonar

FASE	EDAD GESTACIONAL O POSTNATAL	PRINCIPALES EVENTOS
Embrionaria	3 - 7 semanas	Desarrollo de las vías aéreas mayores.
Pseudoglandular	7 - 17 semanas	Aparición de circulación pulmonar (vasculogénesis) Desarrollo del árbol bronquial hasta nivel de bronquiólos terminales (preacinar). Crecimiento vascular sigue al de la VA.
Canalicular	17 - 27 semanas	Formación de acinos. Crecimiento del lecho capilar (angiogénesis) Diferenciación epitelial, aparece el surfactante.
Sacular	28 - 36 semanas	Formación de los espacios aéreos transitorios. Depósito fibras elásticas en futuros septos secundarios.
Alveolar	36 semanas - 2 a 3 años	Aparición de septos secundarios, formación de alvéolos.
Maduración microvascular	0 - 3 años	Adelgazamiento de la pared interalveolar; fusión de la bicapa capilar a una singular.
Hiperplasia activa	0 - 3 años	Aumenta el número de alvéolos, poco cambio en su tamaño.
Hipertrofia	3 - 8 años	Aumento del tamaño alveolar, con crecimiento celular mayor al corporal.

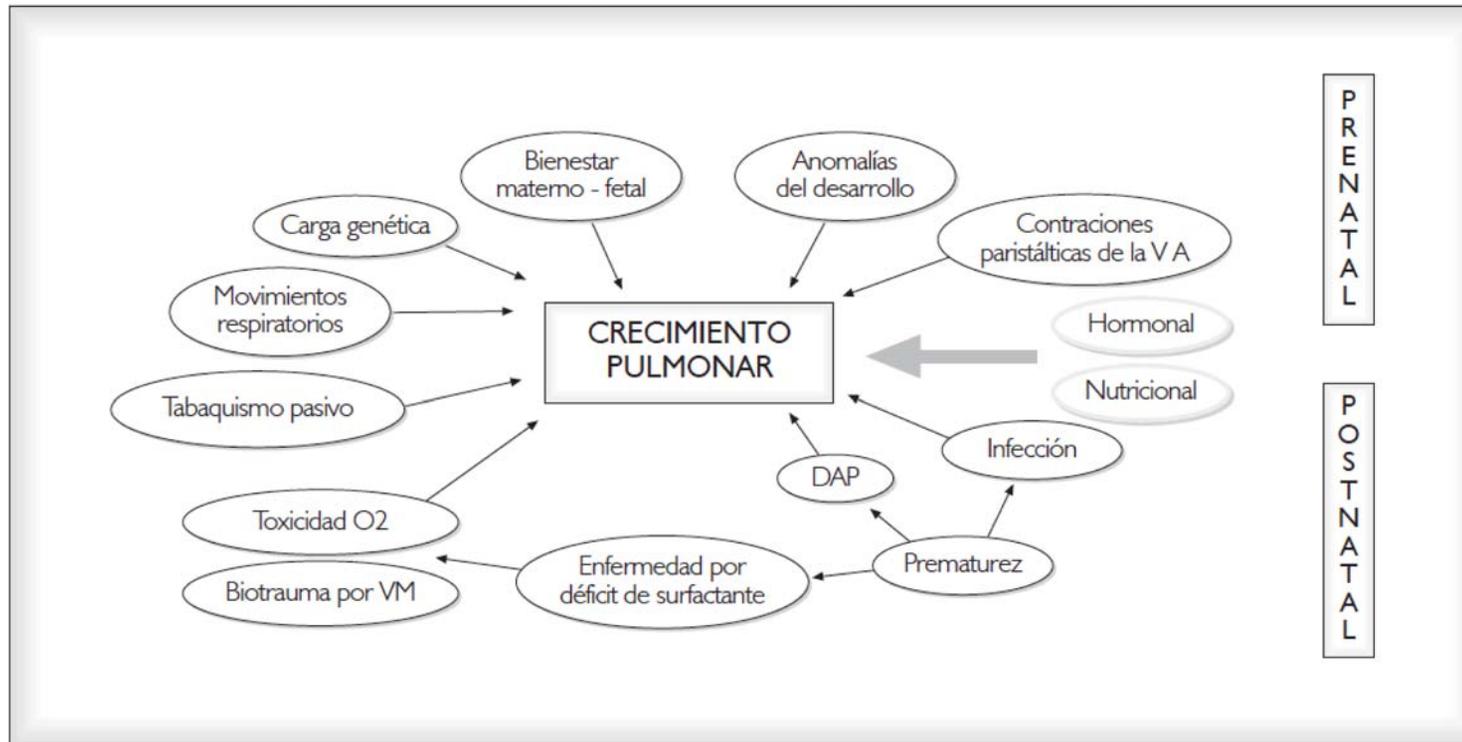


Aspectos básicos del desarrollo pulmonar



Aspectos básicos del desarrollo pulmonar

Figura 2.- Factores pre y postnatales que influyen sobre el desarrollo pulmonar



Los factores nutricionales y hormonales actúan tanto en el período prenatal como en el postnatal. El factor infección también puede actuar de modo prenatal. adaptado de ref. 2 (DAP: diiuctus arterioso persistente. O₂: oxígeno. VA: vía área. VM: ventilación mecánica).



Tipos de malformaciones pulmonares congénitas

Agenesia pulmonar - Aplasia pulmonar

Hipoplasia pulmonar (HP)

Quiste broncogénico (QB)

Malformación adenomatoidea quística (MAQ)

Secuestro pulmonar (SP)

Enfisema lobar congénito (ELC)

Linfangiectasia pulmonar

Displasia alveolocapilar (DAC)

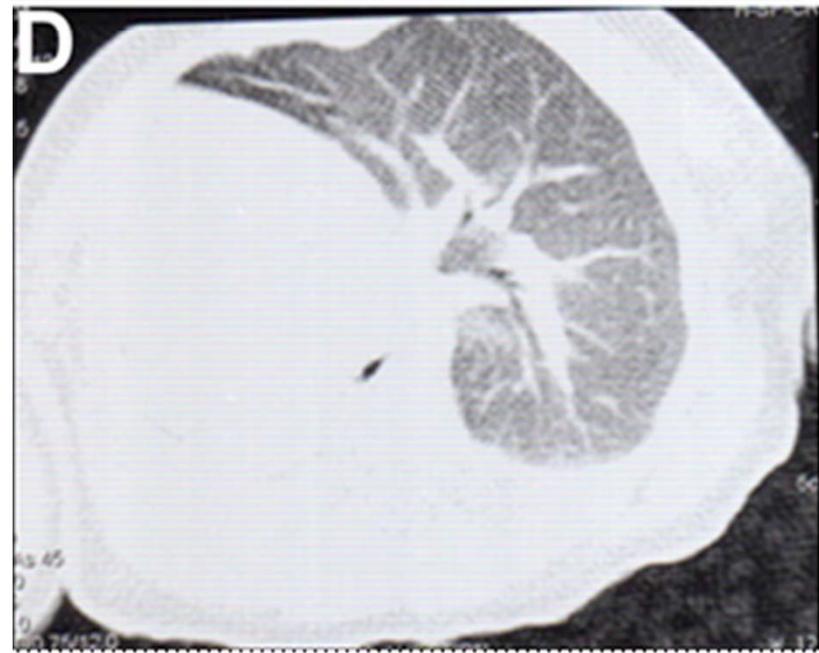
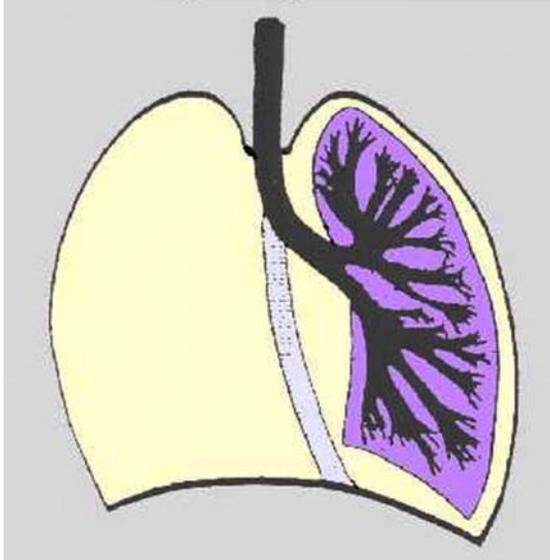


Agenesia pulmonar- Aplasia pulmonar

- Ausencia completa de uno o ambos pulmones
- No hay estructura vascular ni bronquial
- Asocia otras malformaciones 75% (CC-GI-Esqueléticas)
- Etiología desconocida
- Amplio espectro clínico
- Clínica : variable
- Imagen (RX-TAC-Broncoscopia)
- APLASIA PULMONAR se diferencia en la presencia de estructura bronquial anómala sin parénquima ni vasculatura



AGENESIA PULMONAR DERECHA



Hipoplasia pulmonar

- Desarrollo incompleto de todas las estructuras pulmonares (vías aéreas, alveolos y vasos sanguíneos)



MENOR VOLUMEN PULMONAR



Hipoplasia pulmonar

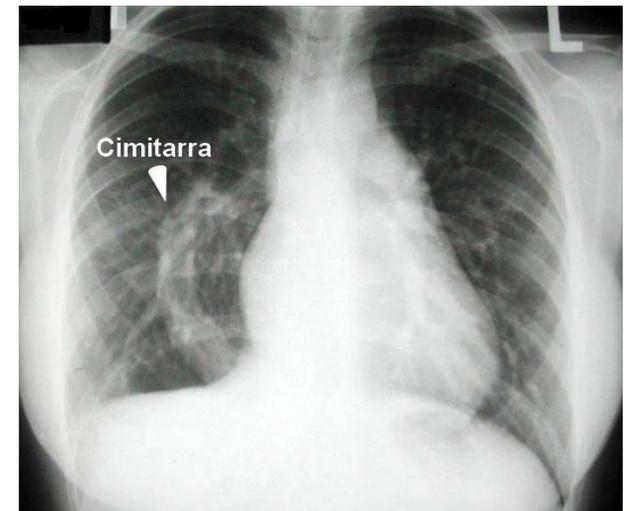
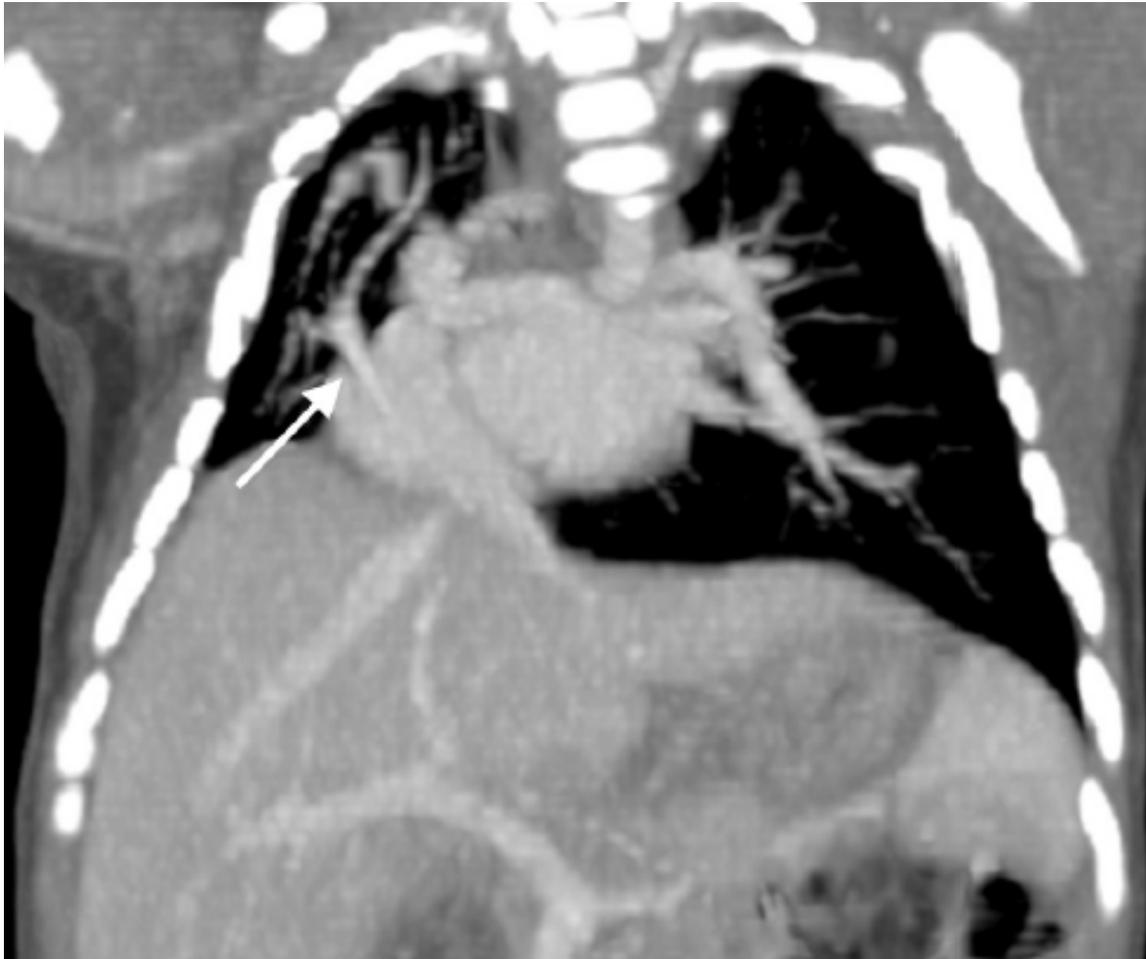
- Primaria . Poco frecuente .
- Secundaria . (HDC - MPC - LA – Neuromusculares-etc..)
- Clínica variable. Uni- bilateral . HTTP asociada.
- Diagnóstico . Complejo en formas no letales . Imagen? Histológico .
- Tratamiento . Cirugía (descompresión) . Médico (Ventilación – HTTP)



SÍNDROME DE CIMITARRA



Hipoplasia pulmón derecho
Vasos arteriales de aorta
RVP anómalo

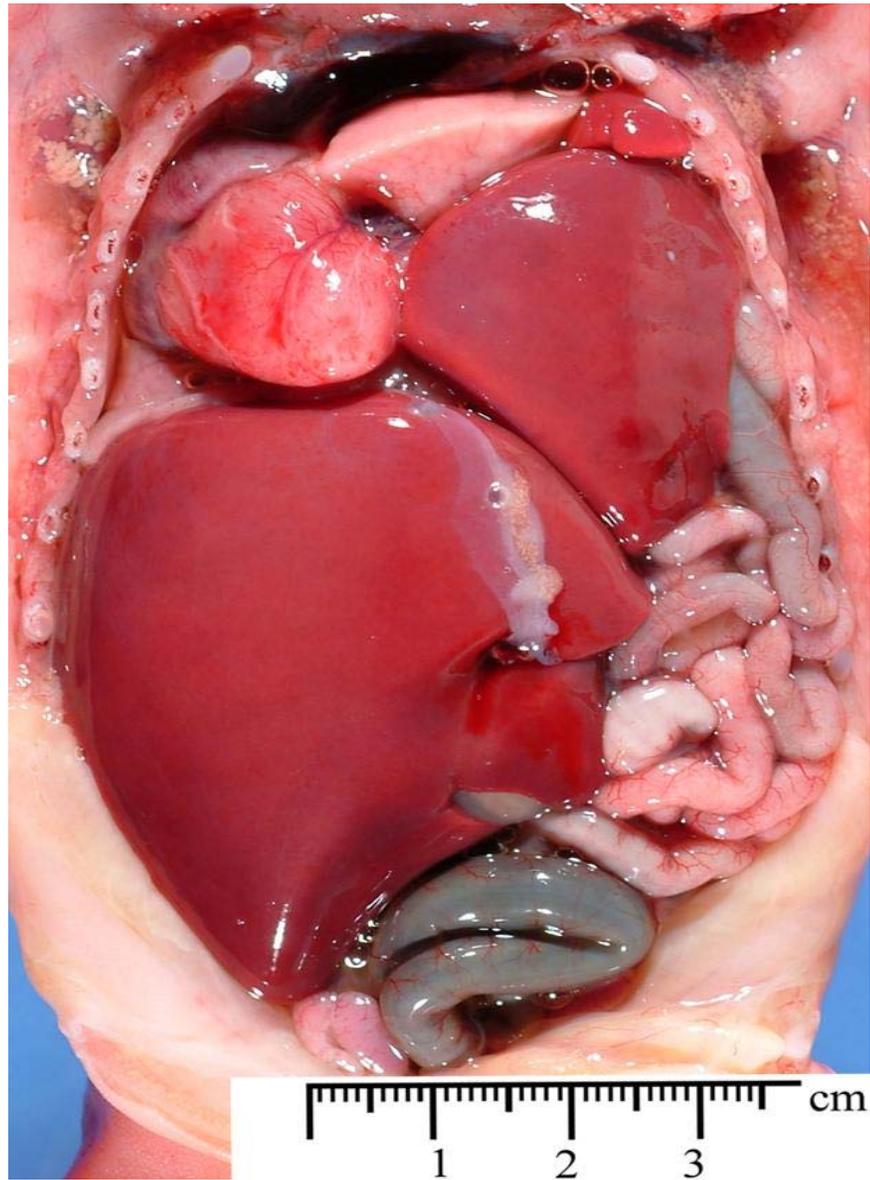


Rev Esp Cardiol. 2013;66(7):556–560

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

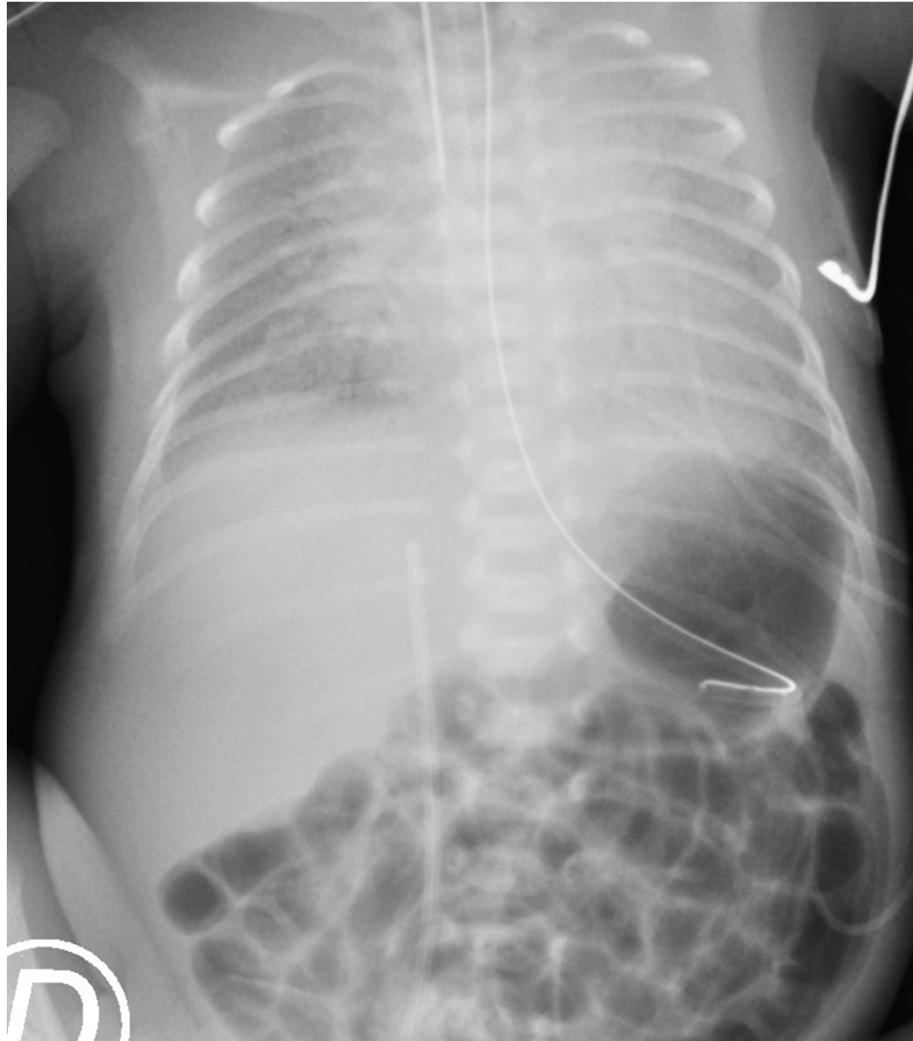


HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA



RNPT 29 s oligoamnios severo desde las 19 s

VAFO MAP 18 cmH₂O



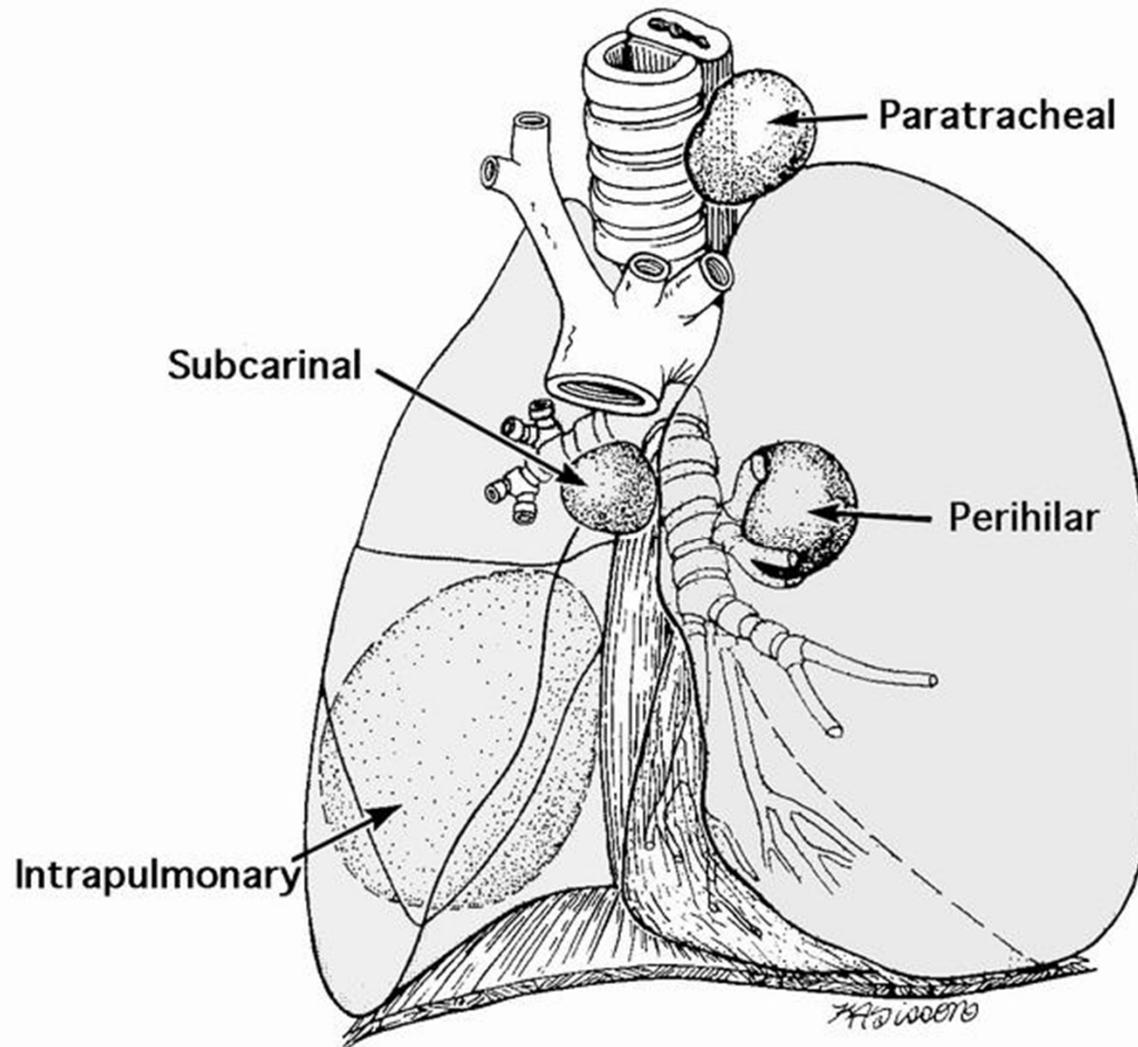
Quiste broncogénico

- Lesión quística pulmonar o mediastínica (2-10 cm)
- Relación con el árbol traqueobronquial
- Composición : Tej. bronquial-musculocartilaginoso-digestivo
- Etapa de aparición / localización :
precoz – mediastino (> % derecho) / tardío - pulmonar
- Puede asociarse a MAQ – ELC
- Clínica variable (> % asintomáticos)
Compresión – Infección.



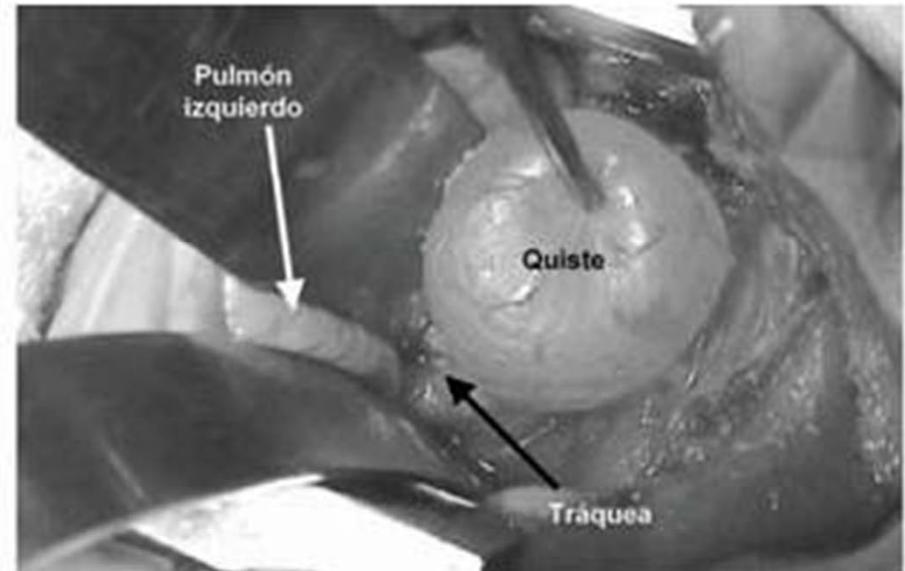
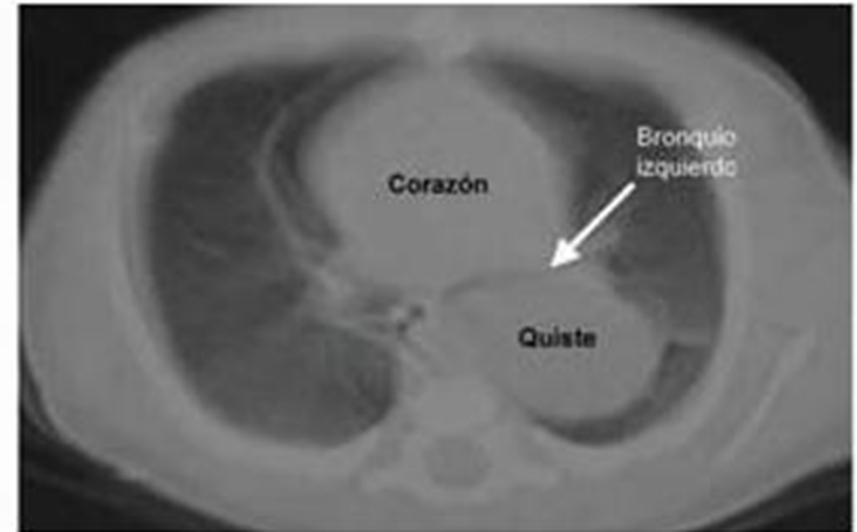
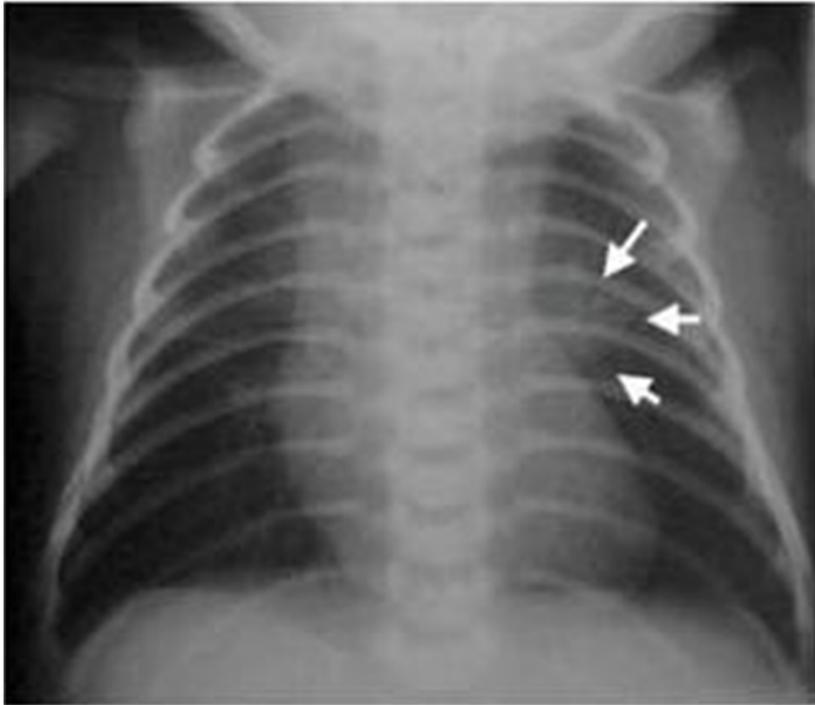
QUISTE BRONCOGÉNICO

Diferentes localizaciones



QUISTE BRONCOGÉNICO

Localización perihiliar



Malformación adenomatoidea quística

- Es la causa del 95% de MPC quísticas
- Alteración del tracto respiratorio bajo
- Unilateral y único lóbulo (90%)
- Clasificación Stocker (5 estadíos basados en tamaño e histología)
- Clínica variable
 - prenatal : hidrops- asintomático
 - postnatal : amplio espectro. Resolución espontánea 10-15%
- Es la MPC que requiere cirugía con mas frecuencia



MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA

Pulmón derecho



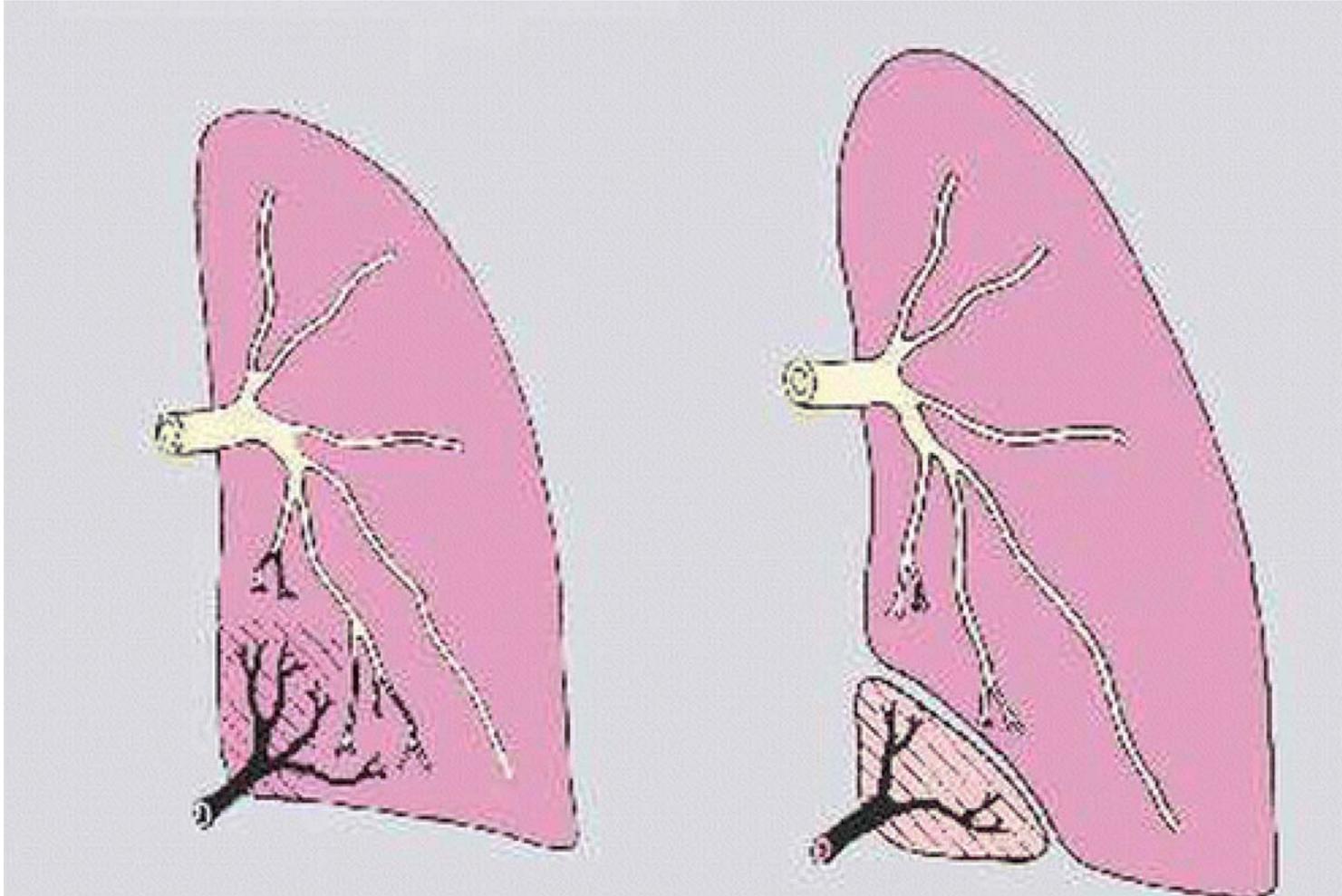
J. Durell, K. Lakhoo / Early Human Development 90 (2014) 935–939

Secuestro pulmonar

- Zona pulmonar sin comunicación bronquial y vascularización sistémica
- AP : parénquima pulmonar anómalo.
- Localización : Intralobar - extralobar (3/1) 80 % basal izquierdo
- SI puede asociarse a MAQ
- SE puede asociarse a HDC
- Clínica variable



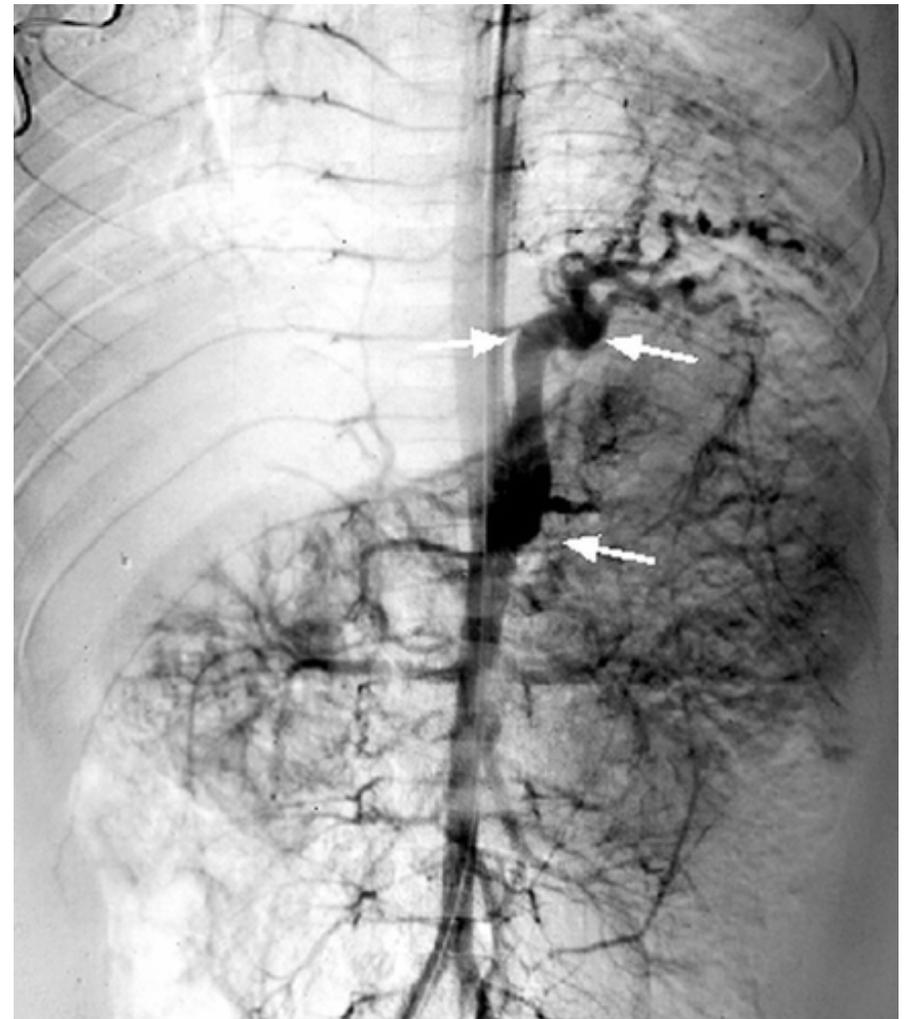
SECUESTRO PULMONAR TIPOS



Secuestro intralobar

Secuestro extralobar

SECUESTRO PULMONAR

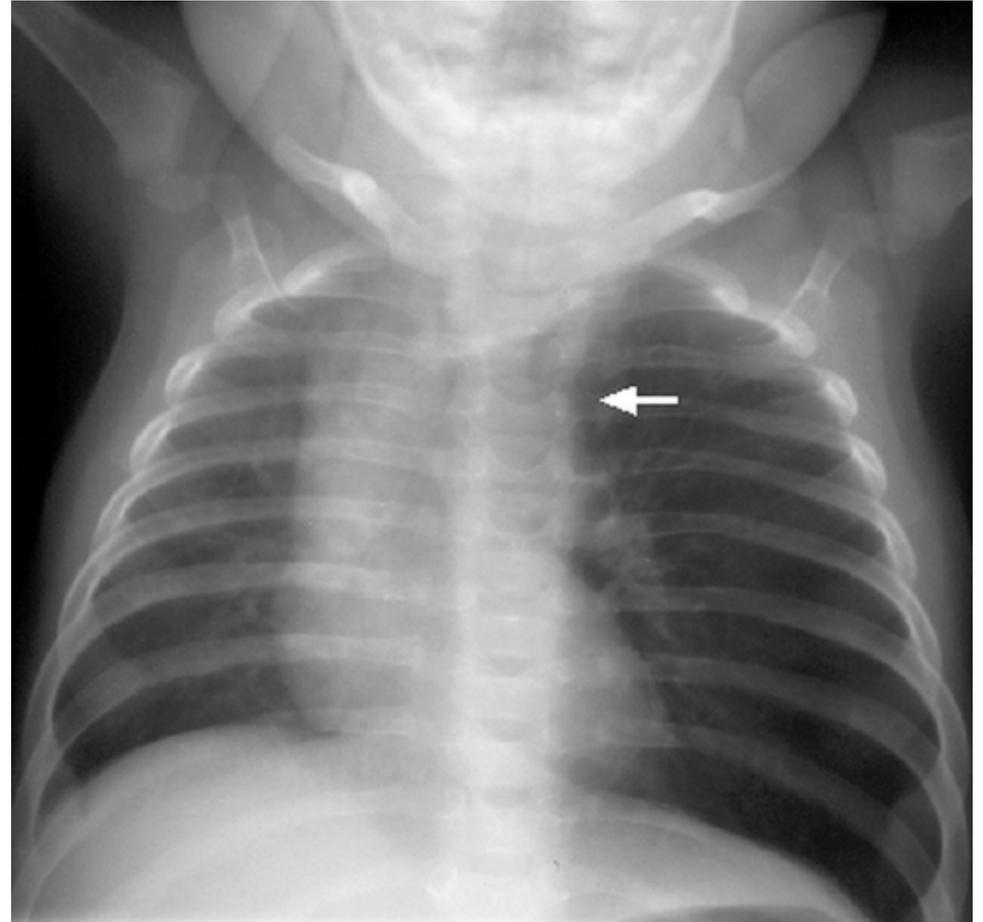
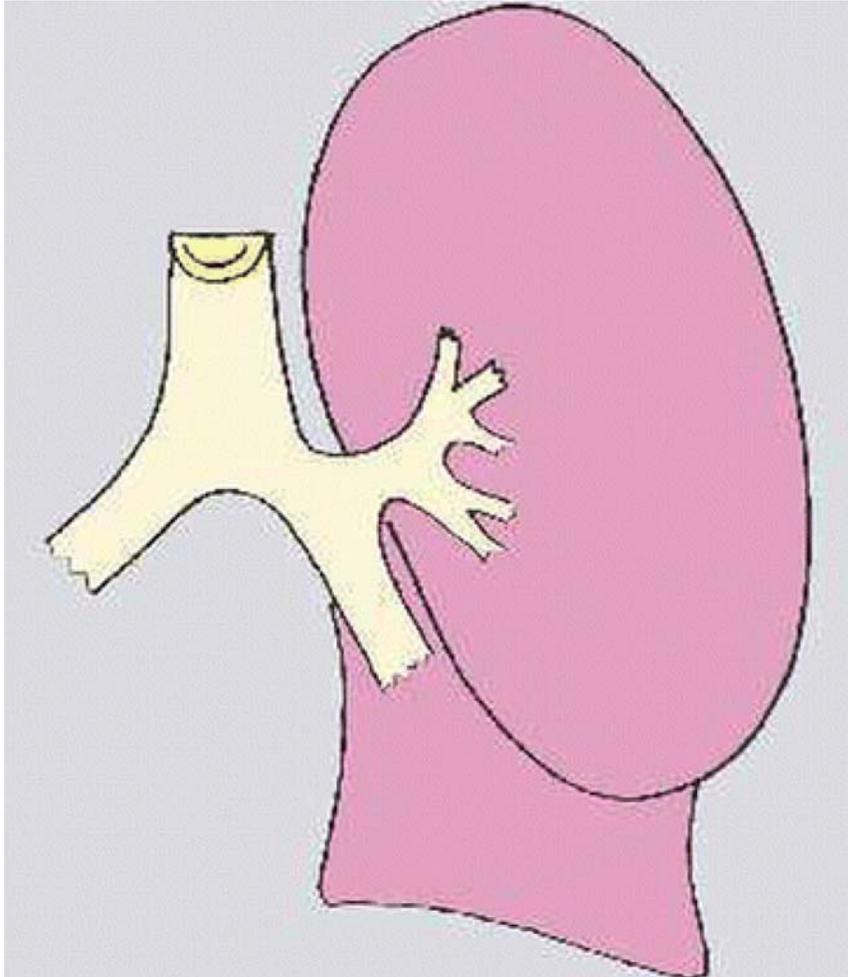


Enfisema lobar congénito

- Sobredistensión de lóbulo pulmonar
- Alteración cartílago bronquial (25%) – Obstrucción – dilatación alveolar
- Lóbulo superior izquierdo 45% - Medio derecho 21%
- Prenatal. Aumento tamaño lóbulo por retención LA.
- Postnatal. 30% clínica neonatal variable.



ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO



ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO



Linfangiectasia pulmonar

- Dilatación linfática pulmonar subpleural, interlobar, peribronquial.

- Etiología

Primaria (alteración en la regresión de canales linfáticos (20 SG)

Secundaria (alt. Cardiovasculares)

- Clínica.

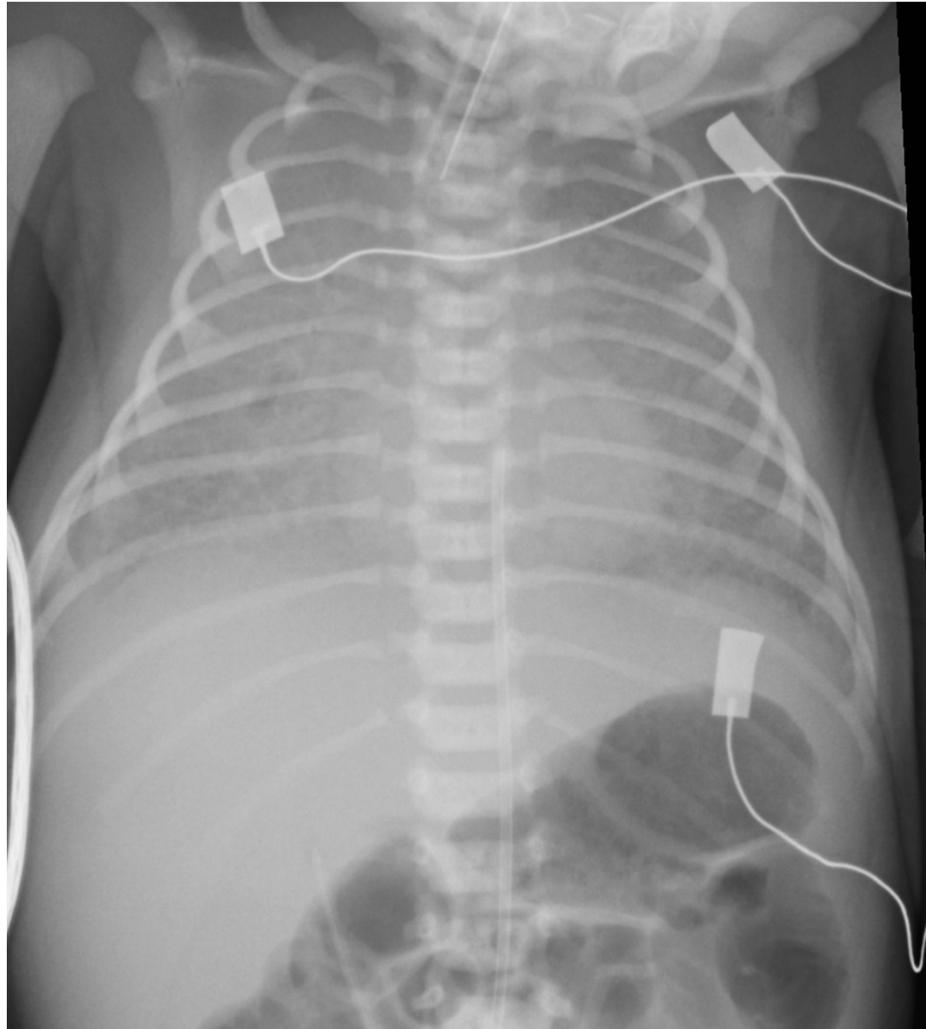
Prenatal : Hidrops

Postnatal : IR grave+ HTPP + Quilotórax

- Mortalidad alta. Mejoría tras avances del manejo ventilatorio.



Linfangiectasia pulmonar

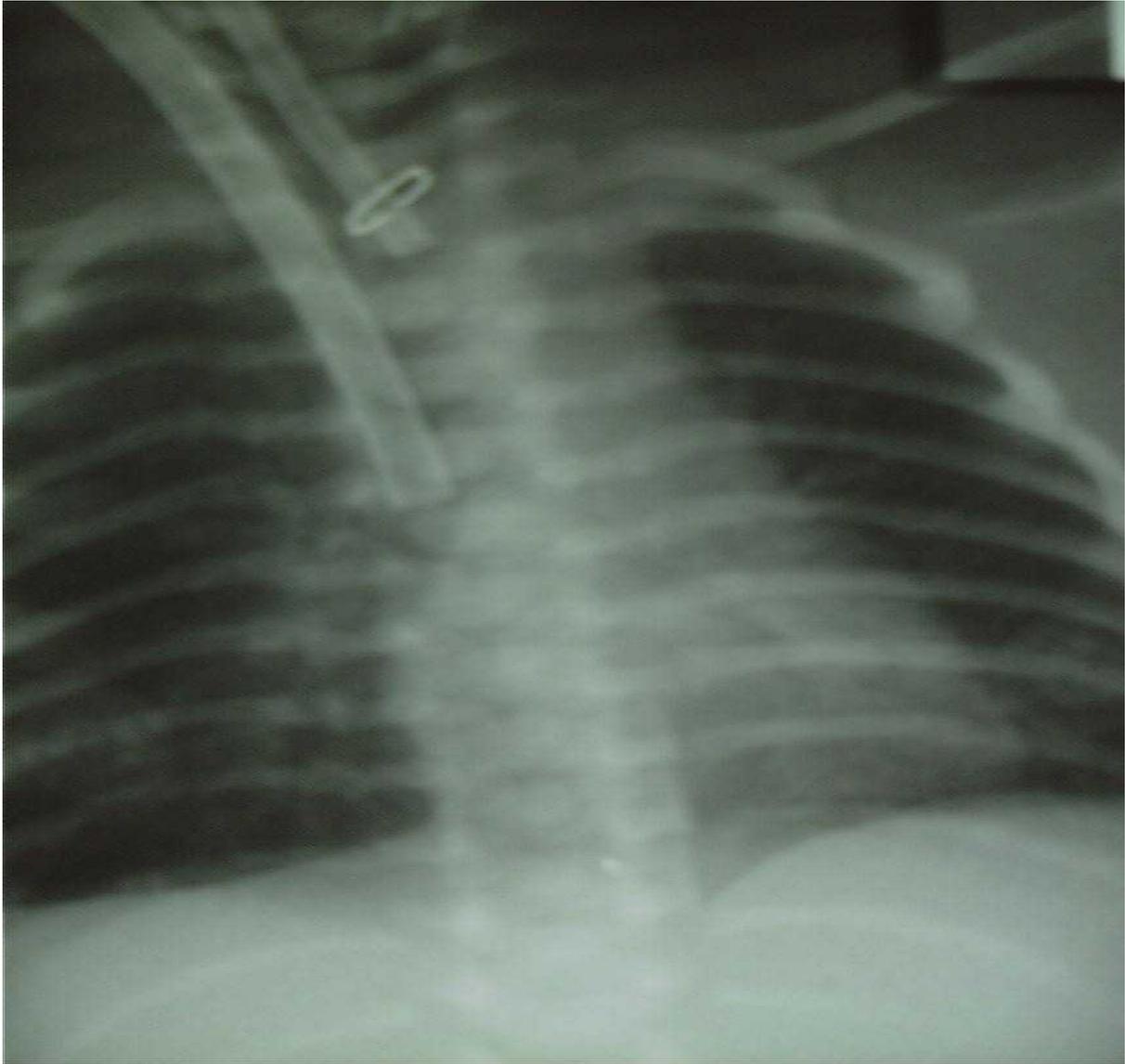


Displasia alveolocapilar

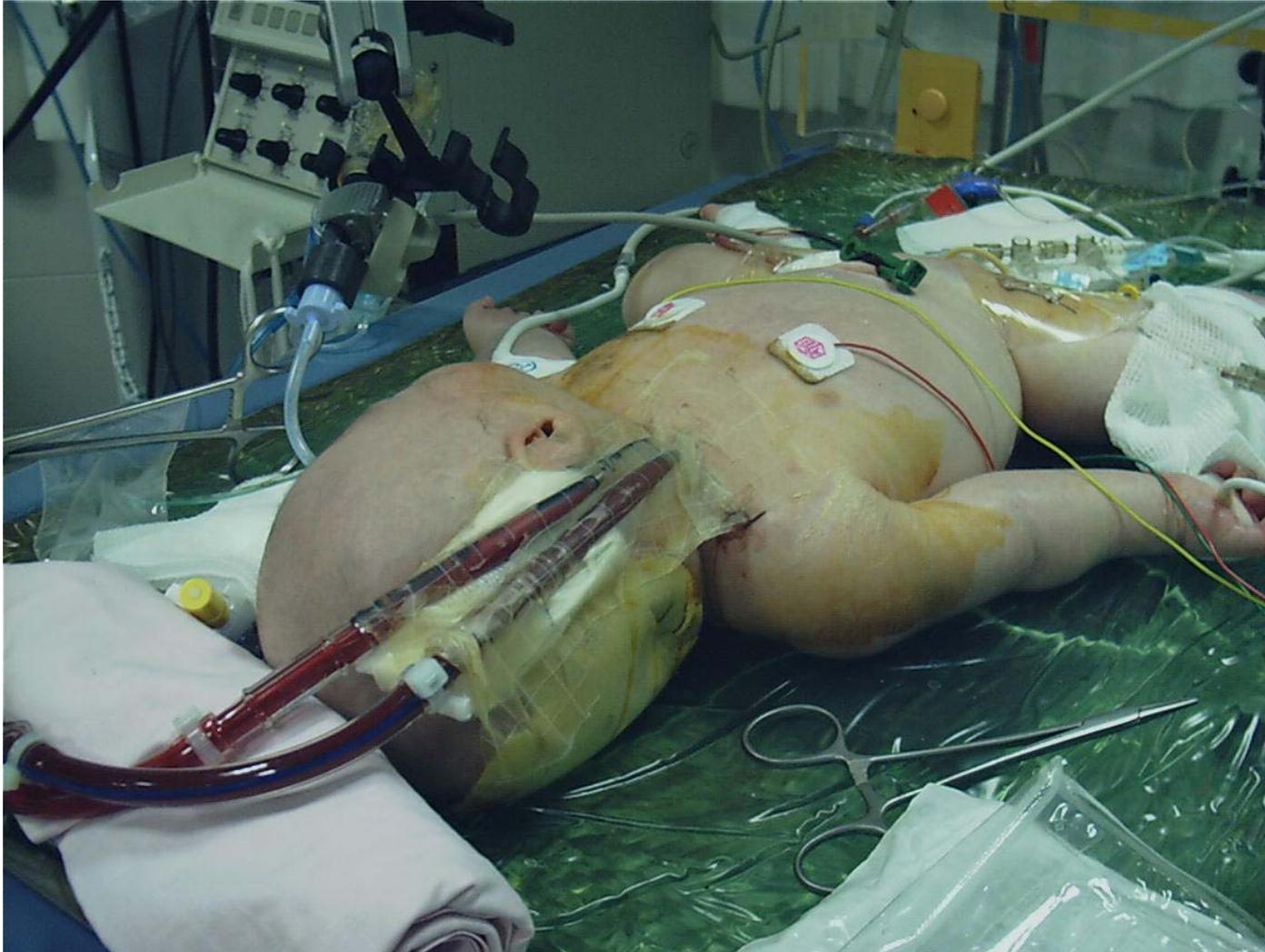
- Alteración :
 - * Reducción número capilares y septos engrosados.
 - * Anomalía alineamiento venoso
 - * Hipertrofia capa muscular media arteriolar
- Genética (microdelecciones del gen FOXF1 con delección de los genes vecinos FOXC2 y FOXL1, situados en la región 16q24)
- Malformaciones asociadas (intestinales-genitourinarias-cardiovasculares)
- Clínica: IR + HTPP letal.
- Biopsia pulmonar

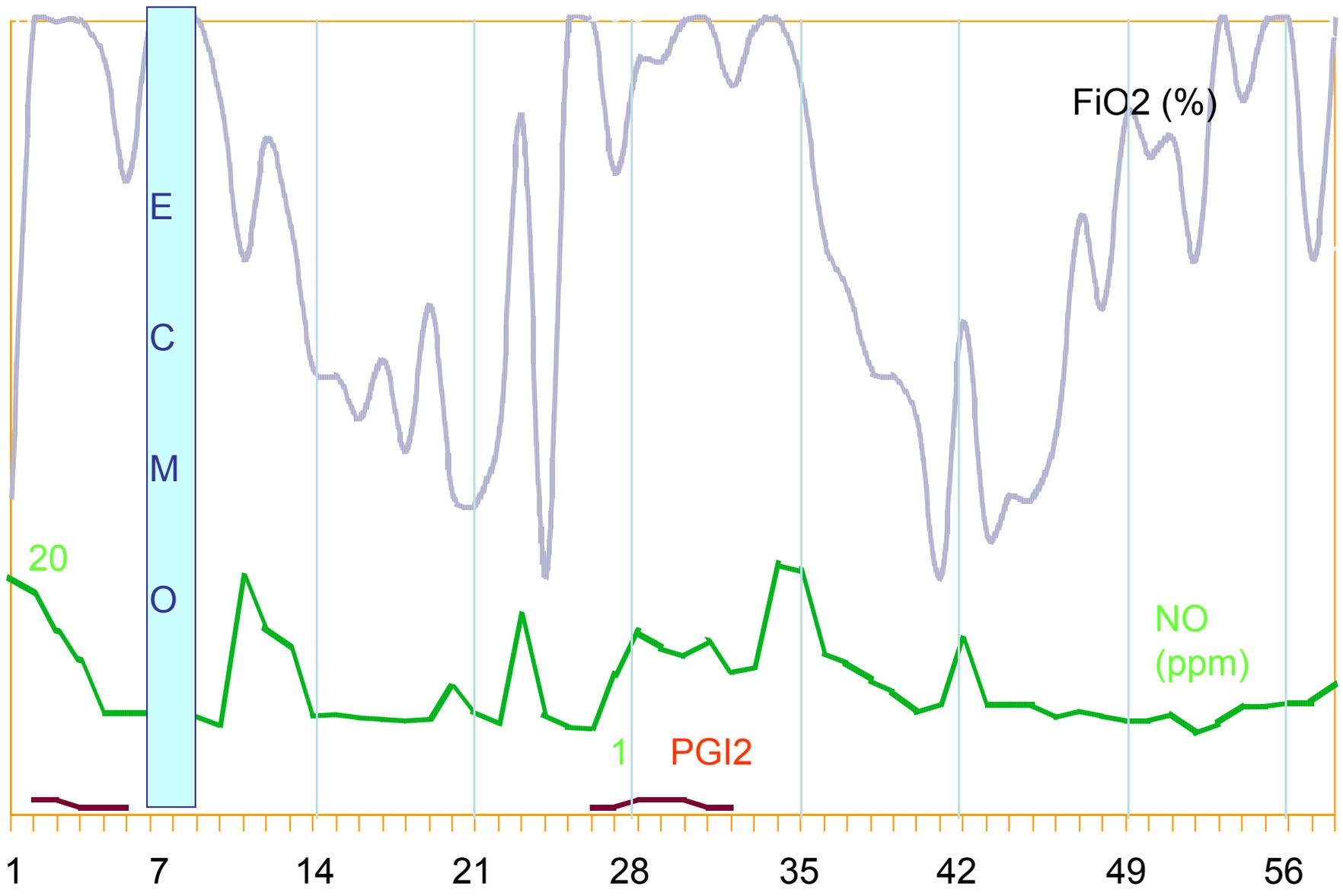


ECMO neonatal veno-arterial



ECMO neonatal venoarterial (I):





FiO2 (%)

NO (ppm)

PGI2

E
C
M
O

20

1

1

7

14

21

28

35

42

49

56

Generalidades sobre las malformaciones pulmonares congénitas

ETAPA PRENATAL

- Mejora del diagnóstico prenatal
- Unidades de Medicina Fetal- Multidisciplinar
- Técnicas diagnósticas
- Clínica variable
- Terapias fetales –Drenajes-perforaciones-Obstrucciones (FETO)
- Estrategía de parto (Vía- terapia previa al parto toracocentesis)



Generalidades sobre las malformaciones pulmonares congénitas

ETAPA POSTNATAL

- Clínica – Actuación
- Estudio
 - Imagen Rx-Eco-TAC-Angio-RM-Fibroscopia-Biopsia-Linfoescintografía
 - Líquido pleural
 - Biopsia pulmonar
- Tratamiento – Conservador-Cirugía diferida- Cirugía urgente.

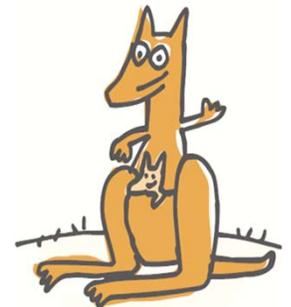


Generalidades sobre las malformaciones pulmonares congénitas

CIRUGÍA EN PACIENTES ASINTOMÁTICOS

- Prevención de infección pulmonar
- Prevención de malignización
- Mejora de la compensación del futuro crecimiento pulmonar
- Cuando ??

Esperar a tener una mayor madurez y peso tras pasar unos meses la época neonatal y así minimizar los riesgos quirúrgicos.





Muchas gracias.