

ENFOQUE ACTUAL DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES

CURRENT APPROACH OF PULMONARY MALFORMATIONS

DRA. MÓNICA SAAVEDRA (1) (2), DR. MIGUEL GUELFAND (2) (3)

(1) Pediatra especialista en Enfermedades Respiratorias Infantiles. Clínica Las Condes, Hospital de niños Roberto del Río. Santiago, Chile.

(2) Profesor asistente de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile. Santiago, Chile.

(3) Cirujano Infantil. *Fellowship* en Cirugía Infantil y Neonatal otorgado por el *Royal College of Surgeons of England*. Clínica Las Condes, Hospital Exequiel González Cortés. Santiago, Chile.

Email: monic.saavedra@gmail.com

RESUMEN

Las malformaciones pulmonares corresponden a distintas anomalías del sistema respiratorio que se presentan con baja incidencia (1 en cada 10.000 a 35.000 embarazos), dentro de las que se incluye a las Malformaciones Pulmonares Congénitas y de la vía aérea (MCPA), antes conocida malformación adenomatosa quística, secuestros pulmonares, lesiones híbridas y enfisema lobar congénito. Durante los últimos años se ha visto un aumento en el diagnóstico prenatal y avances en el conocimiento de la patogénesis e historia natural de esta enfermedad, pero aún existe controversia en cuanto a la clasificación a utilizar y a su tratamiento. La mayoría de los recién nacidos (90%) son asintomáticos al nacer, pero hay malformaciones que generan serias complicaciones para el feto o recién nacido. El propósito de esta publicación es hacer un resumen actualizado de la historia natural, diagnóstico y tratamiento de las MCPA.

Palabras clave: Malformación pulmonar congénita, lesión macroquística o microquística del pulmón, toracotomía, toracoscopía.

SUMMARY

Pulmonary malformations correspond to different abnormalities of the respiratory system that occur with low incidence (1 in every 10000 to 35000 pregnancies), within which are included Lung Congenital Malformations and airway (MCPA) formerly known malformation adenomatous cystic, pulmonary sequestrations, congenital lobar hybrid

lesions and emphysema. In recent years there has been an increase in antenatal diagnosis and advances in the understanding of the pathogenesis and natural history of this disease, but there is still controversy regarding the classification to be used and its treatment. Most newborns (90%) are asymptomatic at birth, but there are defects that create serious complications for the fetus or newborn. The purpose of this publication is to make an updated summary of the natural history, diagnosis and treatment of MCPA.

Key words: Congenital lung malformation, microcystic macrocystic lung malformations, thoracotomy, thoracoscopy.

INTRODUCCIÓN

Dentro del concepto de malformaciones pulmonares se ha incluido a un grupo diverso de anomalías que ocurren durante el proceso de formación del sistema respiratorio, que puede tener distintas manifestaciones clínicas y pronósticos. Son alteraciones poco frecuentes que se presentan con una incidencia aproximada de 1 en cada 10000 a 35000 embarazos.

A lo largo de los años han ocurrido cambios en su nomenclatura y clasificación a medida de que se han incorporado nuevos conocimientos en patología, pero aún no existe consenso acerca de la clasificación a utilizar. Dentro de este grupo de anomalías se incluye a las **Malformaciones**

Congénitas Pulmonares y de la Vía Aérea (MCPA), previamente llamadas malformaciones adenomatoídea quísticas (CCAM o MAQ), a los quistes broncogénicos, secuestros pulmonares, atresias bronquiales, la hiperinsuflación lobar congénita y a lesiones híbridas. En este artículo nos enfocaremos en las MCPA, que son las que se presentan con mayor frecuencia (95% de los casos), con una incidencia estimada en 3,5 por 10.000 RNV (1,2).

El diagnóstico precoz de las MCPA ha aumentado por el uso rutinario de la ecografía prenatal y por la mayor disponibilidad de Resonancia Nuclear Magnética (RM) en etapa fetal. La mayoría de los recién nacidos (90%) son asintomáticos al nacer, existiendo un grupo de malformaciones que involucionan en la etapa final del embarazo, mientras que otras aumentan de tamaño, generando serias complicaciones para el feto y/o recién nacido. Además del progreso

en el diagnóstico de las MCPA, han ocurrido avances en el manejo pre y post natal, sobre todo con a la introducción de la cirugía fetal y la incorporación de nuevas técnicas quirúrgicas, pero aún existen controversias en el manejo de los pacientes con MCPA.

Clasificación

La clasificación de las malformaciones pulmonares ha sufrido variaciones desde que Stocker et al. en 1977 clasificara las MAQ en tres tipos histológicos; 1, 2 y 3 en base a su evolución clínica y al aspecto macro y microscópico (5-7). En el año 2008 se amplió esta clasificación incluyendo los tipos 0 y IV y el mismo Stocker propone cambiar el nombre de CCAM a MCPA, ya que las malformaciones involucran diferentes partes del árbol traqueobronquial y las lesiones quísticas se encuentran sólo en tres de los cinco tipos descritos (8). En la Tabla 1 se muestran las principales características de cada tipo de MCPA.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS PULMONARES Y DE LA VÍA AÉREA (MCPA)

TIPO DE MALFORMACIÓN	CARACTERÍSTICAS
Tipo 0	<p>Corresponde a 1-3% de las MCPA</p> <p>Displasia Acinar</p> <p>Es una lesión sólida, con quistes de hasta 0.5cm de diámetro</p> <p>Tiene epitelio ciliado pseudostratificado alto columnar con células caliciformes</p> <p>Puede involucrar todos los lóbulos pulmonares</p> <p>Se origina en árbol traqueobronquial proximal</p> <p>Se asocia a otras anomalías congénitas</p>
Tipo I	<p>Corresponde a >65% de las MCPA</p> <p>Es una lesión quística, con múltiples quistes grandes o un único quiste con diámetro de hasta 10cm</p> <p>Tiene epitelio ciliado pseudostratificado alto columnar</p> <p>Involucra generalmente 1 lóbulo</p> <p>Se origina en acino proximal (bronquial/bronquiolar)</p> <p>Rara vez se asocia a otras anomalías congénitas</p>
Tipo II	<p>Corresponde a 10-15% de las MCPA</p> <p>Es una lesión quística, con quistes pequeños, múltiples <2.5cm de diámetro</p> <p>Tiene epitelio ciliado cuboidal o columnar</p> <p>Involucra generalmente 1 lóbulo</p> <p>Se origina en centro de acinos, a nivel bronquiolar</p> <p>Se asocia a otras anomalías congénitas hasta en 50% de los casos</p>
Tipo III	<p>Corresponde a 8% de las MCPA</p> <p>Es una sólida, con quiste de hasta 1.5cm de diámetro</p> <p>Tiene epitelio ciliado cuboidal</p> <p>Involucra todo un lóbulo o pulmón</p> <p>Se origina en bronquiolos o ductos alveolares</p> <p>No se asocia a otras anomalías congénitas</p>
Tipo IV	<p>Corresponde a 10-15% de las MCPA</p> <p>Es una lesión quística, con quistes de hasta 10cm de diámetro</p> <p>Tiene epitelio alveolar aplanado</p> <p>Se origina en acino distal (alveolar o sacular)</p> <p>No se asocia a otras anomalías congénitas</p>

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5683720>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5683720>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)