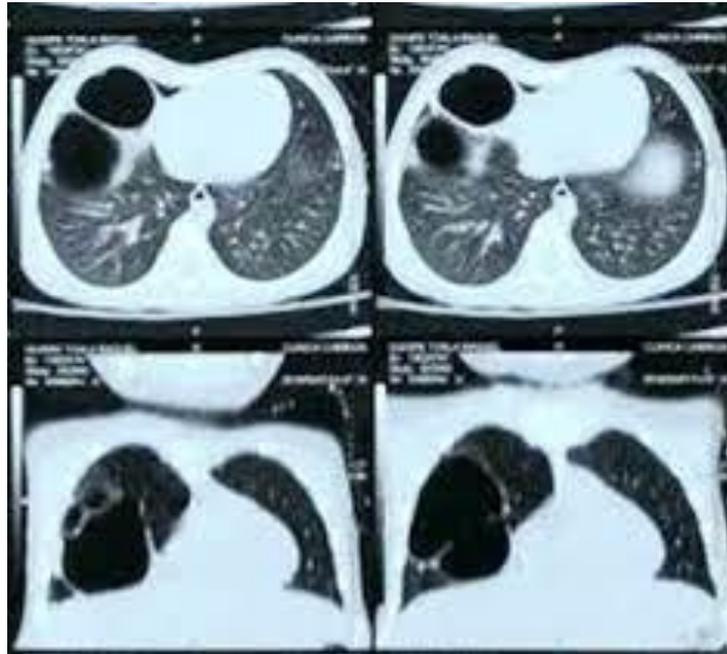


# MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (MCPVAP o MAQ)



Ponente: Pol N. Bretcha Baró (Rotatorio 6º curso Pediatría)  
Tutora: Lucía Sanguino López (Neonatología)

Servicio de Pediatría, HGUA

# ANAMNESIS: ANTECEDENTES

AF: Madre de 24 años sana primigesta, padre sano

AP: Gestación controlada normoevolutiva

## ECO20

• “Quiste broncogénico pulmón derecho”

-> Amniocentesis DX: **Sdme. de duplicación 22q11.23\***

- Discapacidad intelectual
- Retraso desarrollo psicomotor o del crecimiento
- Dismorfias...

## ECO 28+1

- **HIDROPS** fetal
- **MCVAP tipo I grave**



Traslado al H. Vall d' Hebrón

30+2SG -> **SHUNT toraco-amniótico**



39 SG: Cesárea -> 3215g, APGAR 6-9,  
**no se visualiza shunt**

## HIDROPS

Presencia anormal líquido seroso en  $\geq 2$  compartimentos fetales.

- Causas
- CV
  - Anomalías cromosómicas
  - Malf. Estructurales
  - Infecciosas
  - Hematológicas
  - Idiopáticas

# MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (MCVAP)



- Malformación broncopulmonar **más frecuente**
- Antes **“MAQ”**, cambió de nombre con la clasificación de Stocker del 2002
- Proliferación adenomatoidea bronquiolo con supresión del desarrollo alveolar y formación de **quistes** (7<sup>a</sup>-10<sup>a</sup> semanas gestación)
- Clasificación Stocker 2002: tipo 0 (displasia acinar), tipo I (grandes quistes), tipo II (pequeños), tipo III (adenomatoidea), tipo IV (periférica)

# CLASIFICACIÓN DE STOCKER 2002

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%
Riesgo de malignización	No	Carcinoma bronquioloalveolar	No	No	Blastoma pleuropulmonar

Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatri.* 2017;1:273-297

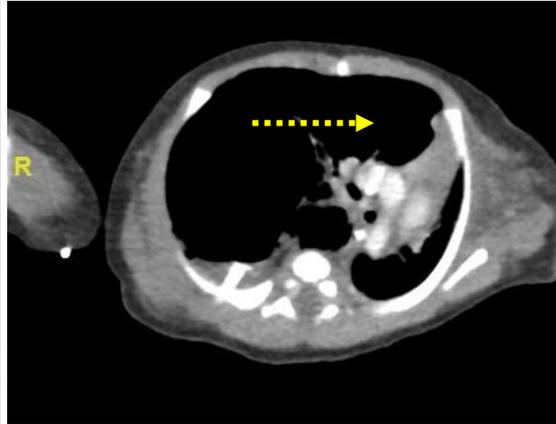
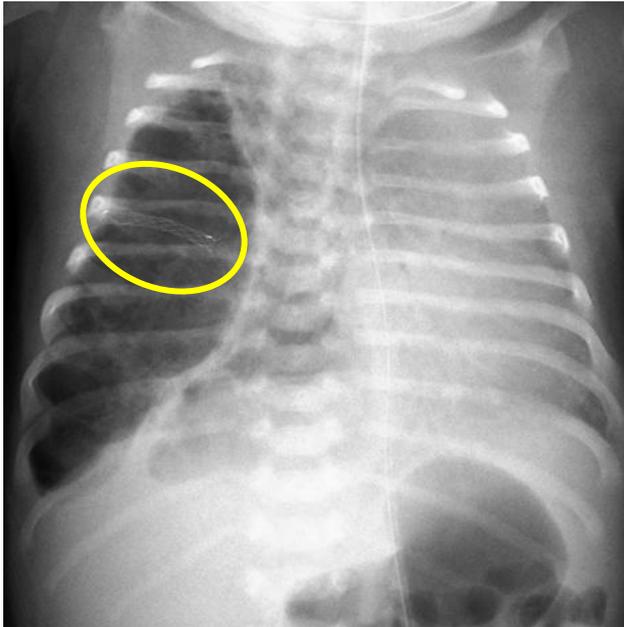
# DIAGNÓSTICO Y MANEJO MCVAP



- DX: ECO (cribado), RX, **Angio-TC** (de elección)
- $V$  lesión/PC  $> 1,6$  : 15-75% hidrops, alta mortalidad
- Tratamiento: **lobectomía electiva** (quistes visibles en TC, tipo I, sintomáticos) vs **seguimiento** (posible regresión, asintomáticos?)
- Fundamental el manejo multidisciplinar y el seguimiento con TC a largo plazo del paciente, si actitud expectante

# EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

EF: Somatometría AEG. **Cicatriz** puntiforme subescapular dcha. Tiraje subcostal, **hipoventilación** pulmón derecho



- **ABL**: Acidosis mixta (pH 7, pCO<sub>2</sub> 94, HCO<sub>3</sub> 16, Lac 1.2)
- **Eco cardiaca, abd. y cerebral**: sin hallazgos

# EVOLUCIÓN EN UCIN

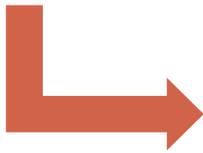
Ingreso en UCIN:

- CPAP (FiO<sub>2</sub> 50-60%) -> Acidosis grave -> **VM**
- Qx: Decide **conducta expectante**

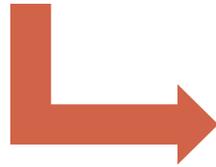


Bradycardia, hiperinsuflación

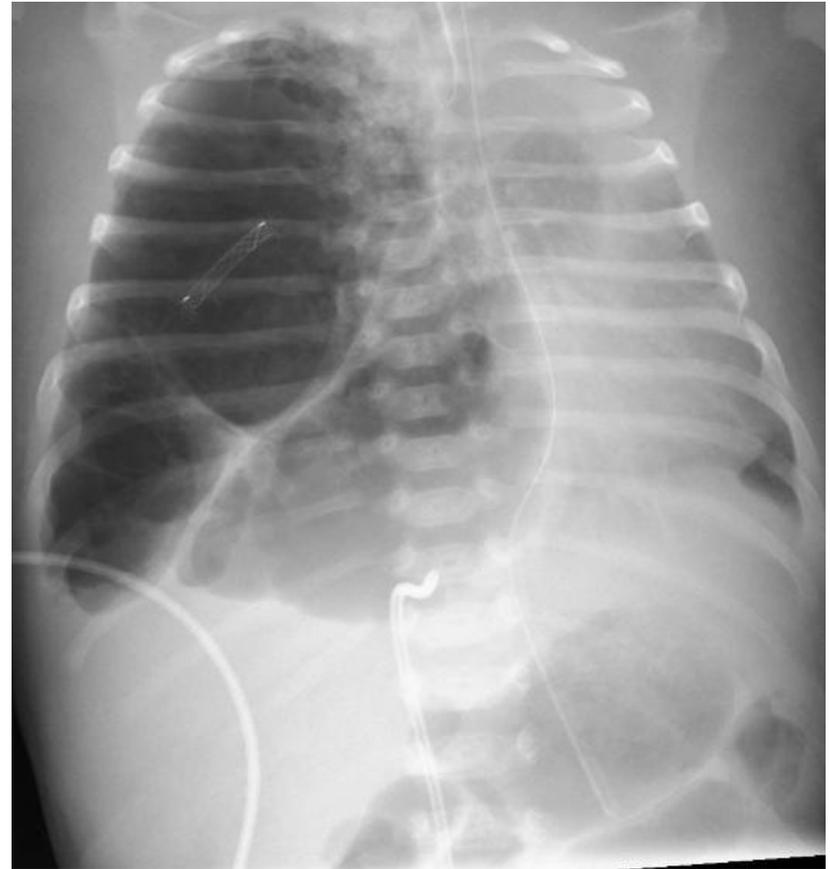
36hdv: NTX A TENSIÓN



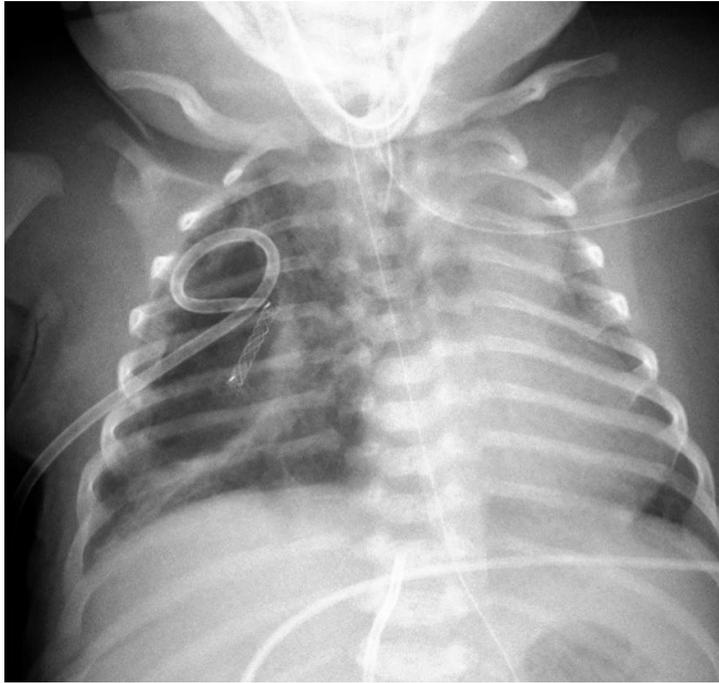
- Pigtail
- Prog. cirugía



- ✓ Se retira drenaje 2 días postqx
- ✓ ALTA a los 11 días

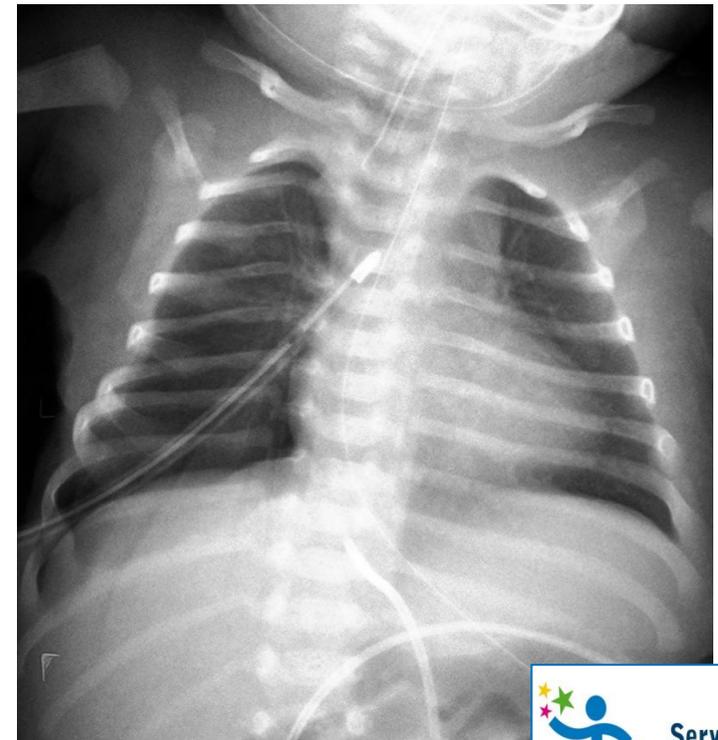


# CIRUGÍA



Colocación Pigtail

Shunt y  
pieza qx  
extraída



RX Post-  
Lobectomía

# CONCLUSIONES



- ✓ Malformación broncopulmonar más frecuente
- ✓ Existen varios tipos, y, según el tipo, cambia el manejo, la morbilidad y el pronóstico
- ✓ Se criba con eco prenatal, se confirma con Angio-TC postnatal
- ✓ El tratamiento varía según la expresión de la malformación y consiste en lobectomía (graves) o conducta expectante (leves, asintomáticos)
- ✓ Fundamental el manejo multidisciplinar (radiólogos, ginecólogos, cirugía pediátrica, pediatras...)

# BIBLIOGRAFÍA

- Pattillo S. JC, Sáez B. J, Vuletin S. F, Montero J. I. Actualización y controversias en el tratamiento de las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar. *Neumología Pediátrica*. 2021;16(1):41–7
- Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:273-297
- Pinto A, Carrillo MP, Melguizo Mdel, Malde J, Valenzuela A, Puertas A. Malformaciones Broncopulmonares: Evolución Durante La Gestación y resultados perinatales. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2019;30(2):184–90
- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-171.
- David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T: Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology* 2016;110:101-115. doi: 10.1159/000440894

