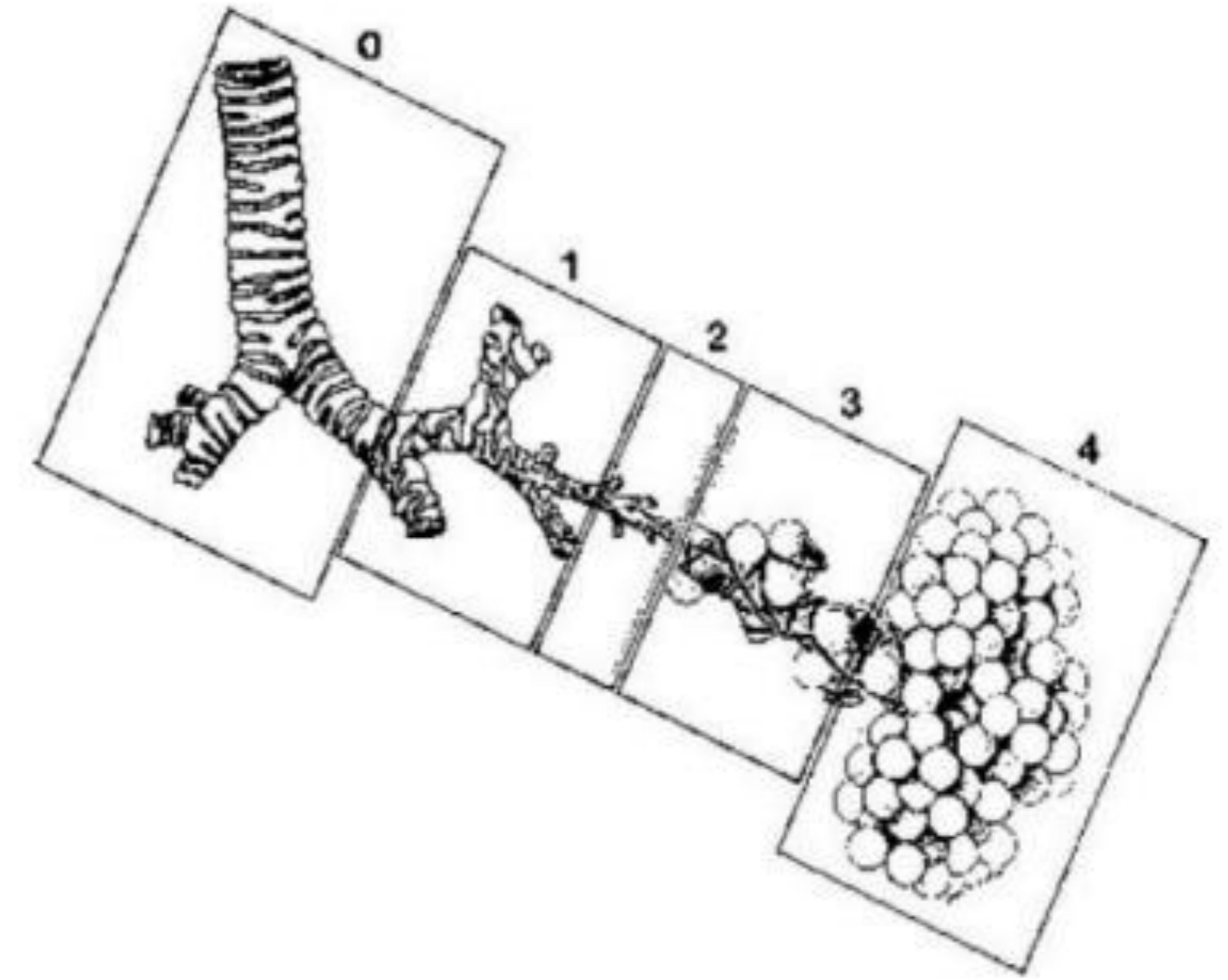


INTERVENCIONES PRENATALES Y POSTNATALES EN LA MALFORMACION CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR

Gambín C, Sánchez H, Gomis A, Jiménez M, Albert C, Santana I, Díez G, Hernández A

Introducción

- ❖ Las malformaciones pulmonares comprenden distintas anomalías del sistema respiratorio, entre ellas la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), antes conocida como malformación adenomatoidea quística
- ❖ Enfermedad rara → incidencia de 1 / 35000 nacidos vivos
- ❖ Hay 5 patrones de clasificación según el número y tamaño de los quistes, además de sus características histológicas, siendo la MCVAP tipo 1 la más frecuente
- ❖ La MCVAP tipo 1 puede desplazar estructuras adyacentes según su tamaño, y tiene buen pronóstico tras resección quirúrgica. En un 1% de los casos puede asociarse a carcinoma broncoalveolar



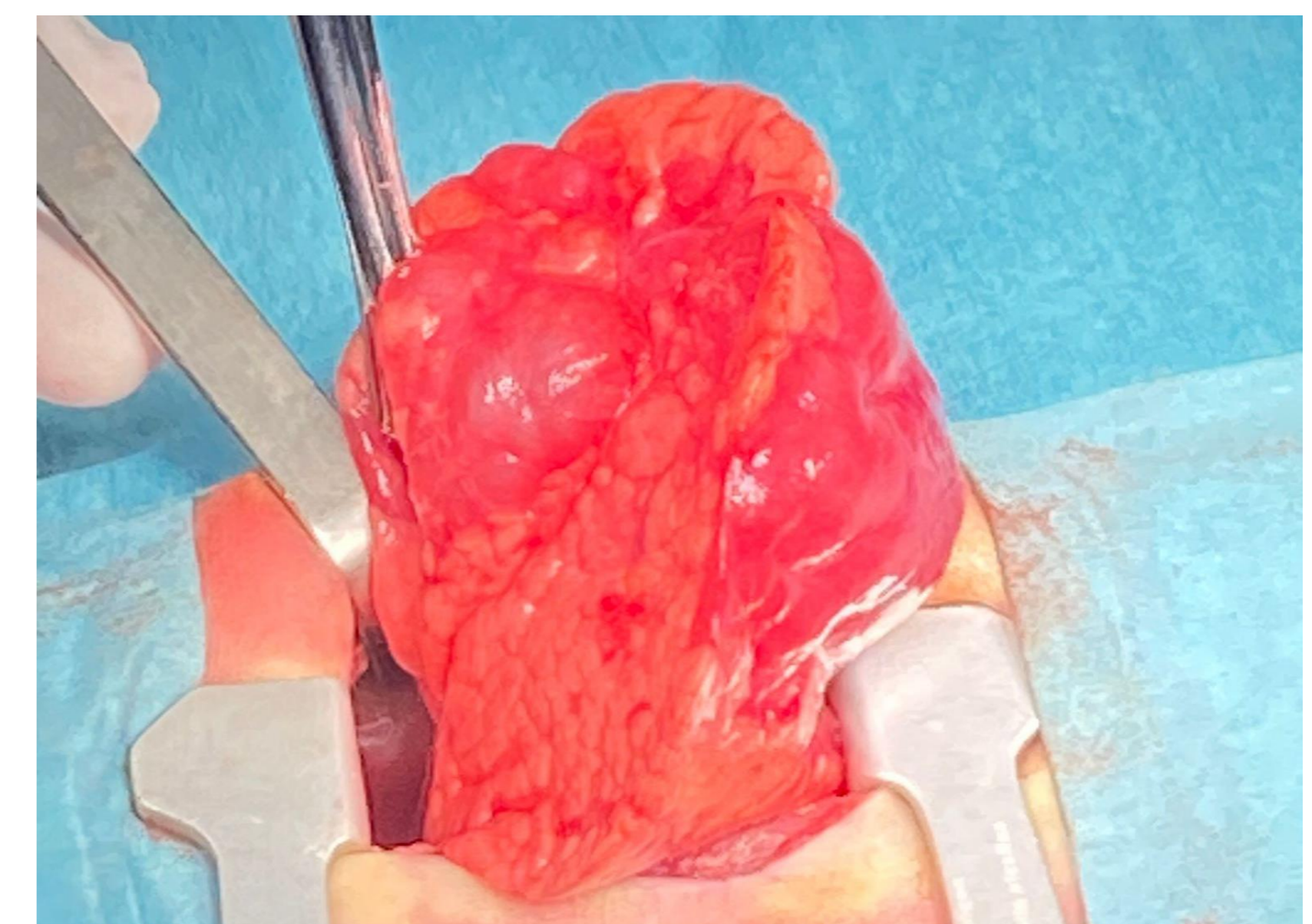
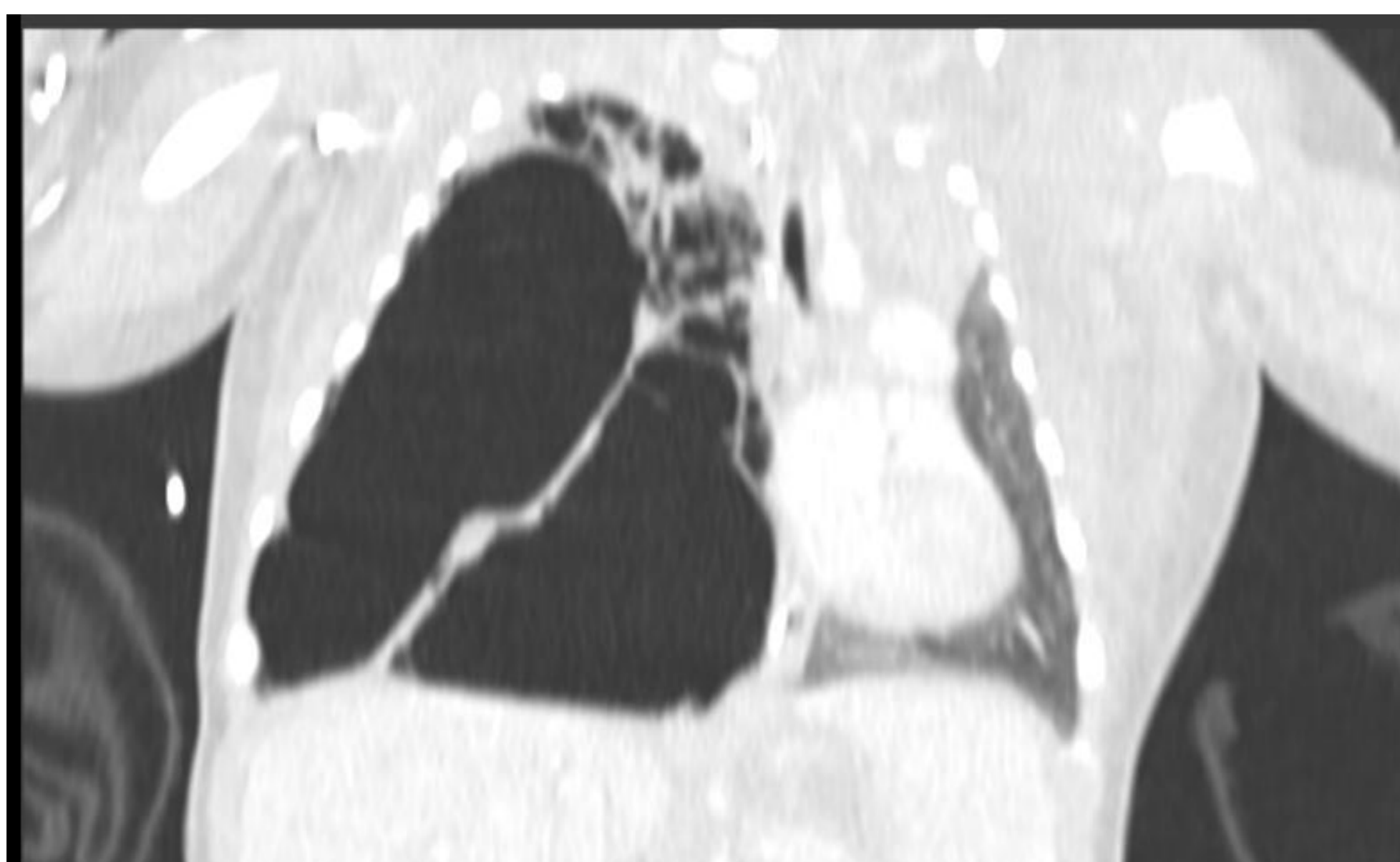
Caso clínico

Recién nacido con diagnóstico prenatal de MCVAP con visualización por ecografía y resonancia magnética fetal de quiste de gran tamaño a expensas de lóbulo pulmonar inferior derecho con desplazamiento de estructuras mediastínicas y compresión de asas intestinales.

Mala evolución → anasarca fetal → implantación de drenaje toraco-amniótico en feto en la semana 30 de gestación → disminución del tamaño del quiste pulmonar con mejoría del desplazamiento de estructuras así como resolución del anasarca fetal

Al nacimiento:

- 1) Insuficiencia respiratoria → intubación orotraqueal
- 2) Exploración física: cicatriz puntiforme en región subescapular derecha donde se palpa drenaje en plano subcutáneo e hipoventilación en campo derecho.
- 3) Radiografía + ecografía pulmonar + angio-TC torácico → se confirma la sospecha de MCVAP
- 4) Evolución inicial → inestabilidad respiratoria y hemodinámica secundarias a hiperinsuflación del pulmón derecho que comprime el pulmón izquierdo y cavidades cardíacas → inserción de catéter pleural para drenaje del quiste.
- 5) Tras estabilización clínica → lobectomía inferior derecha. En control radiológico postquirúrgico se objetiva expansión de lóbulos pulmonares en hemitórax derecho con centralización de estructuras mediastínicas previamente desplazadas que se correlacionan con evolución clínica favorable pudiendo retirar soporte respiratorio



Resultados de anatomía patológica → malformación quística adenomatoide congénita sin evidencia de malignidad

Conclusión

- ⚡ La MCVAP grave se puede presentar como un síndrome incompatible con la vida. Los afectados con frecuencia son prematuros, mortinatos o neonatos que fallecen rápidamente por insuficiencia respiratoria o anasarca
- ⚡ A pesar de la alta morbimortalidad de esta patología es potencialmente tratable. El diagnóstico prenatal es un elemento de vital importancia que nos va a permitir actuar incluso antes del nacimiento, como en nuestro caso. Además, nos va a ayudar a planificar la actitud postnatal y así reducir dicha morbimortalidad