

Malformaciones congénitas broncopulmonares



Autora: Marina González Cervantes, R3 Pediatría

Rotación: UCI pediátrica HUVA

Índice

01

Caso clínico

02

Hiperinsuflación lobar congénita

03

Otras malformaciones broncopulmonares congénitas

Definición, epidemiología, diagnóstico y tratamiento

04

Algoritmo diagnóstico y de actuación

05

Conclusiones

06

Bibliografía

Caso clínico

Lactante de 8 meses con **insuficiencia respiratoria aguda** en contexto de **crisis de broncoespasmo**



Caso clínico

Lactante de 8 meses con **insuficiencia respiratoria aguda** en contexto de **crisis de broncoespasmo**

En 061:



Salbutamol

Inhalado en
cámara

+

Corticoides

im

+

O₂

Gafas nasales
de bajo flujo

En Urgencias del HUSL (Cartagena):



- Fiebre + empeoramiento clínico → **cefotaxima**
- **Broncodilatadores nebulizados**
- **OAF** (FiO₂ máx 0.7) + **sulfato de Magnesio iv**

PPCC:

- Gasometría venosa: acidosis respiratoria (pH 7,25 pCO₂ 59mmHg)
- Radiografía de tórax: sin cambios respecto a las previas

No mejoría → VMNI



traslado a UCI del
HCUVA (Murcia)



Caso clínico

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Seguida en **Neumología** desde los 3 meses de vida por **HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA**
- **3 ingresos previos:**
 - Dificultad respiratoria en contexto de infección respiratoria viral
 - Crisis de broncoespasmo durante broncoscopia
 - IRA en contexto de infección respiratoria viral → **Traslado a UCIP** (VMNI 8 días)
- **Tratamiento crónico:** Montelukast

ANTECEDENTES FAMILIARES:

- Padres con asma bronquial con tratamiento a demanda. No consanguinidad



Caso clínico

Ingreso en UCI

1º **VMNI**, modalidad doble nivel

2º Empeoramiento (distrés + acidosis respiratoria grave)

→ IOT(VMI): **VMC**, FiO2 máx 100%

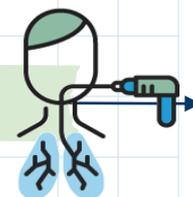


25/4/23

28/4/23

4/5/23

5/5/23



*Salbutamol
*Bromuro de ipratropio
*Corticoterapia sistémica



*NOi hasta 20 ppm
*Teofilina

sin éxito, retirada progresiva

Extubación



→ VMNI

Gafas nasales

Bajo flujo



Fibrobroncoscopia

Broncomalacia LSI

Caso clínico

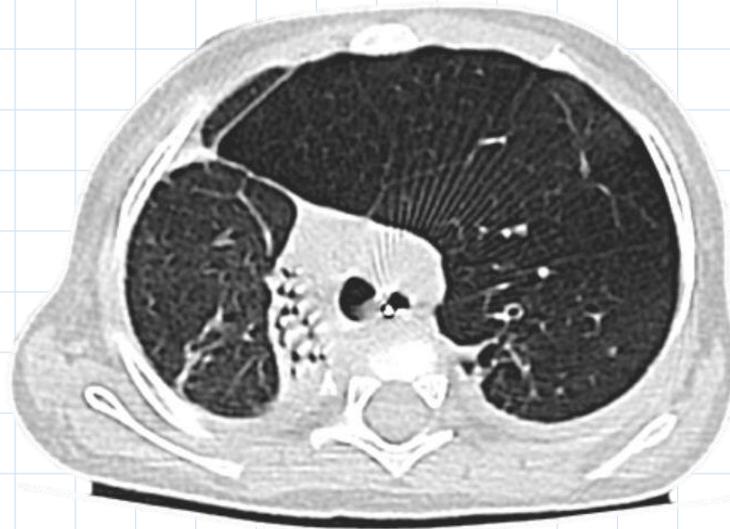
PRUEBAS DE IMAGEN: Radiografía de tórax

- Hiperinsuflación con hiperclaridad de hemitórax izquierdo
- Desplazamiento mediastínico contralateral
- Atelectasia del LSD y LII



Caso clínico

PRUEBAS DE IMAGEN: TAC de tórax



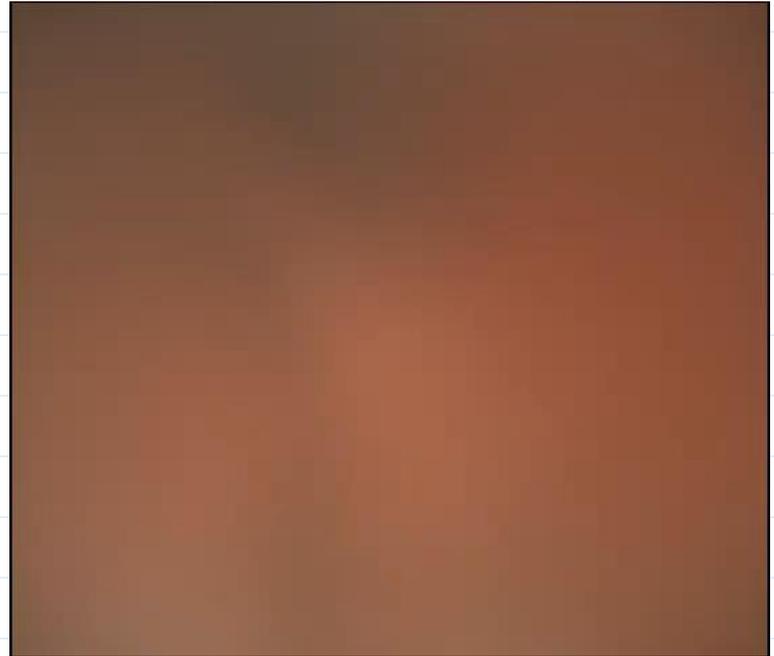
- Hiperinsuflación de LSI → Desplazamiento mediastínico contralateral y colapso parcial de LII
- Atelectasia parcial LSD con infiltrados alveolares (proceso infeccioso intercurrente)
- LID y LM aireados pero con volumen disminuido

Caso clínico

PRUEBAS DE IMAGEN: Fibrobroncoscopia



Broncomalacia LSI



Caso clínico



Toracoscopia

⊗ Se intenta aspirar aire a través del fibro para colapsar el LSI
Espacio reducido debido a la hiperinsuflación lobar

Toracotomía

Se exterioriza el lóbulo superior. Se disecciona el hilio pulmonar en su parte superior

Ante paciente con enfisema lobar congénito con **complicaciones frecuentes**, infecciosas y por compresión que precisan de **ingresos prolongados y asistencia ventilatoria**, se decide programar para **cirugía**

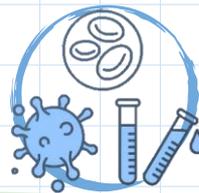
Caso clínico



Hemodinámico

Estable

No precisa soporte vasoactivo



Hematológico-Infeccioso

Antibioterapia con **cefotaxima** (25/4-28/4)

- *AS sin leucocitosis ni elevación de RFA*
- *Hemocultivo negativo*
- *PCR de virus respiratorios: **Rhinovirus** (¿residual?)*

02/05

Sospecha de sepsis → Mal estado general + *elevación RFA*

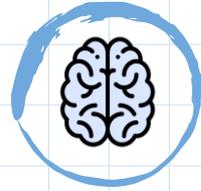
Piperacilina-tazobactam (5 días). *Hemocultivo negativo*

Caso clínico



Digestivo

- 25/4 Inicialmente a dieta absoluta
- 27/4 Nutricion enteral a débito continuo
- Al alta: LM y papillas



Neurológico-Sedoanalgesia

Durante la VM

- *Propofol, fentanilo, dexmedetomidina y cisatracurio*
- A las 24h, ante la necesidad de bolos repetidos:
- *Cambio fentanilo por ketamina y propofol por midazolam*

Tras extubación **Sd. de abstinencia y delirium hipoactivo**

- *Dexmedetomidina en perfusión continua*
- *Diazepam pautado (posteriormente alterno con metadona)*
- *Levomepromacina a demanda*

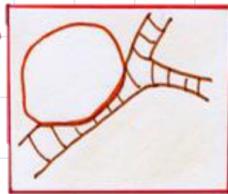
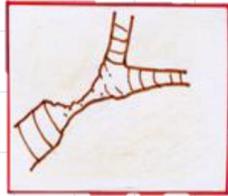
Se suspende tratamiento el 04/05, sin reiniciar clínica

HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA

LSI (45%) > LM (35%) > LSD (21%) > LLII

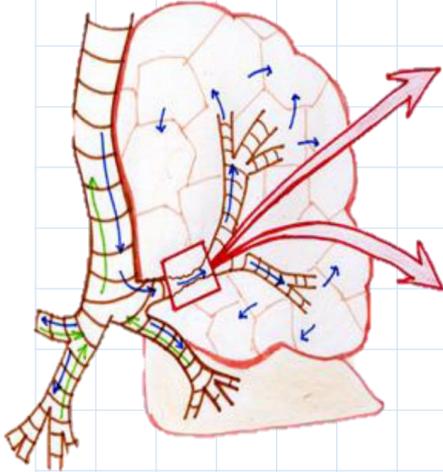
Antes **enfisema lobar congénito** ¿Incorrecto?
Enfisema = destrucción de la pared alveolar

Intrínseco

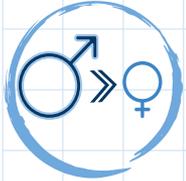


Extrínseco

- **Hiperdistensión lobar** total o segmentaria, secundaria a una **estenosis bronquial** que condiciona un **efecto valvular** (el aire entra en el lóbulo afecto, pero no puede salir correctamente)
- Obstrucción bronquial **intrínseca** (alteración del desarrollo normal del bronquio: broncomalacia o atresia bronquial) o **extrínseca** (masas mediastínicas o anomalías vasculares)
→ **50% de los casos no se halla la causa**
- El lóbulo hiperinsuflado **comprime estructuras adyacentes** a medida que se distiende



HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA



1:20000 a 1:30000
nacimientos



14% de las MCBP

Resto: hallazgo casual



10-15%
cardiopatía asociada

- Ductus arterioso persistente
- Defectos del septo interventricular



30-50% 1 er mes
95% 6 meses

- Tos, taquipnea, sibilancias recurrentes y cianosis con el llanto
- Episodios de obstrucción bronquial recurrentes
- Infecciones respiratorias de repetición

HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA

- Diagnóstico radiológico
 - **Hiperinsuflación** del lóbulo con menor trama pulmonar
 - **Hernia pulmonar** a través de la línea media
 - **Desplazamiento del mediastino**
 - **Atelectasia del lóbulo remanente** por compresión
- **Diagnóstico diferencial:** entidades que muestren una hiperclaridad pulmonar



Radiografía

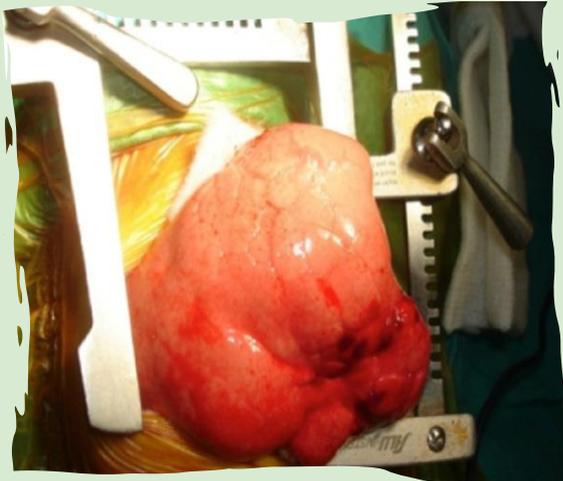


TC



Hernia diafragmática
Neumotórax
Malformación adenomatosa quística (MCVA)

HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA



Cirugía: protrusión del lóbulo sobredistendido a través de la incisión

- Tratamiento de elección en sintomáticos: **lobectomía** (toracoscopia/toracotomía)
- **Evolución post-quirúrgica favorable** y sin secuelas en su mayoría → **rápida insuflación compensatoria** del pulmón remanente alcanzando un **volumen pulmonar similar** al contralateral

La mayoría de estos pacientes presentan **estudios funcionales respiratorios normales** varios años después de la cirugía

Malformaciones congénitas broncopulmonares (MCBP)

- Son un amplio grupo de entidades relacionadas con una **alteración en la morfogénesis broncopulmonar**
- El tipo de malformación dependerá del **momento** de la gestación y del **nivel** del árbol traqueo-bronquial en el que actúe la **noxa**

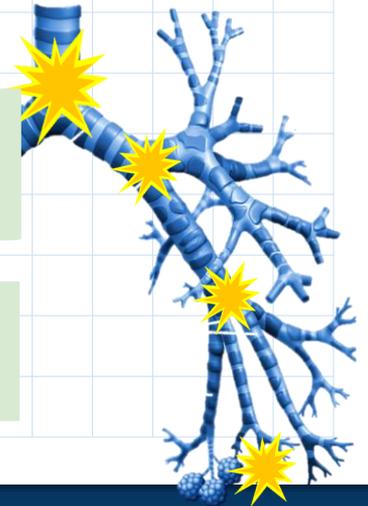


Su **diagnóstico diferencial** es **complejo** debido al **solapamiento** de aspectos clínicos y radiológicos

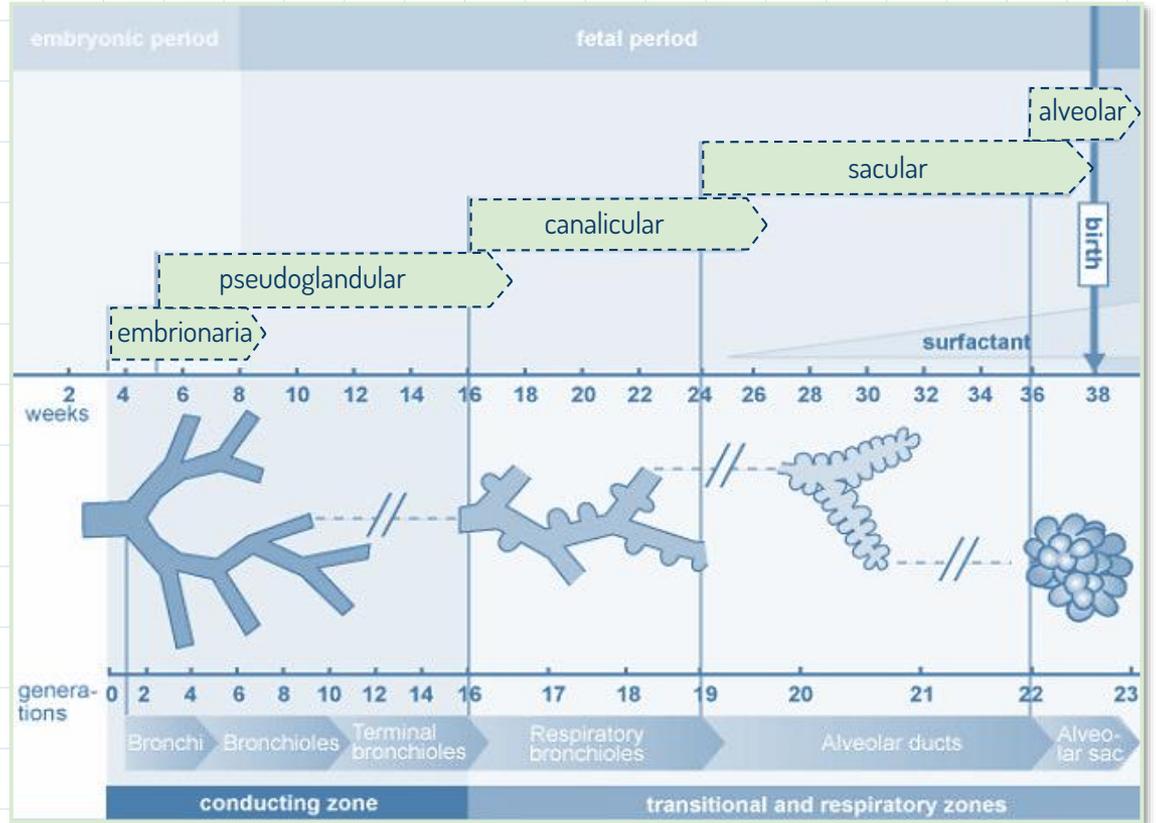
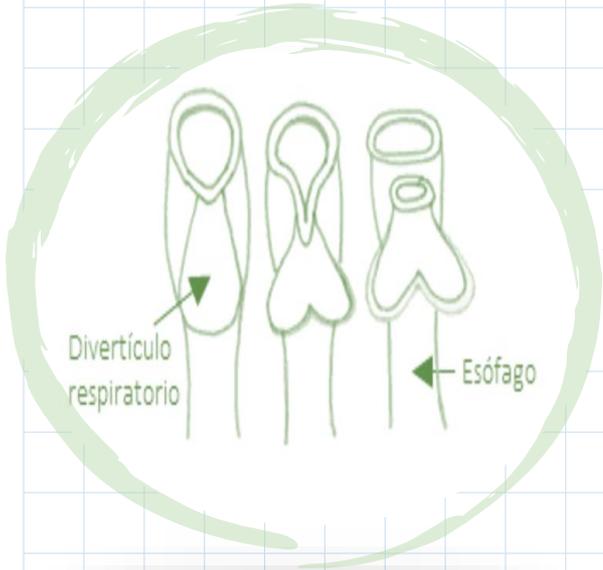


Clínica variable: asintomático → distrés respiratorio

*Factor de mayor importancia: **volumen total de parénquima afecto**



Embriogénesis

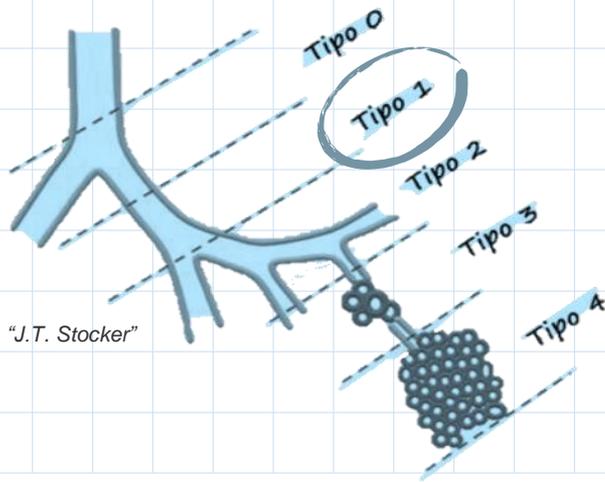




Otras MCBP frecuentes

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VÍA AÉREA (MCVA)

- Antes llamada **MALFORMACIÓN ADENOMATOSA QUÍSTICA (MAQ)**
- Lesiones **micro/macroquísticas** asociadas a **anormalidades del árbol bronquial**
- 7^o-10^o semana del desarrollo embrionario (**fase pseudoglandular**)



Tipo	Tejido	Tamaño	También llamado
0	1-3%	Traqueal o bronquial	< 0.5 cm Displasia o disgenesia acinar
1	60-70%	Bronquial o bronquiolar	2-10 cm Lesión quísticas de gran tamaño
2	15-20%	Bronquiolar	0.5-2 cm Lesión quística de pequeño tamaño
3	5-10%	Bronquiolar o alveolar	< 0.5 cm Lesión tipo sólida o adenomatoidea
4	5-10%	Acinar distal	Aprox. 10 cm Lesión quística "unlined"

Macroquístico

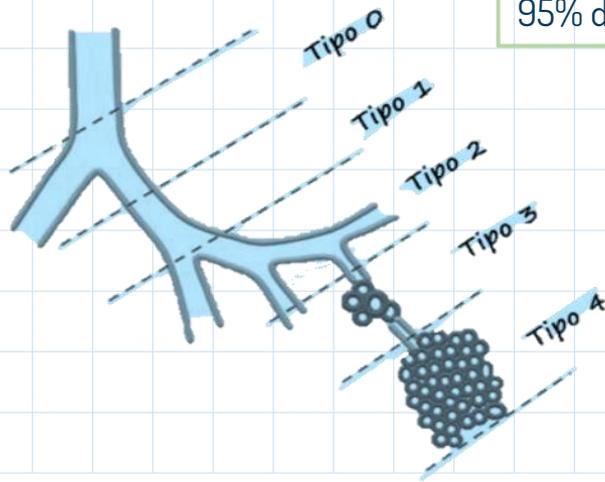
Microquístico

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VÍA AÉREA (MCVA)

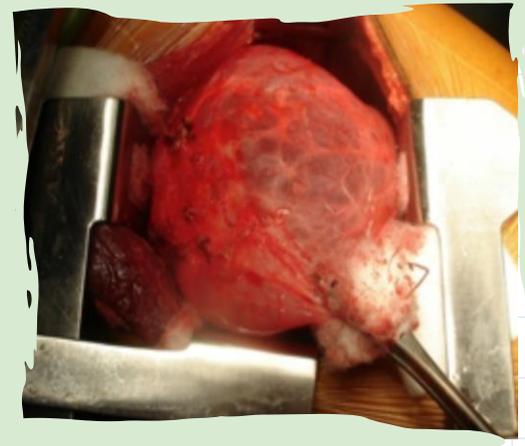
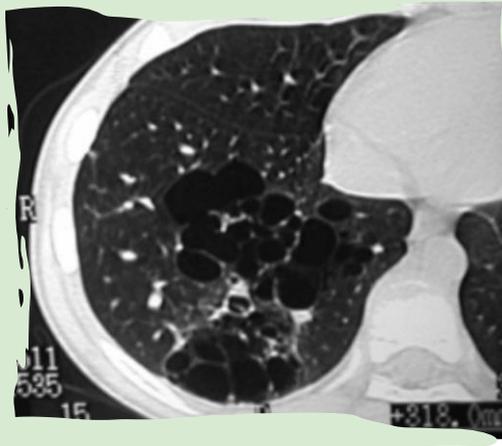
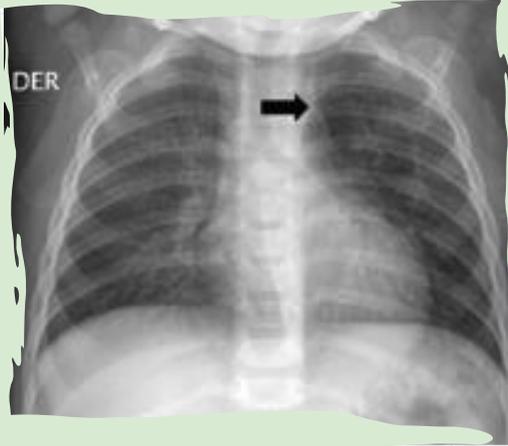
- Las lesiones **varían ampliamente en tamaño** y pueden afectar a un lóbulo entero o un segmento, o a todo un pulmón
- **85-95% unilobares**. Más frecuente en **lóbulos inferiores**
- **MBCP más frecuente**

25% de las MBPC

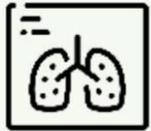
95% de las MBPC quísticas



MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VÍA AÉREA (MCVA)



Radiografía



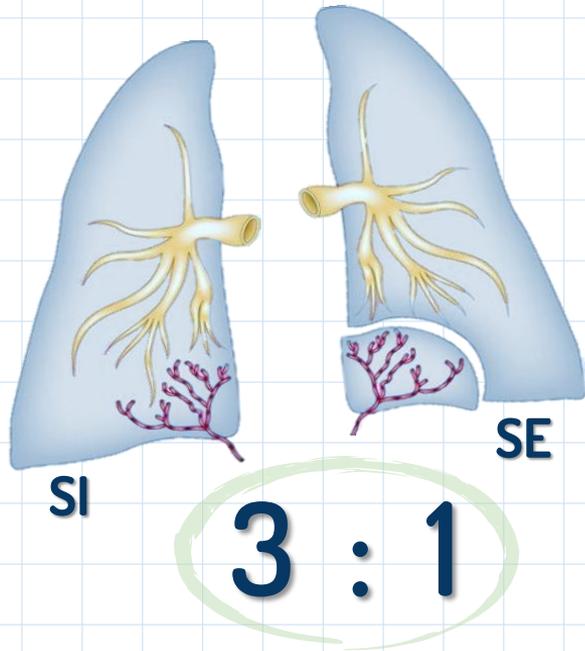
- Múltiples quistes, de paredes finas llenos de aire o con contenido
- +/- desplazamiento mediastínico

- Determina el tamaño de los quistes
- Define la extensión anatómica de la malformación
- Revela anomalías asociadas

TC



SECUESTRO PULMONAR (SP)

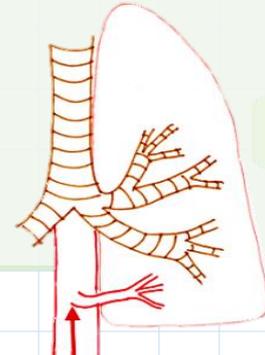


- **Sector del pulmón anómalo**, no funcionando, **sin comunicación con el árbol bronquial** que tiene **aporte arterial sistémico** aberrante (aorta torácica o abdominal)
- 5^a-7^a semana de gestación (**fase pseudoglandular**)
- **2^a MCBP** más frecuente
- Se clasifican en **intralobar** (SI) y **extralobar** (SE)

SECUESTRO PULMONAR (SP)

Intralobar (75%)

- Parénquima pulmonar anómalo **integrado** al resto del pulmón normal
- **Misma pleura**
- Drenaje venoso a **venas pulmonares**
- Suele diagnosticarse por infecciones de repetición
- Generalmente **no se asocia a otras malformaciones**

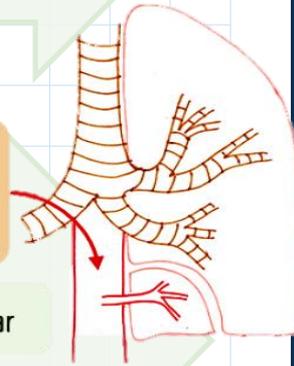


Intralobar

Extralobar (25%)

- **Lóbulo supernumerario** (parénquima pulmonar anormal)
- **Pleura propia**
- Drenaje venoso a **venas sistémicas** (ácigos/cavas)
- Puede estar asociado a **otras anomalías congénitas** (cardiacas, hernias diafragmáticas, hipoplasia pulmonar, quistes de duplicación)

Aporte arterial
aberrante:
origen sistémico



Extralobar

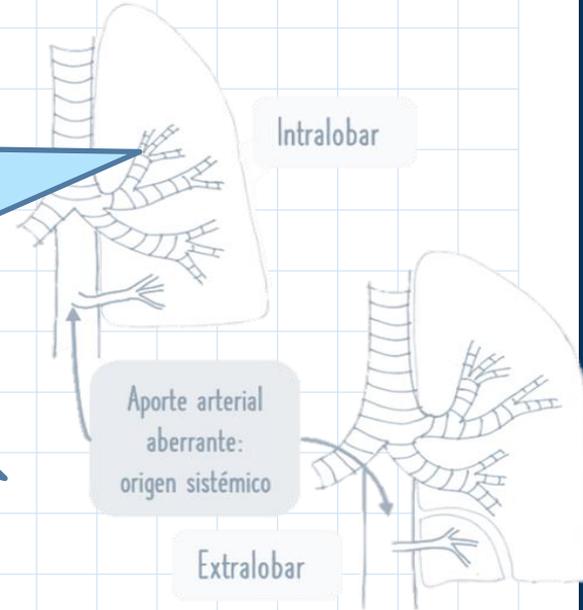
SECUESTRO PULMONAR (SP)

Intralobar
(75%)

Extralobar
(25%)

3 er tipo: **MPC del
intestino anterior**

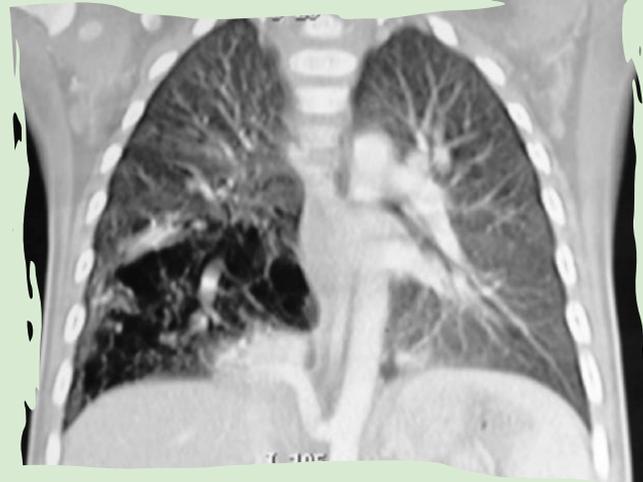
- Parénquima pulmonar anormal conectado al tracto gastrointestinal
- Más rara



SECUESTRO PULMONAR (SP)



Radiografía de tórax: imagen quística en lóbulo inferior derecho



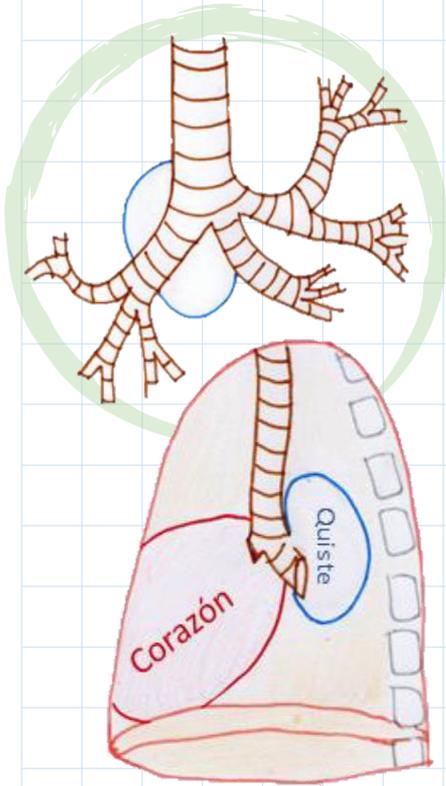
AngioTAC: muestra irrigación a partir de la arteria aorta abdominal

Radiografía tórax: **Imagen triangular**

AngioTAC: pone de manifiesto el **vaso anómalo** así como eventuales malformaciones asociadas

En algunos casos previamente a la cirugía puede efectuarse **embolización del vaso anómalo**

QUISTE BRONCOGÉNICO (QB)



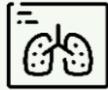
- Formación de una **yema anómala en la pared ventral del intestino primitivo anterior** entre la 4^o-7^o semana de gestación (**fase embrionaria**)
- Formación quística unilocular **en relación con el árbol traqueobronquial**
 - **Mediastino, próximos a la carina** **50%**
 - Parénquima pulmonar
 - Pleura
 - Diafragma
- Tamaño **2-10 cm**
- En general **no comunicación con vía aérea**
- Pared de **epitelio pseudoestratificado ciliado** con **contenido mucoso**
- **Asintomáticos**/síntomas por **compresión extrínseca de la vía aérea** o **infecciones** recurrentes cuando tiene comunicación con la vía aérea

QUISTE BRONCOGÉNICO (QB)

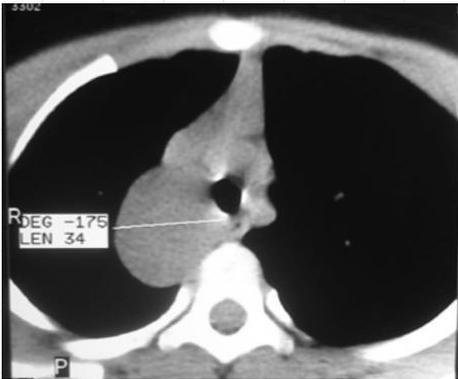


Imagen redondeada de bordes definidos con contenido aéreo o sólido según tenga comunicación con la vía aérea

Radiografía



- **Diagnóstico diferencial:** *masa mediastínica, MAQ, quiste hidatídico, quiste simple y abscesos pulmonares*



TC

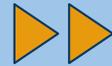


- Tratamiento quirúrgico con la **exéresis del quiste** y eventualmente **lobectomía** si el QB es intrapulmonar

Controversias en el tratamiento de las malformaciones pulmonares congénitas



¿Cirugía o actitud expectante?



Discusión	Favorece la resección quirúrgica	Favorece la observación
Riesgo de infección	El índice de complicaciones en pacientes asintomáticos es de 3.2% antes de los 7 meses de vida. (32)	< 5% de los casos desarrollarán síntomas antes de los 5 años de edad. (35)
Riesgo de progresión neoplásica	El riesgo de neoplasia se estima entre un 1 y 3%. Sólo la resección permite análisis de anatomía patológica para alcanzar un diagnóstico definitivo y descartar neoplasia en casos de duda diagnóstica. (6)	La progresión maligna de un MCVAP antenatal se limita a casos anecdóticos, a diferencia de lesiones que se presentan de manera postnatal. (35)
Función pulmonar	La lobectomía precoz tendría mejores resultados en cuanto a desarrollo pulmonar compensatorio, siendo similar a controles sanos (36).	No habría diferencias en cuanto a función pulmonar de pacientes intervenidos de manera precoz o tardía (28).
Riesgo quirúrgico	La lobectomía no se asocia a mortalidad, y tiene baja tasa de morbilidad, es bien tolerada, sin repercusiones en función pulmonar. (28)	El abordaje conservador en pacientes asintomáticos confiere menor riesgo que los asociados a una cirugía. (35)
Progresión de enfermedad	Las complicaciones quirúrgicas son más frecuentes en cirugías realizadas en pacientes sintomáticos que en asintomáticos. (28)	El riesgo de que una lesión se vuelva sintomática es entre 3 y 10% (29,35) Existen series con seguimiento entre 3 meses y 9 años en que un porcentaje significativo (35,7%) de pacientes no presentan síntomas (28).

Si bien la indicación de cirugía es clara en pacientes sintomáticos, **el tratamiento de pacientes asintomáticos continúa siendo controversial**

Tratamiento de pacientes asintomáticos

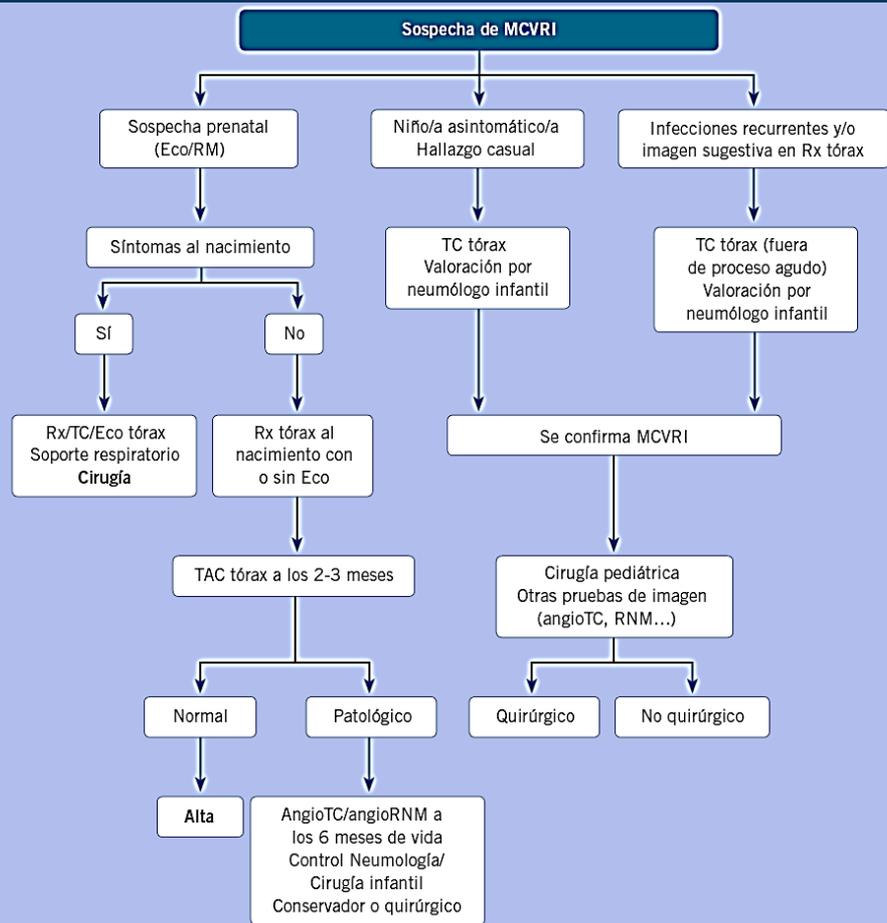
A favor de la observación

- ¿Regresión?
- Riesgos quirúrgicos

A favor de la cirugía

- Riesgo de infecciones recurrentes
- ¿Malignización?
- Riesgo de neumotórax o aumento súbito de volumen de los quistes
- Recuperación rápida post-quirúrgica
- Crecimiento compensatorio pulmonar

Algoritmo diagnóstico y de actuación en las MBPC



MCVRI: malformación congénita de las vías respiratorias inferiores; Eco: ecografía; RM: resonancia magnética; Rx: radiografía; TC: tomografía computerizada.

Conclusiones

- ✓ Las malformaciones congénitas broncopulmonares (MCBP) son un **amplio grupo de entidades** relacionadas con una **alteración en la morfogénesis broncopulmonar**
- ✓ Los **tipos principales** de MCBP son la hiperinsuflación lobar congénita (HLC), el secuestro pulmonar (SP), la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) y el quiste broncogénico (QB)
- ✓ Su **diagnóstico diferencial** es **complejo** debido al **solapamiento** de aspectos clínicos y radiológicos
- ✓ El tratamiento de elección en pacientes con síntomas es la cirugía pero en pacientes asintomáticos existen **controversias respecto a su manejo**
- ✓ **El pediatra debe conocer** estas malformaciones y su clínica habitual, así como las posibles complicaciones asociadas, con el fin de detectarlas y poder tratarlas de forma precoz

Bibliografía

1. Groenman F, Sharon Unger S, Post M. The molecular basis for abnormal human lung development. *Biol Neonate*. 2005; 87:1 64-77
2. Marín Gómez L, Jimenez Salazar JC. Enfisema lobar congenito, reporte de caso. *Pediatr*. 2020; 53: 107-10
3. Linares M. Malformaciones pulmonares: enfisema lobar congenito. *Neumol Pediatr*. 2011; 6 (3): 138-142
4. Beres A, Apirot A, Paris C, Berube D, Bouchard S, Laberge JM, Lands LC, Puligandla P. A contemporary evaluation of pulmonary function in children undergoing lung resection in infancy. *J Pediatr Surg*. 2011; 46: 829-32
5. Pattillo JC, Sáez J, Vuletin F, Montero I. Actualización y controversias en el tratamiento de las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar. *Neumol Pediatr*. 2021; 16: 41 - 47

Bibliografía

6. Hermoso Torregrosa C, Moreno Medinilla E, Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Pérez-Frías FJ. Hiperinsuflación lobar congénita: manejo conservador como alternativa terapéutica. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81: 45-48
7. Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Pérez-Frías FJ, Clarós Tornay S, Moreno Algarra C, Biteri Martínez de Iturrate A. Malformaciones congénitas broncopulmonares. *Rev Esp Pediatr*. 2012; 68: 139-48
8. Pérez-Frías J, Moreno Galdó A, Pérez Ruiz E, Barrio Gómez de Agüero MI, Escribano Montaner A, Caro Aguilera P. Normativa SEPAR: broncoscopia en el paciente pediátrico. *Arch Bronconeumol*. 2011; 47: 350-60

Malformaciones congénitas broncopulmonares



E-mail: marina95ct@gmail.com