



MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES

Fátima Hermoso Alarza
Cirugía Torácica
Hospital Doce de Octubre

Introducción:

- Poco frecuentes: 7-20 % de todas las malformaciones.
- Aisladas o asociadas.
- No factores hereditarios.
- Infección viral en el primer trimestre.
- Clínica:
 - Periodo neonatal:
 - Amenazadoras para la vida.
 - Insuficiencia Respiratoria Progresiva
 - Estridor
 - Trastornos Deglutorios
 - Malformaciones cardiacas (50%)
 - Adultos:
 - Hallazgo Casual.
 - Neumonías recurrentes en la misma localización.
 - Hemoptisis recurrente.

Maduración de los pulmones

- Fase pseudoglandular (8^a-16^a semana):
 - División bronquial en bronquiolos terminales.
- Fase canalicular (16^a-26^a):
 - División a bronquiolos respiratorios y posteriormente a conductos alveolares.
- Fase de saco terminal (26^a semana al nacimiento):
 - Alveolos terminales y contacto con capilares. La interfase se adelgaza progresivamente para el intercambio gaseoso.
- Fase alveolar (8 meses a 10 años):
 - Alveolos maduros y capilares bien desarrollados.

Clasificación

■ MALFORMACIONES DE LA VÍA AÉREA:

- Agenesia y Atresia Traqueal
- Divertículo Traqueal
- Bronquio Traqueal
- Atresia Bronquial
- Bronquio Esofágico
- Bronquiectasia Congénita
- Fístula Broncobiliar

■ MALFORMACIONES PARENQUIMATOSAS:

- **Quiste broncogénico**
- **Enfisema Lobar Congénito**
- **Malformación Adenoide Quística**
- Displasia Pulmonar: Agenesia y Aplasia
- Hipoplasia Pulmonar: Primaria o Secundaria
- Linfangiectasia Pulmonar Congénita

Clasificación

- ANOMALÍAS VASCULARES:
 - De las Arterias Pulmonares.
 - De las Venas Pulmonares.
 - De las Arterias y de las Venas: fístula arteriovenosa.
 - De la Circulación sistémica.
- VASCULARES Y BRONCOPULMONARES:
 - Síndrome del pulmón Hipogenético o de la Cimitarra.
 - **Secuestro pulmonar Intralobar y Extralobar**
- DISCINESIA CILIAR PRIMARIA

Frecuencia:

- 1º. Quiste Broncogénico.
- 2º. Enfisema Lobar Congénito.
- 3º. Secuestro Pulmonar Intralobar.
- 4º. Malformación Adenoide Quística.



QUISTE BRONCOGÉNICO

Definición:

- Interrupción en la continuidad del parénquima pulmonar.
- Paredes finas.
- Puede contener aire, líquido o ambos.
- Único o múltiples.
- Tamaño variable: apenas perceptible u ocupar todo un hemitórax.
- Limitados a un segmento o afectar ambos pulmones.

Clasificación:

■ Parenquimatosos:

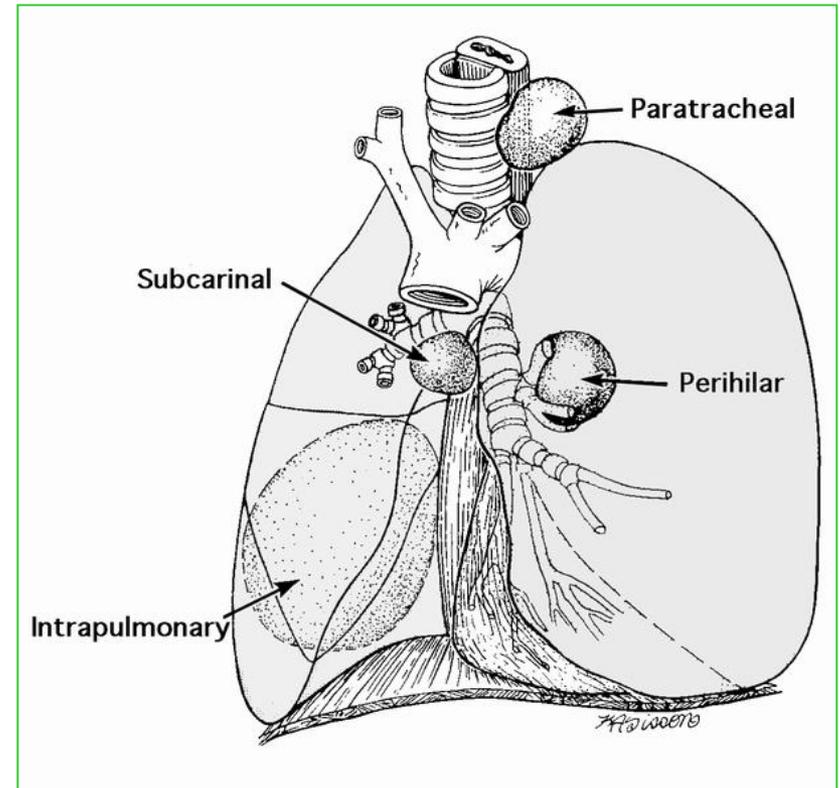
70% de frecuencia.

Predominio en lóbulos inferiores

Pueden ser múltiples-bilaterales.

■ Mediastínicos:

- Casi siempre únicos.
- Multilobulados.
- Se infectan rara vez.
- Se ubican en orden de frecuencia en Carina, reg. Paratraqueal, hiliar y paraesofágica.
- No se comunican con árbol bronquial.
- Son asintomáticos.

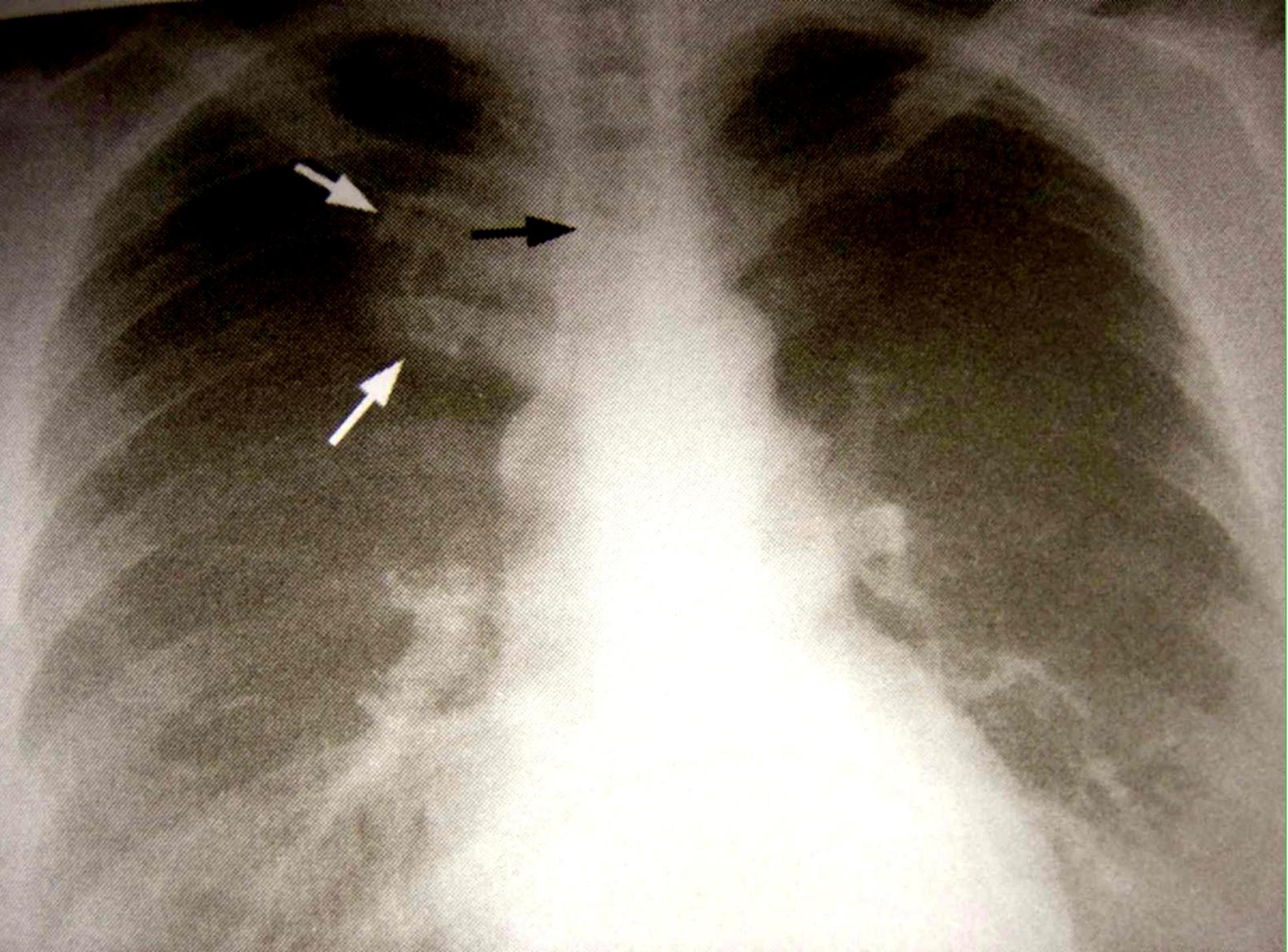


Patogénesis:

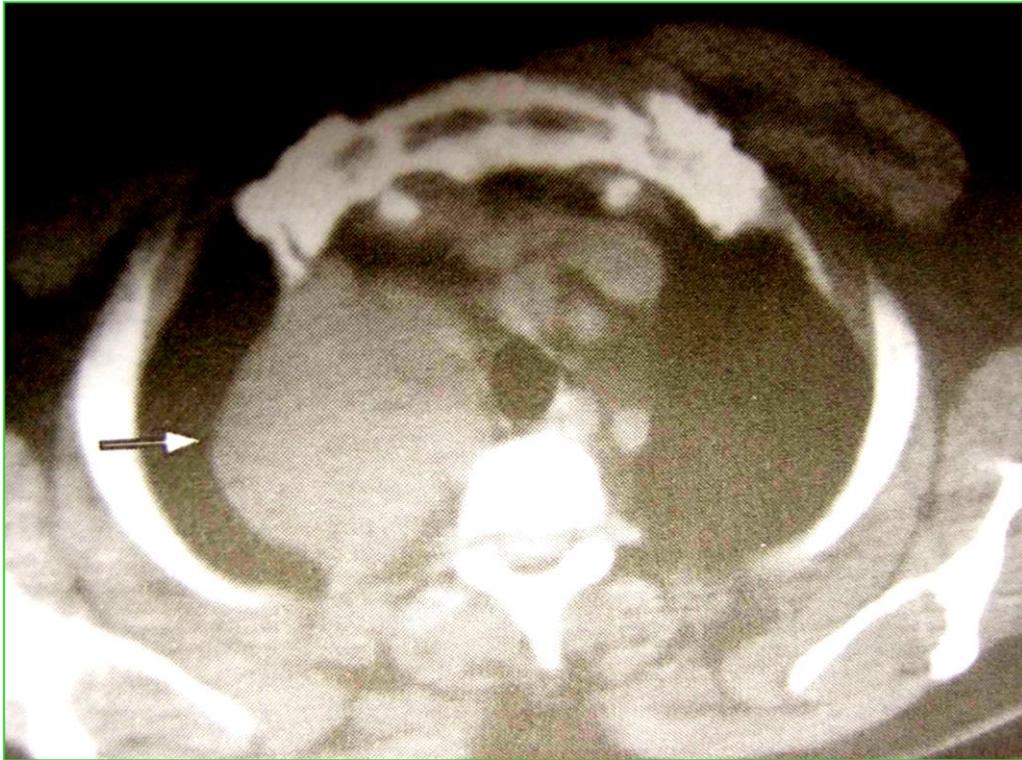
- Defecto del desarrollo o malformaciones causadas por gemación anormal del brote tráqueo-bronquial en la fase pseudoglandular.
- Únicos o múltiples según el número de gemaciones anormales.
- Existe una comunicación entre cada quiste y el árbol bronquial que es la responsable de la diseminación de la infección del bronquio hacia el quiste.
- La comunicación termina en un bronquiolo que actúa como válvula y permite la entrada del aire pero no su salida, lo que causa una rápida expansión.
- Pueden estar llenos de líquido, moco o pus.

Diagnóstico:

- Clínica:
 - Únicos: asintomáticos.
 - Múltiples: Tos, fiebre, expectoración fétida o hemoptisis.
 - Quistes a tensión: Disnea, dolor torácico, cianosis o sobrecarga cardíaca.
- Rx de tórax rutinaria por infecciones de repetición:
 - Se observan áreas circulantes hiperclaras, de paredes finas, con escasas imágenes lineales muy delgadas en vez de trama pulmonar normal.
 - Miden de 2 a 10 cm en promedio.
 - Desciende el hemidiafragma homolateral.
 - Se desplaza el mediastino al lado opuesto.
 - Quiste con líquido: hiperdenso, con límites bien definidos
 - Quiste infectado: límites mal definidos
 - Quistes múltiples: Imagen en racimo de uvas o panal de aveja
- Otros: TAC, Broncografía, ECO prenatal, gammagrafía de ventilación-perfusión.

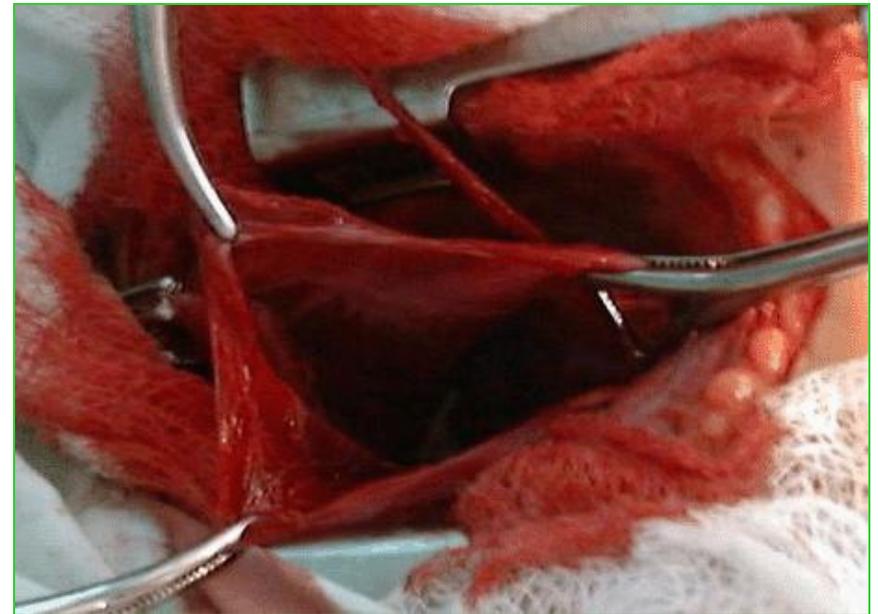


Diagnóstico



Tratamiento:

- Observación:
 - Tratar primero la infección.
 - Involución o desaparición en semanas (Caffey)
- Cirugía:
 - Segmentectomía.
 - Lobectomía.
 - Neumonectomía.





ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

Definición:

- Obstrucción bronquial periférica e insuflación del pulmón distal.
- Etiología: distorsión del bronquio, plegamiento de la mucosa o broncomalacia.
- LSI > LM > LSD.
- Asociada a anomalías cardiovasculares (14-20%):
 - Persistencia de conducto arterioso.
 - Tetralogía de Fallot.

Clínica:

- 50% aparece en el momento del nacimiento.
- 50% antes del 4^o mes de vida.
- Compresión pulmonar homolateral y desplazamiento mediastínico.
- Disnea, taquipnea, tos y cianosis.

Diagnóstico:

- Rx de tórax: No es un neumotórax!!!!
- TAC torácica: presencia de vasos sanguíneos en el lóbulo distendido.
- Broncoscopia:
 - Excluir masas.
 - Aspirar mocos.
 - Extraer cuerpos extraños





Tratamiento:

- RN:

LOBECTOMÍA DE URGENCIA

- Niños mayores y adultos:

Cirugía en función de la repercusión funcional.



SECUESTRO PULMONAR

Definición:

- Zona de parénquima pulmonar perfundida por la circulación sistémica.
 - 75% Aorta abdominal
 - Resto: Aorta torácica, intercostales, subclavias o mamarias internas.
- Tejido pulmonar no tiene comunicación bronquial, es displásico, no funcionante.
- Asociación a otras malformaciones (65%):
 - Hernias diafragmáticas, duplicaciones del tracto digestivo superior, malformaciones cardíacas, pectus excavatum, MAQ-2, malformación broncopulmonar del tracto digestivo superior.

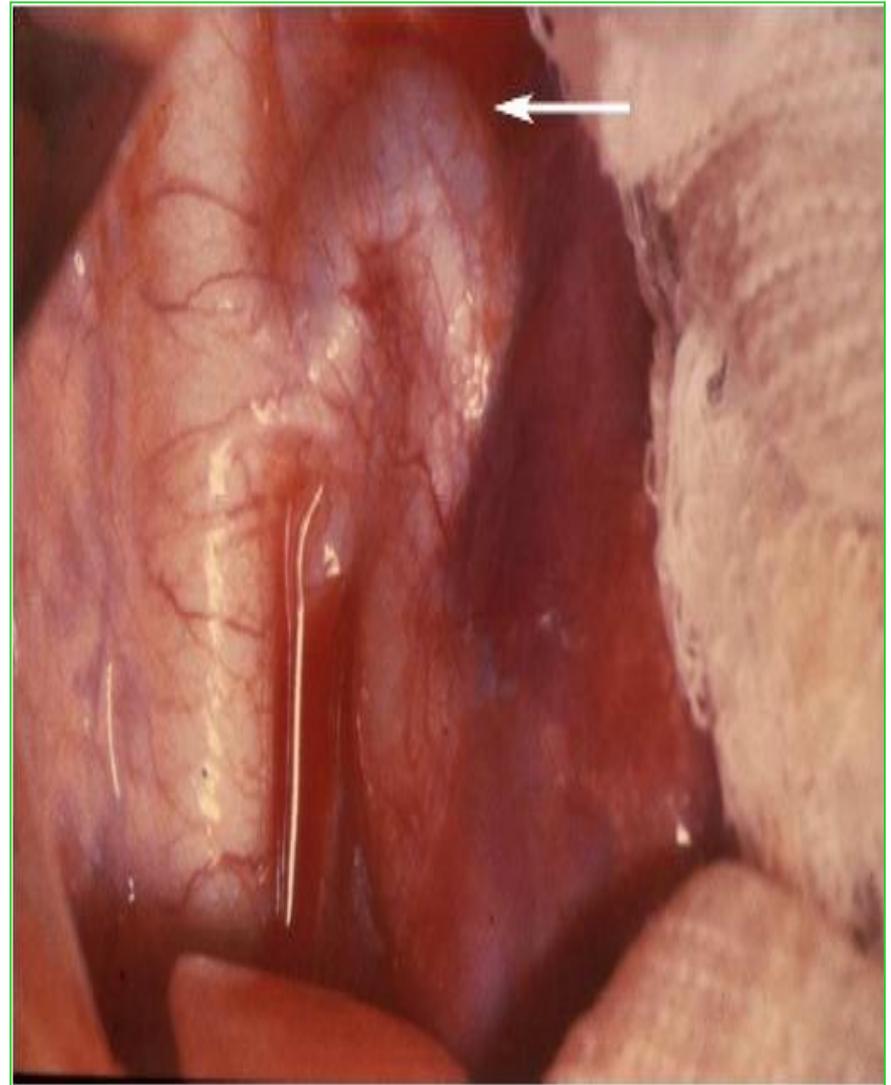
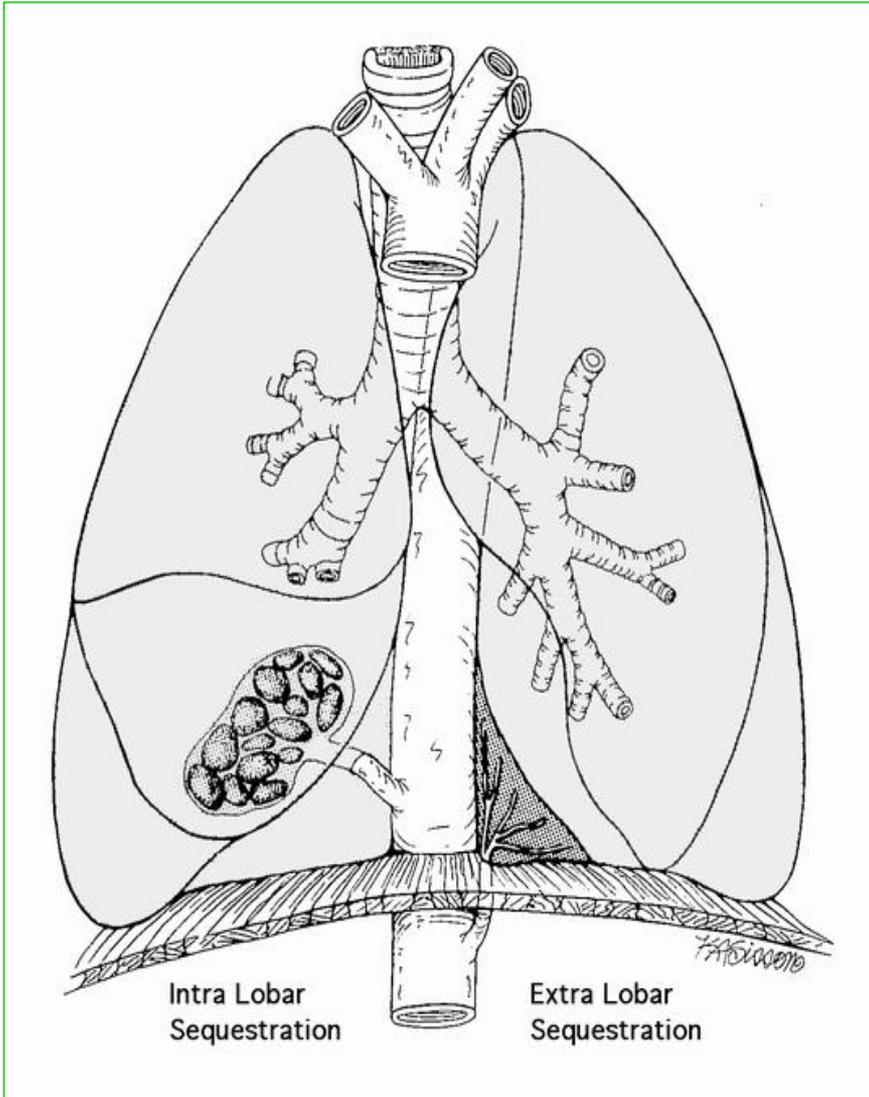
Clasificación:

■ Intralobar: 73%.

- Dentro del parénquima pulmonar normal.
- Drenaje venoso: venas pulmonares.
- Localización: ambos lóbulos inferiores.

■ Extralobar: 24%

- Pleura independiente. Pulmón ectópico.
- Drenaje venoso: cava o acigos.
- Localización: más dispersos; pueden ser infradiafragmáticos.



Diagnóstico:

- Asintomáticos.
- Rx tórax: consolidación o masa.
- Neumonías recurrentes.
- Hemoptisis.
- Diagnóstico prenatal por ECO.

Tratamiento:

- Intralobar: Lobectomía.
- Extralobar: Secuestrectomía.
- Embolización de los vasos anómalos para reducir el sangrado intraoperatorio y para controlar hemoptisis masiva.

¡Detección prequirúrgica del vaso aberrante!



MALFORMACIÓN ADENOIDE QUÍSTICA

Definición:

- Masa de tejido pulmonar con crecimiento desorganizado de estructuras tubulares tipo bronquiolo terminal.
- Tejido no funcionante: Insuficiencia respiratoria o neumonías de repetición.
- Adulto: quistes que deben ser diferenciados del quiste broncogénico y del secuestro.

Clasificación:

- MAQ 0: Incompatible con la vida.
- MAQ 1: La más frecuente.
 - Masas quísticas de hasta 10 cm.
 - Compresión diafragma y mediastino.
 - Niños mayores.
 - Dificultad respiratoria por compresión.

Clasificación:

■ MAQ 2:

- Quistes de 0,5 a 2 cm.
- Mayor riesgo de malignización.
- Secuestro pulmonar extralobar.
- Neonatos con anasarca.

■ MAQ 3: Forma adenomatoide.

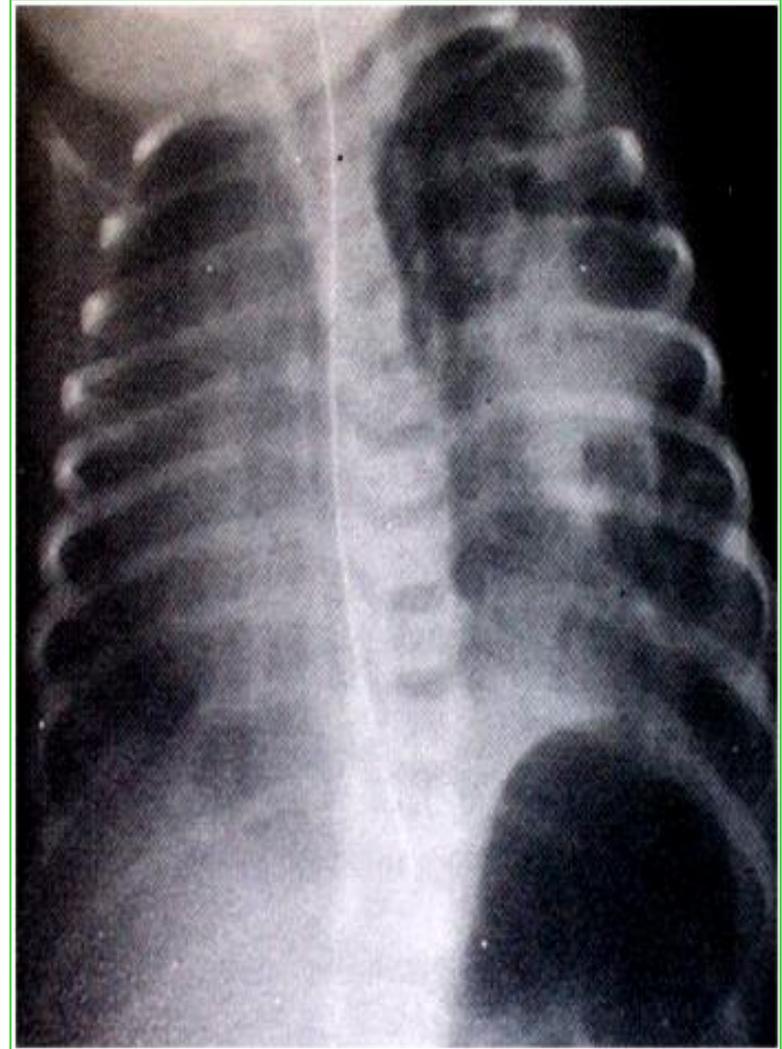
- Microquistes de 0,5 a 1,5 cm
- Varones prematuros.
- Polihidramnios. Hydrops fetal

■ MAQ 4:

- Quistes en zona periférica del acino pulmonar

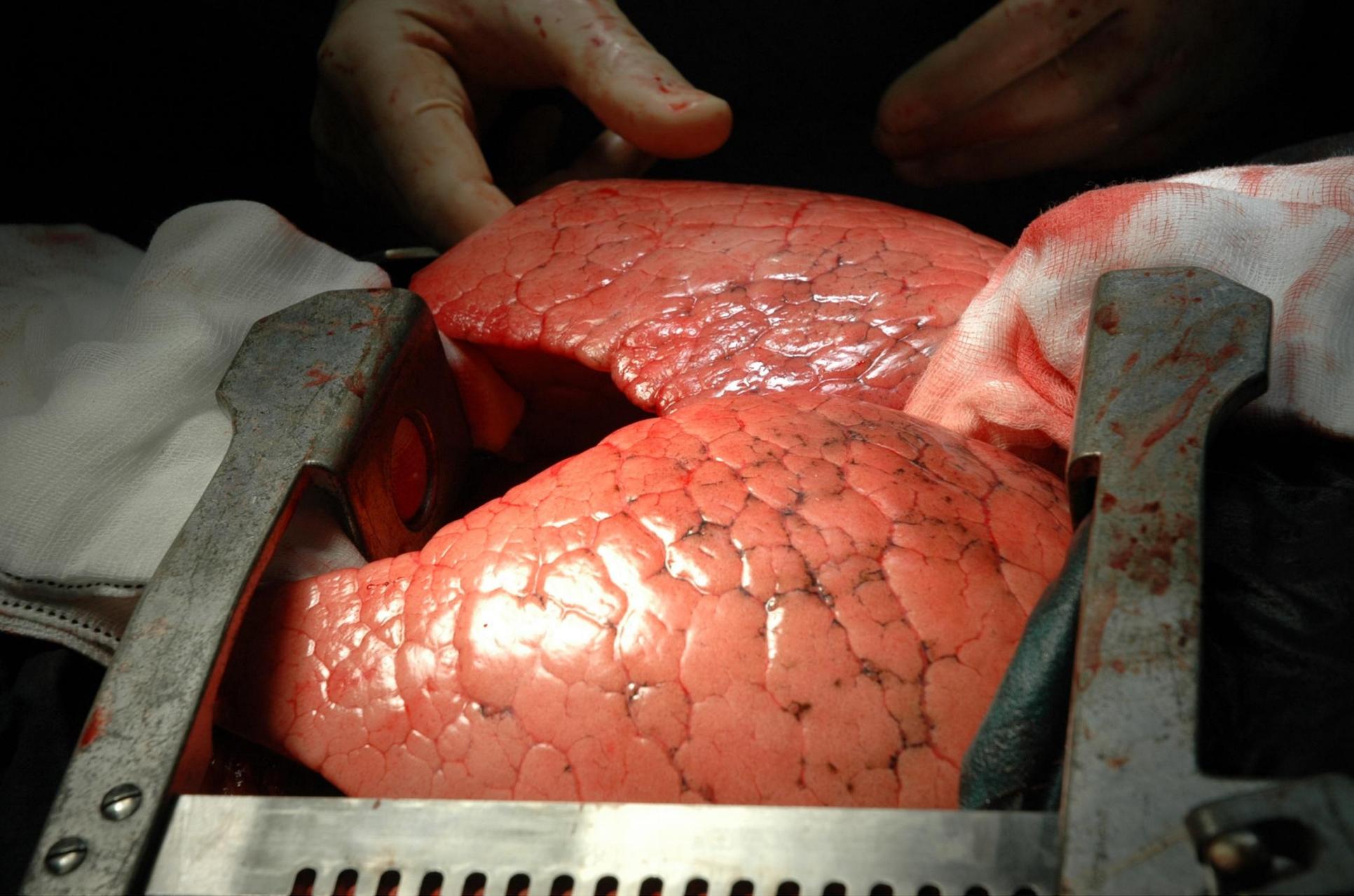
Diagnóstico:

- Anatomía Patológica.
- Rx torax: imagen en queso de gruyere.



Tratamiento:

- Lobectomía precoz.
- Asintomáticos: Cirugía
 - Infecciones de repetición.
 - Posibilidad de asociación a adenocarcinoma.



GRACIAS