

MANEJO DE UN CASO DE MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR ASINTOMÁTICO DE DETECCIÓN PRENATAL

Iniesta González S¹, Barrés Fernández A¹, Benito Patón Jonathan¹, Tortosa Bautista A¹, López Pavía C¹, De Lucio Rodríguez M², López Saiz A², Castillo Corullón S³

¹Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valencia. ²Servicio de Cirugía Infantil, Hospital Clínico Universitario de Valencia, ³Servicio de Neumología Infantil, Hospital Clínico Universitario de Valencia

INTRODUCCIÓN

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) se trata de la malformación pulmonar congénita más frecuente dentro de su baja prevalencia (1-4/100.000 partos). Consiste en un desarrollo exagerado de las estructuras bronquiales a expensas de los alveolos, asociado a ausencia de cartílago, anteriormente conocida como malformación adenomatoidea quística. Los avances durante la última década en cuanto a pruebas diagnósticas, actitud terapéutica y seguimiento clínico-radiológico hacen que sea necesario el conocimiento de dicha patología.

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que se encuentra en su segunda gestación. En la ecografía de control de embarazo de la semana 20 se detecta una lesión hiperecoica en pulmón izquierdo fetal compatible con una malformación pulmonar congénita. Se completa estudio en semana 30 de gestación con una RMN fetal (imagen 1) en la que se confirma el diagnóstico prenatal de MCVAP. El resto del embarazo transcurre sin más incidencias.

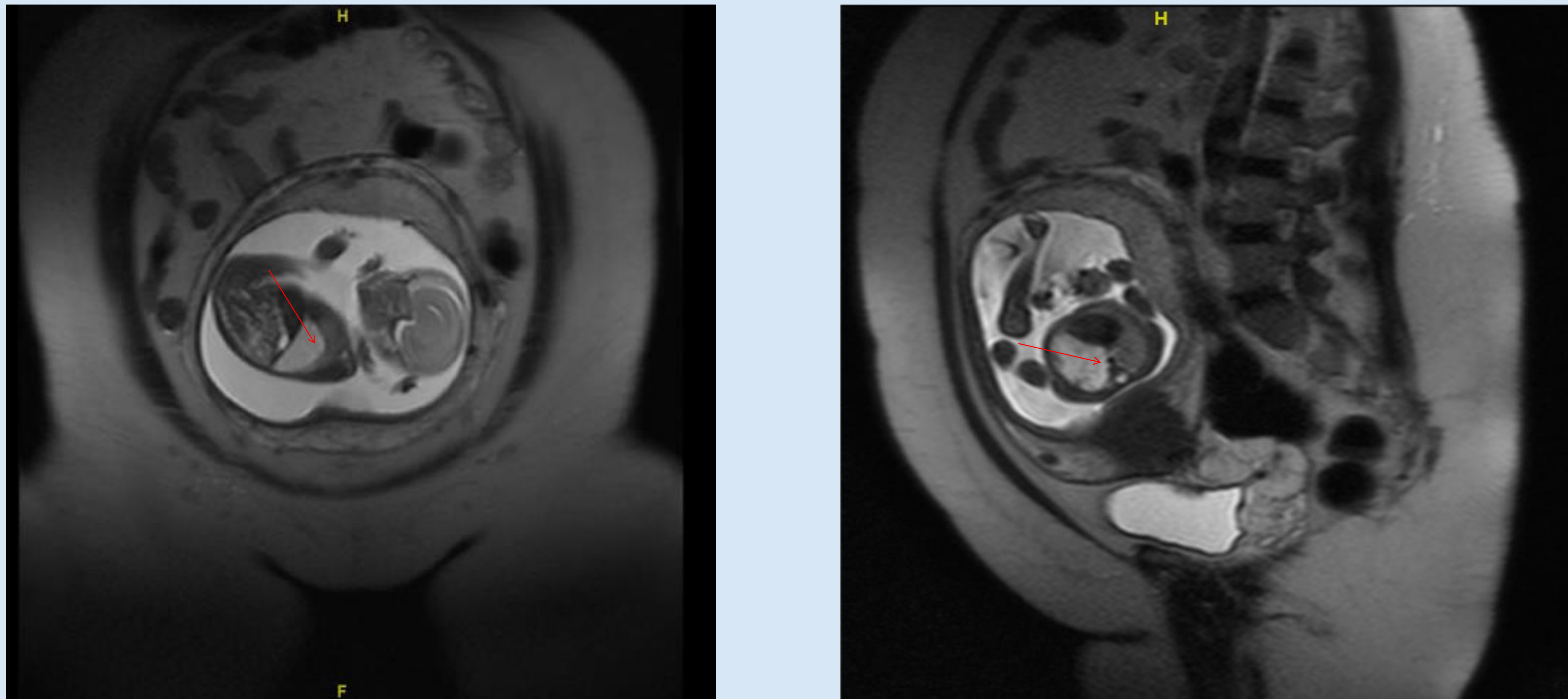


Imagen 1. RMN fetal corte sagital y transversal. Hiperintensidad en pulmón izquierdo compatible con MCVAP.

La gestación finaliza a la semana 39+5 mediante un parto vaginal y eutócico. Nace un neonato mujer con una somatometría normal y un test de Apgar 10/10. Al nacimiento ingresa en sala de neonatos debido al diagnóstico prenatal de MCVAP permaneciendo asintomática, con buena tolerancia a tomas de lactancia artificial vía oral, presentando meconiorrexis e inicio de diuresis en el primer día de vida. Ante la buena evolución en sala de maternidad con su madre es dada de alta a las 54 horas de vida.

La paciente no presenta signos de dificultad respiratoria ni infecciones respiratorias, encontrándose asintomática y con un buen desarrollo ponderoestatural. A los 10 meses de vida se realiza un TC pulmonar (imagen 2) donde se confirma el diagnóstico de MCVAP, por lo que se decide tratamiento quirúrgico mediante lobectomía del lóbulo inferior izquierdo (imagen 3). El acto quirúrgico se lleva a cabo sin incidencias, consiguiendo la completa extirpación de la malformación pulmonar. Tras la cirugía la paciente presenta una buena evolución tanto clínica como radiológica, pendiente de realizar pruebas de función pulmonar.

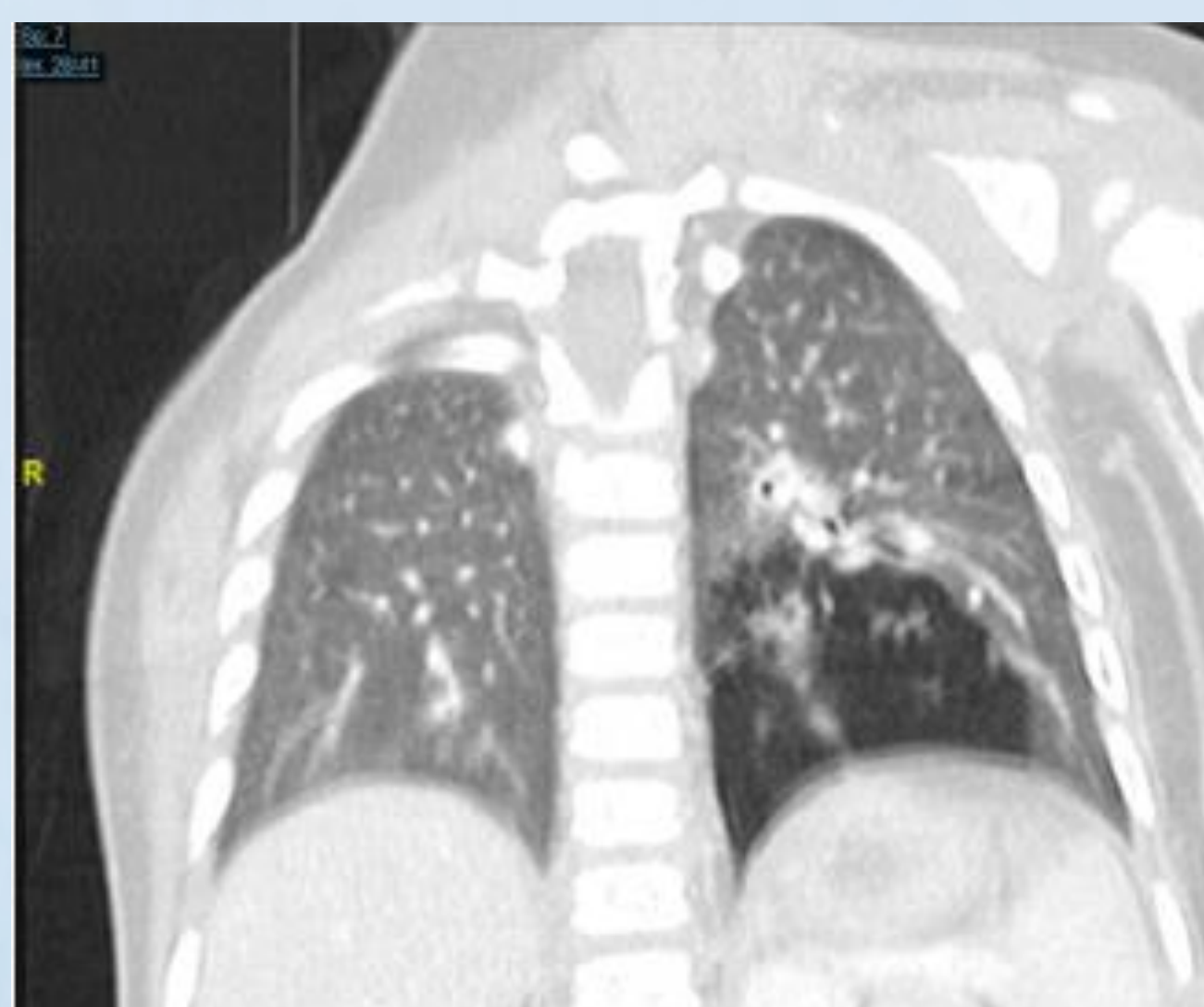
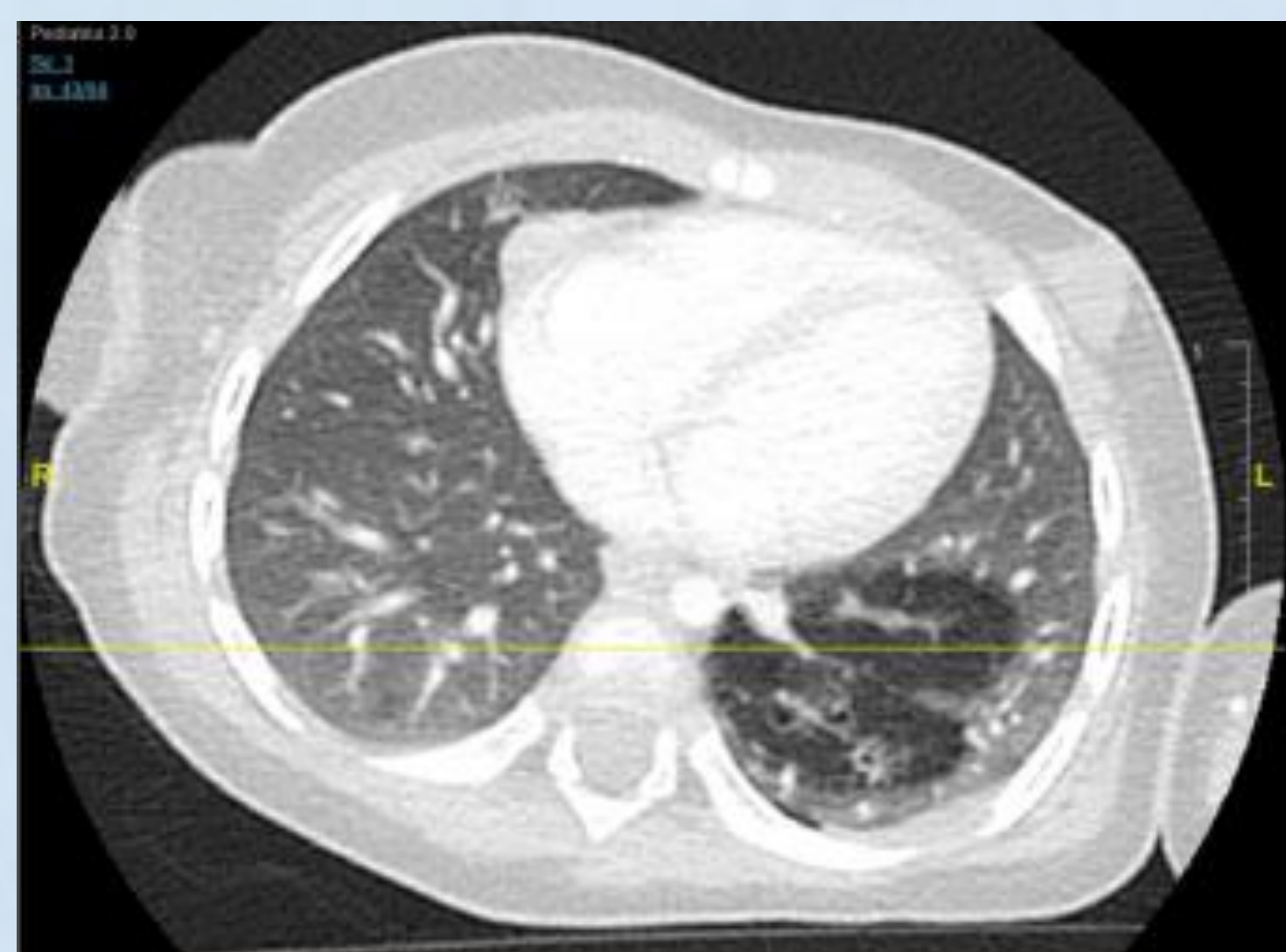


Imagen 2. TAC postnatal corte transversal y coronal. Lesión de baja atenuación-enfisematosa en lóbulo inferior izquierdo, que comunica con vía aérea y bronquiectasias en su interior, compatible con MCVAP



Imagen 3. Lobectomía inferior izquierda mediante toracotomía postero-lateral izquierda

CONCLUSIÓN

Ante toda detección prenatal de masa hiperecoica pulmonar o ante cualquier niño con clínica de infecciones respiratorias de repetición, sobre todo localizadas en la misma localización, se debe pensar en el diagnóstico de malformación pulmonar congénita. Los últimos protocolos defienden la realización de TC pulmonar/angioTC en los 6 primeros meses tras el nacimiento, con mayor tendencia a tratamiento quirúrgico aún en casos asintomáticos ante la posibilidad de degeneración tumoral.

BIBLIOGRAFÍA

- Blatter JA, Finder JD. Malformación quística congénita (malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares). En: Kliegman RM, director. Nelson Tratado de Pediatría. 21ª ed. Barcelona: Elsevier; 2020. p 2230-2231
- Cobos Barroso N, Bosque García M. Malformaciones congénitas broncopulmonares. En: Andrés Martín A, Valverde Molina J. Manual de Neumología Pediátrica. 1ª ed. España: Panamericana; 2011. p 176-178