

Tema 10

Otros síndromes neonatales de dificultad respiratoria.



Malformaciones broncopulmonares

- ▶ Malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQ)
- ▶ Quiste broncogénico
- ▶ Secuestro pulmonar
- ▶ Enfisema lobar congénito
- ▶ Malformaciones arteriovenosas
- ▶ Agenesia pulmonar



Desarrollo pulmonar

Fases

- ▶ Embrionaria: 4-6 semana
- ▶ Pseudoglandular: 7-16 semana
- ▶ Canalicular: 16-24 semana
- ▶ Sacular: 24-término
- ▶ Alveolar: término-2/8 años



Desarrollo pulmonar

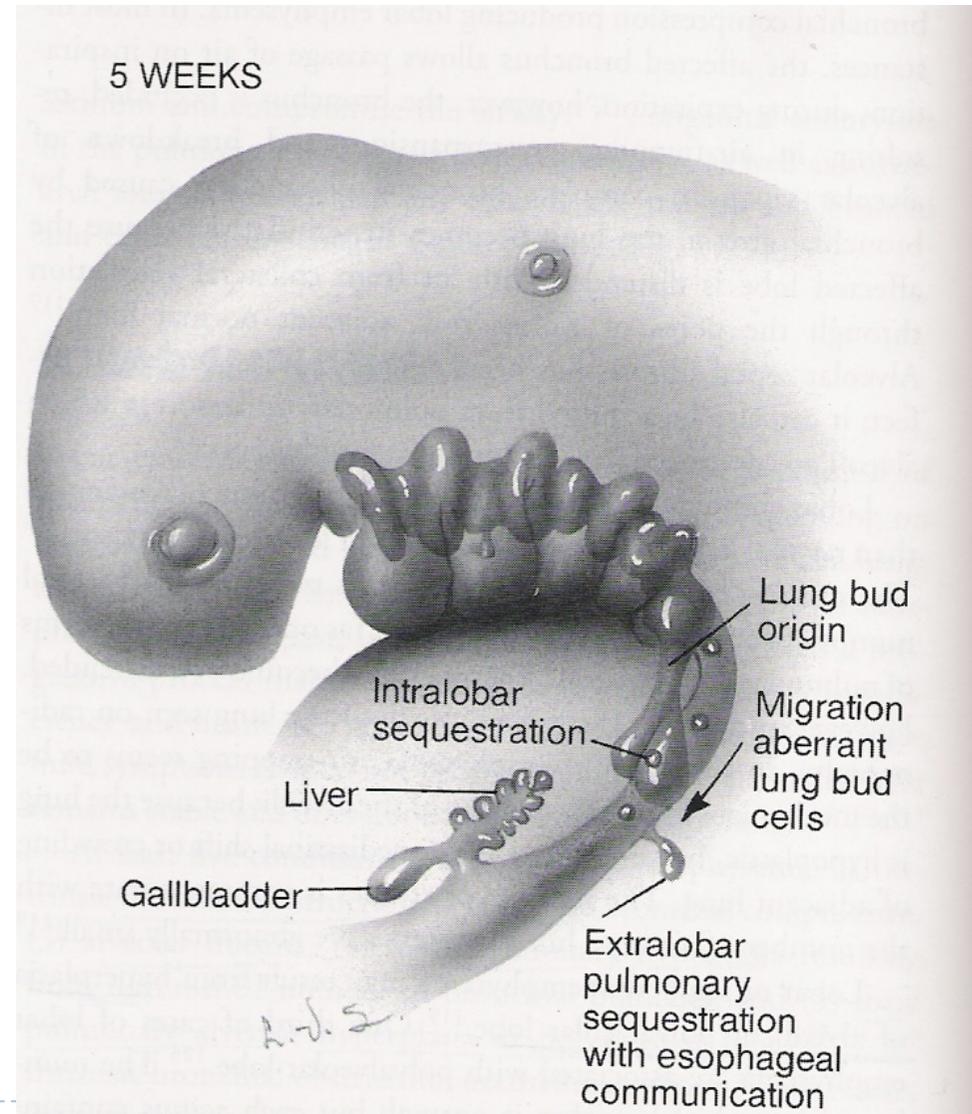
Factores

- ▶ Función tiroidea.
- ▶ Dinámica del líquido pulmonar/amniótico.
- ▶ Espacio físico adecuado.

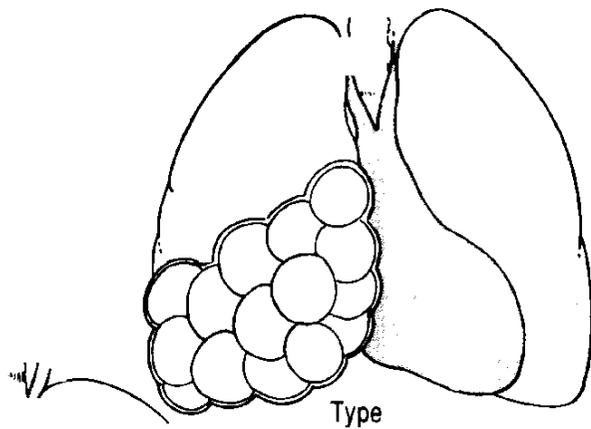


- MAQ
- Quiste broncogénico
- Secuestro pulmonar

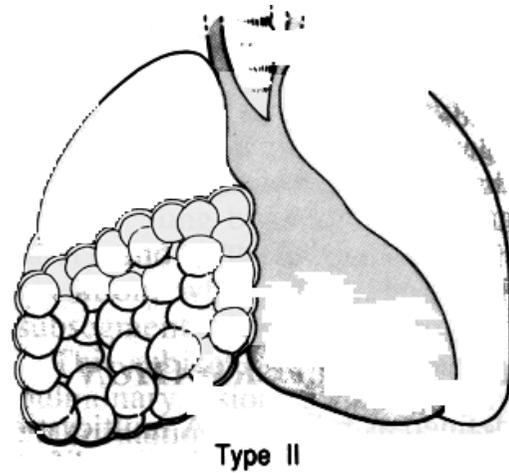
Origen embriológico común



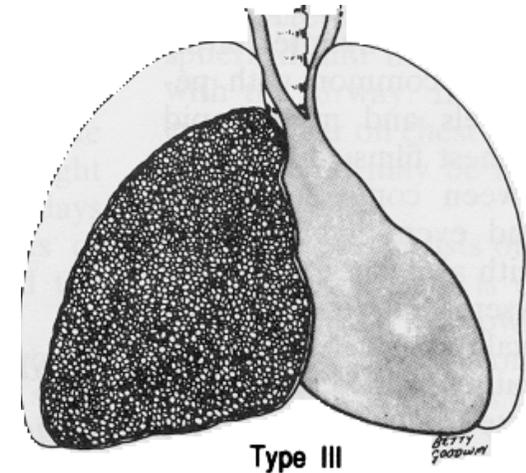
Malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQ) Clasificación de Stocker



Tipo I



Tipo II



Tipo III



Malformación adenomatoidea quística (MAQ)

- ▶ LII el más afecto (25%).
- ▶ Síntomas: distress, neumotórax.
- ▶ Riesgo de infección.
- ▶ 60% primer mes de vida, 85% <14 a.
- ▶ Anomalías asociadas: 20%.
- ▶ Tratamiento quirúrgico siempre.
- ▶ Cirugía prenatal (drenaje-resec.)



Quiste broncogéno

- ▶ En mediastino o pulmón
- ▶ Quistes únicos, de 1-10 cm.
- ▶ Síntomas: 2/3. Resto, hallazgo causal.
- ▶ Distrés respiratorio. Por compresión.
- ▶ Tratamiento quirúrgico.



Secuestro pulmonar

- ▶ Masa pulmonar no funcionante.
- ▶ No comunicada con el árbol bronquial.
- ▶ Irrigación anómala.
- ▶ Fístula A-V de alto flujo.
- ▶ Intralobares/extralobares (separados por la pleura)



Secuestro pulmonar intralobar

- ▶ No comunican.
- ▶ 2/3 son izquierdos.
- ▶ Síntomas: neumonías de repetición y abscesos pulmonares.
- ▶ Tratamiento quirúrgico.



Secuestro pulmonar extralobar

- ▶ Asociado a hernia diafragmática (30%)
- ▶ No da síntomas.
- ▶ Puede no operarse, pero se acaban operando casi todos.



Enfisema lobar congénito

- ▶ Sobredistensión de un lóbulo
- ▶ Broncomalacia (defecto cartílago)
- ▶ Obstrucción intrínseca (colapso inspiratorio)
- ▶ Obstrucción extrínseca (compresión)-15%
- ▶ Distress por herniación al otro hemitórax
- ▶ LSI más afecto (42%)



Síndrome de la cimitarra

- ▶ Pulmón hipoplásico
- ▶ Drenaje venoso anómalo
- ▶ Shunt derecha-izquierda 30%
- ▶ Tratamiento quirúrgico (trasposición del vaso)



Malformaciones broncopulmonares

- ▶ Malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQ)
- ▶ Enfisema lobar congénito
- ▶ Quiste broncogénico
- ▶ Secuestro pulmonar
- ▶ Malformaciones arteriovenosas
- ▶ **Agenesia pulmonar**



Agenesia pulmonar

