

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA

I. FINALIDAD

Contribuir a mejorar la calidad de atención de los recién nacidos con malformaciones congénitas que se atienden en los establecimientos del sector salud, así como dar a conocer al personal encargado de la atención las recomendaciones a seguir en cada patología.

II. OBJETIVO

Establecer las recomendaciones para el diagnóstico, tratamiento, recuperación y seguimiento del recién nacido con malformación adenomatoidea quística (MAQ).

III. AMBITO DE LA APLICACIÓN

La presente guía de práctica clínica es de cumplimiento obligatorio en los diferentes servicios de atención neonatal del Instituto Nacional Materno Perinatal (INMP).

IV. PROCEDIMIENTOS A ESTANDARIZAR

Diagnóstico, tratamiento, seguimiento del recién nacido con malformación adenomatoidea quística en los servicios de neonatología del INMP con código CIE 10: Q 33.8

V. DISPOSICIONES GENERALES

5.1 DEFINICIÓN

La malformación adenomatoide quística congénita, es una rara anomalía del desarrollo de las vías respiratorias inferiores [1,2]. Los pacientes afectados pueden presentarse con dificultad respiratoria en el período del recién nacido o pueden permanecer asintomáticos hasta más tarde en la vida. Muchos casos son ahora detectados por la ecografía prenatal de rutina. La resección quirúrgica es el tratamiento definitivo.

5.2 ETIOLOGÍA

Algunos autores apuntan a un defecto embrionario en el pulmón fetal, que presenta proliferación celular anormal y disminución de la apoptosis. También se ha encontrado falta de expresión del factor neurológico derivado de células gliales en los pulmones afectados de malformación adenomatoide quística, que sí se expresa en pulmones sanos, lo que sugiere una alteración en la maduración pulmonar

5.3 FISIOPATOLOGÍA

Las malformaciones adenomatoidea quística resultan de anomalías en la morfogénesis ramificada del pulmón. Se cree que los diferentes tipos de CPAM (Malformaciones de la Vía aérea pulmonar) se originan en diferentes niveles del árbol traqueobronquial y en diferentes estadios del desarrollo pulmonar, posiblemente influenciados por la obstrucción y / o atresia de las vías aéreas in útero [5, 7,8].

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

Este proceso puede estar mediado en parte por el factor neurotrófico derivado de células gliales (GDNF), un factor de crecimiento que se expresa ampliamente en órganos con desarrollo caracterizado por interacción epitelio-mesenquimal. En un informe, el GDNF fue detectado en células epiteliales y endoteliales de pulmón fetal normal y en células epiteliales de MAQ, mientras que no se encontró ninguno en tejido pulmonar normal obtenido de lactantes mayores y niños (de cuatro meses a tres años) [12]. La vascularización también se redujo en MAQ en comparación con el tejido pulmonar normal [13].

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La malformación adenomatoidea quística es la lesión pulmonar congénita más común. El uso generalizado de la ecografía prenatal ha resultado en un aumento en el diagnóstico prenatal de CPAM [3,4]. Los datos de los grandes registros de población sugieren una incidencia de quistes pulmonares congénitos en el rango de 1 por 8300 a 35.000 nacidos vivos [5, 6]. Los subtipos de grandes quistes representan alrededor del 70 por ciento de la malformación adenomatoidea quística, o de 2 a 8 por 100.000 nacidos vivos.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

5.5.1. MEDIO AMBIENTE

No se ha demostrado aún factores de riesgo ambientales para padecer MAQ.

5.5.2 ESTILOS DE VIDA

No se ha demostrado aún factores de riesgo ambientales para padecer MAQ.

5.5.3 FACTORES HEREDITARIOS

Los mecanismos moleculares que resultan en la formación de MAQ son desconocidos, pero puede incluir un desequilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis durante la organogénesis [9 - 10]. Desórdenes del gen HOXB5 han sido implicados en este proceso [11]. Un estudio encontró que CPAMs resecados de los fetos y los recién nacidos tenían el doble de proliferación celular y cinco veces el número de cuerpos apoptóticos como lo normal fetal y neonatal tejido pulmonar [9].

VI. DISPOSICIONES ESPECÍFICAS

6.1 CUADRO CLÍNICO

6.1.1 Signos y Síntomas

La presentación clínica es variable y depende de varios factores, como el tamaño, localización, comunicación con las vías respiratorias o del tubo digestivo y el efecto de masa. Por ello los pacientes pueden ser asintomáticos o presentar insuficiencia respiratoria o signos de infección pulmonar

- Taquipnea - polipnea
- Cianosis
- Desviación contralateral del mediastino
- Lactancia entrecortada

6.1.2 Interacción cronológica

No aplicable

6.1.3 Gráficos, diagramas, fotografías

Tabla I. Nueva clasificación de las MCVAP por Stocker y cols.

Tipo 0	Disgenesia acinar y displasia de gran vía aérea. Incompatible con la vida
Tipo 1	Quiste único o múltiples de más de 2 cm de diámetro. De bronquio o bronquiolo
Tipo 2	Quiste único o múltiples de menos de 2 cm de diámetro. De bronquiolos
Tipo 3	Lesión sólida, con algún quiste de menos de 0,5 cm de diámetro. De bronquiolo y conducto alveolar
Tipo 4	Numerosos quistes de origen acinar

MPCVA: malformaciones pulmonares congénitas de la vía aérea.

6.2 DIAGNÓSTICO

6.2.1 Criterios diagnóstico

- Prenatal: A partir del segundo trimestre
 - Ecografía fetal: masa o lesión quística torácica
 - RMN fetal
 - Ecocardiograma fetal (descartar malformación cardiaca asociada)
- Epidemiológico: Población neonatal
- Clínico: Manifestación respiratoria
- Exámenes auxiliares: Radiológico y Angio- TEM pulmonar o TAC pulmonar.

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Debe hacerse con patologías muy diversas que cursan con clínica o imagen similar, entre las que se encuentran las siguientes:

- Hernia diafragmática congénita
- Enfisema lobar congenito
- Secuestro pulmonar
- Derrame pleural
- Neumatocele
- Neumotórax
- Hamartoma adenomatoideo

6.3 EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1 Patología clínica

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Hemograma
- Perfil de coagulación
- Grupo y factor.
- Ecocardiograma

6.3.2 Imágenes

- Radiografía simple de tórax:
 - a) Permite visualizar imágenes quísticas únicas o múltiples.
 - b) Permite el diagnóstico diferencial con la Hernia diafragmática y otras patologías
 - c) Identifica lesiones de suficiente tamaño como para causar clínica: masas quísticas llenas de aire, múltiples áreas radiolucientes de tamaño y forma variadas, atrapamiento aéreo
 - d) Puede evidenciar desplazamiento mediastínico, derrame pleural o pericárdico y neumotórax
 - e) No suele ser suficiente para el diagnóstico ni para identificar con claridad la desaparición de lesiones en caso de regresión.
- Angio-TEM Torácica o TEM Torácica:
 - a) Permite delinear las lesiones que no pudieron ser detectadas con los estudios anteriores, así como su extensión
 - b) Típicamente aparecen como lesiones quísticas multiloculares con paredes delgadas rodeadas de parénquima pulmonar normal.
 - c) Pueden apreciarse niveles hidroaéreos.
 - d) Permite diferenciar lesiones micro y macroquísticas
 - e) Crucial para el seguimiento.
 - f) De preferencia Angiotem porque permite diferenciarlas de otro tipo de lesión pulmonar como los secuestros pulmonares.
- RMN torácica:
 - Útil en caso de duda diagnóstica
 - Aparece como masas intrapulmonares con incremento de intensidad de señal en T2

6.3.3 Exámenes especializados complementarios

- Angiotem torácica

Gran valor en caso de MAQ asociada a Secuestro Pulmonar (formas híbridas). El diagnóstico definitivo lo da la anatomía patológica, pues las características histopatológicas de la lesión confirman el diagnóstico.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Todo RN con malformación adenomatoidea quística o gestante con diagnóstico obstétrico de feto con malformación adenomatoidea quística debe de ser referido a un centro hospitalario con Servicio de Cirugía Neonatal y con UCIN nivel III B.

El tratamiento de la malformación adenomatoidea quística es quirúrgico, y previo a la cirugía debe de descartarse la presencia de otras malformaciones asociadas.

6.4.1 Medidas generales y preventivas

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Manejo Pre Operatorio
- NPO: seis horas antes de la cirugía
- Colocación CVC, ideal PICC
- Hidratación EV.
- Mantener al paciente normo térmico y saturación adecuada.
- Administrar antibiótico 30m antes de la cirugía (ampicilina-sulbactam)
- Solicitar exámenes prequirúrgicos: Hemograma completo, Grupo sanguíneo y factor Rh, perfil de coagulación, riesgo quirúrgico cardiológico con ecocardiograma
- Informar a los padres y consentimiento informado acerca de la patología, cirugía a realizar, posibles complicaciones o secuelas tempranas y tardías.
- Disponibilidad de Paquete Globular para eventual uso intraoperatorio.

6.4.2 Terapéutica

A) Médico:

- Antibioterapia endovenosa por cinco días: Ampicilina sulbactam,
- Medidas de soporte respiratorio (de ser necesaria)
- Manejo de Dolor con Morfina y/u otros analgésicos.

B) Quirúrgico:

● Prenatal:

Realizado el diagnóstico prenatal por el Servicio de Medicina Fetal. Las gestantes con feto con MAQ son derivadas a Cirugía Neonatal para realizar una consultoría ambulatoria sobre la malformación a la madre y/o padres sobre el diagnóstico presuntivo, posible plan de trabajo neonatal y pronóstico.

La Cirugía fetal: Sólo en lesiones macro quísticas (grandes), asociados a hidrops con hipoplasia pulmonar. Son de mal pronóstico. Se realiza como manejo conjunto entre Servicio de Medicina Fetal y Servicio de Cirugía Neonatal. Alternativas de tratamiento fetal:

- Toracocentesis
- Derivación toracoamniótica
- Cirugía abierta fetal sólo en casos especiales de mal pronóstico fetal.

● Post- Natal

Tratamiento quirúrgico

Para disminuir el riesgo de complicaciones (sobre infecciones, neumotórax, hemorragia, riesgo de malignización, compresión de estructuras).

- Abordaje torácico, abierto o toracoscópico (de acuerdo con decisión del cirujano). Se realiza Lobectomía del lóbulo afectado y colocación de drenaje torácico. Infiltración costal con anestésico local.

Situaciones quirúrgicas especiales: En el caso de MAQ asintomática donde se debe individualizar el manejo de acuerdo con las condiciones que se presenten incluyendo toma de decisiones en conjunto con los padres. La alternativa no quirúrgica no es

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

recomendable por las complicaciones secundarias a la malformación (infección, obstrucción bronquial, posible malignización)

Manejo Post Operatorio

- Tratamiento de sostén y apoyo ventilatorio en UCIN.
- Mantener sonda orogastrica
- Antibioticoterapia por 5 días
- Inicio precoz de vía enteral por sonda
- Nutrición parenteral total,
- Analgesia EV mínimo 3 días.
- Control Radiográfico en post operatorio inmediato luego de su traslado a UCIN.

6.4.3. Efectos adversos o colaterales con el tratamiento

Hemotórax
Neumotórax
Neumonía asociada al ventilador
Atelectasia
Hipertensión pulmonar

6.4.4. Signos de alarma

Distrés respiratorio
Alza Térmica.
Neumotórax

6.4.5. CRITERIOS DE ALTA

Buena tolerancia oral.
No hay signos de infección.
No signos respiratorios

6.4.6 PRONÓSTICO

La mortalidad oscila entre el 9-49%, siendo factores de mal pronóstico el hidrops fetal, el polihidramnios y las lesiones microquísticas.

La mayor morbilidad está relacionada con el compromiso pulmonar existente (hipoplasia pulmonar).

Pronóstico favorable dependiendo de la evolución post operatoria.

6.5. COMPLICACIONES

● TEMPRANAS

Infección
Dehiscencia
Hemorragia
Reacción adversa a material de sutura.

● TARDÍAS

Infección herida operatoria

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

Quilotórax
Fistula broncopleural
Lesión del nervio frénico
Atelectasia
Síndrome de Claude-Bernard-Horner
Asimetría del tórax

6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

REFERENCIA:

Todo recién nacido con MAQ o gestante con sospecha de feto con MAQ por ecografía prenatal o resonancia magnética fetal, debería ser atendido en un centro médico u hospital con nivel de atención III, que tenga unidad de cuidados intensivos nivel III B.

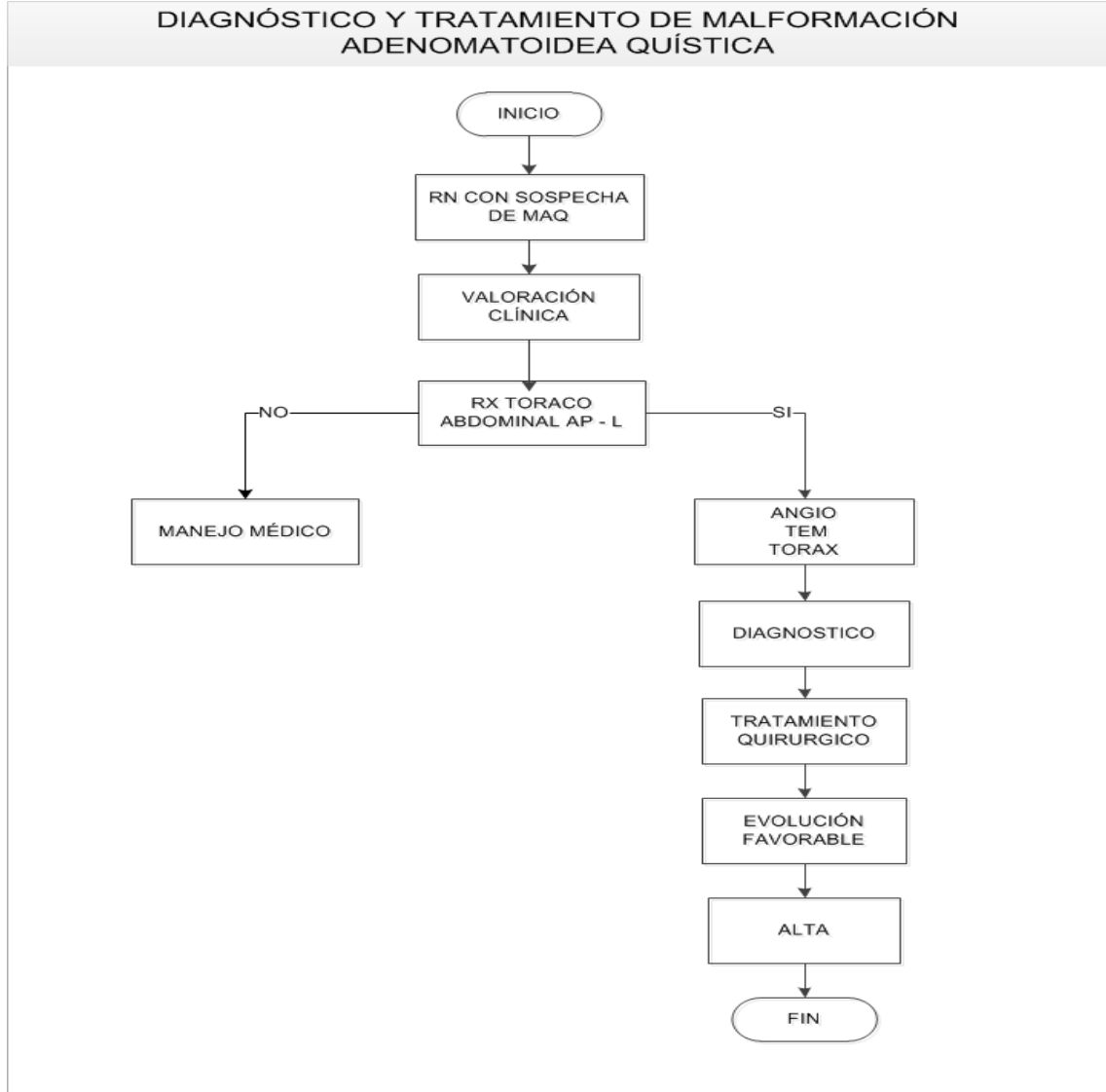
CONTRA REFERENCIA A LA RED DE SALUD:

Todo recién nacido post operado de MAQ al momento del alta se contra referirá a su centro de salud para su posterior referencia al **Programa de Seguimiento de Paciente de Alto Riesgo** (NAR III) del Instituto Nacional Materno Perinatal.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

VII. ANEXOS

FLUXOGRAMA / ALGORITMO



VIII. BIBLIOGRAFÍA

1. Shanti CM, Klein MD. Enfermedad pulmonar quística. *Semin Pediatr Surg* 2008; 17: 2.
2. Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Malformaciones congénitas de los pulmones: informar las mejores prácticas. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23: 270.
3. Taguchi T, Suita S, Yamanouchi T, et al. Diagnóstico prenatal y tratamiento quirúrgico de la malformación adenomatoide cística congénita del pulmón. *Fetal Diagn Ther* 1995; 10: 400.
4. Gajewska-Knapik K, Impey L. Lesiones pulmonares congénitas: Diagnóstico prenatal e intervención. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24: 156.
5. Priest JR, Williams GM, Hill DA, et al. Quistes pulmonares en la primera infancia y el riesgo de malignidad. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44:14.
6. Gornall AS, Budd JL, Draper ES, y col. Malformación adenomatoide cística congénita: precisión del diagnóstico prenatal, prevalencia y resultado en una población general. *Prenat Diagn* 2003; 23: 997
7. Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, et al. Atresia bronquial: la patología oculta dentro de un espectro de masas pulmonares diagnosticadas prenatalmente. *J Pediatr Surg* 2006; 41:61.
8. Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, y col. La atresia bronquial es común al secuestro extralobar, secuestro intralobar, malformación adenomatoide cística congénita y enfisema lobar. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9: 361
9. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, y col. El aumento de la proliferación celular y la disminución de la apoptosis caracterizan la malformación adenomatoide quística congénita del pulmón. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1043.
10. Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Anomalías congénitas del árbol traqueobronquial, pulmón y mediastino: embriología, radiología y patología. *Radiografías* 2004; 24: e17.
11. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, et al. Malformación adenomatoide quística del pulmón: revisión de la genética, diagnóstico prenatal y tratamiento in utero. *Am J Med Genet A* 2006; 140: 151.
12. Fromont - Hankard G, Philippe - Chomette P, Delezoide AL, et al. Expresión del factor neurotrófico derivado de células gliales en el pulmón humano normal y malformación adenomatoide cística congénita. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126: 432.
13. Cangiarella J, Greco MA, Askin F, et al. Malformación adenomatoide cística congénita del pulmón: información sobre la patogénesis utilizando el análisis cuantitativo del marcador vascular CD34 (QBEND-10) y el marcador de proliferación celular MIB-1. *Mod Pathol* 1995; 8: 913.