



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE MEDICINA**

**ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO**

**“DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL ASOCIADO A MALFORMACIÓN  
ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR CONGÉNITA”**

Requisito previo para optar por Título de Médico.

**Autora:** Guerrero Robalino Nelany Alejandra

**Tutor:** Dr. PhD. Vaca Pazmiño Carlos Fernando

Ambato – Ecuador

Junio – 2019

## **APROBACIÓN DEL TUTOR**

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema:

“DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL ASOCIADO A MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR CONGÉNITA” de Nelany Alejandra Guerrero Robalino, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Mayo de 2019

EL TUTOR

.....  
Dr. PhD. Vaca Pazmiño Carlos Fernando

## **AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO**

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación “DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL ASOCIADO A MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUIÍSTICA PULMONAR CONGÉNITA” como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuesta son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Mayo de 2019

LA AUTORA

.....  
Guerrero Robalino, Nelany Alejandra

## **DERECHOS DE AUTOR**

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de este, un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi Análisis de Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Análisis de Caso Clínico, dentro de las regulaciones de la universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de Autora.

Ambato, Mayo de 2019

LA AUTORA

.....  
Guerrero Robalino, Nelany Alejandra

## **APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR**

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el análisis de Caso Clínico sobre el tema: “DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL ASOCIADO A MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR CONGÉNITA” de Guerrero Robalino Nelany Alejandra, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Junio de 2019

Para constancia firman

.....

PRESIDENTE/A

.....

1ER VOCAL

.....

2DO VOCAL

## **DEDICATORIA**

El presente trabajo va dedicado a Dios por todas las bendiciones que me ha dado, por ser mi guía durante toda la carrera, por permitirme llegar a este momento especial y por darme una familia maravillosa que ha estado a mi lado siempre orgullosa de mis logros.

A mis padres Nelson y Anita quienes son pilares fundamentales, guías y consejeros, quienes me brindan su apoyo día a día y fuerza para salir adelante en los buenos y malos momentos, son lo más importante de mi vida, gracias a ustedes soy la mujer que soy.

A mi hermano Nelson por ser un apoyo incondicional en este largo camino y por brindarme siempre su cariño y sus palabras de apoyo.

A mi novio Jose Luis quien extendió su mano y tomo la mía para caminar juntos y seguir día a día esforzándonos para culminar nuestras metas, por su amor incondicional y permanecer junto a mí en los momentos más difíciles.

A mis abuelitos y tíos que son una parte importante en mi vida, su amor me fortaleció y me hizo crecer día con día. En especial a mi Socito quien desde pequeña me lleno de cariño y me enseñó a perseguir mis sueños, me dio su apoyo incondicional y nunca me soltó, y a mi Michita quien siempre con una sonrisa velaba por mi bienestar, me enseñaba a valorar las cosas buenas de la vida y ahora desde el cielo me cuida.

Guerrero Robalino Nelany Alejandra

## **AGRADECIMIENTO**

Agradezco a Dios por ser mi guía y acompañarme en el transcurso de la vida, brindándome paciencia y sabiduría para culminar con éxito mis metas propuestas.

A mis padres por ser mi pilar fundamental y haberme apoyado incondicionalmente, pese a las adversidades e inconvenientes que se presentaron.

A mi Universidad Técnica de Ambato por formarme y permitir ser una profesional en lo que tanto me gusta y apasiona, gracias a cada maestro que con su sabiduría, conocimiento y apoyo fueron parte de este proceso integral de formación.

Un agradecimiento especial a mi tutor Dr. PhD. Carlos Vaca quien, con su experiencia, conocimiento y motivación me orientó para la realización del presente caso clínico.

Guerrero Robalino Nelany Alejandra

## ÍNDICE GENERAL

APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
ÍNDICE GENERAL.....	viii
ÍNDICE DE TABLAS.....	x
ÍNDICE DE FIGURAS.....	x
RESUMEN.....	xi
SUMMARY.....	xiii
1 INTRODUCCIÓN.....	1
2 OBJETIVOS.....	2
2.1 OBJETIVO GENERAL.....	2
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	2
3 RECOPIACION Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES.....	3
3.1 DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN UTILIZADAS.....	3
4 DESARROLLO.....	4
4.1 DESCRIPCIÓN DEL CASO.....	4
4.1.1 Datos de filiación.....	4
4.1.2 Antecedentes.....	4
4.1.3 Resumen de la evolución clínica.....	6
4.2 DESCRIPCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO.....	12
4.3 ANALISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD.....	14
4.3.1 Acceso a citas médicas de especialidad.....	14
4.3.2 Disponibilidad de exámenes complementarios.....	14
4.3.3 Atención de emergencia.....	14
4.3.4 Oportunidades de remisión.....	15
4.3.5 Trámites administrativos.....	15
4.4 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS.....	16





## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1 Etapas del desarrollo pulmonar.....	19
Tabla 2. Puntuación de Silverman para valoración de dificultad respiratoria.....	21
Tabla 3. Causas de dificultad respiratoria en el periodo neonatal.....	22
Tabla 4. Malformaciones pulmonares relacionadas con el desarrollo según etapa embrionaria.....	24
Tabla 5. Clasificación de Stocker.....	25
Tabla 6. Clasificación de las malformaciones congénitas pulmonares.....	27
Tabla 6. Oportunidades de mejora.....	36

## ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Clasificación de Langston.....	26
Figura 2. Clasificación de Adzick.....	26
Figura 3. Indicaciones para cirugía fetal.....	30
Figura 4. Beneficios de la Toracoscopía.....	33

# **“DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL ASOCIADO A MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR CONGÉNITA”**

**Autor:** Guerrero Robalino Nelany Alejandra

**Tutor:** Dr. PhD. Vaca Pazmiño Carlos Fernando

**Fecha:** Mayo 2019

## **RESUMEN**

Se presenta el caso de un recién nacido femenino producto de la segunda gestación con antecedente prenatal de 2 ecografías obstétricas realizadas a la semana 22 y 28 respectivamente, que reportan quiste pulmonar sin especificar lugar ni ubicación. Antropometría: peso 2960 gramos, talla 49 centímetros, perímetro cefálico 34,6 centímetros, perímetro torácico 32,6 centímetros, 38,2 semanas de edad gestacional por Test de Capurro, APGAR 8 al primer minuto (frecuencia cardíaca 2, esfuerzo respiratorio 1, tono muscular 2, color de la piel 2, respuesta estimulación 1) y 9 a los 5 minutos (frecuencia cardíaca 2, esfuerzo respiratorio 2, tono muscular 2, color de la piel 2, respuesta estimulación 1); recibe profilaxis ocular y vitamina K, se brinda calor y pasa a alojamiento conjunto para lactancia materna. A los 10 minutos presenta un episodio de apnea que dura 24 segundos, se acompaña de cianosis y frecuencia cardíaca de 88 lpm, el cual se supera con oxígeno a presión positiva mediante bolsa manual autoinflable, paciente permanece con dificultad respiratoria evidenciada por frecuencia entre 60 y 65 rpm, quejido respiratorio, aleteo nasal, retracciones subcostales e intercostales, leve reflejo de succión, murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar izquierdo, por lo que se decide colocar oxihood a 5 litros por minuto e ingresar a neonatología y alimentación por sonda nasogástrica con leche materna; se realiza biometría hemática y gasometría arterial las mismas que se encuentran dentro de parámetros normales, la ecografía de tórax reporta en hemitórax izquierdo, una imagen ecogénica sólida que ocupa el lóbulo inferior, sin presencia de broncograma e imagen quística en su interior, de

bordes regulares, mide aproximadamente 1,5 cm diámetro, cercana al diafragma, sin desplazamiento de los órganos del mediastino.

Se realiza TAC de tórax para confirmar diagnóstico y se inicia destete de oxígeno logrando pasar a oxígeno por cánula nasal a 1 litro. TAC de tórax reporta imagen en forma de masa, de densidad semisólida entre 26 y 34 Unidades Hounsfield, que mide 5,2 cm de diámetro con desplazamiento de las estructuras del mediastino.

Paciente con disminución de sintomatología es dada de alta con oxígeno por cánula nasal a 1 litro por minuto, seno materno a libre demanda; en espera de referencia a tercer nivel para tratamiento de la patología.

**PALABRAS CLAVES:** MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA,  
DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL, CIANOSIS

**“DISTRESS RESPIRATORY NEONATAL ASSOCIATED TO MALFORMATION  
ADENOMATOIDEA CYSTIC PULMONARY CONGENITAL”**

**Author:** Nelany Alejandra Guerrero Robalino

**Tutor:** Dr. PhD. Carlos Fernando Vaca Pazmiño

**Date:** May 2019

**SUMMARY**

I present the case of a female newborn product of the second pregnancy with a prenatal history of 2 obstetric ultrasounds that report lung cyst without specifying place or location. Anthropometry: weight 2960 grams, size 49 centimeters, head circumference 34.6 centimeters, thoracic perimeter 32.6 centimeters, 38.2 weeks gestational age by Capurro Test, APGAR 8 at the first minute (heart rate 2, respiratory effort 1, muscle tone 2, skin color 2, stimulation response 1) and 9 at 5 minutes (heart rate 2, respiratory effort 2, muscle tone 2, skin color 2, stimulation response 1); receives eye prophylaxis and vitamin K, provides heat and goes to a joint accommodation for breastfeeding. At 10 minutes, he presented an episode of apnea that lasted 24 seconds, was accompanied by cyanosis and a heart rate of 88 bpm, which was overcome with oxygen at positive pressure by means of a self-inflating manual bag, patient remained with respiratory difficulty evidenced by frequency between 60 and 65 rpm, respiratory whining, nasal flaring, subcostal and intercostal retractions, slight suction reflex, decreased vesicular murmur in the left lung field, so it was decided to place oxyhydrosis at 5 liters and enter neonatology and nasogastric tube feeding with breast milk; blood chemistry and arterial blood gases were performed, which are within normal parameters, chest ultrasound reported in the left hemithorax, a solid echogenic image occupying the lower lobe, without the presence of a bronchogram and a cystic image inside, with regular borders, measures approximately 1.5 cm diameter, close to the diaphragm, without displacement of the mediastinal organs.

A chest CT scan was performed to confirm the diagnosis and weaning of oxygen was started, passing oxygen through a nasal cannula to 1 liter. CT of the thorax reports a mass-

like image of semisolid density between 26 and 34 Hounsfield Units, measuring 5.2 cm in diameter with displacement of the mediastinal structures.

Patient with decreased symptoms is discharged with oxygen through nasal cannula to 1 liter, maternal breast at free demand; waiting for reference to third level for treatment of the pathology.

**KEY WORDS:** MALFORMATION ADENOMATOIDEA QUISTICA, NEONATAL RESPIRATORY DISTRESS, CYANOSIS

## 1 INTRODUCCIÓN

A pesar de que las malformaciones pulmonares constituyen un grupo de patologías poco frecuentes, es importante conocerlas debido a que representan una mortalidad alta en el periodo neonatal si no se diagnostica y trata oportunamente<sup>1</sup>.

En este caso nos vamos a enfocar en la malformación quística adenomatoidea congénita pulmonar que representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón con una incidencia a nivel mundial variable, con rangos entre 1:10.000 a 1:35.000 embarazos<sup>2</sup>, se manifiesta como distrés respiratorio en el período neonatal en el 90% de los casos y el 70% durante la primera semana de vida<sup>3</sup>.

La incidencia anual de malformación quística adenomatoidea congénita pulmonar en el Ecuador es de 0.1%; oscilando entre el 0.01% en recién nacidos a término hasta el 1% en recién nacidos pretérmino, y es causa de elevada morbimortalidad, la misma que aumenta si se relaciona con otras patologías fetales como el hidrops, oligohidramnios, bajo peso, restricción del crecimiento intrauterino en donde no se han reportado embarazos que lleguen a término<sup>1</sup>. La sobrevida de los recién nacidos con enfermedad quística pulmonar es alta cuando el diagnóstico se hace oportunamente<sup>3</sup>, por lo que es fundamental un estudio adecuado en la etapa gestacional.

El diagnóstico de malformación adenomatoidea quística pulmonar con frecuencia se realiza en el periodo prenatal mediante una ecografía, la cual tiene una sensibilidad y especificidad alta<sup>4</sup>; sin embargo, en nuestro medio se dificulta el diagnóstico debido a que no se está cumpliendo en su totalidad el protocolo que indica la guía práctica clínica del Ministerio de Salud Pública del Ecuador (MSP) sobre atención prenatal, ya que existen gestantes en especial de comunidades rurales que se niegan a dicha atención, por lo que el pronóstico a corto y largo plazo se vuelve incierto.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 OBJETIVO GENERAL**

Describir la evolución clínica, diagnóstico, tratamiento inicial y posibles complicaciones en los recién nacidos con distrés respiratorio asociado a malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita.

### **2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Identificar los factores de riesgo asociados a la patología en estudio.
2. Describir procedimientos diagnósticos y terapéuticos utilizados durante manejo del paciente.
3. Correlacionar manifestaciones clínicas con evolución del paciente.
4. Identificar los puntos críticos en la atención del recién nacido con malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita.



### **3 RECOPIACION Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES**

#### **3.1 DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN UTILIZADAS**

El presente caso clínico se realizó con la ayuda de varias fuentes de información las cuales serán detalladas a continuación.

- **HISTORIA CLÍNICA DE LA PACIENTE:** documento médico legal el cual fue fotocopiado y del cual se recopiló la mayor parte de la información acerca del presente trabajo, constando en la misma la atención en el Hospital General Latacunga, su cuadro clínico al ingreso y la forma en cómo fue evolucionando, así como también el tratamiento administrado y resultados de pruebas de laboratorio e imagen, solicitados en la casa de salud mencionada anteriormente, todo esto previo aprobación de la gerente del hospital.
- Guías de práctica clínica y artículos de revisión científica, los mismo que contenían estrategias, diagnóstico, terapéuticas para el adecuado manejo de una paciente y a través de la cual se obtuvieron definiciones, protocolos estandarizados, y medidas terapéuticas.
- Revisiones Bibliográficas, Linkografía, Libros de texto de Neonatología para la actualización teórica de la patología que presentaba la paciente, Base de datos Universidad Técnica de Ambato, Guía Práctica Clínica del Ministerio de Salud Pública sobre Recién Nacido con Dificultad para Respirar y Atención del Recién Nacido.

## **4 DESARROLLO**

### **4.1 DESCRIPCIÓN DEL CASO**

#### ***4.1.1 Datos de filiación***

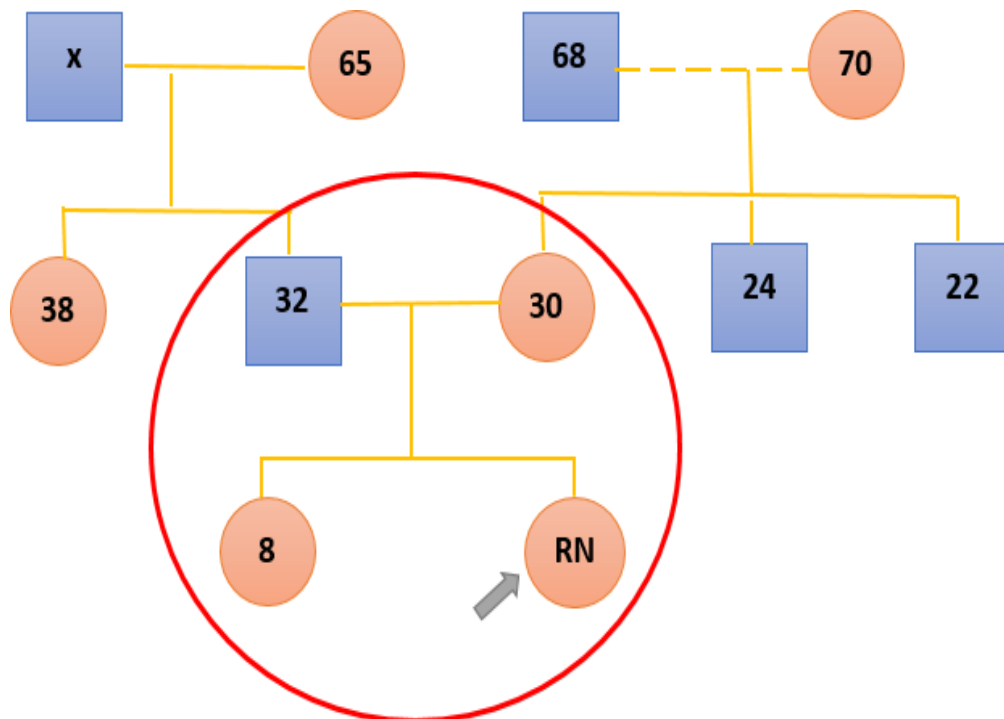
Paciente femenina de 1 hora de vida, nace en el Hospital General de Latacunga el 26 de mayo 2018, católica, mestiza, grupo sanguíneo ORH+. (fuente de información la madre)

#### ***4.1.2 Antecedentes***

- Antecedentes prenatales: producto de la segunda gestación, embarazo no deseado, edad de la madre 26 años, 9 controles médicos, 3 ecos durante el segundo y tercer trimestre, que reporta quiste pulmonar sin especificar ubicación, madre presenta vaginitis en el segundo trimestre para lo cual recibe óvulos que no especifica, además de hierro, vitaminas y minerales desde el segundo trimestre hasta el final del embarazo, el mismo se desarrolla sin complicaciones hasta las 39,2 semanas de gestación por FUM (fecha de última menstruación), inicia labor de parto el 26 mayo 2018.
- Antecedentes natales: labor de parto de 3 horas de evolución, se realiza tacto vaginal que indica pelvis platipeloide, por lo que se realiza cesárea por desproporción cefalopélvica factor materno, el procedimiento se realiza sin complicaciones obteniendo recién nacida viva femenina.
- Antecedentes postnatales: recién nacida femenina a término, llanto inmediato, peso: 2960 gr, talla: 49 cm, perímetro cefálico: 34.6 cm, perímetro torácico: 32.6 cm, Capurro: 38,2 semanas de gestación, APGAR 8 al primer minuto (frecuencia cardiaca 2, esfuerzo respiratorio 1, tono muscular 2, color de la piel 2, respuesta estimulación 1) y 9 a los 5 minutos (frecuencia cardiaca 2, esfuerzo respiratorio 2, tono muscular 2, color de la piel 2, respuesta estimulación 1); recibe profilaxis ocular y vitamina K, se brinda calor y pasa a alojamiento conjunto para lactancia materna. A los 10 minutos presenta un episodio de apnea que dura 24 segundos, se acompaña de cianosis y frecuencia cardiaca de 88 lpm, el cual se supera con

oxígeno a presión positiva mediante bolsa manual autoinflable, paciente permanece con dificultad respiratoria evidenciada por frecuencia entre 60 y 65 rpm, quejido respiratorio, aleteo nasal, retracciones subcostales e intercostales, leve reflejo de succión, murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar izquierdo, por lo que se decide colocar oxihood a 5 litros e ingresar a neonatología y alimentación por sonda nasogástrica con leche materna.

- Antecedentes patológicos personales clínicos: quiste pulmonar congénito.
  - Antecedentes patológicos familiares: Padre: cirugía ocular en la niñez.
  - Antecedentes socio económicos: Vivienda propia, de hormigón armado. Cuenta con 2 dormitorios, cocina, baño, sala, comedor y todos los servicios básicos. Presencia de animales domésticos en el interior de la casa. Hogar nuclear, jefe de hogar: padre.
- 
- **Familiograma:**



### ***4.1.3 Resumen de la evolución clínica***

**Motivo de consulta:** Dificultad respiratoria

**Enfermedad actual:** Recién nacida femenina producto de la segunda gestación con antecedente prenatal de 3 ecografías obstétricas, 2 de las cuales reportan masa en campo pulmonar sin especificar lugar ni ubicación, APGAR 8 al primer minuto (frecuencia cardíaca 2, esfuerzo respiratorio 1, tono muscular 2, color de la piel 2, respuesta estimulación 1) y 9 a los 5 minutos (frecuencia cardíaca 2, esfuerzo respiratorio 2, tono muscular 2, color de la piel 2, respuesta estimulación 1); recibe profilaxis ocular y vitamina K, se brinda calor y pasa a alojamiento conjunto para lactancia materna. A los 10 minutos presenta un episodio de apnea que dura 24 segundos, se acompaña de cianosis y frecuencia cardíaca de 88 lpm, el cual se supera con oxígeno a presión positiva mediante bolsa manual autoinflable, paciente permanece con dificultad respiratoria evidenciada por frecuencia entre 60 y 65 rpm, quejido respiratorio, aleteo nasal, retracciones subcostales e intercostales, leve reflejo de succión, murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar izquierdo, por lo que se decide colocar oxihood a 5 litros por minuto e ingresar a neonatología y alimentación por sonda nasogástrica con leche materna.

#### **Examen físico:**

- **Signos Vitales**
  - **Pulso:** 113 por minuto
  - **Temperatura Axilar:** 37,2°C
  - **FR:** 68 respiraciones por minuto
  - **SO<sub>2</sub>:** 91% con Oxihood a 5 litros
  - **Peso:** 2960 gramos, percentil 25 (Lubchenco, ver anexo 1)
  - **Talla:** 49 centímetros, percentil entre 25 y 50 (Lubchenco, ver anexo 2)
  - **Perímetro cefálico:** 34.6 centímetros, percentil 50 (Lubchenco, ver anexo 3)
  - **Índice Ponderal:** 2.5, percentil 50 (Lubchenco, ver anexo 4)
  - **Perímetro torácico:** 32.6 centímetros

- **General:** Paciente activo, reactivo al manejo, hidratado, afebril, Silverman 6 (aleteo nasal 1, retracción subcostal 1, quejido respiratorio 2, retracción intercostal 1, movimiento tórax-abdomen 1)
- **Regional:** Cianosis periférica, hidratada, cabeza normocefálico, fontanelas normotensas, escleras no tinte icterico, pupilas isocóricas normoreactivas a la luz, aleteo nasal, pabellón auricular bilateral presente, conducto auditivo externo permeable, mucosa oral húmeda no se observa deformidad. **Tórax:** expansibilidad disminuida de hemitórax izquierdo, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, quejido espiratorio audible con fonendoscopio. **Abdomen:** suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes. **Extremidades:** simétricas, no edema, pulsos distales presentes, llenado capilar 2 segundos, tono y fuerza conservado. **Sistema Neurológico:** sin patología aparente.

#### **Exámenes complementarios:**

- **Biometría Hemática:** normal
  - Hematocrito: 42,6%
  - Hemoglobina: 12 g/dl
  - HCM: 33,2 pg
  - CMHC: 32,1 g/dl
  - Plaquetas: 175,000 uL
  - Leucocitos: 5,900 uL
    - Fórmula leucocitaria
      - Neutrófilos: 27%
      - Monocitos 1%
      - Linfocitos: 11%
      - Eosinófilos: 2%
      - Basófilos: 0.1%

- **Gasometría Arterial:** normal
  - pH: 7.38
  - pCO<sub>2</sub>: 43 mmHg
  - pO<sub>2</sub>: 55 mmHg
  - HCO<sub>3</sub>: 21 meq/L
  - SatHbO<sub>2</sub>: 91%
  
- **Radiografía de tórax:** Radiografía anteroposterior de tórax donde se evidencia imagen radio opaca que sobresale del mediastino del lado izquierdo, redondeada y de bordes bien definidos.
  
- **Ecografía torácica:** en hemitórax izquierdo se observa imagen hipoecoica en lóbulo inferior con imagen quística en su interior de bordes regulares que mide aproximadamente 1,5 cm de diámetro cercana al diafragma sin desplazamiento de órganos del mediastino.

**Impresión diagnóstica:** Quiste pulmonar izquierdo

**Plan:**

- **Plan Diagnóstico:** Resonancia Magnética Nuclear, biopsia
- **Plan educativo:** Informar a padres sobre enfermedad de recién nacido, las posibles causas y condición de vida que puede tener. Explicar el tratamiento que se utilizará de manera clara, junto con sus posibles efectos adversos.
- **Plan terapéutico**
  - Hospitalización en sala crítica
  - Cuna de calor radiante a 34°C para mantener a neonato entre 36.5 y 37°C
  - Control signos vitales cada 3 horas
  - Peso diario
  - Oxihood a 5 litros por minuto
  - Dextrosa en agua al 10% 1000 mililitros más 5 mililitros de gluconato de calcio 10% pasar 232 mililitros intravenoso en 24 horas
  - Ampicilina 145 miligramos intravenoso cada 12 horas
  - Gentamicina 7.25 miligramos intravenoso cada 12 horas

## **Evolución Clínica**

Recién nacido permanece 5 días hospitalizado en el servicio de neonatología, en sala de cuidados intermedios en cuna de calor radiante con oxigenoterapia.

### **Evolución Día 1**

Recién nacida en su primer día de hospitalización permanece en cuna de calor radiante con apoyo de oxígeno por oxihood a 5 litros por minuto para lograr saturaciones mayores a 90%, signos vitales ligeramente alterados: pulso 110 pm, temperatura axilar: 37,5°C, FR 65 rpm, peso 2960 gr; debido a la taquipnea es imposible la alimentación por vía oral por lo que se coloca sonda nasogástrica para alimentación con leche materna presentando buena tolerancia gástrica. Paciente activo, reactivo al manejo, piel rosada, se evidencia aleteo nasal y retracciones subcostales moderadas, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, no ruidos sobreañadidos, abdomen suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes, extremidades no edema. Se solicita resonancia magnética nuclear mediante la red de salud pública. Se coloca BCG y Hepatitis B.

### **Evolución Día 2**

Recién nacida en su segundo día de hospitalización permanece en cuna de calor radiante con apoyo de oxígeno por oxihood a 5 litros por minuto para saturaciones mayores a 90%, signos vitales: pulso 115 pm, temperatura axilar: 36,8°C, FR: 62 rpm, peso: 2970 gr (se evidencia ganancia de peso de 10 gr); se alimenta por sonda nasogástrica con 4 mililitros de leche materna cada 3 horas con buena tolerancia gástrica. Paciente activo, reactivo al manejo, piel rosada, se evidencia aleteo nasal y retracciones subcostales moderadas, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, no ruidos sobreañadidos, abdomen suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes, extremidades no edema. Paciente en espera de respuesta para resonancia magnética nuclear.

### **Evolución Día 3**

Recién nacida en su tercer día de hospitalización permanece en cuna de calor radiante con apoyo de oxígeno por oxihood a 4 litro por minuto para saturaciones mayores a 90%, signos vitales: pulso: 96 pm, temperatura axilar: 37,2°C, FR: 50 rpm, peso: 2972 gr. Paciente activo, reactivo al manejo, piel rosada, llanto fuerte, retracciones subcostales leves, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, no ruidos sobreañadidos, abdomen suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes, extremidades no edema. Se evidencia mejoría clínica por lo que se decide retirar sonda nasogástrica e iniciar lactancia materna.

Se realiza tomografía simple y contrastada de tórax las cuales reportan:

- Tomografía simple de tórax: Se observa imagen en forma de masa, de densidad semisólida entre 26 y 34 UH (unidades hounsfield), que mide 4.7 x 6.3 cm que ocupa casi la totalidad del hemitórax izquierdo, desplaza las estructuras del mediastino de izquierda a derecha.
- Tomografía contrastada de tórax: Se observa en ventanas mediastínica y pulmonar un nódulo sólido homogéneo en el lóbulo inferior izquierdo, de 42 x 50 mm, de límites relativamente bien definidos, que capta contraste, con bandas lineales desde el nódulo hacia la cisura mayor y la pleura basal.

### **Evolución Día 4**

Recién nacida en su cuarto día de hospitalización permanece en cuna de calor radiante con apoyo de oxígeno por oxihood a 4 litros por minuto para saturaciones mayores a 90%, signos vitales: pulso: 94 pm, temperatura axilar: 36,5°C, FR: 48 rpm, peso: 2983 gr, recibe lactancia materna con buena tolerancia gástrica. Paciente activo, reactivo al manejo, piel rosada, llanto fuerte, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, no ruidos sobreañadidos, abdomen suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes, extremidades no edema. Se intenta destete de oxígeno debido a que no se evidencian signos de dificultad respiratoria, sin embargo, paciente presenta SatO<sub>2</sub> de 88% con aire ambiente por lo que se coloca cánula nasal a 1 litro por minuto para recuperación de saturación mayor a 90%.



### **Evolución Día 5**

Recién nacida en su quinto día de hospitalización permanece en cuna de calor radiante con apoyo de oxígeno por cánula nasal a 1 litro por minuto para saturaciones mayores a 90%, signos vitales: pulso: 105 pm, temperatura axilar: 37,2°C, FR: 50 rpm, peso: 2989 gr. Paciente activo, reactivo al manejo, piel rosada, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, no ruidos sobreañadidos, abdomen suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes, extremidades no edema. En vista de la evolución clínica favorable se decide el alta, con oxígeno por cánula nasal a 1 litro por minuto, lactancia materna a libre demanda y control por consulta externa, se inicia trámite por trabajo social ya que la paciente requiere referencia a tercer nivel para control y tratamiento definitivo de su patología.

### **Control por consulta externa**

Paciente acude a control por consulta externa 45 días posteriores a su egreso, acude con resultado de tamizaje metabólico realizado en el Centro de Salud de Loma Grande – Latacunga el 04/06/2018, el mismo que no presenta alteraciones en los resultados, además el 18/06/2018 se realiza tamizaje auditivo en esta unidad de salud evidenciando normalidad. Paciente asintomática, al examen físico activo, reactivo al manejo, piel rosada, expansibilidad torácica conservada, murmullo vesicular conservado de campo derecho, disminuido en campo izquierdo, no ruidos sobreañadidos, abdomen suave, depresible a la palpación, no hepatoesplenomegalia, ruidos hidroaéreos presentes. Signos vitales: pulso: 96 pm, temperatura axilar: 37,2°C, FR: 48 rpm, SatO<sub>2</sub>: 94% con oxígeno por cánula nasal a 1 litro por minuto, talla: 53 cm, peso: 3863 gr. Se comunica a familiares que paciente será referida a unidad de tercer nivel de atención.

## 4.2 DESCRIPCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO

Un factor de riesgo se define como cualquier rasgo, característica o exposición de un individuo que aumente su probabilidad de sufrir una enfermedad o lesión. Ciertos factores de riesgo se han visto relacionados con un aumento de la morbimortalidad de los individuos<sup>5</sup>.

Las anomalías congénitas se denominan también defectos de nacimiento, trastornos o malformaciones congénitos. Se trata de anomalías estructurales o funcionales, como los trastornos metabólicos, que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida<sup>5</sup>. Estas constituyen una alteración en el desarrollo embriológico y fetal de las distintas estructuras pulmonares, siendo las más frecuentes aquellas que alteran el árbol bronquial, el parénquima pulmonar y las estructuras vasculares<sup>7</sup>.

Dentro de los factores de riesgo para el desarrollo de malformación adenomatoidea quística encontramos:

**Factores socioeconómicos y demográficos:** los bajos ingresos pueden ser un determinante indirecto, las anomalías congénitas son más frecuentes en las familias y países de ingresos bajos, en los que las mujeres en su mayoría carecen de acceso suficiente a alimentos nutritivos y pueden tener mayor exposición a agentes o factores que aumentan la incidencia de un desarrollo prenatal anormal<sup>5</sup>.

**Factores genéticos:** la consanguinidad aumenta la prevalencia de anomalías congénitas genéticas raras y el riesgo de muerte neonatal e infantil<sup>6</sup>.

**Infecciones:** la sífilis o la rubéola que se presenta en mujeres gestantes son una causa importante de anomalías congénitas en los países de ingresos bajos y medios<sup>5</sup>.

**Estado nutricional de la madre:** las deficiencias de yodo y folato, el sobrepeso y enfermedades como la diabetes mellitus están relacionadas con algunas anomalías congénitas<sup>5,6</sup>.

**Factores ambientales:** la exposición materna a plaguicidas y productos químicos, así como a medicamentos, alcohol, tabaco, medicamentos psicoactivos y radiación durante el embarazo, pueden aumentar el riesgo de que el feto o el neonato sufra anomalías congénitas<sup>6</sup>. El trabajar en basureros, fundiciones o minas o de vivir cerca de esos lugares también puede ser un factor de riesgo, sobre todo si la madre está expuesta a otros factores ambientales de riesgo o sufre carencias alimenticias.

En los antecedentes prenatales de nuestra paciente se pudo detectar varios factores de riesgo como la exposición a plaguicidas durante las primeras semanas de gestación debido al desconocimiento de su estado que pudo ser determinante para la malformación adenomatoidea quística.

En las guías de práctica clínica del Ministerio de Salud Pública sobre Control Prenatal se recomienda tener precaución y mayor cuidado con pacientes que presenten antecedentes prenatales de importancia como factores de riesgo y realizar un diagnóstico temprano en base a la sospecha clínica, seguimiento y control para evitar en el futuro el desarrollo de complicaciones.

## **4.3 ANALISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD**

### ***4.3.1 Acceso a citas médicas de especialidad***

El Ministerio de Salud Pública ha implementado un sistema de atención médica en la que el paciente debe ingresar por la puerta de entrada, la misma que está constituida por el primer nivel de atención que son los centros de salud tipo A, B y C; a partir de estas unidades de salud y en dependencia de la patología, el paciente accede a un nivel superior de atención mediante la referencia, una vez que el paciente es atendido por especialidad y resuelta la patología de base, el paciente regresa a su unidad de salida mediante la contrarreferencia para control general de salud, de cierta manera esto ayuda a descongestionar los hospitales básicos que cuentan con especialidades, pero también tiene su desventaja debido a que en ciertas unidades no se realiza un adecuada valoración y no se refiere oportunamente.

### ***4.3.2 Disponibilidad de exámenes complementarios***

En la actualidad el Hospital General de Latacunga, cuenta con un servicio de laboratorio clínico el cual está provisto de la mayoría de los reactivos necesarios para complementar el diagnóstico de los pacientes al igual que un servicio de imagenología donde se realiza ecografías, radiografías y tomografías, sin embargo, el acceso a este último se limita debido a que solo se cuenta con un tomógrafo y la demanda de pacientes es excesiva. No se cuenta con resonancia magnética siendo necesaria la referencia de los pacientes a unidades de convenio.

### ***4.3.3 Atención de emergencia***

La unidad cuenta en la actualidad con una extensa área de emergencia que se divide en áreas específicas destinadas a la atención de problemas individuales de cada paciente, dónde cada profesional se encarga de determinar la patología, dar seguimiento, solicitar valoración de otros servicios y decidir su ingreso si éste amerita. En nuestro caso la paciente ingresó por emergencias obstétricas donde fue valorada, se realizó exámenes y se ingresó al centro obstétrico para resolución del embarazo, se le brindó la prioridad que el caso ameritaba.

#### ***4.3.4 Oportunidades de remisión***

El sistema de referencia a un nivel de mayor complejidad se torna complicado y existe retraso en el proceso del mismo al no ser emergente, en este caso para el diagnóstico no se necesitó la referencia a otro hospital de mayor complejidad debido a que ésta unidad sí cuenta con un médico especialista en neonatología y también con equipos para diagnosticar la patología, lo cual se pudo realizar sin problemas y además se pudo brindar la atención que se recomienda en las guías clínicas al encontrarse en una unidad de segundo nivel, sin embargo, para su tratamiento definitivo si se requirió iniciar el trámite para transferir a nuestra paciente a una unidad de especialidades. Por tratarse de un grupo prioritario el trámite no demoró mucho y se pudo trasladar a la paciente sin mayor complicación.

#### ***4.3.5 Trámites administrativos***

Para la realización de los trámites administrativos el Hospital General de Latacunga cuenta con el servicio de trabajo social quienes se encargan de direccionar dichos trámites a la autoridad pertinente. Nuestra paciente tuvo que realizar una serie de trámites para la obtención de oxígeno domiciliario los realizó sin mayor dificultad, teniendo en cuenta la situación socioeconómica de la paciente y el requerimiento de dicha ayuda técnica la cual fue aprobada y entregada previo a su alta.

#### 4.4 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS

- En la población rural no existe la cultura del control prenatal por desconocimiento del estado en sus inicios, además se encuentran expuestos a factores de riesgo en los que se incluye la exposición a plaguicidas, viviendas que no cuentan con los servicios básicos, recursos económicos bajos que pueden complicar el embarazo.
- Ecografía obstétrica en el segundo trimestre de gestación que reporta masa en campo pulmonar izquierdo.
- A pesar de que en una ecografía fetal se observó imagen quística en campo pulmonar, el personal de salud de la unidad de primer nivel no refirió a la paciente a una unidad de mayor complejidad para confirmación de diagnóstico y tratamiento oportuno.
- En la actualidad en el Ecuador no se realiza tratamiento intrauterino para malformaciones pulmonares.
- Falta de equipos para el diagnóstico de las MAQP (malformación adenomatoidea quística pulmonar).
- No se realiza control domiciliario posterior al alta.
- Se realiza tomografía simple y contrastada a un recién nacido cuando esa prueba de imagen no es el gold estándar para el diagnóstico de la patología en estudio.

#### 4.5 ANÁLISIS DE LOS PUNTOS CRÍTICOS

- La madre de la paciente al desconocer su estado de gestación y debido a su trabajo tuvo exposición a plaguicidas, sustancias descritas como teratógenos. Una vez conocido su estado acudió a centro de salud que no especifica, dónde realizaron el seguimiento de la paciente, pero no se notificó sobre el antecedente.
- El primer control prenatal que se realizó en el centro de salud, fue a la semana 22 de gestación, en donde se solicitó ecografía obstétrica con morfología fetal, se prescribió hierro, ácido fólico y multivitaminas.
- Durante el primer control prenatal se evidencia bajo peso materno, se realiza una revisión de pesos anteriores, constatando un bajo peso crónico el cual no se pudo corregir previo a su gestación por tratarse de un embarazo no planificado, en dicha consulta se brindó asesoría de nutrición para la madre.
- Se solicita a la paciente nueva ecografía obstétrica, la cual reporta masa en campo pulmonar izquierdo sin definir su localización, una vez que se evidenció este resultado la paciente debía ser referida a unidad de mayor complejidad para control por médico de especialidad tanto de ginecología como de neonatología y trabajar en conjunto para brindar una atención integral a la misma.
- El reporte de la ecografía desde un inicio debía alertar al personal de salud sobre la malformación congénita que el feto estaba presentando, y que ésta podía estar acompañada de varias malformaciones que podían poner en riesgo el bienestar materno fetal.
- El gold estándar para confirmar el diagnóstico de una MAQP es la resonancia magnética nuclear, en la unidad donde fue tratada inicialmente la paciente no se dispone en la actualidad del equipo necesario para esta prueba de imagen por lo que debía ser enviada a una unidad de convenio para la realización de la misma, o a su vez debía ser referida inmediatamente a una unidad de mayor complejidad, y no realizar la TAC debido a que esta implica una gran cantidad de radiación para un recién nacido.
- Al tratarse de una paciente de riesgo por la complejidad de su patología, ella requería control por consulta externa o en domicilio en una semana posterior al alta, sin embargo, no fue valorada hasta 45 días posteriores; implicando una posible complicación en su estado de salud.

## **4.6 REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA**

### ***4.6.1 Desarrollo pulmonar embrionario***

El desarrollo pulmonar es un proceso complejo y altamente organizado, en el que se reconocen varias etapas dinámicas: embrionaria, pseudoglandular, canalicular, sacular, alveolar, maduración microvascular, hiperplasia activa e hipertrofia. El desarrollo de la vía aérea es seguido de modo estrecho por el desarrollo de la vasculatura pulmonar, para concluir en la formación de la unidad alveolocapilar.<sup>1</sup> Todos estos procesos se encuentran controlados estrechamente por factores genéticos, tales como factores de crecimiento y otras moléculas, de acción sólo parcialmente comprendida. Para alcanzar un normal desarrollo, son fundamentales los movimientos respiratorios fetales, un adecuado espacio intratorácico, fluido intra y extrapulmonar en volumen suficiente y una adecuada irrigación y nutrición. Durante los procesos de organogénesis pueden ocurrir diversas alteraciones, debidas a factores materno-fetales, genéticos o ambientales, originando así anomalías del desarrollo, tanto en el período prenatal como postnatal. La respiración fetal y el fluido pulmonar juegan un papel importante en la delicada relación entre los epitelios de la vía aérea y el mesénquima, al promover el crecimiento pulmonar. Los movimientos respiratorios son fundamentales en la preservación del volumen pulmonar.<sup>1,2</sup>



**Tabla 1 Etapas del desarrollo pulmonar**

<b>Fase</b>	<b>Edad gestacional o postnatal</b>	<b>Eventos principales</b>
Embrionaria	3 – 7 semanas	Desarrollo de las vías aéreas mayores
Pseudoglandular	7 – 17 semanas	Aparición de circulación pulmonar (vasculogénesis) Desarrollo del árbol bronquial hasta nivel de bronquiólos terminales (preacinar)
Canalicular	17 – 27 semanas	Formación de acinos. Crecimiento del lecho capilar (angiogénesis) Diferenciación epitelial, aparece el surfactante.
Sacular	28 – 36 semanas	Formación de los espacios aéreos transitorios. Depósito fibras elásticas en futuros septos secundarios.
Alveolar	36 semanas – 2 a 3 años	Aparición de septos secundarios, formación de alvéolos
Maduración microvascular	0 – 3 años	Adelgazamiento de la pared interalveolar; fusión de la bicapa capilar a una singular
Hiperplasia activa	0 – 3 años	Aumenta el número de alvéolos, poco cambio en su tamaño
Hipertrofia	3 – 8 años	Aumento del tamaño alveolar, con crecimiento celular mayor al corporal

Guerrero, N. (2019). Etapas del Desarrollo pulmonar. Tabla N°1. Recuperado de:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom131e.pdf>

#### **4.6.2 Definición**

En el periodo neonatal la dificultad respiratoria es la causa más frecuente de morbimortalidad afectando del 2 al 3% de los recién nacidos vivos con adecuado peso al nacer y hasta un 20% de los que tienen bajo peso al nacer, en este último grupo la incidencia es alta debido a que la anatomía y fisiología del sistema respiratorio no se desarrolla adecuadamente, además se ven involucrados también los cambios producidos durante el nacimiento como el intercambio gaseoso placenta-pulmón<sup>9</sup>. Las causas principales de dificultad respiratoria neonatal constituyen la enfermedad de membrana hialina, síndrome de aspiración meconial y la taquipnea transitoria del recién nacido<sup>8</sup>. A pesar de que se presentan con una menor incidencia, es importante conocer que las malformaciones pulmonares también causan dificultad respiratoria neonatal al impedir el intercambio gaseoso adecuado. Las malformaciones pulmonares se encuentran dentro de las anomalías del sistema respiratorio que se presentan con menor frecuencia con una incidencia entre 1 y 2 de cada 10.000 a 35.000 embarazos a nivel nacional<sup>9</sup>, y entre estas la más frecuente es la enfermedad quística pulmonar que antiguamente se conocían como enfermedad adenomatosa quística.

Actualmente, gracias a los constantes avances en el diagnóstico, control y tratamiento en la etapa fetal, y también al conocimiento de la fisiopatología y a las nuevas posibilidades de tratamiento de estos procesos, la mortalidad se ha reducido de modo considerable y se limita casi exclusivamente a los recién nacidos de peso extremadamente bajo al momento del nacimiento, a malformaciones congénitas a las que se asocia la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar o alteraciones musculoesqueléticas, y a cuadros que cursan con hipertensión pulmonar neonatal<sup>9,10</sup>.

Dentro de las manifestaciones clínicas más comunes de las enfermedades pulmonares neonatales se encuentran los cambios en la frecuencia y el ritmo respiratorio, cianosis, retracciones costales, quejido espiratorio y alteraciones en la auscultación, dichas manifestaciones se dan a causa de los cambios fisiopatológicos y como consecuencia de la adaptación del neonato al medio extrauterino<sup>10</sup>. Un método sencillo de valorar la evolución en cuanto a la dificultad respiratoria es la puntuación de Silverman<sup>12</sup> (tabla N°2), sin embargo, en pacientes que se encuentran con ventilación mecánica esta puntuación no es útil debido a que el quejido respiratorio y el aleteo nasal no son valorables.

**Tabla 2. Puntuación de Silverman para valoración de dificultad respiratoria**

Valor	Aleteo nasal	Quejido espiratorio	Retracción subcostal	Retracción intercostal	Movimiento tórax-abdomen en inspiración
0	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Aumento perímetro tórax aumento, abdomen aumento
1	Leve	Por auscultación intermitente débil	Visible poco intense	Visible poco intense	Depresión tórax, aumento abdomen (leve)
2	Intenso	Audible sin fonendoscopio, continuo	Acusada	Acusada	Depresión tórax, aumento abdomen (marcada)
<b>0 puntos sin dificultad respiratoria</b>					
<b>1 a 3 puntos dificultad respiratoria leve</b>					
<b>4 a 6 puntos dificultad respiratoria moderada</b>					
<b>7 a 10 puntos dificultad respiratoria severa</b>					

Guerrero, N. (2019). Puntuación de Silverman. Tabla N°2. Recuperado de:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom131e.pdf>

#### **4.6.3 Etiología**

La dificultad respiratoria en el recién nacido puede darse como consecuencia de varias patologías y cada una de ellas se diferencia clínicamente en cuanto a su inicio o a su desarrollo anatómico<sup>20</sup>, a continuación, se muestra una tabla que desglosa cada una de las etiologías posibles:

**Tabla 3. Causas de dificultad respiratoria en el periodo neonatal**

<b>1.- CUADROS DE COMIENZO INMEDIATO AL NACIMIENTO</b>
Enfermedad de membrana hialina
Taquipnea transitoria del recién nacido (mal adaptación pulmonar)
Síndrome de aspiración meconial
<b>2.- INFECCIÓN PULMONAR PRECOZ-TARDÍA</b>
<b>3.- ALTERACIONES SECUNDARIAS A OTROS PROCESOS PULMONARES</b>
Aire extraalveolar (enfisema intersticial pulmonar, neumotórax, neumomediastino)
Enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad (displasia broncopulmonar)
Hipertensión pulmonar persistente neonatal
<b>4.- ALTERACIONES FUNCIONALES SECUNDARIAS A PROCESOS EXTRAPULMONARES</b>
Cardiopatías congénitas (ductus arterioso persistente)
Trastornos en la regulación de la respiración (pausas de apnea, distrés secundario a lesión del sistema nervioso central)
Trastornos neuromusculares (parálisis frénica, miopatías congénitas)
<b>5.- ALTERACIONES EN EL DESARROLLO ANATÓMICO DEL APARATO RESPIRATORIO</b>
5.1.- Malformaciones Congénitas
Atresia de coanas
Anillos vasculares
Malformacion adenomatosa quística pulmonar
Enfisema lobar congenito
5.2.- Hipoplasia Pulmonar
Primaria
Secundaria
Compresión intratorácica
Compresión extratorácica
Deformidad de la caja torácica

Guerrero, N. (2019). Causas de dificultad respiratoria en el period neonatal. Tabla N°3.

Recuperado de: <http://revistachilenadepediatria.cl/index.php/rchped/article/view/250>

#### **4.6.4 Fisiopatología**

La modificación en el desarrollo de las estructuras pulmonares en la etapa fetal constituye un determinante importante para la aparición de las malformaciones congénitas<sup>13</sup>. Existe literatura en la cual se reporta que en 1687 y 1949 Bartholinuis y Chin-Tang respectivamente estudiaron malformaciones en neonatos prematuros con hidrops fetal y en mortinatos en quienes encontraron masas de aspecto sólido pseudoglandular en los pulmones<sup>10</sup>.

A partir de este estudio se realizaron análisis por parte de varios autores quienes llegaron a la conclusión que toda malformación quística se produce como consecuencia de una variación durante la formación embrionaria del pulmón y vías respiratorias y por ello se creó una clasificación en base a la etapa embrionaria y el daño pulmonar posible (tabla N°4).

Dentro del desarrollo pulmonar, la malformación quística del pulmón de tipo hemartomatoso se ve con una incidencia del 25% dentro de todas las malformaciones congénitas y en un 95% de las malformaciones quísticas pulmonares<sup>9</sup>. Este tipo de malformación se distingue por presentar una proliferación y dilatación exagerada de las estructuras respiratorias terminales, en las que se originan quistes de diferente tamaño<sup>21</sup>.

**Tabla 4. Malformaciones pulmonares relacionadas con el desarrollo según etapa embrionaria**

<b>ETAPA</b>	<b>PERIODO</b>	<b>PROCESO</b>	<b>MALFORMACION</b>
<b>Embrionaria</b>	Primeras 5 semanas de gestación	A partir del intestino primitivo se desarrolla un divertículo ventral, desde donde inicia el desarrollo del tejido epitelial de todo el árbol respiratorio y de las vías aéreas mayores (destinada a convertirse en los 5 bronquios lobares)	Agenesia pulmonar, laríngea o traqueal. Estenosis laríngea. Traqueobroncomalacia, Quistes pulmonares (como el quiste broncogénico). Fístula traqueoesofágica.
<b>Pseudoglandular</b>	Entre semana 5 y 16 de gestación	En este periodo se produce la ramificación dicotómica de los bronquios que culmina con la formación de los bronquiolos terminales. El tejido mesenquimático acompaña en su desarrollo a las vías aéreas y a partir del que se desarrollara las estructuras cartilaginosas, musculares, linfáticas y sanguíneas	Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Linfangiectasia pulmonar congénita. Hipoplasia pulmonar. Quistes pulmonares. Hernia diafragmática congénita.
<b>Canalicular</b>	Entre semana 16 y 27 de gestación	Formación de acinos y desarrollo de la irrigación sanguínea que se acerca a la vía aérea. Hacia el final de esta etapa aparece el surfactante y se hace posible la respiración con el aplanamiento progresivo del epitelio respiratorio	Hipoplasia pulmonar. Displasia acinar
<b>Sacular</b>	Entre la semana 28 y 36 de gestación	Bronquiolos terminales se trasforman en bronquiolos respiratorios y se forman racimos terminales llamados sáculos que permiten el intercambio gaseoso	Hipoplasia pulmonar. Displasia acinar. Displasia alveolocapilar.
<b>Alveolar</b>	Semana 36 hasta los 23 años	Aparecen septos secundarios y formación de estructuras alveolares que seguirán su desarrollo posteriormente	Hipoplasia pulmonar. Displasia acinar. Displasia alveolocapilar.

Guerrero, N. (2019). Malformaciones pulmonares relacionadas con el desarrollo según etapa embrionaria. Tabla N°4. Recuperado de:

<http://spog.org.pe/web/revista/index.php/RPGO/article/view/478>

#### 4.6.5 Clasificación

La primera clasificación de esta patología fue dada por Stocker en 1997 quien se basó en tres tipos diferentes de histología, en la evolución de su clínica y el aspecto microscópico y macroscópico de la lesión<sup>7</sup>. A partir de la primera clasificación se produjeron variaciones para un mejor entendimiento de la patología. En 2008 Stocker amplió la clasificación e incluyó los tipos 0 y IV<sup>7</sup> (tabla N° 5).

**Tabla 5. Clasificación de Stocker**

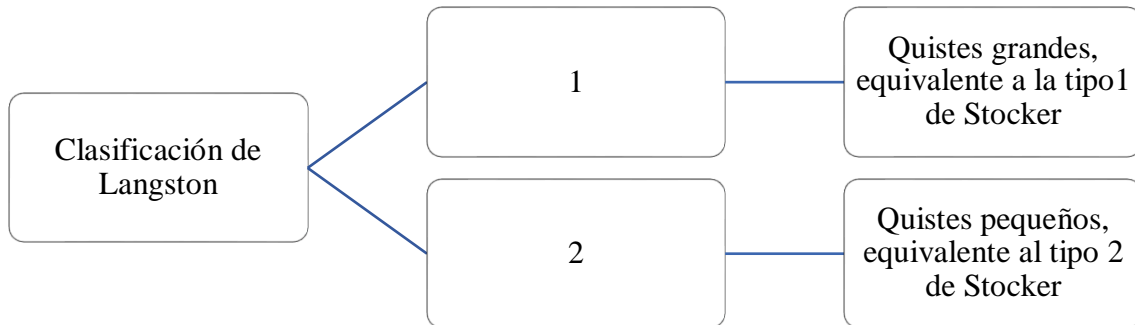
<b>Clasificación</b>	<b>Característica</b>
<b>Tipo 0</b>	Corresponde al 1-3% de las malformaciones pulmonares quísticas Displasia acinar Es una lesión sólida, con quistes de hasta 0.5 cm de diámetro Tiene epitelio ciliado pseudoestratificado alto columnar con células caliciformes Puede involucrar todos los lóbulos pulmonares Se origina en el árbol traqueobronquial proximal Se asocia a otras anomalías congénitas
<b>Tipo I</b>	Corresponde a más del 65% de las malformaciones pulmonares quísticas Es una lesión quística con múltiples quistes grandes o un único quiste con diámetro de hasta 10 cm Tiene epitelio ciliado pseudoestratificado alto columnar Involucra generalmente un lóbulo Se origina en acino proximal Rara vez se asocia a otras anomalías congénitas
<b>Tipo II</b>	Corresponde al 10-15% de las malformaciones pulmonares quísticas Es una lesión quística con quistes pequeños múltiples menor de 2.5 cm Tiene epitelio ciliado cuboidal o columnar Involucra generalmente un lóbulo Se origina en centro de acinos a nivel bronquiolar Se asocia a otras anomalías congénitas hasta un 50% de los casos
<b>Tipo III</b>	Corresponde al 8% de las malformaciones pulmonares quísticas Es una lesión sólida con quistes de hasta 15 cm de diámetro Tiene epitelio ciliado cuboidal Involucra todo un lóbulo o pulmón Se origina en bronquiolos o ductos alveolares No se asocia a otras anomalías congénitas
<b>Tipo IV</b>	Corresponde al 10-15% de las malformaciones pulmonares quísticas Es una lesión quística con quistes de hasta 10 cm de diámetro Tiene epitelio alveolar aplanado Se origina en acino distal alveolar o sacular No se asocia a otras anomalías congénitas

Guerrero, N. (2019). Clasificación de Stocker. Tabla N°5. Recuperado de:

<http://spog.org.pe/web/revista/index.php/RPGO/article/view/478>

Otra clasificación muy utilizada en la actualidad es la propuesta por Langston<sup>8</sup>, quien divide a las lesiones quísticas pulmonares en dos grupos dependiendo de su tamaño, lo que ha vuelto más sencillo su estudio. (figura N°1)

**Figura 1. Clasificación de Langston**

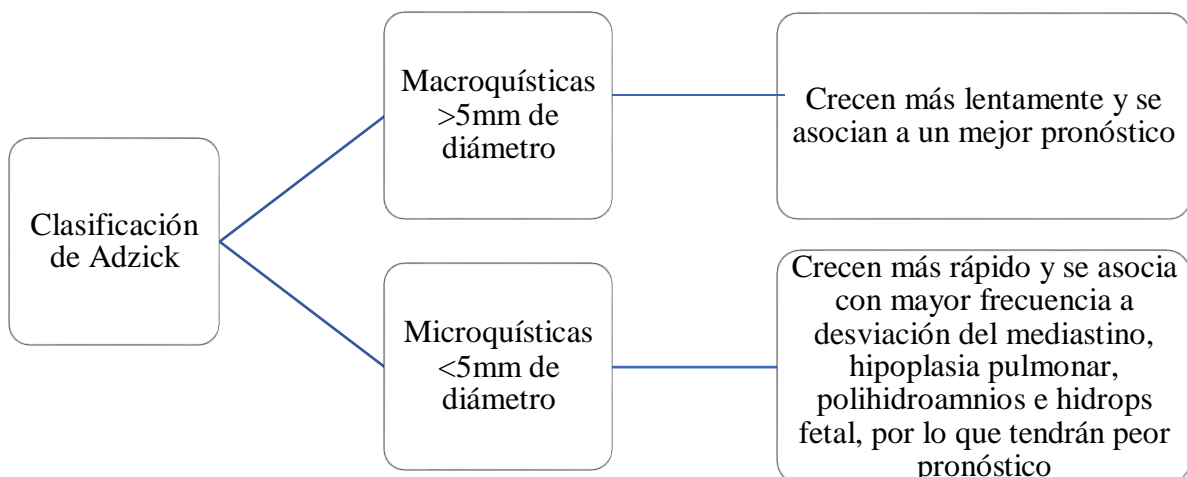


Guerrero, N. (2019). Clasificación de Langston. Figura N°1. Recuperado de:

[https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062018000200224](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000200224)

Existe una clasificación propuesta por Adzick et al<sup>8</sup>, esta clasificación es útil debido a que involucra elementos pronósticos y se basa en el aspecto ecográfico de las lesiones. (figura N°2)

**Figura 2. Clasificación de Adzick**



Guerrero, N. (2019). Clasificación de Adzick. Figura N°2. Recuperado de:

[https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062018000200224](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000200224)



Gracias al avance de los conocimientos en cuanto a la conducta y disposición de ciertas malformaciones quísticas Langston<sup>19</sup> pudo desarrollar una nueva clasificación (tabla N° 6) que incluye además de las malformaciones quísticas, malformaciones del sistema respiratorio y pleuropulmonar.

**Tabla 6. Clasificación de las malformaciones congénitas pulmonares**

<b>Quiste broncogénico</b>
<b>Atresia bronquial</b> Aislada Con conexión sistémica (secuestro intralobar) Con conexión al tracto gastrointestinal Conexión arterial sistémica en pulmón normal
<b>Quistes grandes tipo I de Stocker</b> Aislada Con conexión sistémica (híbrida, secuestro intralobar)
<b>Secuestro extralobar</b> Con conexión al tracto gastrointestinal Sin conexión al tracto gastrointestinal
<b>Hiperplasia pulmonar y lesiones relacionadas</b> Atresia laríngea Malformación pulmonar congénita sólida o adenomatoidea (tipo III de Stocker) Lóbulo polialveolar
<b>Hiperinsuflación lobar congénita</b>
<b>Otras lesiones quísticas</b> Quistes linfáticos, digestivos, mesoteliales, simples pulmonares, blastoma pleuropulmonar tipo I

Guerrero, N. (2019). Clasificación de las malformaciones congénitas pulmonares. Tabla N°6.

Recuperado de: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-)

[41062018000200224](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000200224)

#### **4.6.6 Diagnóstico**

La manera más sencilla de diagnosticar una malformación adenomatoidea quística es mediante la ecografía de rutina del segundo trimestre cuando la lesión es grande<sup>14</sup>. Las malformaciones muy pequeñas pueden pasar desapercibidas sobre todo en el tercer trimestre. La sensibilidad de la ecografía prenatal es de 80% aproximadamente y el valor predictivo positivo es 55%<sup>15</sup>. Con la mejora de los equipos y el reconocimiento de esta patología es probable que la sensibilidad en la actualidad sea mayor al 90%.

La resonancia magnética nuclear fetal es importante para la estrategia del manejo perinatal, sobre todo cuando existe la opción de la resección del tumor en el período neonatal inmediato<sup>22</sup>. Durante el embarazo la malformación varía desde una regresión en el tamaño hasta el desarrollo de hidropesía fetal y muerte intrauterina.

#### **4.6.7 Manejo**

El manejo de las MAQP depende del tipo de malformación, del daño que produzca la lesión en el feto y de la aparición de los síntomas en el recién nacido, por ello, es importante individualizar la conducta a seguir en cada caso<sup>16</sup>; aunque la mayoría de los autores recomiendan la resección de la lesión no existe en la actualidad un consenso sobre la actitud quirúrgica, sobre todo en pacientes asintomáticos.

#### **Tratamiento prenatal**

Frente a la detección prenatal de una malformación pulmonar es importante iniciar un seguimiento ecográfico estricto y complementar el estudio con doppler y RNM (resonancia magnética nuclear) fetal que permitan orientar el diagnóstico diferencial e identificar aquellas en riesgo de desarrollar falla cardíaca e hidrops<sup>19,20</sup>, las que pueden beneficiarse de una terapia prenatal.

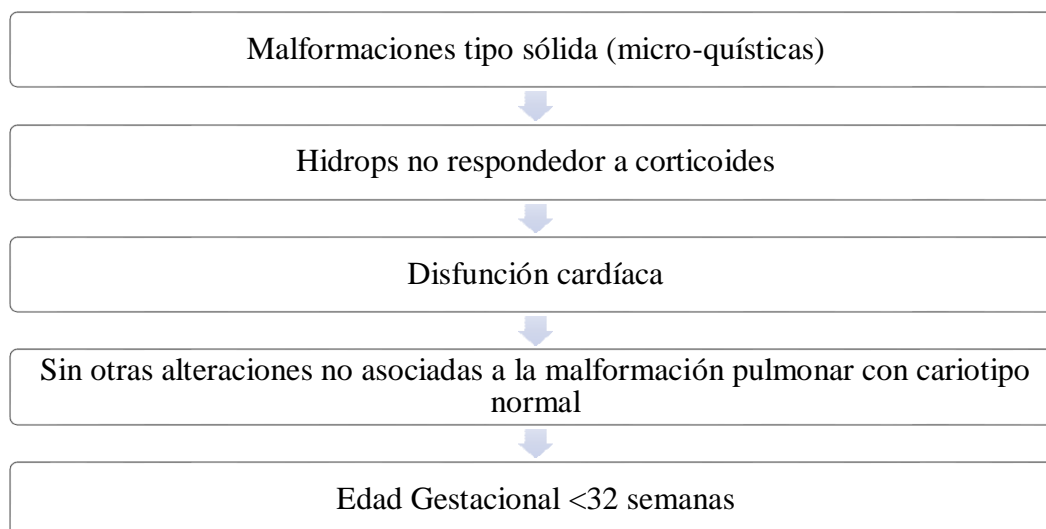
Para el tratamiento prenatal se incluyen estrategias curativas o paliativas, las mismas que están orientadas a resolver especialmente las complicaciones de los casos de malformaciones con quistes grandes que pueden desarrollar hidrops fetal<sup>16</sup>.

Entre las alternativas se encuentra la aspiración del quiste como medida temporal ya que suele haber reexpansión del quiste dentro de las 24 a 72 horas<sup>16</sup>. La derivación toracoamniótica también se ha planteado para drenar quistes pulmonares grandes e hidrotórax asociados a secuestros<sup>21</sup>. Para las lesiones sólidas se ha propuesto la lobectomía fetal. Otra alternativa es el procedimiento quirúrgico que se realiza durante el parto por cesárea mientras el niño aún está conectado a la madre por el cordón umbilical, designado terapia ex útero intraparto (EXIT)<sup>17</sup>. Tiene una tasa de supervivencia de casi el 90% mientras que la cirugía abierta que se lleva a cabo en el período fetal tiene una tasa de supervivencia de aproximadamente el 50%<sup>17</sup>. Sin embargo, en el Ecuador este tipo de cirugías intraútero se realizan para otro tipo de patologías, sin existir aún experiencia sobre cirugía fetal en malformación pulmonar quística.

La administración materna prenatal de betametasona también se planteó como tratamiento de los quistes grandes con riesgo de hidrops con resultados variables. Todos estos tratamientos prenatales requieren de un equipo médico adecuadamente formado y equipado, y están limitados a centros de alta complejidad<sup>10</sup>. Durante el periodo antenatal no se ha confirmado la efectividad del uso de corticoides, varios estudios señalan que al administrar betametasona en el segundo trimestre de gestación disminuye el tamaño del quiste y en otros estudios se ha demostrado su efectividad para la reducción del índice CVR y se asocia a una mejor sobrevida<sup>10</sup>.

Históricamente, el estándar de oro para el tratamiento de malformaciones congénitas ha sido la planificación del parto en un centro de atención terciaria para un intento de reparación postnatal<sup>18</sup>. En varios estudios ya se ha visto un gran éxito en el tratamiento de anomalías graves prenatales, como mielomeningocele, malformaciones quísticas congénitas del pulmón, transfusión de gemelos y gemelos y teratomas sacrococcígeos. Aunque todavía limitadas, estas técnicas innovadoras tienen un potencial único para mejorar los resultados en las anomalías fetales más devastadoras. Existe una serie de indicaciones para cirugía fetal intraútero las cuales se muestran a continuación<sup>17,18</sup>. (figura N°3)

**Figura 3. Indicaciones para cirugía fetal**



Guerrero, N. (2019). Indicaciones para cirugía fetal. Figura N°3. Recuperado de:

[https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062018000200224](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000200224)

### **Tratamiento postnatal**

A todo recién nacido diagnosticado prenatalmente de MAQP se debe realizar una radiografía de tórax para descartar cualquier cambio mediastínico relacionado con un enfisema o un quiste grande que pueda complicarse con un neumotórax<sup>18</sup>.

Para brindar un adecuado tratamiento postnatal se divide a los recién nacidos en pacientes sintomáticos y asintomáticos, en la mayoría de los casos en alrededor de un 90% los pacientes son asintomáticos al momento del nacimiento y tienen una evolución favorable sin necesidad de una cirugía y un 10% se presentan con sintomatología respiratoria compatible<sup>18,19</sup>.

Se recomienda realizar una tomografía computarizada entre el primer y tercer mes para confirmar el diagnóstico de MAQP, el tipo, la localización y la presencia de una arteria sistémica, lo que permite planificar la cirugía o el tratamiento conservador<sup>19</sup>. La revisión de un metaanálisis en el que se incluyen ciento sesenta y ocho pacientes que estaban asintomáticos al nacer, arroja los siguientes resultados: setenta pacientes es decir el 41.7% se sometieron a cirugía electiva, existiendo siete casos de complicaciones postoperatorias que representa el 10%. Los 98 pacientes restantes es decir el 58.3% fueron tratados

adecuadamente, un 64.3% desarrollaron síntomas entre 1 mes y 7 años y, por lo tanto, requirieron cirugía. En conclusión, la morbilidad total fue significativamente mayor cuando la cirugía se realizó después del desarrollo de los síntomas en comparación con la resección cuando los pacientes estaban asintomáticos<sup>19</sup>.

Para tomar la decisión de operar o no al paciente y en qué momento realizar la operación es fundamental considerar ciertos aspectos de suma importancia que se relatan a continuación:

1. Posibilidad de que la malformación desaparezca: la evidencia de que se produzca la desaparición total o parcial de la malformación pulmonar en el periodo postnatal no es determinante, sin embargo, existen datos dentro de la literatura que demuestran que las lesiones microquísticas tienen un índice de reversión significativo<sup>21</sup>, pero se desconoce exactamente los mecanismos por lo que esto sucedería, en qué casos ocurre y si será total o parcial.
2. Complicaciones que se relacionan con la malformación: se ha observado que en pacientes que presentan sintomatología de gravedad asociadas a la patología previo a la realización de la cirugía el índice de complicaciones intraoperatorias y postoperatorias incrementa en un 30%, el requerimiento de hospitalización se prolonga en relación con pacientes sin sintomatología de gravedad<sup>23</sup>. Además, en este tipo de pacientes se evidencia un incremento en la evolución de cirugía mínimamente invasiva a cirugía abierta duplicando así la morbilidad asociada a la cirugía. Las complicaciones que con mayor frecuencia se observa son las infecciones que representan de un 15 a 45% de todos los casos, entre otras se encuentra el distrés respiratorio, desplazamiento del mediastino<sup>23</sup>.
3. Relación con neoplasias: existen estudios que demuestran la relación entre las malformaciones quísticas pulmonares y las neoplasias principalmente el blastoma pleuro-pulmonar y el carcinoma bronquio-alveolar<sup>20</sup>. Es así como se ha observado elementos neoplásicos en la histología de los quistes hasta en un 5 a 10% de los casos en el blastoma pleuro-pulmonar y un 1% en el carcinoma bronquio-alveolar<sup>20</sup>, sin embargo, esto no se puede saber cómo va a evolucionar un quiste debido a que estos elementos no se logran diferenciar en las técnicas de diagnóstico de imagen, sería posible únicamente con biopsia.

4. Crecimiento pulmonar: cuando se realiza una cirugía durante los primeros días de vida se ha observado que en el paciente se produce un crecimiento pulmonar compensatorio por parte del pulmón que no contenía la malformación en respuesta a la resección de un lóbulo o un segmento del otro pulmón<sup>19</sup>, situación que no se observa en cirugías tardías debido a que en este caso la compensación se da por un incremento de la distensión alveolar. Siendo recomendada por esta razón la cirugía neonatal temprana.

Cuando ya se ha tomado la decisión de operar al paciente es importante considerar las posibilidades quirúrgicas en dependencia de la condición de este. Y saber que abordaje sería la mejor opción.

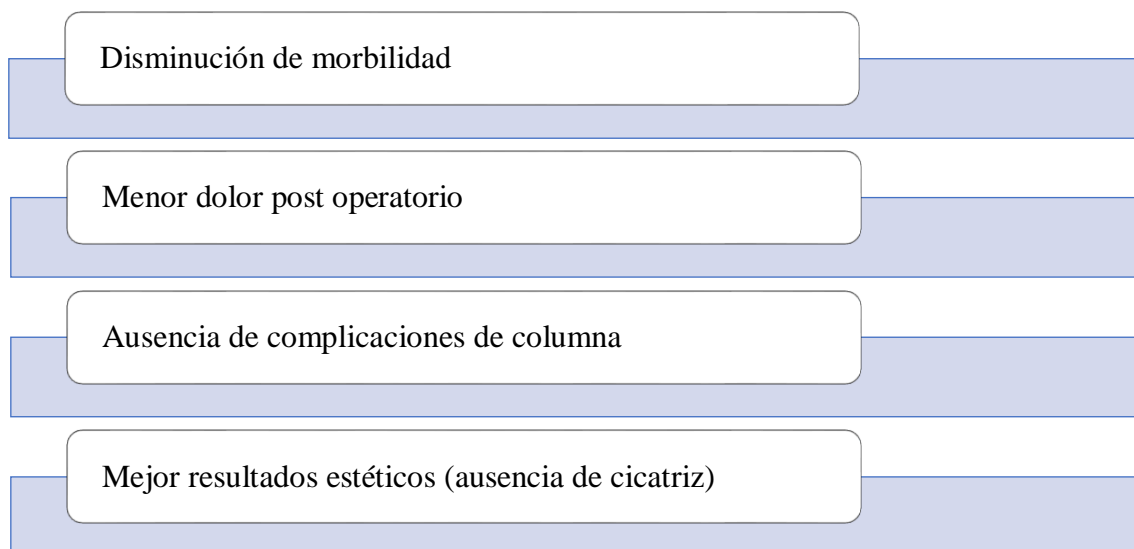
Existen múltiples argumentos disponibles en la literatura a favor de la cirugía de preservación y la lobectomía radical. En el área de la cirugía mínimamente invasiva, la segmentectomía es obviamente más difícil de realizar, y para la mayoría de este tipo de cirugía, rara vez se realiza una segmentectomía anatómica pura, y se realiza una resección en cuña con una grapadora o dispositivos de coagulación<sup>23</sup>.

Ante la decisión quirúrgica tomada se debe considerar la extirpación de manera radical mediante cirugía convencional o por toracoscopia videoasistida. Las tasas de complicaciones postquirúrgicas están entre el 6% y el 9% con baja mortalidad<sup>19</sup>. El crecimiento pulmonar compensatorio permite una recuperación morfológica y funcional completa.

#### **Toracotomía o cirugía mínimamente invasiva (Toracoscopia)**

Hoy en día el abordaje al tórax puede ser realizado por toracotomía (cirugía abierta) o toracoscopia (cirugía cerrada). El avance que se ha dado en cuanto al instrumental médico contribuye a que el equipo médico opte por una cirugía mínimamente invasiva incrementando los beneficios de una cirugía cerrada<sup>19</sup> (figura N°4) y disminuyendo los riesgos de una cirugía abierta.

#### Figura 4. Beneficios de la Toracoscopia



Guerrero, N. (2019). Beneficios de la toracoscopia. Figura N°4. Recuperado de:

<http://spog.org.pe/web/revista/index.php/RPGO/article/view/478>

#### Lobectomía o Segmentectomía

La elección de la cirugía entre una lobectomía o una segmentectomía depende mucho del tipo de malformación a tratarse, localización, si es unilateral o bilateral y si se ubica en uno a más lóbulos pulmonares.

Como recuento anatómico tenemos que los pulmones están constituidos por unidades funcionales independientes, siendo así, el pulmón derecho consta de tres lóbulos (superior, medio e inferior) y el pulmón izquierdo de dos lóbulos (superior e inferior). De esta misma manera cada lóbulo se subdivide en unidades funcionales anatómicamente menores que son los segmentos<sup>7</sup>. En el pulmón derecho el lóbulo superior consta de tres segmentos, el medio de dos y el inferior de cinco, mientras que en el pulmón izquierdo el lóbulo superior e inferior constan de cuatro segmentos cada uno<sup>7</sup>.

La lobectomía consiste en la resección de uno de los lóbulos de los pulmones cuando el problema afecta solo a una parte de este. Una vez que se extrae el lóbulo afectado el resto del pulmón puede volver a funcionar normalmente, obviamente con una capacidad vital disminuida por el lóbulo perdido<sup>19</sup>. La forma en la que se realiza una lobectomía es mediante una toracotomía o toracoscopia asistida por video.

Aunque la lobectomía toracoscópica es un procedimiento quirúrgico ampliamente aceptado en la cirugía torácica en adultos, su papel en los niños pequeños sigue siendo controvertido. En un estudio de sesenta y dos pacientes, cuarenta y nueve fueron sometidos a toracoscopia y trece a una toracotomía. Seis niños sometidos a toracoscopia requirieron conversión a toracotomía que representa un 12.2%. Los resultados perioperatorios, incluida la pérdida de sangre media, la duración de la sonda torácica, la duración de la estancia hospitalaria, y la morbilidad, fue similar entre la toracoscopia y la toracotomía, respectivamente. Aunque la toracoscopia se asoció con un aumento de la duración de la operación en comparación con la toracotomía<sup>19</sup>.

La segmentectomía consiste en la resección de un segmento pulmonar, esto se realiza mediante la sección de la vena, las arterias y el bronquio que ingresan al segmento afectado, en conjunto del parénquima correspondiente<sup>23</sup>. Este tipo de cirugía tiene ciertas ventajas sobre la lobectomía ya que al resecar un solo segmento se reseca una menor cantidad de pulmón, consiguiendo así una mejor conservación de la función pulmonar manteniendo una mejor capacidad respiratoria.

#### **4.6.8 Pronóstico**

Witlox en el 2005, realizó una revisión de casos de pacientes con malformaciones pulmonares y observó que la sobrevida postnatal variaba dependiendo de la existencia o no de comorbilidades, siendo así, en pacientes con complicaciones de secuestro o derrame pleural se evidenció una sobrevida de un 92%, en pacientes con malformación quística sin hidrops de un 87% y con hidrops de un 69%. Los pacientes que se presentaron con hidrops fue alrededor de un 15 a un 30% de los casos<sup>8</sup>.

En este caso la paciente presenta un quiste pulmonar pequeño según clasificación de Langston y tipo 2 según la clasificación de Stocker en 2008, no presenta comorbilidades y su índice CVR es de 0,7 por lo que el pronóstico sería favorable, sin embargo, la



dependencia de oxígeno diario la hace candidata para resección de la lesión y así mejorar su estilo de vida<sup>10</sup>.

Existen factores que son considerados de mal pronóstico en el desarrollo y evolución de las malformaciones quísticas pulmonares, entre estos se encuentra el tamaño de la lesión, el grado de desarrollo pulmonar del recién nacido, malformaciones asociadas y un índice CVR<sup>18</sup> (volumen de la malformación/circunferencia craneana) mayor a 1,6 el mismo que se relaciona con el desarrollo de hidrops y con la necesidad de finalizar el embarazo.

Para determinar el pronóstico en cuanto a las malformaciones quísticas pulmonares hay que tomar en cuenta la clasificación de la lesión y la presencia o no de comorbilidades, en un estudio en el que participaron 569 pacientes se pudo demostrar que los pacientes con malformaciones macroquísticas tenían un mejor pronóstico debido a que estas lesiones crecían más lentamente y las microquísticas un pronóstico desfavorable debido a que su crecimiento era más rápido y se asociaban con más frecuencia a complicaciones como la desviación del mediastino, hipoplasia pulmonar, polihidramnios e hidrops fetal<sup>21</sup>.

## 4.7 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

**Tabla 7. Oportunidades de mejora**

Oportunidad de mejora	Acciones de mejora	Responsables	Nivel
Captación pronta de pacientes gestantes en zonas rurales por parte del personal de salud	Capacitación actualizada a todo el personal del primer nivel de salud destinado a la captación de pacientes con embarazos de riesgo	Centros de Salud Tipo A, B y C	Primer nivel de atención
Asistir oportunamente a las unidades de salud disponibles en cada zona	Realizar charlas tanto en la comunidad rural y urbana indicando la cartera de servicios disponibles en cada unidad y la oportunidad de acceso a las mismas	Centros de Salud Tipo A, B y C	Primer nivel de atención
Mejorar el sistema de Referencia y Contra referencia	Incrementar la capacidad resolutive de los niveles de atención e impulsar mecanismos para agilizar este sistema	Centros de Salud Tipo A, B y C; Hospitales Básicos; Hospitales de Especialidad	Todos los niveles de salud
Manejo de la Historia Clínica	Capacitar al personal de Salud sobre el adecuado llenado de la historia clínica	Jefes de servicio de Centros de Salud Tipo A, B y C; Hospitales Básicos; Hospitales de Especialidad	Todos los niveles de salud

<p>Implementación de equipos en las unidades de salud</p>	<p>Ampliar el presupuesto destinado a la implementación de equipos para una resolución adecuada de cada patología, en especial el área de ginecología y neonatología para resguardar el bienestar materno-fetal y no requerir de transferencias a un nivel superior de atención</p>	<p>Gerencia hospitalaria de Centros de Salud Tipo A, B y C; Hospitales Básicos; Hospitales de Especialidad</p>	<p>Segundo nivel de atención</p>
<p>Personal especializado y capacitado</p>	<p>Contratación de personal especializado y capacitado para una adecuada recepción del paciente, diagnóstico y tratamiento en una misma unidad de salud sin que exista la necesidad de realizar transferencias y que estas solo procedan si el caso en realidad lo amerita</p>	<p>Talento humano y gerencia hospitalaria de Hospitales de Especialidad</p>	<p>Tercer nivel de atención</p>

Guerrero, N. (2019). Oportunidades de mejora. Tabla N°6.

## 5 CONCLUSIONES

- La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar congénita es una causa poco frecuente de distrés respiratorio en la etapa neonatal, sin embargo, es de suma importancia su conocimiento para un diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado, dentro de los factores de riesgo para su desarrollo se incluyen los socioeconómicos y demográficos en los cuales se menciona los bajos ingresos los mismos que pueden ser un determinante indirecto para desarrollo de anomalías congénitas debido a que las mujeres en su mayoría carecen de acceso suficiente a alimentos nutritivos y pueden tener mayor exposición a agentes o factores que aumentan la incidencia de un desarrollo prenatal anormal. También se detalla a los factores genéticos a la consanguinidad la misma que aumenta la prevalencia de anomalías congénitas genéticas raras.
- En un recién nacido que presenta dificultad respiratoria sin causa aparente y descartando las principales causas, se debe sospechar en una malformación adenomatoidea pulmonar quística.
- Para realizar una confirmación diagnóstica de la enfermedad el gold estándar es la resonancia magnética, sin embargo, en nuestro medio al no contar con esta técnica diagnóstica se ha optado por la realización de tomografía simple y contrastada, a pesar de que no se recomienda en neonatos debido a la alta radiación que emite.
- Se reporta una sobrevida mayor en recién nacidos de madres con embarazo de riesgo captadas desde el primer trimestre gracias a que desde este momento se les puede brindar un adecuado tratamiento y seguimiento, de igual manera existen patologías congénitas que pueden ser tratadas intraútero valorando riesgo beneficio.
- En nuestro medio se ha podido constatar que, si bien es cierto que la captación de mujeres embarazadas de riesgo se hace en su mayoría, estas pacientes no son reportadas ni enviadas a un segundo nivel de atención oportunamente para el seguimiento de la gestación por lo que al momento del nacimiento es en donde se realiza un primer diagnóstico de patologías congénitas retrasando el tratamiento.

La malformación adenomatoidea quística pulmonar es una patología poco frecuente, sin embargo, esto no exime al personal de salud que conozcan los principales aspectos y el tratamiento inicial que se debe dar al paciente según el nivel de atención en el que se desempeñe. En este caso la paciente ya tenía el antecedente de masa en campo pulmonar por lo que debía ser enviada a una unidad de especialidad para que allí se realice el seguimiento del embarazo y se decida la forma de terminación y manejo de la recién nacida. El gold estándar para confirmar el diagnóstico de una MAQP es la resonancia magnética nuclear, en la unidad donde fue tratada inicialmente la paciente no se dispone en la actualidad del equipo necesario para esta prueba de imagen por lo que debía ser enviada a una unidad de convenio para la realización de la misma, o a su vez debía ser referida inmediatamente a una unidad de mayor complejidad, y no realizar la TAC debido a que esta implica una gran cantidad de radiación para un recién nacido. Al tratarse de una paciente de riesgo por la complejidad de su patología, ella requería control por consulta externa o en domicilio en una semana posterior al alta, sin embargo, no fue valorada hasta 45 días posteriores; implicando una posible complicación en su estado de salud.

## 6 REFERENCIAS BIBLIORÁFICAS

### 6.1 BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bentur, L., Gur, M., Pollak, M., Masarweh, K., Solt, I., & Bronshtein, M. (2018). Early prenatal ultrasound diagnosis of congenital thoracic malformations. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*, 1-6. Obtenido desde: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/14767058.2018.1465920>
- 2 Blasco Navarro, M., Cruz Cobas, M., Cogle Duvergel, Y., & Navarro Tordera, M. (2018). Principales factores de riesgo de la morbilidad y mortalidad neonatales. *Medisan*, 22(7), 578-599. Obtenido desde: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1029-30192018000700578&script=sci\\_arttext&lng=pt](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1029-30192018000700578&script=sci_arttext&lng=pt)
- 3 Bonnard, A. (2019). Congenital Pulmonary Airway Malformations: From the Prenatal Diagnosis to the Postoperative Follow-Up. In *Neonatal Surgery* (pp. 167-176). Springer, Cham. Obtenido desde: [https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-93534-8\\_12](https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-93534-8_12)
- 4 Gallardo, A., de la Rosa, Á., De Luis, E., José, F., Mendoza, R., Padilla, P., ... & Troyano, L. (2018). Diagnóstico ecográfico prenatal y resultados neonatales de la malformación adenomatoidea quística pulmonar. *Revista chilena de pediatría*, 89(2), 224-230. Obtenido desde: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0370-41062018000200224&script=sci\\_arttext](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0370-41062018000200224&script=sci_arttext)
- 5 García, U., & Priscila, R. (2018). Prevalencia y factores asociados a malformaciones congénitas en recién nacidos vivos del Hospital General “Pablo Arturo Suárez” de Quito en el periodo enero a diciembre del 2017. Obtenido desde: <http://repositorio.puce.edu.ec/handle/22000/14774>
- 6 Gudiño, A., & Lorena, E. (2017). Epidemiología de malformaciones congénitas mayores en neonatos del Hospital Gineco-Obstétrico Isidro Ayora de enero a diciembre 2015 (Master's thesis, Quito: UCE). Obtenido desde: <http://www.dspace.uce.edu.ec/handle/25000/11144>
- 7 Hedstrom, A. B., Gove, N. E., Mayock, D. E., & Batra, M. (2018). Performance of the Silverman Andersen Respiratory Severity Score in predicting PCO<sub>2</sub> and respiratory support in newborns: a prospective cohort study. *Journal of*

- Perinatology, 38(5), 505. Obtenido desde: <https://www.nature.com/articles/s41372-018-0049-3>
- 8 Hong, C., Deng, H., Li, M., Zhou, W. P., Tang, J., Xia, B., ... & Zhang, L. (2019). Gene expression profiling reveals differential patterns between microcystic congenital cystic adenomatoid malformation and congenital lobar emphysema. *Early human development*, 128, 77-80. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0378378218307060>
  - 9 Kunisaki, S. M., Saito, J. M., Fallat, M. E., Peter, S. D. S., Lal, D. R., Johnson, K. N., ... & Burns, R. C. (2019). Development of a multi-institutional registry for children with operative congenital lung malformations. *Journal of pediatric surgery*. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346819301125>
  - 10 Lau, C. T., & Wong, K. K. (2018). Long-term pulmonary function after lobectomy for congenital pulmonary airway malformation: is thoracoscopic approach really better than open?. *Journal of pediatric surgery*, 53(12), 2383-2385. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346818305359>
  - 11 Martínez-Rodríguez, L. P., Moreno-Gómez, L. Á., Carrillo-Bayona, J. A., & Rueda-Badillo, E. Y. (2018). Cystic lung lesions in neonate: they do not always represent pulmonary congenital disease. *Case report. Medicas UIS*, 31(1), 65-70. Obtenido desde: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-03192018000100065](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-03192018000100065)
  - 12 Morales, S. V., Tasiguano, A. H., Rodriguez, M. E. A., & Pinta, P. T. (2018). Factores de riesgo para recién nacidos con Apgar bajo. *Computing*, 3, 5. Obtenido desde: [http://www.revperinatologia.com/images/4\\_Factores\\_de\\_riesgo.pdf](http://www.revperinatologia.com/images/4_Factores_de_riesgo.pdf)
  - 13 Ortega-Zhindón, D. B., Torres-Martínez, R., & Campos-Badillo, A. (2018). Malformación adenomatoidea quística, reporte de caso y revisión de la literatura. *Neumología y Cirugía de Tórax*, 77(1), 34-37. Obtenido desde: [https://www.researchgate.net/profile/Diego\\_Ortega\\_Zhindon/publication/323986175\\_Malformacion\\_adenomatoidea\\_quistica\\_reporte\\_de\\_caso\\_y\\_revision\\_de\\_la\\_literatura/links/5ab5c9e8a6fdcc46d3b3920a/Malformacion-adenomatoidea-quistica-report-de-caso-y-revision-de-la-literatura.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Diego_Ortega_Zhindon/publication/323986175_Malformacion_adenomatoidea_quistica_reporte_de_caso_y_revision_de_la_literatura/links/5ab5c9e8a6fdcc46d3b3920a/Malformacion-adenomatoidea-quistica-report-de-caso-y-revision-de-la-literatura.pdf)
  - 14 Pogoriler, J., Swarr, D., Kreiger, P., Adzick, N. S., & Peranteau, W. (2019). Congenital Cystic Lung Lesions. *The American journal of surgical pathology*,

- 43(1), 47-55. Obtenido desde: <https://www.ingentaconnect.com/content/wk/ajsp/2019/00000043/00000001/art00005>
- 15 Shulman, R., Sparks, T. N., Gosnell, K., Blat, C., Norton, M. E., Lee, H., ... & Goldstein, R. B. (2019). Fetal Congenital Pulmonary Airway Malformation: The Role of an Objective Measurement of Cardiomedastinal Shift. *American journal of perinatology*, 36(03), 225-232. Obtenido desde: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0038-1669909>
- 16 Style, C. C., Cass, D. L., Verla, M. A., Cruz, S. M., Lau, P. E., Lee, T. C., ... & Olutoye, O. O. (2019). Early vs late resection of asymptomatic congenital lung malformations. *Journal of pediatric surgery*, 54(1), 70-74. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346818306535>
- 17 Trull, A., Mederos-Mollineda, K., Escariz-Borrego, L., Díaz-Rodríguez, J., & Chávez-Guerra, V. (2018). Malformación adenomatoidea del pulmón. Reporte de casos y revisión de la literatura.//adenomatoid malformation of de lung. Cases report and review of literature. *FACSAUD-UNEMI*, 2(2), 53-60. Obtenido desde: <http://ojs.unemi.edu.ec/index.php/facsalud-unemi/article/view/724>
- 18 Ventura Laveriano, W., Chang Wong, K., Lacunza Paredes, R., Nazario Redondo, C., Saldaña Montes, P., Moreno Gonzales, R., ... & Limay Ríos, A. (2018). Manejo prenatal de la malformación adenomatoidea quística pulmonar, variedad macroquística: Reporte de los primeros casos tratados intraútero en el Perú y revisión de la literatura. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia*, 64(1), 91-97. Obtenido desde: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S2304-51322018000100013&script=sci\\_arttext&tlng=pt](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S2304-51322018000100013&script=sci_arttext&tlng=pt)
- 19 Wong, K. K., Flake, A. W., Tibboel, D., Rottier, R. J., & Tam, P. K. (2018). Congenital pulmonary airway malformation: advances and controversies. *The Lancet Child & Adolescent Health*, 2(4), 290-297. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S235246421830035X>

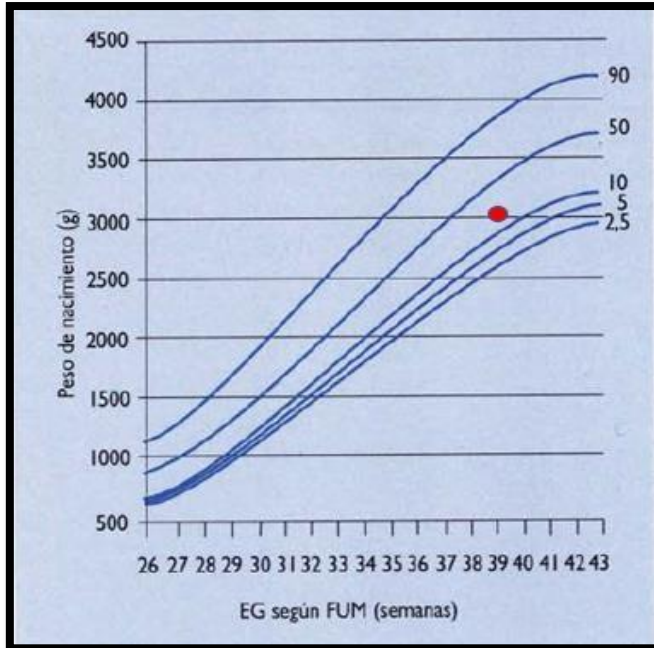


## 6.2 BASE DE DATOS UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

20. L. WilleK. Wurster. (2016). Congenital cystic adenomatoid pulmonary hamartoma in a newborn infant. *American Journal of Anatomy*, 41(1), 97-122. Obtenido desde: <https://link.springer.com/article/10.1007/BF00443806>
21. O'mara, C. S., Baker, R. R., & Jeyasingham, K. (2017). Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Surgery, gynecology & obstetrics*, 147(4), 609-616. Obtenido desde: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00383-008-2139-3>
22. Orioli, I. M., Castilla, E. E., & Barbosa-Neto, J. G. (2018). The birth prevalence rates for the congenital pulmonary cystic disease. *Journal of medical genetics*, 23(4), 328-332. Obtenido desde: <http://www.digitaliapublishing.com/fulltext>
23. Pogoriler, J., Swarr, D., Kreiger, P., Adzick, N. S., & Peranteau, W. (2019). Congenital Cystic Lung Lesions. *The American journal of surgical pathology*, 43(1), 47-55. Obtenido desde: <https://link.springer.com/article/11.1007/s00383-008-2134-3>
24. Wigglesworth, J. S., & Desai, R. (2017). Is fetal respiratory function a major determinant of perinatal survival?. *The Lancet*, 319(8266), 264-267. Obtenido desde: <https://www.scopus.com/home.uri>

## 7 ANEXOS

### Anexo 1 Curvas de crecimiento de Lubchenco (peso)



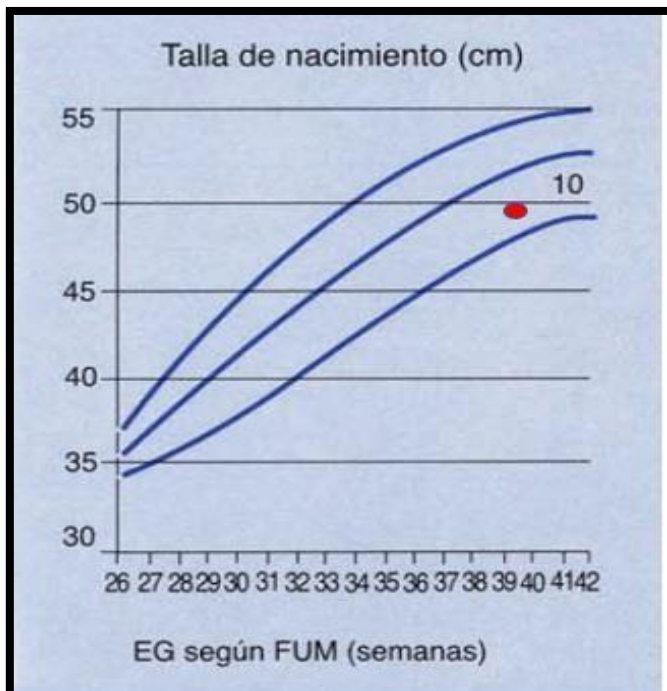
Edad gestacional 39.2

Peso 2960

Percentil 25

Orioli, I. M., (2018). Anexo 1 Curvas de crecimiento de Lubchenco (peso). Recuperado desde: <http://www.digitaliapublishing.com/fulltext>

### Anexo 2 Curvas de crecimiento de Lubchenco (talla)



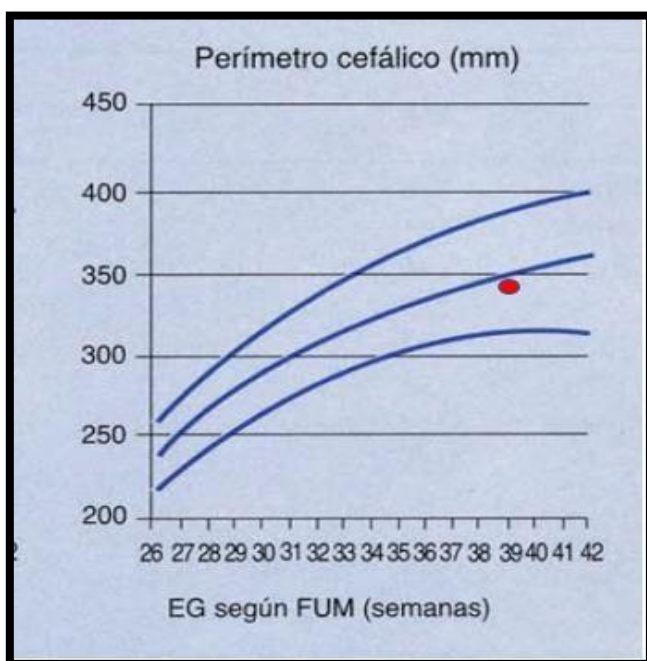
Edad gestacional 39.2

Talla 49

Percentil entre 25 y 50

Orioli, I. M., (2018). Anexo 2 Curvas de crecimiento de Lubchenco (talla). Recuperado desde: <http://www.digitaliapublishing.com/fulltext>

### Anexo 3 Curvas de crecimiento de Lubchenco (perímetro cefálico)



Edad gestacional 39.2

Perímetro cefálico 34.6

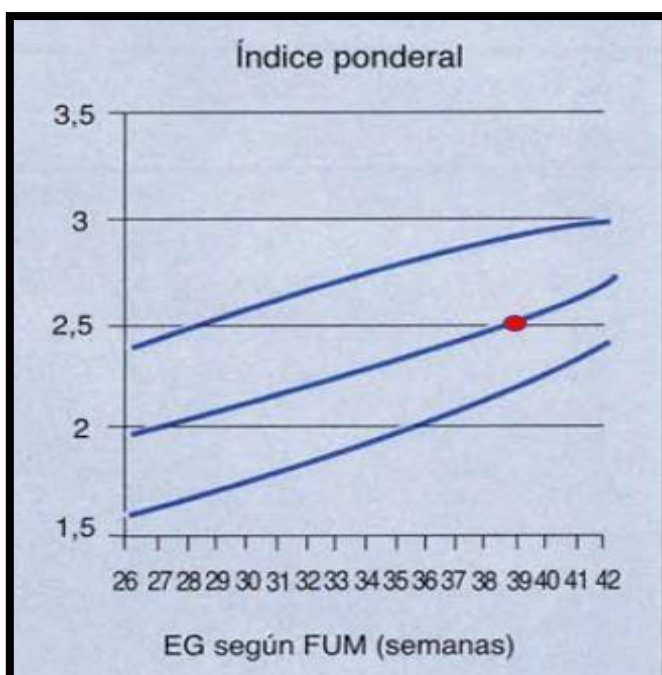
Percentil 50

Orioli, I. M., (2018). Anexo 3. Curvas de crecimiento de Lubchenco (perímetro cefálico).

Recuperado desde:

<http://www.digitaliapublishing.com/fulltext>

### Anexo 4 Curvas de crecimiento de Lubchenco (índice ponderal)



Edad gestacional 39.2

Índice ponderal 2.5

Percentil 50

Orioli, I. M., (2018). Anexo 4. Curvas de crecimiento de Lubchenco (índice ponderal). Recuperado desde:

<http://www.digitaliapublishing.com/fulltext>

## Anexo 5 Ecografía de tórax

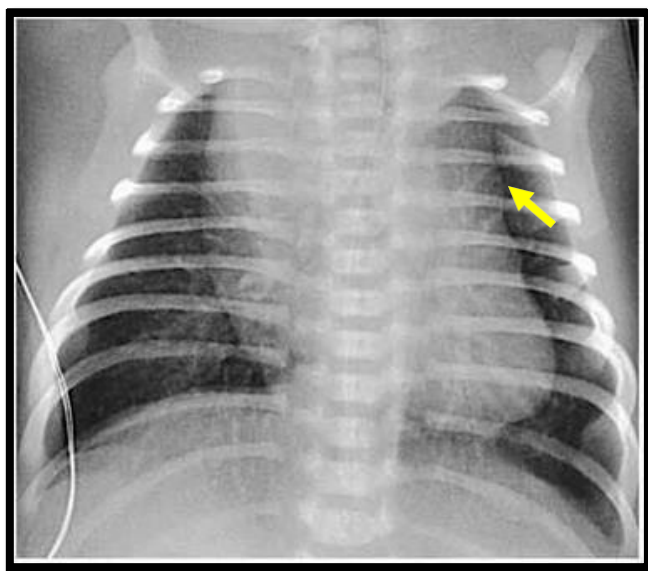


Guerrero, N. (2019). Ecografía de tórax.  
Recuperado de historia clínica. Hospital  
General Latacunga

Ecografía de tórax realizada el  
27/05/2018, edad de la paciente 1 día.

Hemitórax izquierdo se observa imagen  
hipoeoica en con imagen semisólida en  
su interior de bordes regulares que mide  
aproximadamente 1,5 cm de diámetro  
cercana al diafragma sin desplazamiento  
de órganos del mediastino

## Anexo 6 Radiografía de tórax

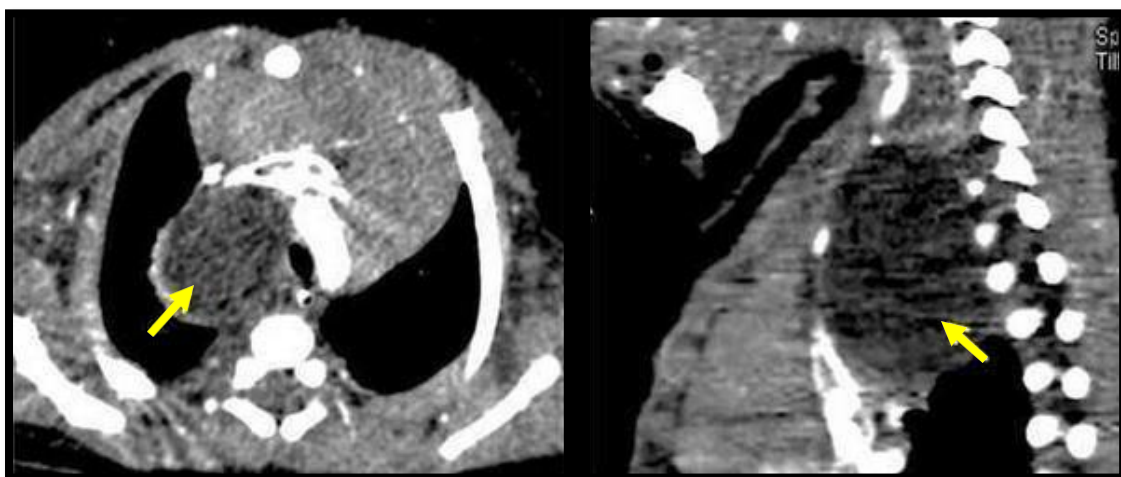


Guerrero, N. (2019). Radiografía de tórax.  
Recuperado de historia clínica. Hospital  
General Latacunga

Radiografía anteroposterior de tórax  
realizada el 27/05/2018, edad de la  
paciente 1 día.

Imagen radio opaca que sobresale del  
mediastino del lado izquierdo  
redondeada y de bordes bien definidos,  
índice cardíaco: 0,6

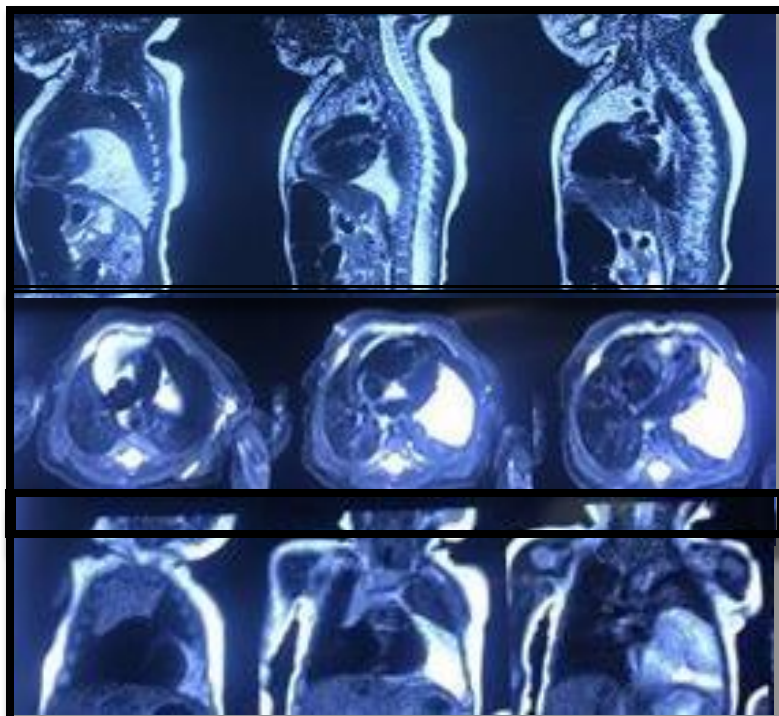
### Anexo 7 Tomografía simple de tórax



Guerrero, N. (2019). Tomografía simple de tórax. Recuperado de historia clínica. Hospital General Latacunga

Se observa imagen en forma de masa, de densidad semisólida entre 26 y 34 UH, que mide 4.7 x 6.3 cm que ocupa casi la totalidad del hemitórax izquierdo, desplaza las estructuras del mediastino de izquierda a derecha

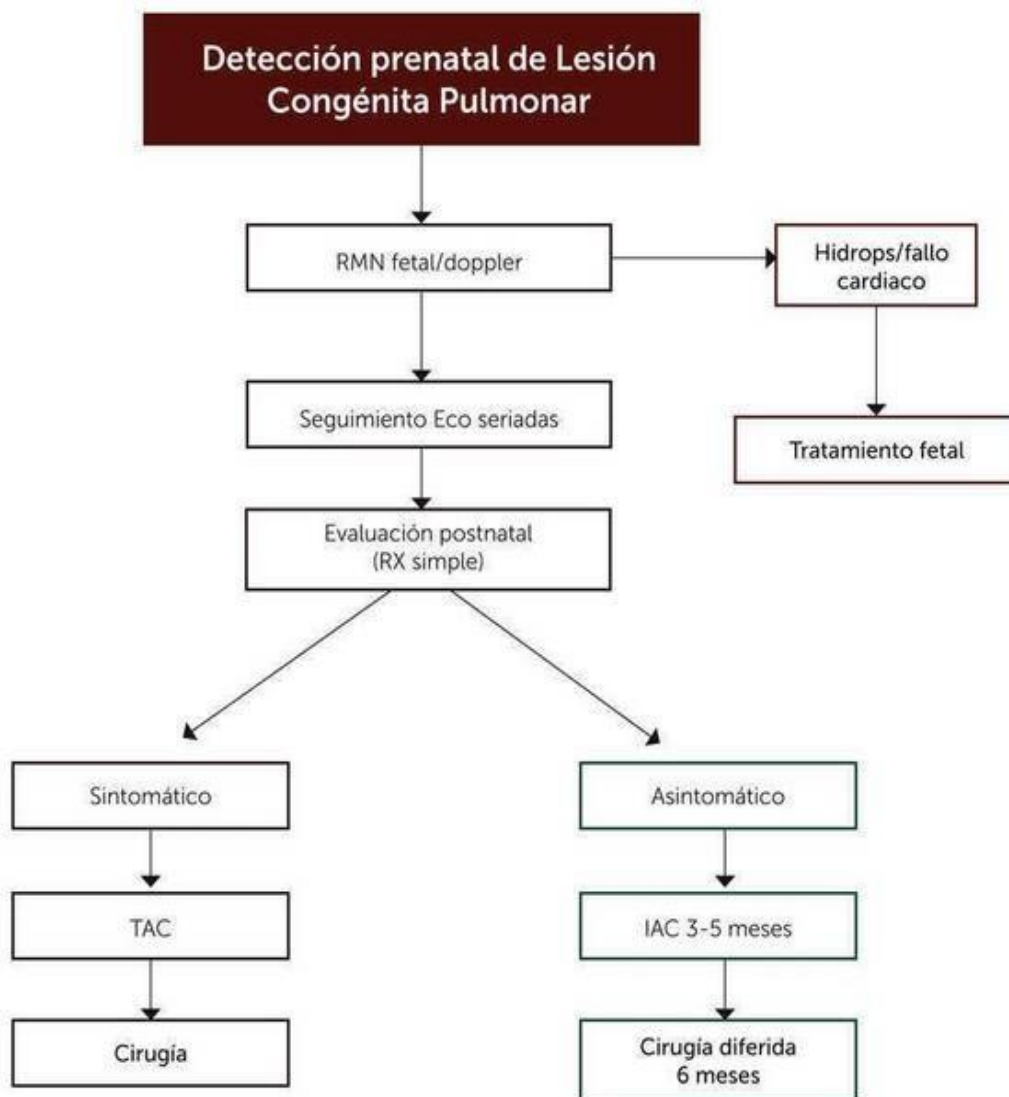
### Anexo 8 Tomografía contrastada de tórax



Se observa en ventanas mediastínica y pulmonar un nódulo sólido homogéneo en el lóbulo inferior izquierdo, de 42 x 50 mm, de límites relativamente bien definidos, que capta contraste, con bandas lineales desde el nódulo hacia la cisura mayor y la pleura basal

Guerrero, N. (2019). Tomografía contrastada de tórax. Recuperado de historia clínica. Hospital General Latacunga

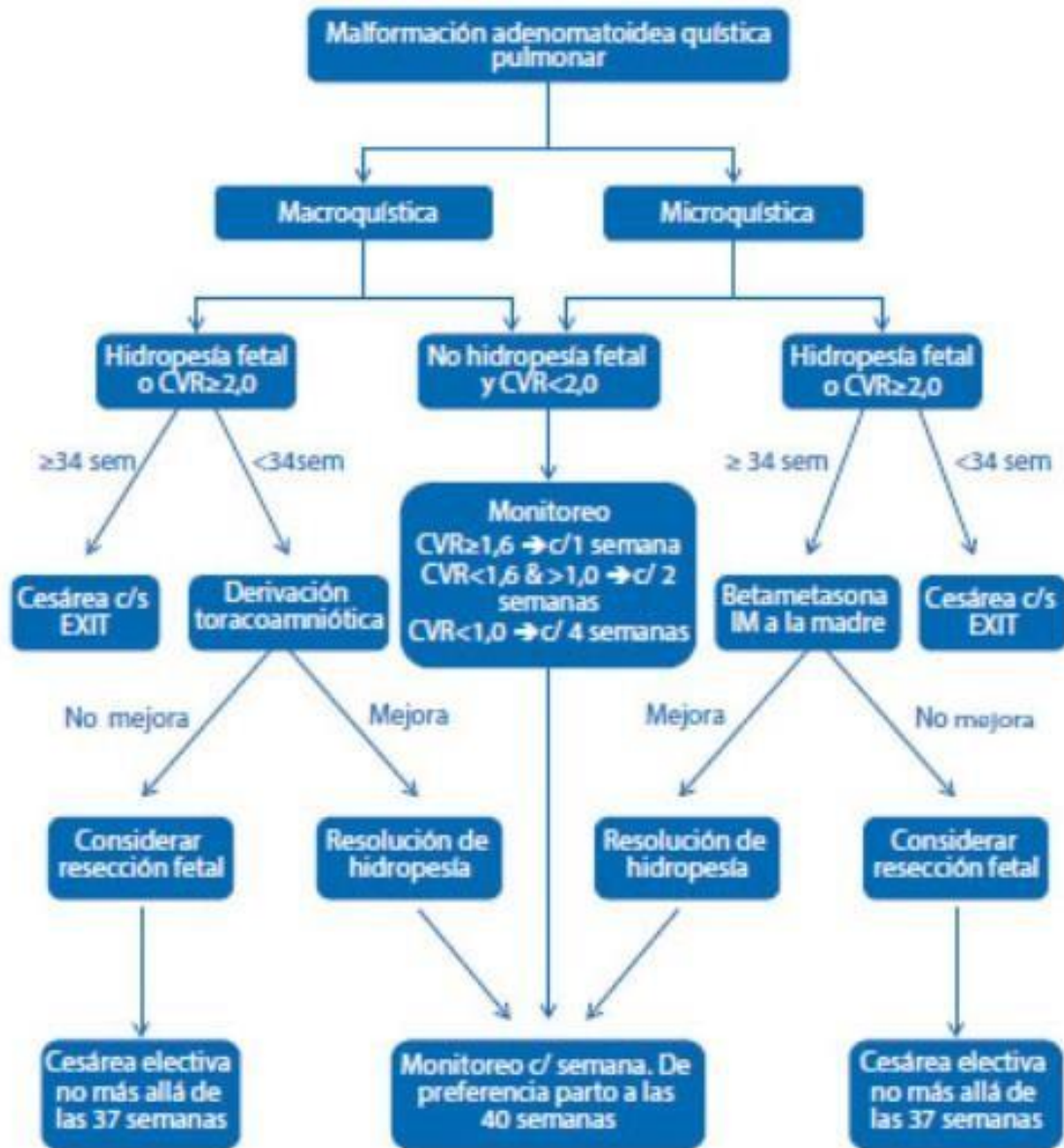
Anexo 9 Algoritmo detección prenatal de malformación pulmonar quística



Martínez-Rodríguez, L. P. (2018). Anexo 9. Algoritmo detección prenatal de malformación pulmonar quística. Recuperado desde:

[http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-03192018000100065](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-03192018000100065)

**Anexo 10 Algoritmo manejo inicial de la malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP)**



Martínez-Rodríguez, L. P. (2018). Anexo 10. Algoritmo manejo inicial de la malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP). Recuperado desde:

[http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-03192018000100065](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-03192018000100065)