



11210
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"DR. FEDERICO GOMEZ"

9
2 ej.

**MALFORMACIONES CONGENITAS
PULMONARES**
(10 AÑOS DE EXPERIENCIA)

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
SUBESPECIALIDAD EN CIRUGIA PEDIATRICA
P R E S E N T A :
DR. EFREN GERARDO OROZCO CHAVEZ

Asesores:
Dr. Cecilio Belio Castillo
Dr. Gerardo Blanco Rodríguez

México, D. F.

1991.

FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

INTRODUCCION	1
GENERALIDADES	2
EMBRIOLOGIA	3
HISTOPATOLOGIA	5
FACTORES GENETICOS	7
INCIDENCIA	8
ETIOLOGIA	9
CLASIFICACIONES	11
ANOMALIAS ASOCIADAS	13
CUADRO CLINICO	15
METODOS DE DIAGNOSTICO	17
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	19
TRATAMIENTO	20
PRONOSTICO	21
MATERIAL Y METODOS	22
OBJETIVOS	23
RESULTADOS	24
DISCUSION	33
CONCLUSIONES	34
BIBLIOGRAFIA	36

INTRODUCCION

En el curso del desarrollo pulmonar fetal pueden llegar a presentarse una gran variedad de malformaciones broncopulmonares como resultado de interacciones anormales entre el mesodermo embrionario y los componentes pulmonares endodérmicos. Con el transcurso del tiempo se ha obtenido un mejor entendimiento de estas anomalías del desarrollo, pero aún existe controversia en cuanto a la clasificación de alguna de estas lesiones. El reconocimiento clínico de estas anomalías poco frecuentes, es muy importante dado que su presentación puede ser grave y con riesgo de muerte en el recién nacido. (1)

Las malformaciones congénitas pulmonares son alteraciones que se observan con poca frecuencia en la práctica pediátrica. La agenesia, hipoplasia y el secuestro pulmonar, así como la malformación adenomatoidea quística y el enfisema lobar congénito son las entidades que se pueden encontrar con mayor regularidad dentro de este grupo de anomalías. (2)

Las particularidades clínicas de estas patologías pueden ser muy variadas, condicionando en ocasiones, omisión ó confusión diagnóstica, y por consiguiente retraso en el manejo integral del paciente. (3)

El pronóstico y evolución del niño que tiene una malformación congénita pulmonar puede tener muchas variantes. Lo anterior dependerá de la gravedad de la alteración, así como del tipo de tratamiento que se establezca en cada caso. (4)

Por lo anterior, en el presente estudio se analizarán los puntos más importantes de cada una de estas patologías, así como las características clínicas, manejo y evolución de los casos vistos en nuestra Institución.

GENERALIDADES

La agenesia pulmonar puede definirse como la ausencia total del parénquima pulmonar, de su estructura vascular y del bronquio correspondiente más allá de su bifurcación primaria. Esta enfermedad fué descrita por primera vez en 1673 por De Pozze, quien la descubrió accidentalmente durante la autopsia de un paciente adulto. Munchmeier diagnosticó clínicamente por primera vez, la agenesia pulmonar unilateral en 1885. (3) Se asocia frecuentemente a otras anomalías congénitas, sin embargo puede ser la única malformación presente en un paciente. (4)

La hipoplasia pulmonar es una alteración caracterizada por la presencia de parénquima pulmonar poco desarrollado con un bronquio y arteria pulmonar igualmente rudimentarios. (5,6) Oyamada, en 1953 hizo la primera descripción de los casos hasta entonces existentes. Estos incluían 38 casos de los cuales solo 13 se diagnosticaron en vida. (28)

El secuestro pulmonar es una malformación congénita rara, caracterizada por la presencia de tejido pulmonar no funcional que no tiene comunicación con el árbol bronquial normal, y que recibe sangre de una arteria sistémica anómala, en vez de hacerlo de una rama de la arteria pulmonar. En 1946, Pryce acuñó el término de secuestro pulmonar para describir las características anatómicas de la patología. (7,23)

La malformación adenomatoidea quística es considerada como una alteración del parénquima pulmonar caracterizado por la proliferación anormal de los bronquiolos con falta de fusión con el mesénquima alveolar. El primer caso reportado de un quiste pulmonar congénito data de 1769 por Morgagni, y el primer intento de clasificación de este tipo de padecimientos, se debe a Crawitz en 1880. En 1937 Chin y Tang hicieron la primera descripción de la malformación adenomatoidea quística como tal entidad. Gross en 1946 hizo la primera neumonectomía en un niño de tres semanas de vida con enfermedad quística congénita. (8,35)

El enfisema lobar congénito es el resultado de una obstrucción congénita de tipo valvular de un bronquio lobar ó segmentario. Lo anterior condiciona el agrandamiento enfisematoso de un lóbulo ó segmento. El primer caso reportado data de 1938 por Shafir, mencionándose como causa de la patología alteraciones del cartilago bronquial. (9,29)

EMBRIOLOGIA

El desarrollo embriológico del aparato respiratorio, es un proceso dinámico, manifestado por una serie de cambios anatómicos que se inician desde la semana 16 de gestación, cuando principia la formación de las vías aéreas y de sus ramificaciones para llegar al desarrollo de las unidades pulmonares distales y su irrigación en la vida postnatal. Es hasta los 8 años cuando la multiplicación alveolar se completa, considerándose en este momento el aparato respiratorio, anatómica y funcionalmente similar al de un adulto. (11)

El conocimiento de la embriogénesis del aparato respiratorio, es esencial para comprender las características de las malformaciones congénitas pulmonares.

Cuando el embrión tiene tres semanas de vida, aparece inicialmente el primordio respiratorio en forma de una evaginación del endodermo, desde la pared ventral del intestino anterior. Por tal razón, el aparato respiratorio tiene un origen endodérmico. A las 4 semanas un tabique separa el intestino anterior en una porción ventral que es el primordio respiratorio, y otra dorsal, que es el esófago. A las 5 semanas, el crecimiento del primordio respiratorio en sentido inferior, ha formado la tráquea y las yemas pulmonares. Después, la yema del pulmón derecho se divide en tres bronquios principales y la del izquierdo en dos. Los bronquios principales se dividen repetidamente hasta 17 subdivisiones. El mesodermo que rodea el árbol bronquial se diferencia en cartilago, tejido muscular y vasos sanguíneos. En el 7º mes del desarrollo, el extremo distal del bronquiólo terminal se amplía en la forma de alveolos, recubiertos de células de epitelio plano de origen endodérmico, mismas que están en íntimo contacto con la pared endotelial de los capilares vecinos. También existen capilares y alveolos suficientes para permitir la supervivencia de los prematuros.

La evaginación respiratoria proveniente del intestino anterior primitivo, recibe inicialmente ramas del plexo esplácnico que derivan de las aortas dorsales y sus venas llevan sangre al plexo venoso cardinal. Al crecer el pulmón, las conexiones vasculares, esplácnica y cardinal, poco a poco se establecen, con ramas de los sextos arcos embrionarios destinados a ser las arterias pulmonares; las venas desembocan directamente en el corazón.

Una vez que se encuentra en la vida extrauterina, la circulación colateral bronquial es el único resto del lecho vascular original de todo el pulmón. La interferencia en el desarrollo de la yema pulmonar ó los cambios pulmonares, ocasionan una gran diversidad de malformaciones broncopulmonares. (12)

Los defectos en el desarrollo de la yema pulmonar, pueden dar lugar a patologías tales como la agenesia pulmonar, hipoplasia, secuestro, malformación adenomatoidea quística ó enfisema lobar congénito. (2) El tipo de malformaciones asociadas, sugieren alteraciones en el desarrollo embriológico alrededor de la 4a semana de gestación, cuando se encuentra en desarrollo la yema pulmonar. (13)

El pulmón fetal en desarrollo pasa por varias etapas que tienen características anatómicas específicas: glandular (5-17 semanas), canalicular (13-25 semanas), y alveolar (24 semanas hasta los 8 años de edad).

El medio intrauterino debe proveer ciertos factores para que estas etapas sucedan sin alteraciones. Entre ellos se encuentran, el volumen de líquido amniótico, volúmenes intra y extratorácico capaces de permitir una adecuada expansión pulmonar. Cuando uno ó varios de estos factores no está presente, el resultado es una gama de alteraciones que van desde enfermedad pulmonar mínima hasta aquellas que son incompatibles con la vida.

Cuando en forma prenatal se llega a detectar la presencia de derrame pleural, se debe de pensar en la posibilidad de que dicho producto al nacer lleva consigo alguna malformación pulmonar como las ya mencionadas. (14)

Una alteración del desarrollo embrionario de la yema pulmonar puede dar como resultado una masa de parénquima pulmonar no funcional con las características anatómicas de un secuestro pulmonar. (36)

Si las yemas bronquiales y el mesénquima alveolar no se unen durante las semanas 16 a 20 de la gestación, ocurrirá crecimiento no controlado de los bronquiolos, en especial de las ramas terminales, lo que dará como resultado la malformación adenomatoidea quística. Se desarrollan así, conductos alveolares y sacos aéreos no comunicantes a partir del mesénquima circundante, que contribuirán al componente alveolar de esta anomalía congénita. A causa de la variación en la cantidad de componentes de bronquiolos y alveolos dentro de la lesión, esta puede variar entre una alteración de tipo sólido sin quistes y otra mixta con componente sólido y quístico dentro del pulmón. (15)

Desde la cuarta semana de gestación, cuando se encuentra en desarrollo la yema pulmonar, puede presentarse una alteración en el desarrollo del árbol traqueobronquial, y llevar a una falla en la formación del cartilago bronquial, originando posteriormente el enfisema lobar congénito. (25)

HISTOPATOLOGIA

Las arterias precinarias siguen el desarrollo de las vías aéreas, y los vasos intracinarios el de los alveolos. En la hipoplasia pulmonar existe una disminución en el número y densidad de las arterias precinarias así como de la extensión del músculo de las arterias acinarias. Todos estos factores disminuyen el diámetro de las arterias pulmonares, y en vista de que la resistencia al flujo en el árbol arterial pulmonar está determinado por la inversa del producto de dos veces la cuarta potencia del radio de las arterias pulmonares, un pequeño cambio en el diámetro arterial puede generar efectos fisiológicos deletereos en los pacientes con hipoplasia pulmonar. (16)

Los estudios histopatológicos de pacientes con hipoplasia pulmonar pueden demostrar anomalías en los alveolos, glándulas submucosas y vasos pulmonares, en cuanto a su distribución, tamaño y número. (2)

Los pulmones hipoplásicos fetales tienen menos sacos alveolares grandes, disminución de la proporción de volumen de tejido parenquimatoso y arcos septales, así como menor área de superficie disponible para el intercambio gaseoso. (17)

En estudios de microscopia electrónica se han encontrado células ciliadas anormales, así como distribución anormal de las mismas en pulmones hipoplásicos. Estos cilios son anormalmente cortos e incurvados, y algunos fusionados ó disminuidos en número. Estos, pueden tener un papel en la patogénesis del pulmón hipoplásico. (18)

En los casos de secuestro pulmonar, el análisis de los segmentos ha demostrado que sus arterias aberrantes presentan cambios ateroscleróticos, lo que las hace friables a pesar de ser de tipo elástico. El riego sanguíneo hacia la malformación puede ser múltiple hasta en 15% de los casos. Cuando la arteria aberrante tiene menos de 3 mm de diámetro, la regla más que la excepción serán los vasos múltiples hacia el secuestro. (15)

Kwitken y Reiner en 1962 resumieron los criterios microscópicos que utilizaron para definir la malformación adenomatoides quística congénita: 1) incremento adenomatoides en las estructuras respiratorias terminales que forman quistes con comunicación mútua de diverso tamaño, recubiertos de epitelio cilíndrico pseudoestratificado cúbico ó ciliado. 2) formación polipoide de la mucosa, con tejido elástico en mayor cantidad en diversas zonas de la pared del quiste, por debajo del epitelio de tipo bronquial. 3) ausencia de lámina cartilaginosa, excepto como componente de bronquios normales atrapados.

- 4) células mucógenas como parte del recubrimiento de los quistes ó como glándulas dentro de estructuras alveoliformes.
- 5) ausencia de inflamación.

La malformación adenomatoidea quística, recibe sangre arterial y posee drenaje venoso, por la arteria y venas pulmonares del lóbulo afectado. Raras veces aparece una arteria anómala. (7)

En los casos de enfisema lobar congénito, se puede observar que no hay cartilagos bronquiales, ó que sí los hay son hipoplásicos, en forma de araña ó flácidos en más de 2/3 de los casos. El análisis bioquímico descubre una deficiencia de hialuronidato y condroitinsulfato. Algunos han postulado que pueden existir depósitos anormales de colágena y tejido elástico deficiente dentro de la pared alveolar, que puede ser el resultado de una hiperplasia alveolar ó de un lóbulo polialveolar. Un tercio de los casos se asocia a este último. El número de ramas bronquiales es normal, pero cada acino contiene un número aumentado de alveolos, y en algunas áreas estos están sobredistendidos. Las arterias son normales en número, tamaño y grosor, sin embargo en las zonas enfisematosas están disminuidas en su distribución. (15,19)

FACTORES GENETICOS

Existen algunos reportes de agenesia pulmonar con incidencia familiar, así como algunos con anomalías del brazo corto del cromosoma 2, lo que sugiere la posibilidad de anomalía cromosómica básica en esta patología. (20)

En un estudio de 4 pacientes con agenesia pulmonar se encontró como antecedente la consanguinidad considerándose como probable herencia autosómica recesiva. (13)

No existe evidencia reportada de alteraciones de tipo hereditario que condicionen alteraciones como la malformación adenomatoidea quística y el enfisema lobar congénito.

INCIDENCIA

Se desconoce la incidencia real de la agenesia pulmonar en nuestro medio. Sin embargo, existen diversos reportes en los cuales se ha mencionado una prevalencia de la enfermedad de 0.0034% en una admisión hospitalaria general. (13) Otras cifras reportadas van desde 1 de cada 10,000 ingresos a un hospital general a 1 de cada 10-15,000 autopsias realizadas. (21)

El 50% de los pacientes con agenesia pulmonar tienen anomalías asociadas, y de estas las del grupo VACTERL (V=vertebrales, A=anorrectales, C=cardíacas, TE=traqueoesofágicas, R=radiales, L=limbs o extremidades), se encuentran con mayor frecuencia. (22)

Se ha establecido que no existe predominio de sexo en forma significativa en la agenesia pulmonar. Esta alteración se ha encontrado con mayor frecuencia en el lado izquierdo. (13)

Para 1966, el total de casos reportados de agenesia e hipoplasia pulmonar en la literatura mundial fué de 160, sin haberse encontrado algún caso de afección bilateral hasta el reportado en ese año por primera ocasión. (6)

En los casos de secuestro pulmonar se puede establecer, que el 92% son mujeres y 2/3 partes de los mismos se detectan antes del año de edad. En el 90% de los casos la malformación se encuentra en la parte posterior del surco costofrénico izquierdo junto al esófago. (15)

En otro estudio, el 42% de los niños reportados con esta patología tenían menos de un mes de edad, 24% entre un mes y un año y 34% mayores del año de vida. El segmento basal posterior del lóbulo inferior izquierdo es el sitio más común para las lesiones intralobares. (23)

En el caso de la malformación adenomatoidea quística pulmonar no hay predisposición de alguno de los sexos. Están afectados por igual el pulmón derecho e izquierdo. Las afecciones de tipo bilateral son muy raras. Si la malformación es muy grande puede coexistir con hipoplasia pulmonar. (15)

El enfisema lobar congénito afecta a los varones tres veces más que a las niñas. La mayoría de los casos son detectados antes del año de edad. La frecuencia de afección lobar es la siguiente: lóbulo superior izquierdo 42%, medio derecho 35%, superior derecho 21%, y los inferiores derecho e izquierdo menos del 1%. (19)

ETIOLOGIA

Se han implicado factores de tipo genético, ambiental, mecánicos, teratogénicos y otros más en la agenesia pulmonar. (17)

Mediante estudios clínicos y experimentales se ha corroborado que el desarrollo pulmonar durante la gestación requiere la existencia de volúmenes específicos de líquido amniótico. Así, en recién nacidos de madres con embarazo complicado por oligohidramnios frecuentemente tienen hipoplasia pulmonar grave, que puede ocasionar la muerte en el periodo neonatal inmediato.

En teoría, el oligohidramnios genera una cavidad uterina pequeña que condiciona anomalías en el crecimiento y desarrollo del feto. El tórax fetal, disminuido en tamaño, restringe el crecimiento pulmonar normal. (30)

En estudios experimentales con conejos se logró demostrar que el efecto compresivo del oligohidramnios sobre el feto en desarrollo ocasiona alteraciones en su desarrollo pulmonar. Lo anterior se ha reproducido al crear una obstrucción urinaria congénita o un escape del líquido amniótico en forma crónica a la cavidad abdominal materna. (30)

Los factores físicos relacionados con la génesis de la hipoplasia pulmonar incluyen compresión pulmonar intratorácica, disminución del líquido amniótico y alveolar, así como ausencia de movimientos respiratorios fetales. Ejemplo de lo anterior lo constituye la hipoplasia pulmonar asociada a la hernia diafragmática congénita. En algunos estudios experimentales se ha concluido que una masa abdominal fetal no produce independientemente hipoplasia pulmonar, posiblemente debido a que el efecto de masa se resuelve por distensión de la pared abdominal, y no con elevación del diafragma. La hipoplasia pulmonar que se presenta en la obstrucción vesical se debe más bien al oligohidramnios asociado y no al efecto de masa de las vías urinarias dilatadas. La descompresión prenatal de una masa abdominal o de las vías urinarias dilatadas no está indicado para prevenir la hipoplasia pulmonar en caso de no existir oligohidramnios. (31)

De acuerdo a observaciones y seguimiento prenatal de pacientes con oligohidramnios, se concluye que la hipoplasia pulmonar asociada a estos casos, no es el resultado directo de ausencia de movimientos respiratorios fetales. (32,33)

La presencia de derrame pleural en el feto, se asocia a una alta incidencia de morbimortalidad, por su relación frecuente con hipoplasia pulmonar. (14)

Se ha demostrado experimentalmente que el tabaquismo durante el embarazo genera retraso en el crecimiento fetal e hipoplasia pulmonar; observaciones que de ser aplicables en humanos podría definir que el crecimiento pulmonar disminuido en niños de madres fumadoras puede iniciarse prenatalmente. (17)

Una alteración en el desarrollo embriológico del parénquima pulmonar es la condicionante de la mayoría de los casos de malformación adenomatoidea quística pulmonar. Se establece un crecimiento desordenado y excesivo de los bronquiolos con una disposición especial del parénquima pulmonar anómalo. (7)

En el caso del enfisema lobar congénito, se considera que la alteración es resultante de la obstrucción parcial de las vías respiratorias a causa de un apoyo cartilaginoso anormal de la pared bronquial. La obstrucción puede ser de tipo intrínseca (observada en el 35% de los casos) ó extrínseca con origen diverso. (19)

CLASIFICACIONES

AGENESIA E HIPOPLASIA PULMONAR

Para el estudio de la agenesia e hipoplasia pulmonar Schneider y Schwalbe desarrollaron la siguiente clasificación: (2,13,28)

- Grupo A: Agenesia pulmonar-ausencia completa de pulmón, bronquio y arteria pulmonar.
- Grupo B: Aplasia pulmonar-ausencia de pulmón y arteria pulmonar, con bronquio rudimentario.
- Grupo C: Hipoplasia pulmonar-pulmón hipoplásico con arteria pulmonar y bronquio ipsilateral hipodesarrollados.

Se han descrito dos tipos de hipoplasia pulmonar: (11)

- Primaria. -afecta al pulmón en su desarrollo embrionario sin una causa específica condicionante.
- Secundaria. -existe una causa predisponente para el desarrollo de la hipoplasia. (oligohidramnios, ruptura prematura de membranas, derrame pleural, hernia diafragmática congénita).

SECUESTRO PULMONAR.

Desde el punto de vista anatómico, los secuestros pulmonares se dividen en:

- EXTRALOBARES . - El tejido pulmonar secuestrado está revestido por su propia pleura visceral independiente.
- INTRALOBARES . - El tejido pulmonar anormal se incorpora dentro de la pleura visceral normal.

MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA PULMONAR.

Stocker y colaboradores clasificaron a estas malformaciones, en tres clases patológicas:

- TIPO I. -Incluye quistes múltiples grandes o un quiste grande principal más otros pequeños. Es la forma más común (50% de los casos).
- TIPO II. -Malformación adenomatoidea quística congénita con quistes múltiples generalmente no mayores de 1.2 cm de diámetro. Se presenta en el 40% de los pacientes. Es la forma que se puede acompañar de malformaciones de otro tipo.
- TIPO III. -El área afectada contiene múltiples quistes pequeños apenas separados entre sí, manifestándose como una masa firme con los quistes apenas perceptibles macroscópicamente. (29)

ANOMALIAS ASOCIADAS

La mayoría de los casos de agenesia pulmonar reportados tiene asociadas malformaciones del sistema cardiovascular, musculoesquelético ó gastrointestinales. Con menor frecuencia se han encontrado afecciones genitourinarias y del sistema nervioso central. (13,20)

Entre los defectos cardiovasculares encontrados está la comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, conexión anómala total de venas pulmonares a cava superior e insuficiencia tricuspídea. (3,13)

Las malformaciones óseas asociadas incluyen alteraciones del carpo, cúbito, ausencia del radio, alteraciones vertebrales ó costales y de las falanges. (13)

El ano imperforado, la fistula traqueoesofágica y divertículo de Meckel también pueden presentarse en los casos de agenesia pulmonar. (3)

La atresia esofágica con fistula traqueoesofágica distal (tipo III) con agenesia pulmonar, es una asociación muy rara y con alto riesgo de mortalidad. Fue descrita por primera vez en 1929 y en 1987 solo había 13 casos reportados. Solo existe un caso de sobrevivida hasta los 24 meses. (22,24)

La hipoplasia pulmonar, asociada a hernia diafragmática y ectopia renal se ha encontrado en menos del 0. 01% de los casos de autopsia. (25)

En 1974, Peña y Shokeir describieron un síndrome letal que comprende anomalias faciales, camptodactilia, anquilosis múltiple e hipoplasia pulmonar. Hasta 1985 se habían reportado 31 casos. (26)

El síndrome de la cimitarra consiste en la presencia de conexión anómala total ó parcial de las venas pulmonares a la vena cava inferior asociada a hipoplasia pulmonar, hemivértebras y asimetría torácica. (27)

En los casos de secuestro pulmonar extralobar las anomalias coexistentes son frecuentes, encontrándose en el 15-40% cuando menos una anomalía asociada. La hernia diafragmática congénita es la más común. Puede acompañarse de pectum scavatium, defectos pericárdicos, fistulas arteriovenosas pulmonares, anomalias vertebrales, dextrocardia y quistes pericárdicos. Se han observado comunicaciones interauriculares e interventriculares así como persistencia del conducto arterioso. La

frecuencia de duplicaciones intestinales torácicas se encuentra aumentada en estos casos. En los casos de tipo intralobar, las anomalías asociadas son raras.

En el caso de la malformación adenomatoídea quística es raro encontrar malformaciones congénitas asociadas, las reportadas en casos aislados incluyen: hidranencefalia, síndrome de vientre de ciruela (Prune-Belly).

Los pacientes con enfisema lobar congénito pueden acompañarse en un 14% con anomalías de tipo cardíaco. Entre estas se encuentra la comunicación interventricular, persistencia de conducto arterioso, tetralogía de Fallot ó aneurisma de grandes vasos. (19) También se ha encontrado asociado a pectum scavatium.

CUADRO CLINICO

En base a lo anteriormente mencionado se puede inferir que las manifestaciones clínicas que acompañan a la agenesia e hipoplasia pulmonar pueden ser muy variadas. Estas van a depender del grado de lesión existente así como la repercusión general que esta tiene. La mayoría de los casos de agenesia pulmonar sin malformación asociada pueden cursar asintomáticos hasta que en forma accidental se realice el diagnóstico de la patología. Si el paciente cursa con alguna anomalía asociada que comprometa la estabilidad cardiopulmonar del paciente, entonces podrá manifestarse como un cuadro de insuficiencia respiratoria, cuya gravedad dependerá de la extensión de la enfermedad. (13)

Los pacientes con hipoplasia pulmonar, pueden iniciar su sintomatología desde la etapa de recién nacido, manifestándose principalmente con insuficiencia respiratoria cuyo grado dependerá del volumen de parénquima afectado. En otros casos, el diagnóstico puede establecerse durante el estudio de las malformaciones asociadas, ó bien si se agrega un proceso infeccioso en el área hipoplásica. (1)

Los secuestros extralobares se reconocen más a menudo de manera accidental en una radiografía de tórax en la etapa de lactante menor. Los síntomas más comunes que obligan a efectuar una valoración del caso, son insuficiencia respiratoria, cianosis, tos y en ocasiones fiebre, lo cual se presenta solo que exista una comunicación esofágica persistente con el lóbulo secuestrado y curse con infección agredada.

Los secuestros intralobares se manifiestan en un momento relativamente tardío en comparación con su contraparte extralobar. Son pocos los que se reconocen antes del año de edad y muchos se manifiestan hasta la edad adulta. El cuadro que puede sugerir la presencia de un secuestro intralobar es la neumonía persistente ó recurrente, dentro del mismo segmento ó lóbulo pulmonar. (15)

En la malformación adenomatoidea quística se han identificado tres tipos de presentación clínica: (29)

- 1) Mortinato ó neonato prematuro con anasarca y antecedente de polihidramnios.
- 2) Insuficiencia respiratoria aguda y progresiva en el periodo neonatal inmediato.
- 3) Curso insidioso con infecciones pulmonares recurrentes.

Los síntomas del enfisema lobar congénito pueden variar notablemente pudiendo iniciarse desde el periodo neonatal inmediato. En este caso, el curso de la enfermedad es rara vez fulminante. La mitad de los pacientes inicia su sintomatología entre el mes y los cuatro meses de edad. Por lo regular no hay antecedentes de trauma obtétrico ó enfermedad materna. La insuficiencia respiratoria puede ser intermitente y desencadenado por la excitación, llanto ó alimentación. Los síntomas pueden ser tos, sibilancias, taquipnea, disnea y cianosis intermitente. Puede haber deterioro rápido que obligue a una intervención quirúrgica de urgencia. El curso del enfisema lobar es progresivo, pero la evolución y la gravedad de los síntomas puede variar desde un cuadro apenas perceptible hasta otro con graves manifestaciones.

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

En los casos de agenesia pulmonar unilateral se pueden encontrar los siguientes datos radiográficos:

- opacidad total del hemitórax afectado
- espacios intercostales estrechos
- desplazamiento mediastinal hacia el lado afectado
- pulmón contralateral con hiperclaridad y espacios intercostales abiertos
- leve abatimiento del diafragma contralateral. (5)

En estudio de broncografía los hallazgos en la agenesia pulmonar son ausencia del bronquio principal en el lado afectado. En la hipoplasia puede observarse disminución del calibre del bronquio afectado ó ausencia de un bronquio secundario en casos de agenesia pulmonar parcial.

La gammagrafía pulmonar en los casos de agenesia puede mostrar ausencia del radiofarmaco en el hemitórax afectado, ó una concentración disminuída en los casos de hipoplasia pulmonar.

La endoscopia puede igualmente demostrar ausencia del bronquio principal del lado afectado ó alteraciones en el calibre del mismo ó del secundario de acuerdo al caso.

Los secuestros intra y extralobares pueden reconocerse en una radiografía posteroanterior y lateral de tórax como una opacidad basal, que suele tener forma triangular con su eje mayor hacia adentro y atrás. Algunos autores recomiendan realizar una serie esofagogastroduodenal ante la sospecha de secuestro pulmonar, para descartar una comunicación gastrointestinal permeable. La angiografía puede utilizarse para definir el riego sanguíneo sistémico hacia el segmento secuestrado. (15)

El diagnóstico de la enfermedad adenomatoidea quística depende fundamentalmente de las radiografías de tórax que pueden mostrar zonas radiolúcidas dispersas de forma y tamaño regulares con bordes nítidos. El corazón y el mediastino se desplazan al lado contrario y el pulmón afectado se hernia através de la línea media. La masa con aire y múltiples quistes puede semejar la imagen de una hernia diafragmática congénita cuando la alteración es basal izquierda. En etapas tempranas las radiografías pueden mostrar una imagen de masa con densidad del agua antes de que se llenen los quistes con aire.

La radiografía posteroanterior y lateral de tórax constituyen el estudio diagnóstico más útil en los casos de enfisema lobar congénito advirtiéndose en ellas hiperinflación lobar. En casi todos los casos hay desplazamiento del mediastino con herniación del lóbulo afectado. Hay aplanamiento del diafragma ipsilateral. La broncoscopia y la broncografía no son necesarias en todos los casos, reservándose para aquellos pacientes de mayor edad y cuyos síntomas no son del todo sugestivos de la patología. (7)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la agenesia pulmonar incluye varias patologías, entre las cuales puede mencionarse la atelectasia pulmonar total secundaria a procesos que ocasionen taponamiento del bronquio principal. Deberá descartarse en estos casos la posibilidad de cuerpo extraño en vías aéreas. Otra posibilidad es la presencia de condensación pulmonar masiva secundaria a un proceso neumónico que se manifiesta radiográficamente por la opacidad del pulmón afectado. También puede confundirse con un derrame pleural infeccioso, traumático ó secundario a alteraciones en la dinámica del aclaramiento pleural. Todas estas patologías pueden descartarse razonablemente mediante el análisis de los antecedentes, los hallazgos clínicos y radiográficos, y la evolución del padecimiento. (12)

La hipoplasia pulmonar debe distinguirse de entidades tales como atelectasia segmentaria ó lobar, ó condensación pulmonar segmentaria mediante el análisis de los datos anteriormente mencionados en los casos de agenesia pulmonar.

El secuestro pulmonar deberá descartarse en aquellos casos en que se haya detectado alteración pulmonar en alguno de sus segmentos ó lóbulos. Lo anterior manifestado por la presencia de una opacidad persistente en la radiografía de torax, sin otro dato que sugiera alguna patología específica, como los mencionados para los casos de agenesia e hipoplasia pulmonar.

La malformación adenomatoidea quística congénita puede sospecharse en aquellos casos en que exista un cuadro de insuficiencia respiratoria aunado a una alteración de tipo quístico en las radiografías de torax. Deberá diferenciarse de un cuadro de hernia diafragmática congénita con herniación de las asas intestinales al hemitorax afectado. En los casos de imagen de quiste único, la posibilidad de quiste broncogénico deberá tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial. Si se presenta la variedad tipo III de la malformación adenomatoidea quística deberán descartarse entidades que cursen con condensación pulmonar.

El enfisema lobar congénito puede confundirse con aquellas entidades que provoquen una obstrucción enfisematosa de un lóbulo pulmonar. En el diagnóstico diferencial debe incluirse al quiste broncogénico, neumotórax, obstrucción bronquial extrínseca, así como la variedad poco frecuente del síndrome de Swyer-James-McLeod que se define como la presencia de hiperclaridad pulmonar unilateral debido a una bronquitis obliterativa periférica ó bronquiolititis con atrapamiento de aire e hipoplasia de la arteria pulmonar ipsilateral, existiendo en esta, atrapamiento de aire en la fase ventilatoria del gamagrama. (29)

TRATAMIENTO

El tratamiento de los pacientes con agenesia pulmonar sin malformaciones a otro nivel puede ser mínimo. En los casos en los que existe una malformación mayor asociada, el paciente puede llegar a requerir de apoyo ventilatorio hasta que esta sea corregida. Lo anterior puede ejemplificarse en el paciente con atresia esofágica y fistula traqueo-esofágica asociada a agenesia pulmonar. No existe un tratamiento específico para la corrección de la agenesia pulmonar a excepción del trasplante pulmonar, aún no bien establecido en edad pediátrica. (13) En los casos de agenesia y atresia esofágica, se ha postulado como tratamiento la aortopexia para liberar la compresión traqueal con que suelen acompañarse. (21,34)

En la hipoplasia pulmonar se puede establecer que el tratamiento de los pacientes debe ser conservador en la mayor medida posible. Su tratamiento médico estará encaminado a solucionar los problemas infecciosos con que suelen acompañarse. La resección del tejido pulmonar hipoplásico se reservará para aquellos pacientes con infecciones recurrentes en dicha área, ó complicados con hemoptisis. (5,13)

Una vez que se diagnóstica la existencia de un secuestro pulmonar intra ó extralobar, el paciente deberá someterse a resección quirúrgica del área afectada, tomando en cuenta que como primer paso durante la intervención, deberá identificarse y ligar la arteria que irriga el secuestro para evitar accidentes por la retracción ó ruptura de la misma durante la resección del tejido anormal. (15)

La terapéutica en los casos de malformación adenomatoidea quística pulmonar, comprende la resección del lóbulo ó lóbulos afectados. No es conveniente la lobectomía parcial ó segmentaria por los pequeños quistes que suelen aparecer en la periferia de la lesión. Durante la resección, el cirujano tendrá presente que puede haber un vaso anómalo. (15)

En el enfisema lobar congénito el tratamiento más conveniente es la resección del lóbulo afectado. La intervención quirúrgica puede ser urgente en el neonato, si el lóbulo afectado se expande rápidamente. En raras ocasiones el ataque bilateral ha sido manejado mediante lobectomías en varios tiempos quirúrgicos. (7)

PRONOSTICO.

Aún sin otras anomalías agregadas, los pacientes con agenesia pulmonar tienen una probabilidad de vida más corta que los niños normales. La mayoría de los pacientes de la literatura sobrevivieron hasta la segunda década de la vida. El paciente de mayor edad reportado es de 72 años. El promedio de vida esperado con la agenesia pulmonar derecha fué de 6 años a diferencia de los 16 años esperados en la agenesia izquierda. (21)

La agenesia pulmonar derecha se asocia a un pronóstico más grave debido a la mayor incidencia de anormalidades cardíacas ó al mayor grado de desviación mediastinal con la cual suelen acompañarse. Al rotar el mediastino hacia la derecha, se induce cierto grado de obstrucción de la tráquea, produciendo una alteración en el drenaje bronquial y mayor susceptibilidad a la infección. (3,5,13)

El grado de hipoplasia pulmonar al nacimiento, determina la oportunidad de supervivencia del neonato. Si este sobrevive el periodo neonatal, el resto del parénquima pulmonar continúa creciendo y desarrollándose normalmente, lo que conlleva a una mejoría gradual de la función pulmonar. La medición del volumen del líquido amniótico parece ser el factor predictivo más fidedigno para el desarrollo de hipoplasia pulmonar. Todo niño que permanece por más de 17 días en oligohidramnios, muere por hipoplasia pulmonar grave. (11,33)

El secuestro pulmonar tratado quirúrgicamente permite un desarrollo pulmonar posterior sin alteraciones. Por el contrario, aquellos que no reciben tratamiento alguno tienen alta morbilidad por sepsis y fistulas extracardiacas con repercusión hemodinámica. (23)

La mayoría de los pacientes con malformación adenomatoldeica quística de la variedad I y II tratados mediante lobectomía, han tenido una evolución favorable, así como la observada en los casos de enfisema lobar congénito que recibieron tratamiento quirúrgico. Los pacientes con la variedad III de malformación adenomatoldeica quística son poco frecuentes y cursan con altos índices de mortalidad. (7,8,19)

En los casos de enfisema lobar congénito, se ha observado una evolución adecuada desde el punto de vista funcional cardiopulmonar en la mayoría de las series reportadas, una vez que son sometidos a lobectomía, con el parénquima residual sin otra alteración agregada. (35)

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio comprendió la revisión de los expedientes clínico-radiológicos, de aquellos pacientes hospitalizados en alguno de los diferentes servicios del Hospital Infantil de México Federico Gómez, cuyos diagnósticos incluían alguna de las malformaciones congénitas pulmonares, detectadas durante el periodo comprendido de enero de 1980 a diciembre de 1990. Las patologías básicas incluidas dentro de este estudio fueron:

- Agenesia Pulmonar
- Hipoplasia Pulmonar
- Secuestro Pulmonar
- Malformación Adenomatosa Quística Congénita
- Enfisema Lobar Congénito

La revisión de estos expedientes incluyó el análisis general de los siguientes puntos:

- Diagnóstico de ingreso.
- Antecedentes personales.
- Antecedentes familiares.
- Edad y sexo.
- Manifestaciones clínicas.
- Anomalías congénitas asociadas.
- Estudios de diagnóstico practicados.
- Complicaciones intrahospitalarias.
- Diagnóstico final establecido.
- Tratamiento instituido.
- Evolución.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Conocer las características generales de cada una de las malformaciones congénitas pulmonares más frecuentes en nuestro medio, a fin de poder establecer pautas generales de diagnóstico, tratamiento y pronóstico en este tipo de pacientes, los cuales son detectados con poca frecuencia en la práctica clínica pediátrica .

OBJETIVOS PARTICULARES :

1) Conocer la incidencia de estas enfermedades en un hospital pediátrico general con atención de tercer nivel y así poder determinar:

- a) Incidencia general de la patología.
- b) Incidencia por edad y sexo.

2) Establecer cuales son las anomalías congénitas más frecuentes, encontradas concomitantemente con estas patologías.

3) Determinar cuales son las principales manifestaciones clínicas que presentaron los pacientes, así como aquellas que orientaron al diagnóstico definitivo.

4) Analizar los medios de diagnóstico utilizados en estos casos y la utilidad real de cada uno de ellos.

5) Detectar las complicaciones observadas en el manejo de estos niños así como la evolución final presentada por cada grupo patológico.

6) Examinar el tratamiento instituido en cada caso así como los resultados definitivos del mismo.

7) Elaborar conclusiones en base al análisis de resultados que puedan ser útiles para lograr un manejo integral de estos pacientes en relación a la experiencia obtenida por el manejo de este grupo de patologías.

RESULTADOS

AGENESIA PULMONAR

Se detectaron seis casos de agenesia pulmonar en un lapso de 11 años. No se detectó ningún antecedente familiar de importancia. Cuatro casos del sexo femenino y dos del sexo masculinos. La edad de presentación fué desde 15 días hasta los 5 años, siendo más frecuentemente diagnosticadas antes del año de edad (3 casos). Todos los casos fueron unilaterales. En cuatro pacientes el lado izquierdo fué el afectado y en dos el derecho. En los seis pacientes se estableció un diagnóstico erróneo al momento de ingreso al servicio de urgencias.

Dos pacientes cursaron sin otra malformación congénita agregada. En los cuatro pacientes restantes las malformaciones encontradas incluyeron: malformación vertebral (hemivértebra), malformación anorrectal intermedia, comunicación inter-ventricular y labio y paladar fisurados.

En todos los casos se registró a su ingreso el dato de insuficiencia respiratoria de leve a moderada. Solo en un caso se encontró evolución aguda de la sintomatología (1 día), el resto con evolución mayor a 15 días.

Todos cursaron con hipoventilación y ausencia de murmullo vesicular a la exploración física.

Sus radiografías de ingreso mostraron en todos los casos opacidad completa del hemitórax afectado, desviación del mediastino hacia el lado de la alteración, espacios intercostales acortados y sobredistensión pulmonar contralateral.

En tres de los pacientes se realizó broncoscopia, estableciéndose el diagnóstico, al detectar ausencia del bronquio principal del lado afectado. Los tres pacientes restantes no fueron sometidos a estudio endoscópico habiéndose realizado el diagnóstico mediante broncografía en dos pacientes, y en uno al realizar su estudio necrópsico. Solo dos pacientes fueron sometidos a estudio gamagráfico, en uno para corroborar el diagnóstico y en otro como medio diagnóstico de ingreso.

Dos pacientes fallecieron, uno por sepsis y otro por insuficiencia respiratoria grave a su ingreso. De los cuatro pacientes restantes, tres se egresaron sin complicaciones y sin seguimiento posterior y uno se encontró asintomático 18 meses después.

HIPOPLASIA PULMONAR .

Se detectaron diez pacientes del sexo masculino y diez del femenino en este grupo. La edad al momento de ingreso varió entre un día y diez años. Seis pacientes eran recién nacidos, 11 menores al año de edad y tres con mas de un año de vida. La hipoplasia pulmonar se encontró en el lado izquierdo en 15 pacientes, en lado derecho en cuatro y solo uno en forma bilateral.

Las malformaciones congénitas acompañantes en este grupo de pacientes fueron:

-Hernia de Bochdalek	8 casos
-Malformaciones cardiovasculares	4 casos
Síndrome de Cimitarra (1 caso)	
Conexión anómala total de venas pulmonares a seno coronario (1 caso)	
Tronco arterioso tipo IV(1 caso)	
Atresia pulmonar y comunicación interventricular (1 caso)	
-Síndrome de Kartagener	1 caso
-Hemivertebbras	1 caso
-Hipoplasia pectoral izquierda	1 caso
-Anencefalia-atresia esofágica-meningocele dorsal, siamós onfalópago	1 caso
-Genopatía indeterminada	1 caso
 Total de casos con malformación agregada	 17 casos
Pacientes sin otra malformación	3 casos
 TOTAL	 20 casos

Como metodo de diagnóstico inicial se realizó la broncoscopia en cuatro casos, broncografía en cuatro pacientes y gammagrafía pulmonar en otros cuatro. Los ocho pacientes restantes no fueron sometidos a estudios de gabinete diagnósticos; este, se estableció clínicamente durante la cirugía correctiva de hernia de Bochdalek.

Solo tres pacientes fueron sometidos a cirugía pulmonar. Uno de ellos fué intervenido para realización de lobectomía por presentar bronquiectasias más hipoplasia pulmonar, y dos restantes con cardiopatías congénitas fueron sometidos a segmentectomía para su estudio histopatológico.

Solo tres pacientes de este grupo, con cardiopatía congénita y otras malformaciones graves, fallecieron; el resto de los pacientes fué egresado en buenas condiciones desconociéndose su evolución posterior.

SECUESTRO PULMONAR .

Se encontraron 4 pacientes del sexo femenino y tres del sexo masculino en este grupo. La edad de presentación varió desde los 5 días hasta los 8 meses de edad. La sintomatología presentada por estos pacientes fué básicamente insuficiencia respiratoria de leve a moderada, con evolución variable de acuerdo al momento en que se realizó el diagnóstico de hernia de Bochdalek, la cual se encontró asociada en todos los pacientes.

El diagnóstico se realizó en todos los casos con una radiografía de tórax ante la sospecha de hernia diafragmática. El diagnóstico de secuestro pulmonar se realizó en todos los casos en el transoperatorio, determinándose igualmente si era de tipo intra ó extralobar en ese momento. Cinco pacientes se consideraron como esta última variedad y dos casos solamente en la primera clasificación. De los cinco pacientes con secuestro extralobar solo en tres casos se especificó el origen de su arteria nutricia; uno de ellos de aorta dorsal y dos con origen transdiafragmático.

Solo un paciente del grupo, tenía malformaciones agregadas al de su defecto diafragmático. Se detectaron en este caso alteraciones genéticas (trisomía 21), múltiples malformaciones urinarias, vertebrales y gastrointestinales.

Todos los pacientes fueron operados para reparación de su defecto diafragmático así como resección del secuestro. Cinco de ellos evolucionaron sin complicaciones y solo dos fallecieron por cuadros de sepsis.

MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA CONGENITA.

Se detectaron 10 pacientes con esta patología. Seis pacientes del sexo masculino y cuatro del sexo femenino. Su edad al momento del diagnóstico se encontró desde un día hasta los seis años. Se encontraron dos recién nacidos, siete lactantes menores, y uno mayor de un año.

La sintomatología predominante en este grupo fué la insuficiencia respiratoria de leve a moderada. Se acompañó de cuadros intermitentes de tos en los casos de evolución crónica (8 pacientes).

A la exploración física en todos los casos se detectó hipoventilación del hemitorax afectado.

Las radiografías de torax de todos los pacientes mostraron una imagen de hiperclaridad en el área afectada. En todos se detectó desviación mediastinal hacia el hemitorax contralateral.

El lóbulo pulmonar más frecuentemente afectado fué el superior izquierdo (cuatro casos). El segundo en frecuencia fué el inferior izquierdo (tres pacientes). Dos pacientes tenían afectado el lóbulo superior derecho y uno el inferior derecho.

Todos los pacientes fueron tratados mediante lobectomía y egresados en buenas condiciones.

ENFISEMA LOBAR CONGENITO.

Se detectaron 17 casos. 13 del sexo masculino y cuatro del sexo femenino. La edad de presentación varió desde los 13 días hasta los tres años seis meses.

En la mayoría de los pacientes, el inicio de la sintomatología fué desde el primer día de vida con caracter progresivo. En cinco pacientes su sintomatología se inició despues del mes de edad. En todos los pacientes se registró el dato de insuficiencia respiratoria, así como en 11 cianosis, en diez tos y cinco con fiebre.

En todos los pacientes se encontró hipoventilación del hemitorax afectado. Solo en cuatro casos se detectó abombamiento del hemitorax. La hipersonoridad se reportó solo en tres pacientes.

La totalidad de los casos se acompañaba de zonas de hiperclaridad con rechazo del mediastino y colapso pulmonar.

El lóbulo superior izquierdo se encontró afectado en doce casos, y cinco en el superior derecho.

El tratamiento instituido en todos los casos fué la lobectomía.

Solo se registraron dos defunciones en este grupo.

MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES

Distribución de casos por sexo

	MASCULINO	FEMENINO	TOTAL
AGENESIA PULMONAR	2 (33%)	4 (67%)	6 (100%)
HIPOPLASIA PULMONAR	10 (50%)	10 (50%)	20 (100%)
SECUESTRO PULMONAR	3 (43%)	4 (57%)	7 (100%)
MALFORMACION ADENOMA- TOIDEA QUISTICA	6 (60%)	4 (40%)	10 (100%)
ENFISEMA LOBAR CONGENITO	13 (76%)	4 (24%)	17 (100%)
TOTAL	34 MASC.	26 FEM.	60 (100%)

MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES

Distribución de casos por grupo de edad

	RECIEN NACIDO	UNO-SEIS MESES	SEIS-DOCE MESES	MAYOR DE UN AÑO	TOTAL
AGENESIA PULMONAR	2 (33%)	1 (17%)	2 (33%)	1 (17%)	6 (100%)
HIPOPLASIA PULMONAR	6 (30%)	6 (30%)	5 (25%)	3 (15%)	20 (100%)
SECUESTRO PULMONAR	1 (14%)	4 (58%)	1 (14%)	1 (14%)	7 (100%)
M.ADENOMA- TOIDEA Q.	2 (20%)	4 (40%)	3 (30%)	1 (10%)	10 (100%)
ENF. LOBAR CONGENITO	5 (29%)	8 (47%)	2 (12%)	2 (12%)	17 (100%)

MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES

Localización de las lesiones

	AGENESIA PULMONAR	HIPOPLASIA PULMONAR	SECUESTRO PULMONAR	M.ADENOMA- TOIDEA Q.	ENF.LOBAR CONGENITO
LOBULO SUP. IZQ	-	5	-	4	12
LOBULO INF. IZQ.	-	10	6	3	-
LOBULO SUP. DER.	-	2	-	2	5
LOBULO MED. DER.	-	1	-	-	-
LOBULO INF. DER.	-	2	1	1	-
HEMITORAX IZQUIERDO	4	-	-	-	-
HEMITORAX DERECHO	2	-	-	-	-
TOTAL	6	20	7	10	17

MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES

Tratamiento quirúrgico

	AGENESIA	HIPOPLASIA	SECUESTRO	MALF.ADEN.	ENF.LOBAR
LOBECTOMIA SUP. IZQ.	-	-	-	4	12
LOBECTOMIA INF. IZQ.	-	1	-	3	-
LOBECTOMIA SUP. DER.	-	-	-	2	5
LOBECTOMIA INF. DER.	-	-	-	1	-
RESECCION DEL SECUESTRO	-	-	7	-	-

MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES

Evolución

	AGENESIA	HIPOPLASIA	SECUESTRO	MALF.AEMAT.	ENF.LOVAR
ALTA EN CONDICION ADECUADA	4	17	5	10	15
DEFUNCION	2	3	2	0	2
TOTAL	6	20	7	10	17

DISCUSION.

Al igual que lo reportado en la literatura mundial, la agenesia pulmonar se encontró con mayor frecuencia en su variante unilateral izquierda. (6,10,13) En este estudio no se detectó algún caso de agenesia pulmonar bilateral. En la mayoría de los pacientes se detectaron anomalías congénitas agregadas sin embargo estas no fueron condicionantes de gravedad a excepción de una comunicación interventricular sin repercusión hemodinámica para el paciente, a diferencia de lo descrito originalmente por Maltz y Nadas en 1968. (3) En base a lo anterior, la evolución observada en este grupo de pacientes fué similar a lo reportado por otros estudios, sin embargo, no se obtuvo un seguimiento adecuado de los pacientes. (2,5,6,10)

Los pacientes con hipoplasia pulmonar presentaron malformaciones de mayor gravedad que las detectadas en los casos de agenesia pulmonar, y estas fueron las determinantes de la evolución final. Estos hallazgos concuerdan con lo reportado en estudios previos. (1,11,26,)

La broncoscopia, broncografía y gamagrafía pulmonar son estudios que mostraron una alta precisión diagnóstica para los casos de agenesia e hipoplasia. (11,26,24)

Ninguno de los pacientes con agenesia pulmonar requirió de un tratamiento quirúrgico específico, al igual que lo observado en los casos de hipoplasia, lo cual concuerda con lo reportado en la literatura. (1,3,28)

Los pacientes detectados con secuestro pulmonar se acompañaron en su totalidad de hernia diafragmática y fué en base al manejo de esta última que se logró establecer el diagnóstico. No se detectaron anomalías agregadas en la mayoría de los casos y esto condicionó una evolución satisfactoria de este grupo de pacientes. Lo anterior establece una diferencia en cuanto la forma de presentación con la mayoría de las series. (23,35,36)

En todos los pacientes con malformación adenomatosa quística pulmonar se encontraron las mismas características clínicas y evolución a lo mencionado por otros autores, solo que no se encontró ningún caso de la variedad tipo III. (29,35)

En todos los casos de enfisema lobar congénito, no hubo diferencia en la presentación clínica y evolución con el tratamiento utilizado. Solo dos pacientes fallecieron, uno por la presencia de una fistula broncopleurales y otro por complicaciones cardiopulmonares transoperatorias. (29,35)

CONCLUSIONES

Las malformaciones congénitas pulmonares son entidades que se detectan con poca frecuencia en un hospital pediátrico con atención de tercer nivel. En este estudio se obtuvo una incidencia promedio de seis casos por año incluyendo a todas las malformaciones de este estudio.

No existieron factores hereditarios específicos en este grupo de patologías.

El sexo masculino es el más afectado en los casos de malformación adenomatoidea quística pulmonar y enfisema lobar congénito, no así en la agenesia pulmonar, en que predominó el sexo femenino.

Todos los tipos de alteraciones pulmonares de este estudio, afectaron con mayor frecuencia el pulmón izquierdo y en forma específica:

Agenesia pulmonar	Pulmón izquierdo (4/6 casos)
Hipoplasia pulmonar	Pulmón izquierdo (15/20 casos)
Secuestro pulmonar	Lóbulo inferior izquierdo (6/7 casos)
M. Adenomatoidea Q.	Lóbulo superior e inferior izquierdos (7/10 casos)
Enf. Lobar Congénito	Lóbulo sup. izquierdo (12/17 casos)

A diferencia de lo reportado en la mayoría de las series, en los casos de enfisema lobar congénito, en este estudio se encontró como segundo lugar de frecuencia de afección al lóbulo superior derecho.

Las malformaciones congénitas agregadas a la patología pulmonar de base no fueron condicionantes de gravedad salvo en los casos de hipoplasia pulmonar.

No se encontraron malformaciones acompañantes en los casos de secuestro pulmonar, malformación adenomatoidea quística y enfisema lobar congénito.

Una radiografía posteroanterior y lateral de torax son adecuadas para el diagnóstico de las malformaciones congénitas pulmonares analizadas en este estudio.

La broncoscopia, broncografía y la gamagrafía pulmonar son métodos fidedignos para el diagnóstico de patologías tales como la agenesia e hipoplasia pulmonar.

El tratamiento de la agenesia e hipoplasia pulmonar debe ir encaminado al soporte cardiopulmonar requerido de acuerdo al grado de afección condicionado por estas patologías. No está indicado el procedimiento quirúrgico en este grupo de patologías.

El tratamiento específico de la malformación adenomatoidea quística pulmonar y del enfisema lobar congénito es la lobectomía. Para los casos de secuestro está indicada la resección de la lesión.

Se puede esperar una evolución favorable en los pacientes con malformaciones congénitas pulmonares en la medida que reciban un tratamiento específico de su problema pulmonar así como de las malformaciones agregadas.

Es necesario tener un seguimiento más completo de este grupo de pacientes para corroborar su estado de función pulmonar y comparar evolución con lo reportado en la literatura.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Bailey PV, Tracy T, Connors RH, de Mello D, Lewis JE, Weber TR. Congenital broncopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 597-603
- 2) Markowitz RI, Frederick W, Rosenfield NS, Seashore JH, Duray PH. Single mediastinal, unilobar lung—a rare form of subtotal pulmonary agenesis. Pediatr Radiol 1987; 17: 269-272
- 3) Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature. Pediatrics 1968; 42 (1): 175-188
- 4) Maier HC, Gould WJ. Agenesis of the lung with vascular compression of the tracheobronchial tree. J Pediatr 1953; 43: 38-42
- 5) Campanella C, Odell JA. Unilateral pulmonary agenesis. A report of four cases. SAMJ 1987 ; 71 (junio): 785-787
- 6) Devi B, More JRS. Total tracheopulmonary agenesis. Acta Paediatr Scand 1966; 55 (enero): 107-11685-787
- 7) Lewis, TE.: Pulmonary and bronchial malformations. In: Holder, TM, and Aschcraft KW, eds . Pediatric Surgery. Philadelphia , W.B. Saunder Company , 1980, : 196-208
- 8) Heij HA, Ekkelkamp S, Vos A. Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. Thorax 1990; 45: 122-125
- 9) Gray SW, Skandalakis JE. La tráquea y los pulmones. En: Anomalías congénitas: embriogénesis, diagnóstico y tratamiento. Salvat. 1980,:385-415
- 10) Giammona ST, Mandelbaum I, Bettersby S, Daly WJ. The late cardiopulmonary effects of childhood pneumonectomy. Pediatrics 1966; 37 (1): 79-88
- 11) Navarrete A, Junco ML, Gómez MA, Beltrán MT. Diagnóstico tardío de hipoplasia pulmonar unitaleral. Informe de un caso. Bol Med Hosp Infant Mex 1990: 47 (4): 276-281
- 12) Hartenberg MA, Brewer WH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: identification by sonography. AJR 1983;140: 693-694
- 13) Mardini MK, Nyhan WL. Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. Chest 1985; 87(4): 522-527

- 14) Cerbillo RA, D'voo LD, Falls G, Holzman GB, Hadi HA, Fadel HE. Pleural effusion and pulmonary hypoplasia.. Am J Obstet Gynecol 1987; 157 (5): 1252-1255
- 15) Ryckman FC, Rosenkrantz JG. Thoracic surgical problems in infancy and childhood. Surg Clin N Am 1985;65: 1423-1454
- 16) Johnston PW, Liberman R, Gangitano E, Vogt J. Ventilation parameters and arterial blood gases as a prediction of hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1990; 25(5):496-499
- 17) Collins MH, Moessinger AC, Kleinerman J. Fetal lung hypoplasia associated with maternal smoking: a morphometric analysis. Pediatr Res 1985; 19(4): 408-412
- 18) Moscoso G. Abnormal ciliated cells in hypoplastic lungs. Br Med J 1984; 289 (diciembre): 1742
- 19) Lorimier AA de. Congenital malformations and neonatal problems of the respiratory tract. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA Jr, Rowe MI, eds. Pediatric surgery. Chicago: Yearbook Medical Publishers, 1986: 631-645
- 20) Campanella C, Odell JA. Unilateral pulmonary agenesis. A report of four cases SAMJ 1987; 71 (junio): 785-787
- 21) Black PR, Welch KJ. Pulmonary agenesis (aplasia), esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a different treatment strategy. J Pediatr Surg 1986; 21 (11): 936-938
- 22) Takayanagi K, Grochowska E, Abu-El Nas S. Pulmonary agenesis with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 1987; 22 (2): 125-126
- 23) John PR, Beasley SW, Mayne V. Pulmonary sequestration and related congenital disorders. A clinico-radiological review of 41 cases. Pediatr Radiol 1989; 20: 4-9
- 24) Hoffman MA, Superina R, Wesson DE. Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: report of two cases. J Pediatr Surg 1989; 24(10): 1084-1085
- 25) Hulks G, Cowan MD, Kerr JW. Asymptomatic renal thoracic ectopia, pulmonary hypoplasia and Bochdalek hernia. Thorax 1990; 45: 635-636

- 26) Shekher L, Reed K, Anderson C, Hauck L, Spark R. Syndrome of ectrodactyly, ankyloses, facial anomalies and pulmonary hypoplasia (Peña-Shokeir syndrome):obstetric and ultrasound aspects. Am J Obstet Gynecol 1985; 152(3): 303-307
- 27) Oakley, D, Naik D, Verel D, Rajan S. Scimitar vein syndrome: report of nine new cases. Am Heart J 1984; 107(3): 596-598
- 28) Oyamada A, Gasul BM, Holinger PH. Agenesis of the lung. Report of a case, with review of all previously reported cases. Am J Dis Child 1953; 85: 185-201
- 29) Landing BH. Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract. State of arts. Am Rev Respir Dis 1979; 120: 151-175
- 30) Nakayama DN, Glick PL, Harrison MR, Villa RL, Noall R. Experimental pulmonary hypoplasia due to oligohydramnios and its reversal thoracic compression. J Pediatr Surg 1983;18 (4) 347-353
- 31) Sauer L, Harrison MR, Flake AW, Krummel TR. Does an expanding fetal abdominal mass produce pulmonary hypoplasia? J Pediatr Surg 1987; 22(6): 508-512
- 32) Fox HE, Moessinger AC. Fetal breathing movements and lung hypoplasia: preliminary human observations. Am J Obstet Gynecol 1985; 151 (4): 531-533
- 33) Kilbride HW, Thibeault DW, Yeast J, Maulik D, Grundy HO. Fetal breathing is not a predictor of pulmonary hypoplasia in pregnancies complicated by oligohydramnios. The Lancet 1988; febrero: 305
- 34) Dohlemann Ch, Mantel K, Schneider K, Gunter M, Kreuzer E, right lung: airway obstruction and its release by aortopexy. J Pediatr Surg 1990; 25(3): 290-293
- 35) Buntain WL, Isaacs H, Payne VC, Lindesmith GG, Rosenkrantz JG. Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. J Pediatr Surg 1974; 9 (1): 85-93
- 36) Piccione W, Burt ME. Pulmonary sequestration in the neonate. Chest 1990; 97 (1): 244-246
- 37) Prado PM. Enfisema lobar congénito. Tesis, UNAM. México DF 1990.
- 38) Coughlin WF, Harper RT, Hatch R, Wood BP. Congenital complete absence of the left pulmonary artery and hypoplastic left lung. AJDC 1990; 144 (marzo): 339-340

- 39) Dennis WW. Letter to the editor. J Pediatr Surg 1988; 23(4): 389
- 40) Moessinger AC. Chronic lung disease in children born with sublethal lung hypoplasia. AJDC 1988; 142 (mayo): 484
- 41) Grodofsky MP, Wilmott RW. Possible association of use of bendeclin during early pregnancy and congenital lung hypoplasia. N Engl J Med 1984; septiembre: 732
- 42) Helms P, Stocks J. Lung function in infants with congenital pulmonary hypoplasia. J Pediatr 1982; 101(6): 918-922
- 43) Cooney TP, Thurlbeck WM. Pulmonary hypoplasia in Down's syndrome. N Engl J Med 1982; 307(19): 1170-1173
- 44) Pelletier C, Lapointe L, Le Blanc P. Effects of lung resection on pulmonary function and exercise. Thorax 1990; 45: 497-502

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA