

11201

18
20j-



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, SSA
UNIDAD DE ANATOMIA PATOLOGICA

INCIDENCIA DE MALFORMACIONES PULMONARES
EN NIÑOS. REVISION DE 10 AÑOS.

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

ANATOMIA PATOLOGICA

P R E S E N T A :

DRA. PATRICIA GUADALUPE ONTIVEROS NEVARES

México, D. F.

1979-1982

TESIS CON
SELLO DE ORIGEN

1192



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.

RESUMEN

Con objeto de identificar la frecuencia aproximada de las malformaciones congénitas Pulmonares, en un período de 10 años, se revisaron los archivos del Servicio de Patología, así como de los expedientes clínicos y radiológicos del Hospital Infantil de México, se obtienen los casos de malformaciones congénitas pulmonares.

Se identificaron 24 casos, que se agruparon de la siguiente manera: quistes broncogénicos (34%), malformación adenomastoidea quística congénita (30%), agenesia e hipoplasia pulmonar (26%), enfisema lobar infantil (7%), malformación vascular pulmonar (3%).

Se describen las peculiaridades de cada caso por medio de tablas y se discuten los hallazgos encontrados con aquellos referidos en la literatura.

INDICE

Introducción	1
Objetivos	8
Material y Métodos	8
Resultados	14
Conclusiones	23
Bibliografía	25

I N T R O D U C C I O N .

La primera descripción de cambios quísticos en el pulmón apareció en - 1634 (1) cuando Luis Nuñez describió a una niña de 3 años de edad que mu rió de "Quartan Crónico" y en la autopsia tenía una membrana llena de ma terial purulento en lugar de pulmón, Bartholinus (1) quien revisó los ha llazgos de este caso pensó que ésto fuera un artefacto post mortem y que Fontanus (1) en 1639 es a quien se le debe de dar realmente el crédito por su reporte inicial de enfermedad congénita del pulmón.

Su paciente un niño de 4 años murió de marasmo y la autopsia reveló que los pulmones estaban reemplazados por una pequeña vejiga llena con una - substancia membranosa y rodeada de pequeñas vénulas que teniendo su origen en la tráquea parecía llevar enfriamiento al corazón.

El reporte de Meyer's en 1859 (1) fue el primero de varios que apareció en la literatura europea, en los Estados Unidos Pappenheimer (1) describió el primer caso en 1912 y se refirió al reporte europeo. Kockert reportó el segundo caso en 1919 y mencionó algunas de las teorías europeas de la patogenia.

Koontz en 1925 revisó la literatura existente y encontró 108 casos (1).

Se ha tratado de clasificarlos en varias ocasiones en sintomáticos y - asintomáticos, Brunner (2), como derivados del espacio aéreo, linfáticos o elementos pleurales. Moffat (2) 1960, congénitos o adquiridos con múl tiples subclasificaciones (Spencer, 1962) (2), múltiples o solitarios, - Potter, 1061 (2).

En cuanto a su etiología tenemos algunos reportes de autores como Caffey 1953 (2), que señala la rareza de los quistes congénitos pulmonares, él reportó 13 casos demostrados antes de la edad de los 6 meses y los sí - guió radiológicamente, la posterior desaparición de los quistes en 8 ni - ños sugieren que los quistes no fueran el resultado de una malformación congénita pero que representaba neumatoceles adquiridos, además efectuó una serie de radiografías de tórax en 500 recién nacidos al azar no en - contrando imágenes sugestivas de cavidades pulmonares.

En un período de 22 años encontró sólo un quiste pulmonar en un mortinato y ninguno en neonatos en el Babies Hospital in New York Caffey por lo tanto retó la creencia que quistes en el pulmón de lactantes menores fueran siempre de origen congénito.

En algunos casos es muy difícil decir si un quiste que es primero visto - después del período de recién nacido es congénito o adquirido. El hallazgo histológico de un revestimiento de epitelio columnar ciliado ha sido - citado como evidencia de un origen congénito del quiste.

De cualquier manera los estudios de Pryce 1948 (2), ponen duda a esto, él encontró cavidades cubiertas por epitelio columnar ciliado en 2 pacientes cuyos pulmones habían mostrado una imagen radiológica normal.

Conways 1951, sugiere que su etiología es obvia cuando los quistes son en contrados en mortinatos o en recién nacidos durante las primeras horas pe ro en otras edades se deberá descartar que no sean adquiridos.

Las grandes series de casos han sido reportadas de clínicas quirúrgicas - dado que la resección ha sido una forma común de tratamiento. La corta - edad no ha sido un factor limitante para el procedimiento quirúrgico ya - que Gross en 1964 y Belanger 1964 (1) efectuaron resecciones pulmonares - en recién nacidos de 27 días con buenos resultados, las indicaciones en - ambos fue compromiso respiratorio producido por una lesión quística expan diente en ambos casos, el epitelio lineal recubría la periferia quística.

Varios cambios en el funcionamiento pulmonar fueron documentados preopera toriamente en varios pacientes por Capel y Belcher (1), mostrando mejora en las pruebas hechas en el postoperatorio.

En cuanto a la imagen radiológica podemos decir que la mayoría de los autores están de acuerdo en que se observa una estructura circunscrita bien definida con aire o líquido en su interior generalmente redonda vista en - el mediastino o en el parénquima.

En algunas ocasiones se ha asociado con bronquiectasias o anomalías - de la arteria pulmonar Spencer (1), la lesión no es familiar ni tiene -

predominancia por un sexo. La posibilidad de predisposición racial o etnológica fue propuesta por el trabajo de Hinds (1), quien reportó una alta incidencia de casos de bronquiectasias quísticas y saculares en los Maori comparados con Europeos y Neozelandeses, otra peculiar alta frecuencia de cambios quísticos en el pulmón ha sido vista en Israel especialmente en la población de Yemen e Iraq, por lo que Baum (1) sugiere una asociación étnica.

En cuanto a la Malformación Adenomatoidea Quística Congénita podemos decir que este es el padecimiento que tiene poco tiempo de ser descrito por primera vez siendo Ch'in y Tang en 1949 quienes lo describieron, previamente a estos autores la malformación se incluía bajo el término general de "Enfermedad Quística del pulmón".

Casos probables de Malformación adenomatoidea Quística del Pulmón (MAQP) fueron descritos desde 1859 cuando Meyer (3) describió un quiste del pulmón derecho en un feto de 6 meses de vida. La delgada pared del quiste que era casi del tamaño de una nuez que se propaga al parénquima pulmonar cerca de la raíz del pulmón por lo que la mayoría de los casos compromete la periferia del mismo. Zipkin en 1907 (3) describió quistes en el pulmón inferior izquierdo de un feto de 1800 gramos con fibras musculares estriadas y células así como estructuras glandulares epiteliales.

Hasta 1978 habían sido descritos 142 casos que encajaban en la definición de MAQC. La mayoría de estos casos, 108 de 138, en cuyas edades fueron reportadas, fueron recién nacidos menores de un mes de edad incluyendo en las primeras horas del día sin embargo, existen reportes de MAQC en pacientes de 35 y 24 años, pero se refiere que sólo en 10% de los casos van a ser reportados después del año.

Se encontró además que los hombres tienen una ligera predominancia, 71 masculinos 57 femeninos, sin embargo, no parece haber una predominancia racial, la malformación se observó igualmente en prematuros y de término 51:46

La resección quirúrgica del segmento involucrado ha sido descrita en 73

casos con 63 sobrevivientes, esta malformación ha sido descrita con igual frecuencia en ambos pulmones, por lo que se debe considerar que es una lesión unilateral, en los reportes existentes se dice que se ha visto afectado un solo lóbulo (56%) pero un 10% se ha visto comprometido en ambos lados. Otro dato clínico que se menciona es la presencia de anasarca descrita desde la primera ocasión por Ch'in y Tang (3) 9 de 11 casos, pero solamente se ha asociado a 7 casos adicionales de MAQC.

La MAQC se ha reportado aunada a otro tipo de malformaciones en 25 casos en especial relacionándose más al tipo II de Stocker (4).

En cuanto a la Agenesia e Hipoplasia pulmonar podremos mencionar que el término aplasia o agenesia se aplica a la ausencia o casi ausencia de crecimiento de una estructura mientras que hipoplasia está reservada para aquella condición de falta de desarrollo, desafortunadamente estos términos no pueden ser aplicados en un sentido patológico estricto como en el caso de la hipoplasia del pulmón, la cual es en algunos casos una secuela de agenesia parcial.

Los defectos de desarrollo del pulmón y los vasos pulmonares fueron en un principio de interés anatómico y embriológico, pero con el advenimiento de estudios como la broncografía, angiografía y el estudio más amplio de las pruebas de función respiratoria muchas de estas malformaciones pueden ser diagnosticadas en vivo (5).

Con base a la publicación de Oyamada, Casul y Holinger en 1953 en la que analizan los hallazgos de 109 casos de los cuales la lesión se encontró en 50 casos del lado derecho y 56 del lado izquierdo indicando que no hay predominio. Schaffer 1966 (5) menciona en un análisis estadístico de casos de agenesia pulmonar que cuando el lado afectado es el derecho lleva peor pronóstico que siendo ésta del lado izquierdo, sugiriendo que esto puede ser debido a una mayor rotación del corazón y su contenido mediastinal con mayor distorsión de los vasos sanguíneos, tráquea y bronquios.

La agenesia pulmonar se ha reconocido con un incremento de frecuencia, anterior a 1942, sólo 3 casos han sido diagnosticados correctamente ante mortem, es muy posible que muchos de estos casos hayan sido confundidos con

atelectasias, algunos de estos casos se han visto asociados a malformaciones del tracto urinario y del aparato cardiovascular, Clark, 1954 (6).

Del Enfisema Lobar Congénito podemos decir que a pesar de que fueron descritas sus características clínicas por Nelson en 1932 y las patológicas por Overstreet (7) en 1939 no fue sino hasta 1943 que Gross y Lewis (7) trataron un paciente con enfisema lobar del lóbulo superior derecho con éxito, en 1967 Murray (3) revisó reportes de 166 casos con enfisema lobar congénito, posteriormente Stocker recopila 132 casos adicionales (3) mencionando además que un comprendimiento completo del Enfisema Lobar Infantil (ELI) no ha sido posible, la gran cantidad de nombres que se le han dado a este problema es una prueba de esto; lobar enfisema infantil, enfisema de la niñez, enfisema de la lactancia, enfisema lobar de lactantes, broncomalacia segmental congénita y enfisema lobar congénito segmentado, en cuanto a su frecuencia podemos decir que en grandes series se reportan aproximadamente un caso por año y que frecuentemente vienen acompañadas de malformaciones un 42% aproximadamente (3), de estas las cardiovasculares son defecto ventricular septal o ducto arterioso persistente, la anomalía de la parrilla costal fue la lesión no cardíaca más frecuentemente afectada.

El ELI afecta lactantes menores, el 44% tiene una presentación de los síntomas en los primeros meses de vida y el 81% dentro de los primeros 6 meses, siendo el reporte del de mayor edad a los 8 años. (3).

Este padecimiento es frecuentemente mal diagnosticado aun en nuestros tiempos de tecnología moderna, ya que el ELI puede presentarse en diferentes formas bien sea como una emergencia en el neonato o como infecciones recurrentes en el preescolar.

La fístula Arteriovenosa pulmonar, la mitad de los casos reportados han sido relacionados con hemangiomas de la piel, Kafka 1961 (2).

La malformación Arteriovenosa es rara, no se han reportado grandes series el lactante descrito por Hall (2) presentaba insuficiencia respiratoria severa y un soplo sistólico continuo, motivo por el cual se le tomó una

radiografía de tórax la cual mostró una densidad mal definida en la base del pulmón, misma que probó ser una malformación vascular con la con la arteriografía, la resección del lóbulo resultó en la disminución de los síntomas.

DEFINICION:

Quistes Broncogénicos: Son probablemente el resultado de un crecimiento anómalo del intestino en la región de la unión laringotraqueal, están delimitados por epitelio respiratorio ciliado y frecuentemente poseen cartílago en su paredes, estos quistes no se comunican con el árbol traqueo bronquial, pero son encontrados en el mediastino cerca del hilo del pulmón, de los bronquios mayores o adyacentes a la musculatura. Estos varían en tamaño desde pocos milímetros a varios centímetros de diámetro y producen síntomas por compresión del lumen del esófago o uno de los bronquios mayores, los quistes bronquiogénicos también pueden ser encontrados en la piel y tejido subcutáneo de la pared anterior del tórax o raramente en el área de la escápula. Quistes similares derivados del epitelio bronquial pueden ser encontrados dentro del parénquima pulmonar, ya sea bien solos o como un agregado de quistes que ocupan todo el pulmón o un lóbulo, Ramsay y Byron (8) mencionan que estos quistes son probablemente debidos a una atresia focal en el desarrollo del árbol bronquial.

Microscópicamente la pared de dichos quistes semeja aquella de los bronquios mayores estando cubiertos de epitelio pseudoestratificado columnar con una pared muscular que a veces semeja cartílago.

Estos quistes están distendidos por secreciones mucosas de las glándulas subepiteliales. Si los quistes se infectan el contenido va a ser purulento.

Malformación Adenomatosa Quística Congénita. Es una lesión unilateral hamartomatosa que es usualmente sintomática en los primeros días de vida, que se presenta como una emergencia, existen 3 tipos morfológicos que se pueden relacionar clínica y patológicamente.

Se dice que ocurre por igual en prematuros y recién nacidos a término, se reportan por igual en el lado derecho que el izquierdo, se ha visto asociada a anasarca y otro tipo de malformaciones congénitas, el su- - plemento arterial y el drenaje venoso es usualmente por la arteria pul- - monar normal y la vena del lóbulo involucrado. Se dice que esta pato- - logía representa un 25% de las malformaciones pulmonares.

Enfisema Lobar Infantil. Se caracteriza por sobredistensión y atrapa- - miento de aire en el lóbulo afectado, compresión concomitante del tejí- - do pulmonar restante, desplazamiento del mediastino por herniación del lóbulo enfisematoso a través del mediastino anterior dentro del tórax opuesto. El enfisema lobar infantil usualmente involucra un lóbulo, - pero es fácil que abarque más de uno (7).

Las características histológicas incluyen sobredistensión del alveolo, cartilago bronquial defectuoso y un incremento en la fibrosis alveolar (3).

Agenesia e Hipoplasia Pulmonar. El término agenesia de un órgano se - aplica a la ausencia o casi completa ausencia de crecimiento de una es- - tructura, mientras que hipoplasia es reservada para la condición en la cual existe falta de desarrollo. Desafortunadamente estos términos no pueden ser aplicados en un sentido patológico estricto debido a que hi- - poplasia del pulmón es frecuentemente una secuela de agenesia parcial.

La hipoplasia pulmonar puede ser causada por condiciones que limitan - la cantidad de espacio disponible para el desarrollo del pulmón como - son hernia diafragmática, hipertrofia cardíaca idiopática e hidramnios severo, así como otros padecimientos que alteren la forma de la caja - torácica (9).

La Fístula Arteriovenosa Pulmonar es una entidad sumamente rara en la cual la cianosis es el signo cardinal, las comunicaciones anormales en- - tre arterias y venas pulmonares pueden ser solas o múltiples en algunos casos en que se afecta sólo un lóbulo, la intervención quirúrgica da - buenos resultados (2).

JUSTIFICACION:

El presente trabajo se realiza con el fin de obtener la frecuencia - aproximada de las Malformaciones Congénitas Pulmonares en el Hospital Infantil de México.

OBJETIVOS:

Revisar la incidencia en el Hospital Infantil de México en un período de 10 años, 1974-1984, de Malformaciones Congénitas Pulmonares.

Revisión de bibliografía y comparación de la incidencia con la literatura mundial.

MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron los archivos del servicio de Patología del Hospital Infantil de México, así como el expediente clínico y radiológico del mismo Hospital. De los reportes de patología quirúrgica, en total - 11775 y de los postmortem, en total 1793. Se obtuvieron 24 casos de Malformaciones Pulmonares en el período de tiempo comprendido entre - 1974 y 1984.

Se revisaron los protocolos de autopsia, las laminillas y material fotográfico, se procedió a reclasificar dichas malformaciones de acuerdo a las clasificaciones propuestas por Stocker y Spencer.

CLASIFICACION:

I. Quistes Broncogénicos

- a) Tipo Central
- b) Tipo Periférico

II. Malformación Adenomatoides Quística Congénita

- Tipo I
- Tipo II
- Tipo III

III. Agenesia e Hipoplasia Pulmonar

- a) Agenesia Completa Bilateral
- b) Agenesia Unilateral
- c) Agenesia lobar y otras formas menores de anomalías congénitas.

La Hipoplasia Pulmonar no tiene subclasificaciones

IV. Enfisema Lobar Infantil

V. Malformación Vasculat Pulmonar

- a) Anomalías Congénitas de la Arteria Pulmonar
- b) Anomalías Congénitas de la Vena Pulmonar

CLASIFICACION ACTUAL EN LA QUE SE BASA EL PRESENTE ESTUDIO

I. Quistes Broncogénicos, utilizaremos la clasificación que refiere Spencer (9), quien los divide en:

- a) Tipo Central
- b) Tipo Periférico

Los quistes centrales siendo derivados de grandes bronquios muestran una imagen similar a la estructura a la cual se efectuó la derivación, la su superficie interna está cubierta por epitelio respiratorio pseudoestratificado e incluye glándulas mucosas, el resto de la pared consiste en placas de cartilago, un poco de tejido muscular y una abundancia de fibras elásticas.

El contenido es mucoso a menos que esté comunicado con el bronquio o que estuviera infectado.

Quistes de estructura similar pueden aparecer de la parte baja de la tráquea o bronquio principal.

Con respecto a los quistes periféricos éstos representan una alteración en los estadios tardíos del desarrollo fetal, los quistes pueden o no comunicarse con el bronquio padre, estando revestidos por epitelio ciliado o no ciliado columnar y usualmente no contienen glándulas mucosas. Las paredes pueden raramente contener unas pocas placas irregulares de cartilago, mucho tejido elástico y escasas fibras musculares.

II. MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA CONGENITA.

Este tipo de malformación será clasificado según Stocker (3) en tres tipos:

Tipo I. La lesión está caracterizada por grandes quistes múltiples u - ocasionalmente un gran quiste predominante con pequeños quistes rodeando a la estructura principal. Los quistes pueden medir 10 cms. de diámetro el tipo I puede ocupar una porción de lóbulo o más de un lóbulo igual - que los tres tipos, es unilateral.

Comunicación entre los quistes y el árbol bronquial puede ser demostrada una membrana brillante y estructuras vasculares pueden ser vistas a través de la membrana, los quistes pueden estar llenos de aire o aire y líquido.

Microscópicamente los grandes quistes están revestidos por epitelio ciliado columnar a epitelio ciliado pseudoestratificado alto sobre una capa fibromuscular de aproximadamente 300 micras.

Dependiendo en la distensión de estos grandes quistes el epitelio puede ser plano o mostrar proyecciones polipoides dentro del lumen. Tejido - elástico en cantidades mayores a lo normal pueden ser vistas abajo del epitelio a través de la lesión. Quistes con un recubrimiento normal alveolar esparcidos a través de la lesión, éstos semejan ductos alveolares pero son de 2 a 10 veces mayores que el tamaño esperado.

Estas estructuras semejantes a alveolos así como algunos segmentos del epitelio de grandes quistes contienen células productoras de moco. Estas células mucogénicas pueden ser encontradas en aproximadamente un tercio del tipo I, pero no son vistas en las lesiones del tipo II y III. - También limitadas al tipo I de lesión son pequeñas zonas de cartilago en la pared de los grandes quiste en el área de comunicación al árbol bronquial. Estas porciones de cartilago son diferentes al tipo normal de cartilago bronquial.

Tipo II. Este tipo se caracteriza por estar compuesto de quistes múltiples separados, que raramente exceden 1.2 cms. de diámetro. El quiste -

se comunica con el árbol bronquial y consecuentemente contienen aire en lactantes que han respirado por cualquier período de tiempo.

Los quistes están cubiertos por una membrana que puede ser lisa o rugosa y que puede dificultar para distinguir las estructuras bronquiales normales de las anormales. El total de la lesión puede ocupar un diámetro menor a 1 cm. un lóbulo o todo el pulmón.

Microscópicamente los quistes de igual distribución semejan bronquiolos terminales, y ocasionalmente sólo su desproporcional incremento en número sirve para diferenciar éstos de los bronquiolos del pulmón normal. Los quistes están cubiertos por epitelio ciliado columnar a cuboidal cubriendo la fibra muscular que raramente excede el grosor de 100 micras, un incremento de tejido elástico está también presente por debajo del epitelio. Cartilago o células secretoras de moco no están presentes en el tipo II. Los quistes que semejan bronquiolos se comunican con estructuras que semejan bronquiolos distendidos respiratorios, conductores alveolares y alveolos.

Tipo III. Este tipo de lesión es una masa voluminosa que dado su tamaño, produce un cambio mediastinal en todos los casos, la superficie al corte del pulmón involucrado que es usualmente un lóbulo completo o todos los lóbulos, que raramente muestran quistes mayores de 0.5 cms. de diámetro.

Microscópicamente los quistes separados simétricamente están recubiertos por epitelio cuboidal ciliado doblado intrínsecamente, una capa delgada de tejido fibromuscular alrededor de algunos quistes raramente excede las 50 micras. Tejido elástico es escaso, difuso a través de la lesión. Cartilago y células mucosas no existen. Los quistes mayores que semejan bronquiolos en tamaño y distribución se comunican con estructuras de tamaño intermedio que semejan bronquiolos respiratorios cubiertos por epitelio cuboidal. Estos a su vez se ramifican en estructuras semejantes a alveolos cubiertas por células cuboidales simples. Las únicas estructuras en la lesión que no se encuentran cubiertas por epitelio columnar son vasos, y en la periferia alveolos de apariencia normal. Las estructuras cubiertas por epitelio están rodeadas de tejido mesenquimatoso suelto.

El patrón de células cuboidales semeja el estado gestacional canalicular de desarrollo intrauterino (16 a 20 semanas de gestación).

Secciones de porciones no involucradas del pulmón muestran una edad gestacional normal.

III. AGENESIA E HIPOPLASIA PULMONAR.

En este grupo también usaremos el concepto que da Spencer (9):

- a) Agenesia Completa Bilateral
- b) Agenesia Unilateral
- c) Agenesia Lobar y otras formas menores de anomalías congénitas.

El grupo B a su vez se subdivide en tres formas que fueron sugeridas en primera instancia por Schneider (9)

- I. En la cual existe una ausencia completa de bronquio, tejido alveolar y su irrigación sanguínea.
- II. En la cual un bronquio rudimentario proviene de la tráquea sin tejido pulmonar que abarque su punta.
- III. En la que un pobremente desarrollado bronquio principal está revestido de una masa de tejido pulmonar anormal.

IV. ENFISEMA LOBAR INFANTIL.

Dado que no existe una clasificación de enfisema lobar infantil mencionaremos algunas de sus características patológicas, el involucramiento de un lóbulo es frecuente, lóbulo superior izquierdo el 50%, lóbulo medio derecho 24% y lóbulos superiores derechos 18%, afección del lóbulo inferior fue poco común, característicamente el lóbulo afectado estaba sobredistendido y a la excisión del mismo no se desinfló.

Microscópicamente el alveolo aparecía distendido, otros cambios alveolares e intersticiales son mínimos.

RESULTADOS .

Grupo I. QUISTES BRONCOGENICOS.

Se obtuvieron 8 casos que correspondían a quistes broncogénicos, que de acuerdo a la clasificación de Spencer (9), podíamos agruparlos en Centrales 3 casos, Periféricos 4 casos, el restante correspondió a un quiste que se manifestó como tumor intramedular con un Síndrome de compresión medular a nivel de T5-T6, caso 8, tabla 1.

Las edades fueron comprendidas entre 4/12 y 7a, 6/12, con un promedio de 3 a. 11/12.

La relación en cuanto al sexo de los pacientes fue la misma, 4 hombres y 4 mujeres.

El pulmón afectado más comunmente fue el izquierdo con 4 casos, de éstos 3 correspondieron al lóbulo superior izquierdo, y el restante al lóbulo inferior izquierdo. En el pulmón derecho se presentaron 2 casos - afectando ambos el lóbulo medio derecho.

El caso No. 3, tabla 1, correspondió a un quiste broncogénico de tipo central, el cual se originó en la región paratraqueal izquierda y que se manifestó clínicamente como una masa en cuello, sin otra sintomatología agregada, después de la resección quirúrgica del mismo su evolución fue buena y no presentó alteraciones concomitantes.

El motivo de consulta de estos pacientes a excepción de los casos 3 y 8 fue por antecedentes de tos e infecciones de vías respiratorias bajas.

T A B L A I

QUISTES BRONCOGENICOS

DATOS ANATOMOCLINICOS

Caso No.	Edad Sexo	Tipo Localización	Evolución Tratamiento
1	2 años Fem.	Central LSIz	Buena evolución* Lobectomía
2	6 años Masc.	Periférico LMD	Empiema post IQ" Resección
3	2.2 años Fem.	Central Cervical izq.	Buena evolución* Resección
4	5 meses Fem.	Periférico LSIz	Buena evolución* Resección
5	4.3 años Fem.	Central LSIz	Buena evolución Lobectomía
6	4 meses Masc.	Periférico LMD	Buena evolución* Resección
7	1.9 años Masc.	Periférico LIIz	Buena evolución* Resección
8	7.5 años Masc.	Intramedular nivel T6-T5	Déficit Motor Resección

* Vivos a la fecha del estudio.

" Se desconoce su evolución extrahospitalaria.

LSIz = Lóbulo superior izquierdo, LMD= Lóbulo medio derecho.

LIIz = Lóbulo inferior izquierdo.

(cuadros bronquiales) de repetición para lo cual ya habían recibido tratamiento con antibióticos.

En cuanto al diagnóstico de estos 6 casos se llevó a cabo por medio de -
placas radiográficas en las que se delimitaba una cavidad.

Con respecto al tratamiento como se observa en la tabla 1, 6 de ellos se
les efectuó una resección del quiste y a los otros 2 lobectomía del lóbulo
lo afectado.

La evolución postquirúrgica fue satisfactoria con excepción del caso No. 2,
que cursó con empiema por Pseudomonas y que tuvo que permanecer 73 días
intrahospitalarios después de los cuales se dió de alta por mejoría.

La evolución extrahospitalaria de los pacientes fue buena y sólo el caso
No. 8, dada la localización del quiste presentaba déficit motor.

Grupo II. MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA CONGENITA.

Se obtuvieron 7 casos en total, la frecuencia según el sexo fue la si-
guiente: 5 masculinos y 2 femeninos.

Con edades comprendidas entre 32 días y 8 meses, con un promedio de 4.5
meses.

De acuerdo a la clasificación de Stocker (3), 5 correspondieron al tipo
II, una al tipo I y la última al tipo III.

En cuanto a su localización, 5 se encontraron en el pulmón izquierdo, -
estando 3 en el lóbulo superior izquierdo y 2 en el lóbulo inferior iz-
quierdo.

En el pulmón derecho se encontraron 2 malformaciones, una en el lóbulo
superior derecho y la otra en el lóbulo medio derecho.

En cuanto a las características clínicas que presentaban los pacientes,
todos tenían el antecedente de por lo menos una infección de las vías -
respiratorias bajas y cursaban con tos de varias semanas de evolución.

El diagnóstico de entrada en ninguno de los casos fue el de una probable malformación adenomatoidea quística congénita (MAQC).

El caso No.1 y el No.3 ingresaron como probable enfisema lobar, el caso No.4 como quistes pulmonares, el No.5 por neumonía de etiología a determinar.

En cuanto al caso No.6 y el No.7, éstos tenían una clasificación inicial de quistes broncogénicos, pero debido a que se efectuó una revisión histológica de las malformaciones encontradas, estos dos casos correspondieron a malformaciones adenomatoideas quísticas congénitas, que en su forma histológica se clasificaron como del tipo II.

El tratamiento instituido en 7 casos fue quirúrgico, a 4 de ellos se les efectuó lobectomía del lóbulo involucrado (ver tabla No.2) y a 2 sólo resección de los quistes.

En el caso No.5 dadas las malas condiciones del paciente debidas a un cuadro infeccioso agregado (bronconeumonía), se le instaló tratamiento de sostén, más antibióticos sistémicos, cursando con enterocolitis, varicela, septicemia y muerte.

12

T A B L A 2

MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA

DATOS ANATOMOCLINICOS

Caso No.	Edad Sexo	Tipo Localización	Evolución Tratamiento
1	8 meses Fem.	Tipo II LIIZ	Buena evolución* Lobectomía
2	7 días Masc.	Tipo II LSIZ	Buena evolución* Lobectomía
3	32 días Masc.	Tipo II LIIZ	Buena evolución* Lobectomía
4	7 meses Fem.	Tipo I LSD	Buena evolución* Lobectomía
5	3.3 meses Masc.	Tipo III LSIZ	Fallecimiento"
6	5 meses Masc.	Tipo II LMD	Buena evolución* Resección
7	8 meses Masc.	Tipo II LSIZ	Se desconoce Resección

* Vivos a la fecha del estudio.

" Cursó con Enterocolitis, Varicela y sepsis.

Abandonó la consulta externa.

LIIZ = Lóbulo inferior izquierdo, LSIZ = Lóbulo superior izquierdo.

LSD = Lóbulo superior derecho, LMD = Lóbulo medio derecho.

Grupo III. AGENESIA E HIPOPLASIA PULMONAR.

Este grupo comprende 6 casos distribuidos de la siguiente manera:

Un caso de agenesia pulmonar que corresponde al tipo B de la clasificación de Spencer (9), caso No.1 (tabla 3), que corresponde a un lactante menor de 48 días de vida, el cual había sido referido a esta Institución por presentar un soplo cardíaco diastólico grado III/IV y además ausencia de ruidos respiratorios con manifestaciones clínicas de insuficiencia respiratoria severa progresiva, que resultó con la muerte de la paciente, en los hallazgos postmortem se encontró una hipoplasia del pulmón izquierdo y una comunicación interauricular en la zona del foramen oval.

Se obtuvieron 5 casos de hipoplasia pulmonar, sus edades estaban comprendidas entre 3 días y 4 años 3 meses, con un promedio de 2 años.

La presentación por sexo fue masculino 4, femenino 1. En cuanto al sitio de presentación 2 en el pulmón derecho y 2 en el izquierdo, uno tuvo hipoplasia bilateral. Estos casos presentaban además de su malformación pulmonar otro tipo de malformaciones asociadas, como se puede observar en la tabla No.3.

Dada la característica de este padecimiento 5 pacientes fallecieron dentro del primer año de vida.

El caso No.6 que correspondió a un preescolar masculino de 4 años 2 meses, tenía el antecedente de cuadros bronquiales de repetición y presentaba hipoventilación izquierda, dada la cronicidad del caso se le efectuó una toracotomía izquierda con una sospecha de un problema congénito y se encontró un pulmón hipoplásico, motivo por el cual se le efectuó neumonectomía izquierda, teniendo una buena evolución postquirúrgica, pero ignorándose su evolución extrahospitalaria.

T A B L A 3

AGENESIA E HIPOPLASIA PULMONAR

DATOS ANATOMOCLINICOS

Caso No.	Edad Sexo	Localización Malformación	Malformaciones Agregadas
1	48 días Fem.	Agnesia der. Hipoplasia izq.	Comunicación Interauricular
2	59 días Fem.	Hipoplasia Derecha	Síndrome de la Cimitarra
3	11 días Masc.	Hipoplasia Derecha	Hernia de Bochdaleck PCA, CIA
4	19 días Masc.	Hipoplasia Izquierda	Hernia de Bochdaleck
5	3 días Masc.	Hipoplasia Bilateral	Entermedad de Ebstein
6	4.2 años Masc.	Hipoplasia Izquierda	Ninguna*

* Su evolución extrahospitalaria se ignora.

PCA = Persistencia del conducto arterioso.

CIA = Comunicación interauricular.

Grupo IV. ENFISEMA LOBAR CONGENITO.

Las características de este grupo se encuentran en la tabla No.4

Se encontraron 2 casos, ambos del sexo masculino, sus edades de 3 y 11 meses respectivamente.

En ambos casos el pulmón izquierdo estuvo involucrado afectando el lóbulo superior izquierdo.

Clínicamente a su ingreso a este hospital, ambos presentaban insuficiencia respiratoria progresiva.

El diagnóstico instituido en ambos casos fue quirúrgico. En ambos casos se efectuó lobectomía, teniendo una evolución postquirúrgica buena, así como su evolución extrahospitalaria.

Grupo V. MALFORMACION VASCULAR PULMONAR.

Dentro de este grupo incluimos un caso que corresponde a un paciente masculino de 16 días de vida, el cual fue referido a este hospital por presentar cianosis, y con el diagnóstico de una probable cardiopatía.

El paciente fue estudiado desde ese punto de vista, efectuándosele estudios de angiografías, cateterismo cardíaco, los cuales llevaron al diagnóstico de cardiopatía congénita cianótica, atresia pulmonar con comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso y conducto aórtico derecho. Además se efectuó el diagnóstico de fistulas arteriovenosas en pulmón izquierdo con hipoplasia de la arteria pulmonar, a este paciente se le efectuó neumonectomía izquierda y su evolución a la fecha ha sido con episodios frecuentes de sangrado de tubo digestivo - que han ameritado hospitalización.

22

T A B L A 4

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

DATOS ANATOMOCLINICOS

No. Caso	Edad Sexo	Localización	Evolución Tratamiento
1	3 meses Masc.	Lóbulo superior izquierdo	Buena evolución* Lobectomía
2	11 meses Masc.	Lóbulo superior izquierdo	Buena evolución* Lobectomía

* Pacientes vivos hasta el momento de realizar esta revisión.

CONCLUSIONES

Las malformaciones pulmonares congénitas se presentan con una frecuencia baja, no fue posible obtener la cifra exacta en la literatura revisada, en la mayoría de los casos estas patologías no llegan al millar de casos reportados.

Se tienen datos de que la Malformación Adenomatosa Quística Congénita ocupa aproximadamente el 25% de este tipo de patología y que el Enfisema Lobar Congénito ocupa el 50%, dejando un 25% para el resto de malformaciones (3).

En cuanto a los quistes bronquiales que nosotros encontramos, 8 en total esta cifra se vió modificada ya que en un principio nuestro número era mayor, pero nos vimos obligados a retirar aquellos casos en que se habían visto complicados con infección agregada, ya que modificaban la imagen histológica, por lo tanto desconociendo el verdadero origen de los mismos.

En otros casos como el No.6 y el No.7, tabla 2, el diagnóstico se modificó de haber sido clasificados como quistes bronquiales cambió a Malformación Adenomatosa Quística, ésto lo atribuimos principalmente a que el personal médico a cargo de la interpretación histológica no está familiarizado con este tipo de malformaciones que es poco frecuente y a su descripción contemporánea (3), inicialmente en 1949.

En cuanto a la Malformación Adenomatosa Quística Congénita, Stocker (3) menciona que hasta 1978 se habían reportado aproximadamente 142 casos en la literatura mundial, nosotros en el presente estudio reportamos 5 casos que representaban aproximadamente un 5%.

Encontramos además igual que él una predominancia mayor en el sexo masculino 5:2, con relación a otras anomalías congénitas asociadas, él encontró una mayor asociación de éstas al tipo II, nosotros a pesar de tener 5 casos, ninguno de éstos tenía malformaciones asociadas.

En cuanto a la supervivencia de nuestros pacientes 6 de ellos tuvieron una -

evolución favorable después de la intervención quirúrgica, solamente un caso del tipo III que llegó con infección agregada severa falleció, en el estudio al que nos referimos, solamente mencionan sobrevida en pacientes del tipo I.

Con respecto a la agenesia e hipoplasia pulmonar creo que es conveniente mencionar que los casos que obtuvimos no es reflejo de la incidencia en nuestro medio ya que estos padecimientos por lo general son incompatibles con la vida, como lo muestran nuestros resultados.

Recordando que en nuestro hospital los estudios de anatomía patológica - se llevan a cabo en pacientes que son llevados al mismo aún con vida, - mientras que muchos de los autores reportan casos en mortinatos (3).

El enfisema lobar infantil se menciona en grandes series que la presentación de esta patología es de aproximadamente UN caso por año (3) y que - la frecuencia de esta patología no se ha visto afectada.

En cuanto a la localización nosotros coincidimos en ambos casos con la - de mayor frecuencia referida en la literatura, afectando el lóbulo superior izquierdo que se refiere aproximadamente en el 50% de los casos (3).

BIBLIOGRAFIA

- 1) Baum GL, Racz I, Bubis JJ, Molho M y Shapiro BL: Cystic disease of the lungs. Report of eighty-eight cases. Am J Med 1966; 40: 578.
- 2) Avery ME y Fletcher BD: The lung and its disorders in the new born infant. 3a. Ed. Philadelphia: Saunders, 1974.
- 3) Stocker JT, Drake RM, Madewell JE: cystic and congenital lung disease in the newborn.
- 4) Hulnick DH y cols: Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of lung. Radiology 1984; 151: 569.
- 5) Schaffer AJ y Rider RJ: Thoracic Surg 1957; 33: 379.
- 6) Clark H y cols: Lung agenesis. Pediatrics 1955; 15:761
- 7) Lincoln JCR, Stark J, Subramanian S y cols: Congenital lobar emphysema. Ann Surg 1971; 173: 55.
- 8) Kissane JM: Pathology of infancy and childhood. 2a. ed. Mosby Co. 1975.
- 9) Spencer H: Pathology of the lung (Excluding tuberculosis) Mac Millan Co, New York, 1962.