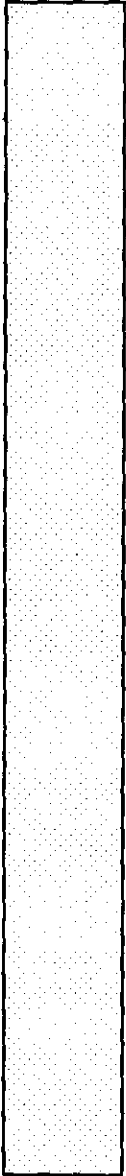




UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTÓNOMA DE  
MÉXICO



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

"EPIDEMIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES  
CONGENITAS BRONCOPULMONARES"

REVISION DE 20 AÑOS EN EL  
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

# TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE LA  
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA *medica*

PRESENTA

DRA. Rosa María Sánchez Santillán.

Hermosillo, Sonora

Febrero 1998



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

11237<sup>2ej</sup>  
246  
64566



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



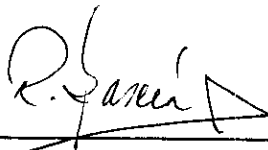
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

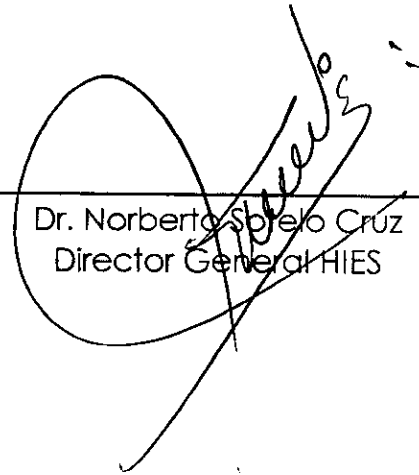
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA



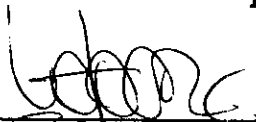
---

Dr. Ramiro Garcia Alvarez  
Director de Enseñanza e Investigación y  
Profesor Titular del Curso HIES



---

Dr. Norberto Sojelo Cruz  
Director General HIES



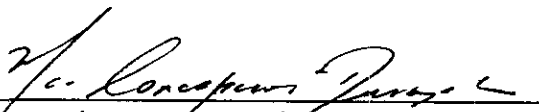
---

Dr. Guillermo López Cervantes  
Presidente del Comité de Investigación,  
Jefe del Servicio de Patología y Asesor  
de Tesis.



---

Dr. Manuel Alberto Cano Rangel  
Médico Pediatra Ascrito al Servicio de  
Infectología y Asesor de Tesis.



---

Dra. María Concepción Durazo Rentería  
Neumóloga Pediatra Jefe del Servicio  
de Neumología del HIES y  
Asesor de Tesis.

## *Agradecimiento*

*Al Dr. Manuel Cano Rangel, por su orientación y experiencias transmitidas durante mi carrera.*

*A la Dra. María Concepción Durazo Rentería por su invaluable ayuda a la realización de mi tesis.*

*Al Dr. Guillermo López Cervantes, por su asesoría y motivación para mi superación profesional.*

## *Dedicatoria*

*A Dios;*

*A mis padres, por todo el apoyo y cariño que me  
brindarán siempre.*

*A todos mis hermanos, por estar conmigo en todo  
momento.*

*A Gustavo, por su inmenso amor y apoyo durante 8  
años.*

*A mis compañeros, por compartir tantos momentos de  
alegría y tristeza.*



Leonardo

## Indice

Introducción	1
Planteamiento del problema	4
Objetivos	5
Justificación	6
Criterios de inclusión	7
Criterios de no Inclusión	8
Tipo de estudio	9
Marco teórico	10
Galeria de imagenes	60
Material y métodos	63
Resultados	66
Conclusiones	88
Discusión	90
Bibliografía	96

## INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas broncopulmonares comprenden un pequeño pero importante capítulo de la cirugía pediátrica y pediatría general. Estas lesiones pueden aparecer a cualquier edad; algunas causan dificultad respiratoria y amenazan la vida al momento de nacer, otras aparecen a cualquier edad en forma inesperada durante un estudio radiológico (9).

Las malformaciones congénitas broncopulmonares son aparentemente resultado del desarrollo anormal en dos etapas 1.-Entre la tercera y la 6ta semana de gestación cuando se inicia el divertículo traqueal como una protusión ventral a partir del intestino primitivo a nivel de la cuarta somita ,caudal a las bolsas faríngeas (los brotes pulmonares derecho e izquierdo y los brotes lobares aparecen pocos días después) y 2) entre la 6ta y 16ta semana de gestación ,cuando ocurre la división bronquial rápida más allá del nivel subsegmentario (10).

En las malformaciones congénitas broncopulmonares los síntomas se presentan habitualmente desde el nacimiento, sin embargo es bien sabido que en ocasiones las malformaciones se descubren causalmente en exámenes



radiológicos rutinarios practicados en adultos asintomáticos o en pacientes que tardiamente presentaron síntomas de infección respiratoria crónica.

En recién nacidos los síntomas consisten en diversas combinaciones de: dificultad respiratoria de evolución progresiva, taquipnea, tos, cianosis, estertores sibilantes y deformaciones por abombamiento del hemitórax afectado.

En niños mayores predominan los signos de infección respiratoria crónicas o repetitiva con ataque al estado general (26).

Dentro de los antecedentes maternos y perinatales se mencionan la prematurez, polihidramnios ,oligohidramnios, ruptura prematura de membranas (RPM) ,antecedente que se han encontrado con mayor incidencia en atresia y agenesia traqueal ,malformación adenomatoidea quística (MAQ) aplasia e hipoplasia pulmonar .

Múltiples defectos congénitos broncopulmonares han sido reportados en autopsias en un porcentaje de hasta el 60% ; pueden acompañarse de malformaciones cardiovasculares dentro de las más frecuentes son; conducto arterioso permeable (PCA) y defectos del tabique interventricular ,digestivas (atresia duodenal) genitourinarias (riñón ausente o quístico ) osteomusculares (anomalías de la parrilla costal),y neurológicos (9,4,10,26,19).

En las malformaciones congénitas broncopulmonares los estudios radiológicos de tórax permite identificar en un alto porcentaje estas malformaciones ,se mencionan hasta un 77% en algunas patologías como quistes broncogenos. Se mencionan diferentes imágenes en los estudios radiológicos dentro de los cuales podemos mencionar imágenes hiperlúcidas hipertensas o no hipertensas, se pueden apreciar tumoraciones sólidas o tumoraciones quísticas (secuestro pulmonar) en algunos casos suele ser altamente sospechosa la rx de toráx como en el enfisema lobar en el cual se aprecia hiperlucidez en el lobulo afectado; los estudios complementarios en el diagnóstico son: broncoscopia, broncografía, gammagrafía pulmonar cateterismo cardiaco, tomografía axial computarizada esofagograma, resonancia magnética(19).El ultrasonido (US) se esta utilizando casi de rutina en la practica obstétrica. El diagnóstico sonográfico prenatal de las malformaciones broncopulmonares se han informado, con tratamiento quirúrgico de algunos recién nacidos.

Con conocimientos de la embriología pulmonar podrá desarrollarse un diagnóstico diferencial amplio que permita valorar la lesión que se encuentra ,posteriormente podrá efectuarse el tratamiento apropiado del paciente ,con un mínimo de estudios diagnósticos y sin retraso terapéutico.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Las malformaciones congénitas brocopulmonares, se pueden expresar clínicamente a cualquier edad, algunas pueden causar dificultad respiratoria y amenazan la vida desde el nacimiento y otros pueden aparecer en forma de *hallazgo inesperado en el estudio radiológico*.

De tal manera que en un hospital de segundo nivel como el nuestro es necesario establecer las características de estas patologías congénitas para establecer caracteres epidemiológicos que nos permitan establecer medidas para el diagnóstico y tratamiento oportuno de nuestros pacientes.

## OBJETIVOS

Generales: Conocer la incidencia de las malformaciones congénitas broncopulmonares en un hospital infantil de concentración del Noroeste de México.

Específicos:

- 1.-Conocer las características predominantes según los grupos de edad.
- 2.-Riesgo de morbi-mortalidad en este tipo de pacientes.
- 3.-Reconocer la asociación con otras malformaciones congénitas.
- 4.-Conocer la metodología diagnóstica de acuerdo al apoyo técnico con que contamos en la actualidad.
- 5.-Sensibilizar al clínico de la sospecha temprana en base a signos clínicos y radiológicos de estas patologías congénitas broncopulmonares.
- 6.-Revisión amplia de la literatura.

## JUSTIFICACION

Es importante sensibilizar al clínico para una detección temprana y oportuna de las malformaciones broncopulmonares.

Es posible detectar en su gran mayoría este tipo de patología durante la etapa prenatal; pudiendo en algunos casos evitando el desarrollo de complicaciones como la hipoplasia pulmonar o bien estar preparados para una atención oportuna en el momento del nacimiento.

Por otra parte en otra etapa del desarrollo pediátrico realizar un abordaje diagnóstico y tratamiento oportuno, evitando fallas en el desarrollo y maduración pulmonar posterior.

## CRITERIOS DE INCLUSION

1.-Todos los pacientes desde el nacimiento hasta los 18 años, con diagnóstico de malformación broncopulmonar congénita ,diagnosticada por imagenología, histopatología y autopsia en el HIES ,en el período de noviembre de 1977 a octubre de 1997.

## CRITERIOS DE NO INCLUSION

1.- Aquellos pacientes en el que el diagnóstico histopatológico no se tenga y sea definitivo para determinar el diagnóstico.

## TIPO DE ESTUDIO

Transversal, retrospectivo, descriptivo.



## MARCO TEÓRICO

La incidencia de las malformaciones congénitas representa un problema de salud creciente. Algunos estudios las consideran como la tercera causa más frecuente de morbi-mortalidad infantil. Asimismo, en los países donde se han controlado las enfermedades más frecuentes de la infancia (infecciosas, nutricionales), se ha visto un incremento en la incidencia de las malformaciones congénitas (1).

El aparato respiratorio, o más bien dicho el pulmón, tiene un lugar especial en la historia de la genética humana. En 1956 Tijio y Levan trabajando en Suecia con cultivo de tejido de pulmón fetal, establecieron que el hombre tiene 46 cromosomas (un hallazgo que sirvió de base para fincar la citogenética humana) (2).

En estudios recientes realizados en México en el Hospital "Dr. José Eleuterio González" con un total de 9675 recién nacidos vivos durante 2 años, las malformaciones del aparato respiratorio presentaron una incidencia de 0.22 por mil recién nacidos vivos. El desconocimiento de los antecedentes materno-fetales y la falta de datos sobre muertes fetales, limitan en nuestro medio el estudio de esta área cuya importancia va en aumento. (1.2).

Los trastornos congénitos del pulmón en su mayoría se han descrito asociados a otras alteraciones como es el caso de los trastornos del riñón, atresia esofágica, ano imperforado, oligohidramnios, alteraciones del Sistema Músculo - esquelético, cardiovasculares, etc. por el contrario de las malformaciones primarias del pulmón sin malformaciones asociadas son poco frecuentes (3).

Las malformaciones congénitas del pulmón son parte del diagnóstico diferencial de las lesiones que se observan en las radiografías de tórax en el grupo de edad pediátrica (4).

En la mayoría de las malformaciones congénitas del pulmón, el tiempo en el cual ocurre el "error" en el desarrollo determina el tamaño, localización y repercusión clínica de la anomalía. Antes de hablar de las malformaciones broncopulmonares congénitas es necesario revisar la embriología pulmonar para comprender mejor las anomalías del desarrollo que originan las malformaciones respectivas (5).

El desarrollo embriológico del aparato respiratorio es un proceso dinámico manifestado por una serie de cambios anatómicos que inician desde la semana 16 de gestación, cuando principia la formación de las grandes vías aéreas y su ramificación, para llegar al desarrollo de las

unidades pulmonares distales y vasculares durante la vida post-natal. Es hasta los ocho años de edad cuando la multiplicación alveolar se completa, considerándose en este momento el aparato respiratorio anatómico y funcionalmente similar al del adulto (6).

Embriológicamente el pulmón es derivado de el intestino. Por lo tanto hay estructuras similares entre el intestino y el pulmón con respecto a su inervación y ciertas células endocrinas (6). En el hombre y otros mamíferos, la morfogénesis del aparato respiratorio se divide en cinco períodos (7):

período embrionario

Pseudoglandular

Canalicular

Sacular

Alveolar o período postnatal.

El primero, o período EMBRIONARIO comienza de la 0 a las 7 semanas aproximadamente del embarazo cuando las primitivas vías respiratorias aparecen en forma de una bolsa ventral en el epitelio endodérmico del intestino anterior. Esta bolsa o evaginación se divide casi inmediatamente en dos grandes bazos bronquiales primitivos, los cuales penetran rápidamente en la mesénquima separando al intestino anterior de la cavidad celómica. Las

células del intestino anterior son de origen endodérmico. Este primordio pulmonar temprano da origen a la tráquea, bronquios y otras vías de conducción de aire, lo mismo que las unidades de intercambio de gases. El tejido que las rodea originará las estructuras de sostén del pulmón, como pleura, músculo liso, cartílago, colágena y vasos sanguíneos.

Durante los siguientes tres días este primordio pulmonar experimenta división en unidades derecha e izquierda, que acaban por convertirse en los troncos bronquiales principales derecho e izquierdo. Estas unidades siguen dividiéndose durante la semana siguiente y dan origen a los cinco lóbulos, que culmina en la formación de 18 lóbulos principales, 10 a la derecha y 8 a la izquierda. Mientras las vías de conducción de aire se dividen, empieza a formarse el tejido conectivo de sostén, y su desarrollo sigue al de las vías de conducción de aire. El pulmón primitivo se encuentra hacia el final de la séptima semana de la gestación (4, 5, 7).

Segundo período PSEUDOGLANDULAR (8-16 semanas). Continúan la ramificación y el desarrollo de las vías de conducción de aire. Este desarrollo prosigue hasta el nivel de las bronquiolos terminales. El epitelio que reviste a estas vías aéreas es cilíndrico o cuboide, y da al tejido pulmonar un aspecto glandular en los cortes histológicos, de ahí el adjetivo de pseudoglandular. Durante esta etapa del desarrollo empieza a formarse el sistema arterial

pulmonar. Esta formación se inicia como una migración caudal desde el sexto arco aórtico.

Conforme se ramifican y desarrollan los sistemas aéreos y vascular se va formando una redcilla de soporte cartilaginoso y muscular cuyo crecimiento centrífugo se retarda respecto del de las vías aéreas y vasos sanguíneos. En esta se incluyen colágena, vasos linfáticos incipientes y tejido nervioso. Hacia la décima semana de la gestación empiezan a aparecer las glándulas bronquiales, aparecen células caliciformes que empiezan a secretar una capa de moco que cubre el epitelio de las vías respiratorias.

En este período la tráquea y el intestino anterior quedan separados después de la fusión progresiva de las crestas epiteliales que crecen en las vías respiratorias primitivas. La fusión incompleta de estas crestas da lugar a una FISTULA TRAQUEOESOFAGICA, una malformación congénita frecuente.

El diafragma se forma durante este periodo, su tendón central procede del tabique transversal, una placa de tejido mesodérmico situada entre el pericardio y el tallo del saco vitelino. Por los lados, el diafragma está formado por los repliegues pleuroperitoneales que crecen partiendo de la pared del tronco para fusionarse con el mesenterio esofágico y el tabique transversal. Con esta fusión desaparecen las comunicaciones entre el tórax y el abdomen

y se crea una barrera que se opone al crecimiento caudal de los pulmones. Si esta porción no se cierra, generalmente en el lado izquierdo, se origina la **HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA DE BOCHDALEK**.

Aunque las vías de conducción aérea se forman durante las primeras 16 semanas del desarrollo pulmonar, las unidades de intercambio de gases no aparecen hasta las últimas 24 semanas del desarrollo fetal (4, 7).

Tercer período CANALICULAR (17 a 24 semanas). En este período predomina el crecimiento del epitelio sobre el crecimiento del mesénquima. Como consecuencia de ello, el árbol bronquial adquiere un aspecto más tubular mientras que las regiones distales se dividen para facilitar el desarrollo del acino pulmonar.

Los séculos están constituidos por bronquiolos respiratorios, conductos alveolares y alveolos. Los bronquiolos respiratorios son los más pequeños que se forman y los únicos que permiten el intercambio de gases. Se originan por gemación de los bronquiolos terminales y conversión de algunos de éstos en bronquiolos respiratorios. Esto se debe al adelgazamiento de la pared bronquiolar. Como resultado de esta conversión, durante el período canalicular se produce una disminución neta del número de bronquiolos terminales.

Durante el período canalicular continúa el desarrollo ulterior del sistema arterial pulmonar. Aunque no hay mayor ramificación de las arterias después de la semana 16, prosigue el crecimiento de los vasos sanguíneos que rodean los sáculos.

Las células epiteliales se vuelven más cúbicas y comienzan a expresar algunos de los marcadores antigénicos que las caracterizan como neumocitos de tipo II. Algunas células se aplanan más y pueden ser identificadas como posibles neumocitos tipo I.

Los capilares situados en el mesénquima bronquial distal forman una red más densa y crecen más cerca de los posibles espacios aéreos, permitiendo posiblemente un intercambio de gases limitado hacia la semana 22 del embarazo.

Cuarto período, PERIODO DE LOS SACOS TERMINALES (período SACULAR de la semana 25 hasta el término). Al irse formando más sacos o alveolos, sobreviene el crecimiento sostenido de los capilares alveolares. Se produce adelgazamiento de las paredes capilares y alveolares que da por resultado, del mismo modo, adelgazamiento de la barrera sanguínea y aérea. Por último, las membranas basales acaban por fusionarse y el espesor final

resultante es de solo 0.15 de micra. En uno de los lados hay endotelio capilar, y en el otro, epitelio alveolar.

En números absolutos las células del tipo II constituyen la mayor parte de las células que revisten los alveolos. Las células del tipo I, sin embargo, ocupan la mayor parte del área de superficie alveolar, puesto que su citoplasma se ha adelgazado para permitir el intercambio de gases.

Quinto período ALVEOLAR. Las cuatro últimas semanas del período del saco terminal se caracterizan por incremento exponencial del área de superficie pulmonar a causa de crecimiento alveolar y formación de capilares. Este período se denomina en ocasiones período alveolar (4.5, 7)

El crecimiento pulmonar intrauterino es afectado por factores genéticos, movimientos respiratorios, líquido pulmonar fetal, volumen torácico, hipoxia materna, hipoglicemia, alcohol, ciertas drogas, prolactina, glucocorticoides, hormonas sexuales, insulina, catecolaminas (tabla 1). El desarrollo pulmonar intrauterino es muy sensitivo a estímulos externos. La malnutrición materna es conocida como inhibidor del crecimiento pulmonar animal, y los datos epidemiológicos mostraron una relación entre la función de la vía aérea del adulto y el peso al nacimiento sugiere que la nutrición



intrauterina en humanos puede ser más importante que la conocida previamente.

TABLA 1

FACTORES QUE MODIFICAN EL CRECIMIENTO INTRAUTERINO

HUMANO	ANIMAL
Inhibidores del crecimiento pulmonar intrauterino	Hernia diafragmática
Anormalidades de la caja torácica	Oligohidramnios
Hernia diafragmática.	Drenaje traqueal
Oligohidramnios.	Nervio frénico (sección)
Isoinmunización por rH	Curare
Agenesia del nervio frénico.	Hipofisectomía
Distrofia miotónica	Glucocorticoides
Anencefalías	DM
Glucocorticoide?	Hipoxia materna
Tiroidectomía ?	Malnutrición materna.
DM	Drogas maternas/Nicotina
Idiopática:Hipoxia materna.	Polihidramnios
Nicotina ?	CO2 Materno
Aceleradores del crecimiento	

intrauterino	
Atresia laringea	
Lobulo polialveolar	

Tomado del Human Lung Growth; A Review .Pediatric Pulmonology 1996.

El estiramiento es necesario para promover el desarrollo pulmonar propio. La expansión intermitente causada por los movimientos respiratorios fetales estimulan el desarrollo pulmonar y en ausencia de estos el desarrollo pulmonar cesa.

La frenectomia en fetos de cordero disminuye el crecimiento pulmonar y tiene un efecto negativo en la maduración de la pared labeolar, sin afectación de la maduración bronquiolar. Los movimientos respiratorios fetales promueven el desarrollo normal del pulmón prenatal y los músculos respiratorios. La respiración está presente principalmente durante períodos de incremento de la actividad fetal y está disminuida por hipoxia, nicotina y muchas drogas. Estudios recientes in vitro mostraron que los factores mecánicos actúan directamente estimulando el crecimiento celular pulmonar en ratas, probablemente mediados por factores de crecimiento autocrinos, y puede aumentar la síntesis de la relación de material surfactante/fosfolípidos.

Así tanto el estiramiento que produce el líquido del pulmón como la distensión periódica causada por la contracción de los músculos respiratorios durante la respiración fetal, por ejemplo, parecen ser necesarios para el desarrollo del acino pulmonar (5, 7).

Al conocer la manera en que se desarrolla el pulmón será posible comprender mejor de qué manera los trastornos de este proceso pueden producir diferentes malformaciones broncopulmonares congénitas de las cuales se mencionarán los aspectos más importantes de cada una de ellas.

#### ANOMALIAS BRONQUIALES.

Una rama principal del segmento bronquial puede tener un origen anormal a partir de la tráquea o del esófago o pueden unirse a una porción intestinal tales como el estómago o vías biliares. Estas lesiones pueden estar asociadas con atresia de esófago y/o fístulas traqueoesofágicas. La atresia bronquial, la bronquiectasia congénita y algunos casos de enfisema lobar también resultan del desarrollo anormal bronquial.

**Atresia traqueal y agenesia:** La agenesia de la tráquea es una de las causas más raras y refractarias al tratamiento de dificultad respiratoria neonatal. El primer caso fue publicado por Payne en 1900, y desde entonces

hasta 1985 se habían reportado aproximadamente 50 casos de agenesia traqueal total en la literatura mundial (9) y sólo se refieren 2 casos en la literatura nacional, habiéndose publicado en 1989 el segundo caso cuyo diagnóstico fue post-mortem. (8, 9).

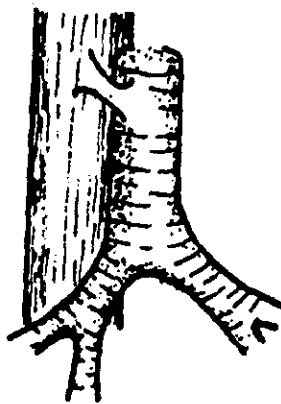
Floyd y Col, clasificaron la agenesia de la tráquea en 3 tipos: la tipo I se caracteriza por ausencia de parte de la tráquea proximal; la porción distal de la tráquea y los bronquios son normales y existe fistula tráqueo-esofágica. La tipo II, por ausencia completa de la tráquea, la carina y los bronquios son normales y puede o no hacer fistula de la carina al esófago. La tipo II es la forma más común y la tipo I la más rara (figura 1). Es frecuente que existan anomalías asociadas sobre todo cardíacas, del tracto gastrointestinal, del tracto urinario, anomalías genitales, de extremidades, de columna vertebral y defectos neurológicos, así también se refiere a la asociación de polihidramnios.

Recientemente se ha dicho que la agenesia de la tráquea debe de ser considerada como parte de la asociación VATER (o VACTEREL) y que el denominador común es un defecto en el desarrollo mesodérmico en alguna etapa de la embriogénesis.

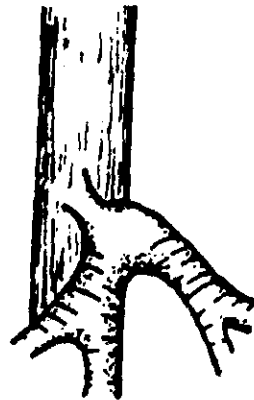
El diagnóstico de esta anomalía debe sospecharse cuando al intentar intubar al neonato durante la reanimación, el tubo endotraqueal se detiene inmediatamente después de pasar las cuerdas vocales, siendo imposible pasar más allá. El diagnóstico definitivo se establece mediante esofagoscopia y esofagograma con medio de contraste (8, 9).

FIGURA I.

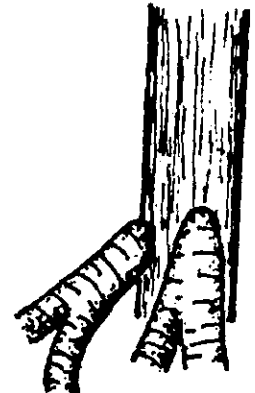
CLASIFICACION DE LAS AGENESIAS DE TRAQUEA SEGÚN FLOYD



TIPO I



TIPO II



TIPO III

Fístula traqueoesofágica:

La atresia esofágica se observa en uno de cada 3000-4000 nacidos vivos; alrededor de un tercio de los niños afectados nace prematuramente. En más del 85% de los casos, la atresia se acompaña de una fístula entre la tráquea y el esófago distal, con menos frecuencia, la atresia esofágica o la

fístula traqueoesofágica aparecen aisladamente o en combinaciones raras (figura 2). La mayoría de los embriólogos atribuyen el proceso de tabicación que divide el esófago y a la tráquea a “un cordón” epitelial de crecimiento hacia adentro. Una interpretación de este proceso produce una fístula traqueoesofágica (FTE).

La AE y FTE se pueden presentar como entidades aisladas, pero es más probable una combinación. Las clasificaciones que se han desarrollado denotan la presencia de una fístula, si está presente, con la atresia. Siendo la AE con FTE distal la más frecuente (86%), (10).

FIGURA 2. Esquema de las cinco formas más frecuentemente observadas de atresia esofágica y fístula traqueoesofágica, mostradas por orden de frecuencia.

TABLA DE DEFECTO Y PORCENTAJE (%)

TIPO DE DEFECTO	PORCENTAJE
AE, FTE distal	86.5%
AE sin FTE	7.7%
FTE sin AE	4.4%
AE, FTE proximal y distal	0.7%

AE y FTE proximal	0.8%
-------------------	------

Frecuencia relativa (%) de atresia esofágica (AE) y fistula traqueoesofágica (FTE)

Considerando que el tracto respiratorio y el esófago son derivados a partir del intestino primitivo, la alta incidencia de anomalías traqueobronquiales en paciente con AE parecen ser razonable. Se ha establecido que las complicaciones o síntomas respiratorios son desarrollados post-operatoriamente en pacientes con AE y FTE.

La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), traqueomalacia, la compresión traqueal, estructuras anastomóticas, fistula recurrente y epitelio escamoso en el tracto respiratorio han sido reportados como causas de síntomas respiratorios asociados a anomalías traqueobronquiales, su alta incidencia puede sugerir que las anomalías traqueobronquiales son una causa de síntomas respiratorios.

Se han reportado diversas anomalías de árbol tráqueo bronquial en pacientes con FTE y AE en los cuales el mayor porcentaje correspondió a bronqui superior derecho ectópico, algunas otras malformaciones encontradas son: tráquea trifurcada, bronquio traqueal, estenosis congénita bronquial, ausencia del bronquio superior derecho, estenosis tráqueal

congénita, etc. Los avances endoscópicos han permitido el diagnóstico oportuno de estas anomalías permitiendo su tratamiento quirúrgico evitando complicaciones respiratorias recurrentes (11, 12).

#### Bronquio traqueal:

Embriológicamente las anomalías de la tráquea ocurren en el día 26 cuando el pulmón se bifurca. Mc Laughlin describió el bronquio traqueal en 18 niños encontrado por broncoscopia y realizada por neumonía recurrente. Un bronquio traqueal puede unirse al segmento apical del lóbulo superior o a un segmento intratorácico aislado. Los síntomas clínicos encontrados son neumonías recurrentes, stridor y distres respiratorio del recién nacido, atelectasia del lóbulo superior derecho (figura 3).

La asociación de anomalías tales como dextrocardia son comunes, se han mencionado la asociación con otras anomalías congénitas como Síndrome de DOWN.



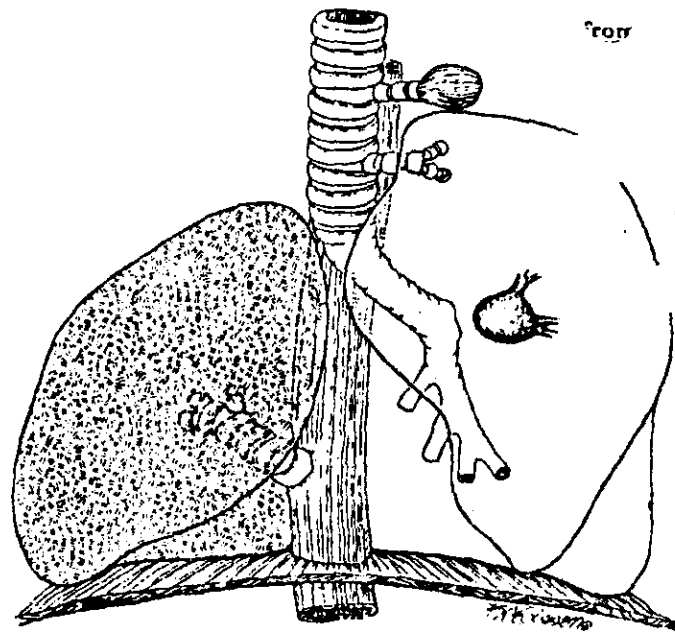


FIGURA 3. Anomalías bronquiales.

#### Atresia Bronquial:

La atresia bronquial, es una entidad recientemente descrita, puede simular un enfisema lobar o una masa mediastinal. La ausencia del bronquio obstruye el flujo de secreciones y aire de la parte distal del pulmón al árbol traqueobronquial. El pulmón obstruido del neonato inicialmente retiene líquido. Cuando el líquido es absorbido, el lóbulo o segmento afectado llega a estar hiperaereado ya que el aire entra a través de los poros de Kohn. Con el tiempo, la expansión del segmento enfisematoso y el llenado pulmonar normal causan una respiración ruidosa y estridor.

La radiografía de tórax demuestra una masa hilar rodeada de un canal brillante de hiperaereación pulmonar. La tomografía computada (TAC) demuestra el mucocele pulmonar quístico y puede diferenciarse de la atresia bronquial del quiste broncogénico o enfisema lobar.

Cuando las secreciones se acumulan favorecen las infecciones estando indicada la resección.

#### Bronquiectasias congénitas:

El segmento bronquial en la bronquiectasia congénita es normal hasta la segunda o tercera división, pero el bronquio distal tiene cartilago insuficiente siendo blando y quístico. Este defecto aparece como resultado de una falta de mesénquima hasta desarrollarse en cartilago y músculo alrededor del endodermo bronquial.

Estos niños tienen una tos crónica, húmeda y cuadros de neumonía recurrente. En la radiografía de tórax aparecen claramente espacios quísticos e infiltrado. El pronóstico de estos niños depende del número de lóbulos afectados (9).

#### Enfisema Lobar Congénito:

El enfisema lobar congénito, es la insuflación excesiva de un lóbulo pulmonar. Esta hiperinsuflación suele ser causada por atrapamiento de aire mediante un mecanismo de válvula esférica que permite la insuflación del lóbulo, pero no la salida del aire. Es difícil identificar la causa precisa, y no se encuentra una causa manifiesta en 50% de los casos. La causa identificada más a menudo es algún tipo de obstrucción bronquial, que constituye 25% de los casos encontrados. Pocos casos de enfisema lobar congénito fueron reconocidos antes de 1950. Robert Gross realizó con éxito una lobectomía en una niña de 4 años con enfisema, en 1943. En 1952, Potts y Holinger reportaron 11 pacientes con lobectomía sin muertes.

Desafortunadamente, muchas series de casos reportados incluyen enfisema secundario a obstrucción por quistes bronquial, nódulos linfáticos, vasos sanguíneos o enfermedad cardíaca congénita. La obstrucción bronquial se considera de dos clases: intrínseca y extrínseca. Las obstrucciones bronquiales intrínsecas son las más frecuentes de ambas, y se pueden subclasificar en las que tienen una anomalía intraluminal. En las lesiones intramurales hay un defecto de las paredes bronquiales que permite que entren en colapso. El defecto suele ser secundario a una anomalía en la cantidad o en la calidad del cartílago que compone el bronquio. En caso de obstrucción intraluminal hay una lesión dentro de la luz del bronquio, que actúa como válvula esférica y que produce distensión lobar.

La obstrucción bronquial extrínseca es resultado de compresión del bronquio por una lesión fuera de la pared bronquial. Suele ser secundaria a una anomalía cardíaca o vascular, por ejemplo, persistencia del conducto arterioso, Tetralogía de Fallot. Otros tipos son las producidas por tumoraciones intratorácicas que comprimen un bronquio.

En este trastorno, las vías de conducción aéreas son de tamaño y número normales, pero están incrementados los números de alveolos en cada unidad de intercambio de gases.

El enfisema lobar ocurre predominantemente en los lóbulos superiores. El lóbulo superior izquierdo es el afectado con mayor frecuencia y constituye 42% de los casos. Le sigue el lóbulo medio derecho (35%) y el lóbulo superior derecho (21%). Los lóbulos inferiores izquierdo y derecho constituyen cada uno menos del 1% de los casos. Hay predominio 3:1 en el varón. Son frecuentes las anomalías congénitas concomitantes, y de 14 a 20% se presentan con cardiopatía congénita concomitante. De éstos, 10% ocurren con algunas otras anomalías congénitas como malformaciones de la caja torácica y riñones ausentes o quísticos.

Aproximadamente la mitad de los niños con enfisema lobar presentan taquipnea, síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido. Las infecciones respiratorias altas a menudo precipitan más la disnea y eventos de cianosis. Sus síntomas se desarrollan durante los primeros días de vida y empeoran conforme se va agrandando el lóbulo enfisematoso. Un pequeño porcentaje de los casos son asintomáticos y se identifican en radiografías de tórax obtenidas por otros motivos. La forma menos frecuente de presentación es la insuficiencia respiratoria que pone en grave peligro la vida, pero es también la que requiere intervención quirúrgica inmediata.

La radiografía de tórax se observa un gran lóbulo enfisematoso que ocupa espacio, con marcas pulmonares y vasculares indefinidas en su interior. Hay atelectasis en el pulmón ipsilateral que se manifiesta como un reborde de tejido en las regiones apical o supradiafagmática. También está aplanado el hemidiafragma ipsilateral, y hay una desviación mediastínica hacia el lado contralateral.

La puede relevar obstrucción bronquial como causa de la hiperinsuflación del lóbulo.

La broncoscopia y la broncografía son necesarias solamente en niños en los cuales sus síntomas puedan ser debidas a una compresión externa o interna.

El tratamiento definitivo consiste en lobectomía que no debe retrasarse en caso de insuficiencia respiratoria grave o que pone en peligro la vida (4, 7, 9, 10, 13, 14).

#### Fístula Broncobiliar:

Esta rara anomalía suele provocar problemas que ponene en peligro la vida durante la primera infancia, pero en ocasiones, el diagnóstico se ha realizado tardiamente, en la edad adulta. Afecta más frecuentemente a las mujeres. La fístula broncobiliar consiste en un trayecto fistuloso con el bronquio del lóbulo medio con el sistema de los conductos biliares del lóbulo hepático izquierdo. Todos los pacientes tienen repetidas infecciones broncopulmonares graves que comienzan tempranamente en la lactancia. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica de toda la porción intratorácica de la fístula.

Se han reportado sólo 6 casos de fístula traqueobroncobiliar. Todos los niños tuvieron problemas respiratorios al nacimiento (7, 9).

### Secuestro broncopulmonar:

El secuestro broncopulmonar es una masa congénita de tejido pulmonar no funcional que no tiene conexión normal con el árbol bronquial o las arterias pulmonares. Su irrigación arterial surge de un vaso sistémico, habitualmente una rama de la aorta abdominal. Su drenaje venoso puede hacerse por medio de las venas pulmonares, de la cava inferior o del sistema ácigos. (Figura 4).

Los secuestros se clasifican en dos grupos: extralobares e intralobares. En los secuestros extralobares el tejido pulmonar está rodeado por su propia pleura separada. En los secuestros intrapulmonares la lesión está localizada dentro de un lóbulo y no tienen cubierta pleural discernible. Ambos tipos de secuestro intrapulmonares la lesión está localizada dentro de un lóbulo y no tienen cubierta pleural discernible. Ambos tipos de secuestro presentan la misma estructura histológica. Están compuestos por dos tipos diferentes de tejido pulmonar, con inclusión de bronquios, alveolos, cartilago y epitelio cilíndrico ciliado.

Son varias las teorías relacionadas como causa de secuestro pulmonar. En 1946 Pryce postuló que el riesgo arterial de un segmento de pulmón se desarrolla como rama anómala de la aorta. Conforme el feto crece en

longitud, esta arteria experimente tensión, lo que hace que el segmento se separe del pulmón normal.

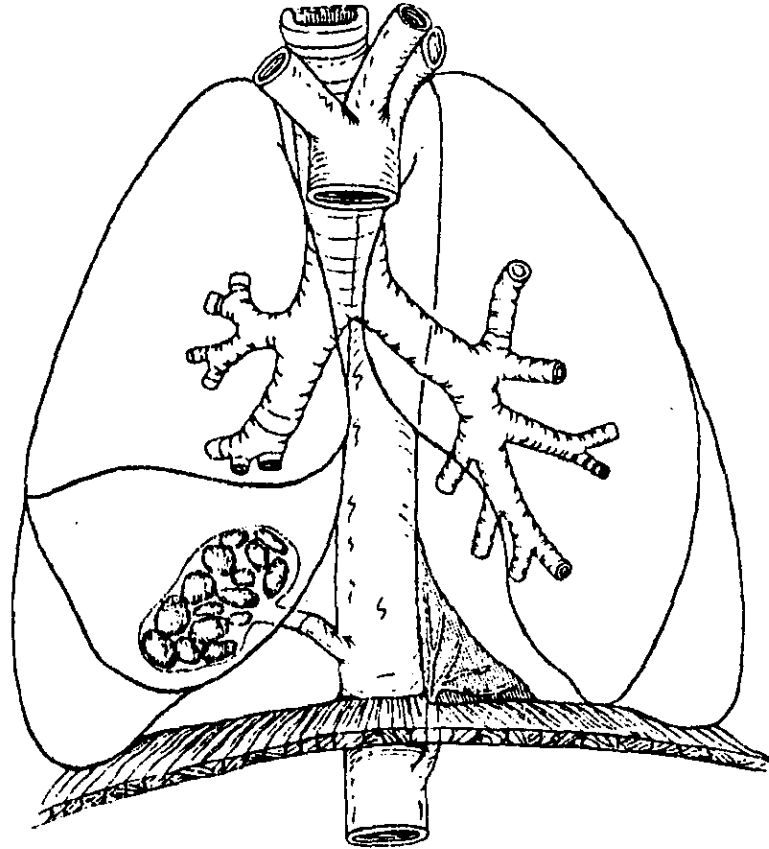


FIGURA 4. Secuestro intralobar y extralobar.

Gerle y colaboradores sugirieron en 1968 que se desarrolla un primordio pulmonar accesorio, y que en los casos de sequestro intrapulmonar se incorpora el pulmón normal, en tanto que en los sequestros extralobares se conserve separado. En 1968, Moscarella y Willie sugirieron que los sequestros eran, en realidad, cúmulos de quistes broncogénos con



vascularización arterial general. En 1986, H. Older y Langstón afirmaron que los secuestros intralobares eran en realidad malformaciones adenomatosas congénitas, o pulmón normal con riesgo arterial aberrante. Con el tiempo, las crisis recurrentes de inflamación destruirían la conexión traqueobronquial y producirían pérdida de la túnica celular original de la lesión. Sin embargo, hasta la fecha no ha podido establecerse una causa definitiva.

Savic analizó 400 casos de secuestro intralobar y 133 de secuestro extralobar, reportados entre 1862 y 1975; 164 secuestros intralobar se presentaron en el lóbulo inferior derecho y 227 en el lóbulo inferior izquierdo. Tuvo solamente 9 casos (2%) en los cuales el secuestro se presentó en la parte superior o en el lóbulo medio; en 74% el riego sanguíneo arterial surgía a partir de la aorta torácica; en 15% fue por múltiples vasos. 103 (75%) del secuestro extralobar se presentó entre el diafragma y el lóbulo inferior. 6 casos tuvieron secuestro simultáneo intra y extralobar, otros 2 tuvieron lesión bilateral.

**Secuestro Intralobar:** Se desarrollan más tempranamente en el útero y son los más frecuentes de ambos tipos. Se cree que son el resultado de la evaginación temprana del intestino anterior primitivo, y que evolucionan de manera semejante a la de los quistes broncogénos mediastínicos. Son poco

frecuentes las comunicaciones traqueobronquiales, pero en ocasiones se producen, por lo general, a través de los poros de Kohn. Se encuentran también comunicaciones gastrointestinales pero son muy raras. Se han informado malformaciones congénitas concomitantes, pero son menos frecuentes que las que se observan en caso de secuestro extralobar.

No hay pleura definida que reviste los secuestrados intrapulmonares, lo que hace imposible saber en que lugar termina el secuestro y se inicia el tejido pulmonar normal. La mayor parte de los casos se presentan en los lóbulos inferiores, y 67% se producen del lado izquierdo. Casi todas las lesiones están localizadas cerca del segmento basal posterior. Con mayor frecuencia el riesgo vascular anormal es un vaso grande que se origina de la aorta ya sea por arriba o por debajo del diafragma. Muchas veces más de un vaso abastece el secuestro, y el drenaje ocurre generalmente a través del sistema álgico. El drenaje venoso se produce hacia las venas pulmonares lo que da por resultado un corto circuito de izquierda a izquierda.

El secuestro intralobar causa neumonías recurrentes o abscesos en el lóbulo afectado. La cronicidad o el comienzo temprano de los síntomas sugiere una lesión congénita subalterna. Una localización en el lóbulo inferior y la ausencia de otras enfermedades tales como fibrosis quística sugiere fuertemente el diagnóstico correcto. En pacientes mayores, los

cambios arterioescleróticos degenerativos en los vasos originados de la aorta producen hemoptisis.

El secuestro puede causar falla cardiaca congestiva en la infancia debido al alto flujo sanguíneo sistémico dentro del sistema pulmonar.

En su mayor parte los casos de secuestro intrapulmonar son asintomáticos y se diagnostican durante la etapa tardía de la adolescencia.

El diagnóstico se hace por la sospecha de una masa en los lóbulos inferiores que tienen un aspecto constante o que ha estado presente en el pasado. La broncoscopia demuestra inflamación no específica y secreción purulenta del lóbulo afectado. La TAC puede ser útil, pero la demostración definitiva mediante la angiografía pulmonar o aortica establece el diagnóstico y demuestra las vasos anormales. El tratamiento consiste en la excisión en cuña. La mayoría de las muertes quirúrgicas han sido causadas por hemorragia, cuando no se controlan los vasos anormales.

Secuestro extralobar: El secuestro describe una lesión fuera del pulmón. De los casos de secuestro pulmonar extralobar, 90% está localizado en el lado izquierdo y casi siempre se afectan los lóbulos inferiores, por lo general cerca de la columna vertebral. Hay un predominio 4:1 entre varones

y mujeres. Se piensa que el secuestro extralobar se produce durante una etapa más tardía de la gestación que el secuestro intrapulmonar. Forma la parte más distal del primordio pulmonar en desarrollo y conserva una localización extrapulmonar. Suele estar unido al mediastino por medio de un pedículo. Aunque no se produce una comunicación traqueobronquial, es posible que exista una comunicación con el tubo digestivo.

Las arterias generales que lo alimentan tienden a ser generosas pero de tamaño pequeño. El drenaje venoso se produce hacia el sistema general, en particular hacia la cava inferior, el sistema ácigos o a la vena aorta. Este drenaje produce un corto circuito de izquierda a derecha.

La mayor parte de los casos de secuestro extralobar se diagnostican durante el primer año de vida. Suelen ser asintomáticos, y se descubren en las radiografías ordinarias. La mayoría son encontrados durante cirugías por Hernia de Bochdaleck.

En ocasiones, el niño que experimenta un secuestro es llevado a consulta porque este se infectó o porque está produciendo insuficiencia respiratoria (por ser tan grande que se enclava sobre el pulmón circundante y trastorna su ventilación). Los secuestros extralobares concurren con malformaciones congénitas hasta en 50% de los casos. Las más frecuentes

son: atresia bronquial del lóbulo superior derecho, con drenaje venoso pulmonar anómalo, duplicación de colon o de íleon terminal, comunicación esofágica, anomalías vertebrales cervicales, lesiones vasculares pulmonares, como hipoplasia pulmonar y defectos diafragmáticos. De estos defectos, 60% se producen en el lado ipsilateral, en tanto que 30% concurren con una hernia diafragmática congénita izquierda.

### AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA PULMONAR

La agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonares constituyen un grupo de malformaciones pulmonares que se caracterizan por desarrollo deficiente del pulmón.

Se debe hacer una definición estricta de cada una de estas entidades:

**AGENESIA PULMONAR:** No hay desarrollo del árbol bronquial, del tejido pulmonar, ni de los vasos pulmonares.

**APLASIA PULMONAR:** Desarrollo incompleto con un seco bronquial rudimentario.

**HIPOPLASIA PULMONAR:** Están disminuidos el número y el tamaño de las vías respiratorias bronquiales, los alveolos pulmonares y los vasos pulmonares.

**AGENESIA Y APLASIA PULMONAR:** Hay una ausencia de parenquima pulmonar y vasos en el sitio afectado. La única diferencia entre las dos es la presencia de un bronquio rudimentario en la aplasia pulmonar.

La agenesia se puede localizar en un sólo lóbulo, afectar a todo el pulmón o en casos raros ser bilateral. No hay predominio de un lado sobre otro o de un género sobre otro. Hasta 50% de los casos fallece antes de los 10 años, por lo general a casusa de malformaciones congénitas concomitantes. Estas malformaciones varían y pueden afectar a diversos aparatos y sistemas, entre ellos cardiovascular, digestivo, genitourinario, neurológico y muscuesquelético. La agenesia del pulmón derecho está asociada con incremento en la incidencia de anomalías cardiacas con una alta morbimortalidad. Los defectos septales y malformaciones del dedo pulgar han sido reportadas en 4 niños resultando de la unión consanguínea, implicando una unión autosómica recesiva. Esta ha sido asociada con trisomia 18 y otras anormalidades cromosómicas.

Los recién nacidos con agenesia unilateral pueden presentar taquipnea, disnea y cianosis pero estos síntomas pueden ser secundarios a la asociación de enfermedad cardiaca congénita. Los lactantes pueden presentar infecciones pulmonares recurrentes o insuficiencia respiratoria. Los síntomas consisten en disnea, taquipnea y cianosis al esfuerzo. El tórax es al principio de forma natural, pero con la edad puede notarse falta de crecimiento del

lado afectado. El hemitorax vacío suele estar lleno con pulmón normal herniado y contenido mediastínico desviado hacia ese lado.

En la radiografía de tórax postero-anterior (PA) se observa una densidad homogénea en el lado afectado. Existe un notable desplazamiento del corazón y las estructuras del mediastino hacia el lado afectado, que es principalmente opaco, excepto por cierta transparencia superior que resulta del desplazamiento del pulmón contralateral, enfisematoso e hipoplásico que se hernia a través de la línea media. Esta hernia se visualiza mejor en la radiografía lateral, en la que se encuentra el mediastino anterior directamente por debajo del esternón.

La TAC de tórax puede poner de manifiesto la ausencia de parenquima pulmonar y del árbol traqueobronquial. La broncoscopia puede revelar ausencia de la carina de uno, de los troncos bronquiales principales en los casos de agenesia pulmonar, o presencia de saco ciego en caso de aplasia pulmonar. Puede recurrirse a la broncografía para delinear la lesión que se observa en la broncoscopia. La angiografía es útil para comprobar la ausencia de vasos pulmonares en el lado afectado.

El pronóstico de la agenesia pulmonar es variable, y dependerá del cuadro clínico inicial y de las malformaciones congénitas concomitantes.

Entre los signos de mal pronóstico están infecciones recurrentes y tos crónica. Los pacientes con agenesia del lado derecho tienen un pronóstico dos veces peor que los que tienen lesiones del lado izquierdo, por dos motivos: 1) Son más las malformaciones congénitas que conlleva la agenesia del lado derecho que la del lado izquierdo, y dichas malformaciones más que la propia agenesia incrementan la morbi-mortalidad, y 2) La aplasia del lado derecho puede producir más desviación mediastínica, que a su vez incrementa el riesgo de que el contenido del saco bronquial derecho se fugue hacia el pulmón izquierdo con diseminación subsecuente del proceso infeccioso.

Por supuesto, el tratamiento se puede dirigir únicamente a las anomalías acompañantes; el manejo de la agenesia del pulmón es principalmente de sostén. Se recomienda fisioterapia torácica, para conservar el áseo pulmonar y el empleo de antibióticos para tratar las infecciones pulmonares. No hay tratamiento específico para la insuficiencia respiratoria. Se requiere oxígeno complementario si ocurre hipoxemia. En los casos de agenesia lobar aislada puede ser útil la resección de los bronquios y los vasos anormales para aliviar los síntomas del paciente (4, 7, 10, 13, 14).

#### HIPOPLASIA PULMONAR:

La hipoplasia pulmonar sin causa obvia o compresión fetal pulmonar y enfermedad no coexistente es rara.



La hipoplasia pulmonar, en contraste con la agenesia o la aplasia pulmonar, puede ocurrir en cualquier momento durante la gestación. En caso de hipoplasia pulmonar habrá tejido pulmonar pero será hipoplásico; otra definición para la hipoplasia pulmonar es cuando su tamaño o número de unidades están disminuidas. La incidencia de hipoplasia pulmonar se ha encontrado en autopsias neonatales de 10-15%. Moessinger y Col. refieren que están aumentando de un 12% a un 25%. Para el diagnóstico de hipoplasia pulmonar se ha utilizado peso pulmonar/peso corporal, siendo diagnóstico cuando es menor de 0.015 en recién nacidos menores de 28 semanas de gestación o cuando es menor de 0.012, después de 28 semanas de gestación; también se toma el volumen pulmonar calculado si es menor de 69% o menor de una desviación estándar por debajo de la media para el diagnóstico de hipoplasia. La cantidad de DNA también ha servido ya que es diagnóstico cuando hay menos de 100mg/kg (15.16).

El consenso general es que en la hipoplasia pulmonar, el pulmón debe ser pequeño o inmaduro. La hipoplasia pulmonar es producida por alteración en el espacio torácico, alteraciones del líquido amniótico y de los movimientos respiratorios (hipoplasia pulmonar secundaria).

De las lesiones que ocupan el espacio torácico, el pulmón afectado es el ipsilateral, el ejemplo clásico es la hernia diafragmática congénita (lesión más frecuente) o de derrame pleural (como la hidropesía fetal), o a que la

caja torácica es pequeña, como sucede en la diastrofia torácica asfixiante (Síndrome de Jeune).

La siguiente causa más frecuente es el oligohidramnios, aunque no ha podido identificarse el motivo preciso, una teoría señala que la disminución del líquido amniótico hace que el útero comprima el tórax fetal, lo que impide el crecimiento del pulmón (4).

Hislop y Col. también sugieren que el oligohidramnios interfiere en el metabolismo de la prolina y trae como consecuencia reducción de la colágena, la cual es parte importante en el desarrollo pulmonar. En relación a este último la hipoplasia pulmonar puede acompañar a las anomalías anúricas renales, obstrucción al flujo urinario y salida crónica del líquido amniótico (15).

Una tercera causa de hipoplasia pulmonar es la disminución de la perfusión vascular pulmonar que acompaña a las malformaciones cardiovasculares, como tetralogía de Fallot, corazón derecho hipoplásico, o agenesia arterial pulmonar.

Otra causa menos frecuente es la disminución de las respiraciones fetales que se requieren para ampliar la caja torácica fetal. Entre las causas diversas están la trisomía 13, 18 y 21. (4, 13, 16, 17, 18).

Dentro del tipo de hipoplasia pulmonar primaria se ha descrito que es aquella que afecta un solo lóbulo o pulmón, siendo el crecimiento pulmonar afectado durante la fase embrionaria, siendo poco frecuente; en 1990 se describió en el IMSS del Distrito Federal, el caso de un paciente de 12 años de edad, el cual presentaba hipoplasia pulmonar primaria, siendo encontrada como un hallazgo durante la reactivación de un cuadro infeccioso. (6, 19).

La hipoplasia pulmonar secundaria tiene una incidencia mayor de 50% de malformaciones congénitas concomitantes. Afectan principalmente a los aparatos y sistemas cardíaco, pulmonar, vascular, gastrointestinal, genitourinario y esquelético.

La hipoplasia pulmonar que se asocia con el oligohidramnios y el Síndrome de Potter puede ser de gravedad suficiente como para impedir la sobrevivencia y están presentes en el 30% de las necropsias neonatales. (Tabla No. 2).

El cuadro clínico inicial varía y depende de la cantidad de tejido pulmonar funcional y de las otras malformaciones concomitantes. Los pacientes pueden conservarse asintomáticos o experimentar insuficiencia respiratoria. Signos y síntomas frecuentes son cianosis, taquipnea, hipoxia, hipercapnia y acidosis. Pueden también ocurrir neumotórax espontáneo.

Los datos radiográficos son muy variables. En los casos de hipoplasia bilateral la radiografía de tórax indica pulmones muy mal ventilados. Pueden estar elevados los diafragmas y la caja torácica adopta entonces la forma de una campana.

En caso de hipoplasia unilateral podría identificarse la causa en la radiografía de tórax como asas intestinales en cavidad torácica, en casos de hernia diafragmática o una estructura quística en los casos de malformación adenomatoidea quística.

El tratamiento es totalmente de sosten, podría requerirse durante cierto tiempo complementación con oxígeno y ventilación mecánica u oxigenación con membrana extracorporea. El pronóstico dependerá de la causa de la hipoplasia y de las anomalías concomitantes (4,19).

Tabla No 2.

Condiciones asociadas a hipoplasia pulmonar secundaria:

Oligohidramnios.

Síndrome de Potter.(Agenesia renal bilateral).

Displasia renal.

Salida de líquido amniótico.

Displasias oseas con alteración de pared torácica.

Acondroplasias.

Condrodistrofia fetal calcificante.

Displasia espondiloepifisial.

Osteogénesis imperfecta.

Hipofosfatemia neonatal.

Disminución de los movimientos respiratorios fetales.

Artrogriposis múltiple congénita.

Distrofia miotónica congénita.

Distrofia toracica asfixiante.

Elevación diafragmática.

Diafragma membranoso.

Ascitis o masas abdominales.

Agenesia del nervio frénico.

Lesiones que ocupan el espacio intratorácico.

Hernia diafragmática.

Malformación adenomatoidea quística.

Neoplasia mediastinal e higroma quístico.

Quiste entérico. (duplicación esofogica).

Anomalías vasculares pulmonares.

Agnesia de la arteria pulmonar.

Síndrome de Cimitarra.

Misceláneos.

Onfalocele.

Síndrome de Down

Isoinmunización rH.

Fuente: Malformaciones broncopulmonares. Curr Probl Surg. Vol 2 (4) 1986.

## ENFERMEDAD PULMONAR DE PARENQUIMA

La designación de enfermedad congénita quística del pulmón ha sido aplicada a una variedad de lesiones pulmonares congénitas infecciosas y neoplásicas del niño y de adulto. La primera revisión fue publicada en 1925 en E.U., el caso de un recién nacido quien murió a los 12 días con neumonía y quistes pulmonares difusos.

Antes de 1950 la mayoría de los autores designaban solamente quiste mediastinal como " broncogenico", y no clasificaban separadamente quistes con malformaciones adenomatoideas.

La enfermedad difusa quística ha sido reportada en asociación con una variedad de síndromes o enfermedades (fibrosis intersticial, Síndrome de Marfan , histiocitosis, Síndrome de Erles Danlos). Estos quistes son vistos

raramente en la infancia. La linfangiectasis primaria puede aparecer como una enfermedad quística difusa y es usualmente fatal.

La frecuencia del cáncer con quistes pulmonares de origen presumiblemente congénito ha sido reportado esporádicamente. En adultos el fibrosarcoma y el carcinoma broncogénico a sido encontrado en quistes broncogénicos. Los tumores sarcomatosos han sido reportados en 10 niños con enfermedad pulmonar quística (9).

#### QUISTES BRONCOGENICOS

Se producen quistes broncogénicos cuando hay gemación anormal del tejido bronquial .Su localización dependerá del momento en que se separen de los bronquios durante el desarrollo.Si esta separación se produce muy al principio de la gestación,el quiste tenderá a quedarse en el mediastino;si se produce en la parte tardía de la misma,el quiste se desarrollara en la periferia (es decir el parénquima pulmonar).En todo caso , esta separación se produce antes de que termine la formación de las vias de conducción de aire ,hacia la 16 semana de la gestación.

Desde el punto de vista histológico ,los quistes broncogénicos son de paredes delgadas, con una túnica epitelial cilíndrica ciliada. Esta pared puede contener cartilago, músculo liso, glándulas bronquiales y tejido nervioso . Los quistes pueden estar llenos de aire ,liquido mucoide o seroso o ambos .En general los quistes broncogénicos son únicos uniloculares y de forma

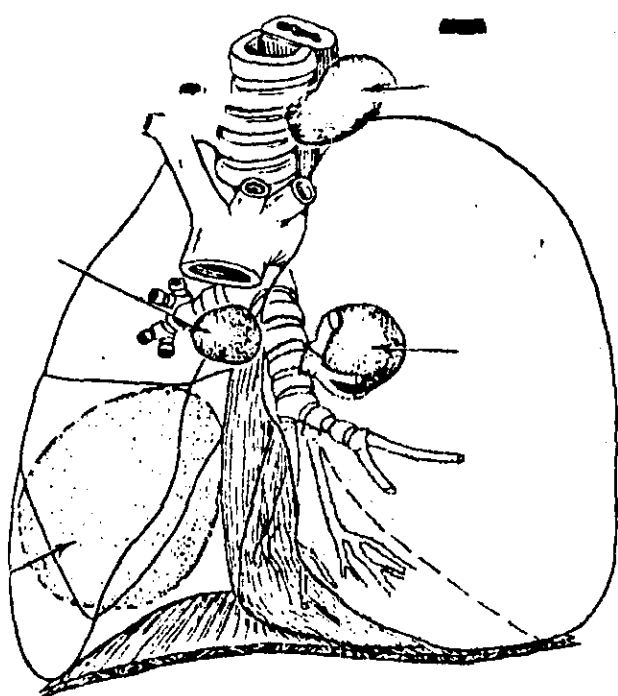
esférica. Su diámetro promedio es de más de 2 cm y su incidencia es mayor del lado derecho. Suelen clasificarse por su localización en la cavidad torácica: quistes broncogénicos centrales (mediastínicos) y quistes broncogénicos periféricos (pulmonares).

Son más frecuentes los quistes broncogénicos mediastínicos. Las localizaciones características son la carina, la paratraqueal, la iliar y la paraesofágica. e desarrollan en la fase temprana del desarrollo intrauterino y los más frecuentes se localizan en la tráquea y el esófago. En su mayor parte son asintomáticos en el momento de la presentación, aunque puede ocurrir un trastorno respiratorio si el quiste aumenta de tamaño.

Los quistes broncogénicos pulmonares se producen en etapa tardía de la gestación y suelen encontrarse dentro del parénquima pulmonar. De estos casos 67% se producen en los lóbulos inferiores „sin predominio por el lado derecho o izquierdo en su mayor parte son asintomáticos aunque el 75-95% de ellos acaban por infectarse. La radiografía de tórax es el estudio de mayor utilidad para el diagnóstico. a radiografía simple se manifiesta como lesiones redondeadas u ovals, y está lleno de aire, la pared es delgada y lisa. Si hay infección será probable encontrar un nivel hidroaéreo los quistes broncogénicos mediastínicos suelen manifestarse por debajo de la carina y hacen protusión hacia la derecha. Los pulmonares suelen estar muy bien circunscritos y en una localización más periférica. La radiografía de tórax permite identificar hasta el 77% de las lesiones.



Otros estudios disponibles para diagnosticar estos quistes son la TAC ,esofagograma, resonancia magnética y broncografía dirigida mediante broncoscopia fibrooptica. Independientemente de su localización sea mediastínica o intrapulmonar el tratamiento del quiste será la resección quirúrgica (4,9,13,14).Figura No.5.



Quiste broncogenico.

## QUISTES PULMONARES

Se producen quiste pulmonares congénitos muy al principio del desarrollo fetal, en un momento en que esta concluyendo la formación de los bronquios terminales y el desarrollo de los alveólos. No se ha identificado una causa específica. Los quistes pulmonares están rodeados de una pared delgada que contiene músculo liso y en ocasiones cartílago. En su mayor

parte están llenos de aire, el contenido es líquido hasta en un 25% de los casos .

En general , los quistes pulmonares son únicos y multiloculares . Suelen tener más de 1 cm de diámetro. Por lo general están afectando a un lóbulo y hay predominio de los lóbulos inferiores. Suele haber cierta comunicación entre el quiste y el árbol traqueobronquial, por lo cual en su mayor parte estos quistes están llenos de aire. Es raro que ocurran con otras anomalías congénitas. Generalmente son sintomáticos. Durante el período neonatal el modo más frecuente de presentación es la insuficiencia respiratoria aguda . Esta insuficiencia secundaria a la expansión del quiste, conforme el quiste aumenta de tamaño produce compresión del pulmón y el diafragma ipsilaterales además de desviación del mediastino hacia el lado contralateral. Más tarde el modo de presentación será la infección recurrente del quiste las radiografías ponen de manifiesto una lesión en forma quística y redondeada de paredes delgadas con densidad de aire.

Pueden observarse en su interior bandas difusas de tejido pulmonar si el quiste es muy grande habrá desviación contralateral del mediastino y aplanamiento del diafragma ipsilateral .El tratamiento definitivo consiste en la resección quirúrgica. La intervención quirúrgica es curativa. Y permite el diagnóstico histológico definitivo.

## MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA

Una malformación adenomatoidea quística del pulmón (MAQP) se manifiesta por una proliferación adenomatosa de los bronquios terminales, con su presión subsecuente al crecimiento alveolar. No se ha dilucidado la causa de esta proliferación, pero se produce al parecer durante los primeros 35 días del embarazo. Estas lesiones cuentan con comunicaciones intraquisticas y a diferencia de los quistes broncogenos con una conexión con el árbol traqueobronquial, el riego sanguíneo de los quistes proviene de la circulación bronquial. Estas lesiones son notables por su incremento de tejido elástico y su falta de cartilago durante el examen histológico (9). La MAQP es una malformación poco frecuente, representa el 25% de las malformaciones pulmonares congénitas (20) el termino de la MAQP fué acuñado por Chi'n y Tang en 1949 (9,21).

Stocker subclasificó las malformaciones adenomatoideas quísticas en tres tipos diferentes:

**Tipo 1** : Quistes únicos o múltiples mayores de 2 cm de diámetro que están revestidos por epitelio cilindrico pseudoestratificado ciliar, constituye hasta el 75% de los casos.

Tipo 2: Quistes pequeños múltiples menores de 1 cm de diámetro que están revestidos por epitelio cilíndrico o cuboide ciliado.

Los bronquiolos respiratorios y los alveólos distendidos pueden estar presentes entre estos quistes, no existen células mucosas ni cartílagos su incidencia aproximada es del 25% de los casos. Hay incidencia alta de malformaciones congénitas asociadas (26%).

Tipo 3: Una lesión grande que no es quística produce desviación mediastinal, constituida por gran número de quistes minúsculos, cada uno con menos de 0.5 cm de diámetro. Los quistes están revestidos de epitelio cuboide, en los cortes histológicos su aspecto es semejante al que se observa durante el período pseudoglandular del desarrollo fetal. (Figura No 6) (9,10,20,22).

Las malformaciones adenomatoides quísticas afectan a todos los lóbulos por igual, y no hay predominio en los lados derecho o izquierdo. Sólo suele estar afectado un lóbulo, aunque se han informado de casos de lóbulos múltiples.

Los pacientes presentan insuficiencia respiratoria en el 80%, secundaria a la ampliación del quiste y a la compresión de los tejidos que los rodean. El tejido elástico que constituye la matriz del sostén del quiste permite su ampliación durante la inspiración, pero puesto que el quiste

carece de estructura cartilaginosa o sostén la comunicación traqueobronquial entra en colapso durante la espiración, lo que culmina con el atrapamiento de aire.

El diagnóstico prenatal es posible llevarlo a cabo después de la 16 semana de gestación. El diagnóstico diferencial se debe realizar con hernia diafragmática quiste broncogénico o enterogénico, teratoma quístico mediastinal, secuestro pulmonar y enfisema lobar congénito.

Dentro de los antecedentes prenatales referidos frecuentemente se encuentra polihidramnios el cual es un indicador pronóstico; sin embargo cuando existe hidrops fetalis puede ser secundario a desviación mediastinal causada por la malformación que provoca compresión cardíaca de la vena cava. Hay reportes de malformaciones asociadas tales como : Secuestro pulmonar , Síndrome de Pruner Belly , agenesia del hemidiafragma, hipoplasia pulmonar, dextrocardia, comunicación intraventricular, persistencia del conducto arterioso (PCA) , quistes renales , afecciones neurológicas y digestivas (22,23).

Los datos de la radiografía de toráx son variables y dependen del tipo de quiste.

Tipo 1 : Radiografía muestra herniación pulmonar, desplazamiento inferior del diafragma y múltiples espacios esféricos de varios tamaños los cuales contienen aire.

Tipo 2: Las radiografías son tomadas infrecuentemente en lesiones tipo 2 debido a la alta incidencia de recién nacidos muertos asociados con anomalías congénitas (frecuentemente fatales).

Y ala muerte temprana de estos niños. Las radiografías disponibles usualmente muestran una masa no homogénea con espacios quísticos similares a los del tipo 1, con la excepción que los espacios quísticos son más pequeños y de tamaño más uniforme.

Tipo 3 : Son más difíciles de diagnosticar ya que muestran una masa homogénea causando una marcada desviación del mediastino.

El tratamiento definitivo consiste en la resección del tejido pulmonar afectado (22, 23).

## ANOMALIAS VASCULARES PULMONARES

Síndrome de Cimitarra: Fue nombrado por Neill en 1960 .Este síndrome consiste en un pulmón derecho pequeño malformado, retorno venosa anómalo a partir del pulmón hacia la vena cava inferior y riego

arterial anormal, comunmente a partir de la circulación sistémica .Un efecto septal esta presente enm el 10% de las anomalías asociadas incluyen hernia diaqçfragmática, defectos traqueobronquiales, hemivertebra y ano imperforado.

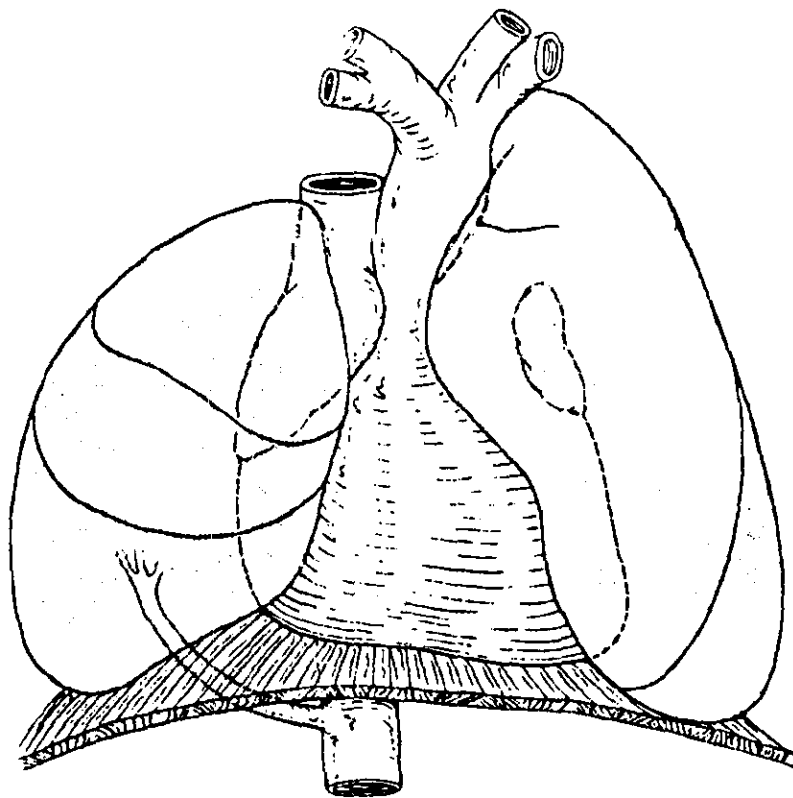
Como muchas de las malformaciones descritas falta una buena explicación embriológica.

Los niños con Síndrome de Cimitarra pueden ser asintomaticos, algunos pueden presentarse con insuficiencia cardiaca congestiva secundaria al Shunt de izquierda a derecha, otros se presentan con síntomas respiratorios por hipertensión pulmonar y otros se presentan con infecciones respiratorias frecuentes. El drenaje venoso clasicamente aparece en las radiografías pulmonares como una sombra en forma de hoz (semejante a una cimitarra) en el lado medial del pulmón inferior derecho. Sin embargo el aspecto típico se observa únicamente en un tercio de los casos.

Radiográficamente un pequeño hemotoráx derecho con un hemidiafragma derecho alto se combina con la sombra en cimitarra la caracterización cardiaca y la angiografía ayudan a hacer el diagnóstico definitivo .La resección del pulmón hipoplásico esta indicado en la infección

pulmonar recurrente. La morbilidad quirúrgica es alta en pacientes con hipertensión pulmonar ( Fig No 6). (9,10).

### Síndrome de Cimitarra.



Linfangiectasia pulmonar congénita (LPC): Es una rara enfermedad generalizada del pulmón. Esta anomalía se caracteriza por dilatación generalizada de los linfáticos pulmonares.

La linfangiectasia pulmonal congénita fue descrita en 1856 por primera vez por Virshov; Laurence desarrolló una teoría, basada en la observación histológica, en donde menciona que el error primario es una



disminución de la regulación mitótica en el tejido linfático de los pulmones en desarrollo que ocurre cerca de la semana 16 de la gestación (24).

Los pacientes son generalmente de término y presenta dificultad respiratoria y cianosis en su mayoría desde le nacimiento.

Noonan clasificó la LPC en tres grupos:

Grupo 1: Consistente de un forma generalizada de linfangiectasia (linfedema con linfangiectasia intestinal).

Grupo 2: Linfangiectasia pulmonar secundaria a hipertensión venosa pulmonar u obstrucción.

Grupo 3: Los pacientes de este grupo tienen un defecto en el desarrollo primaria de los pulmones (25).

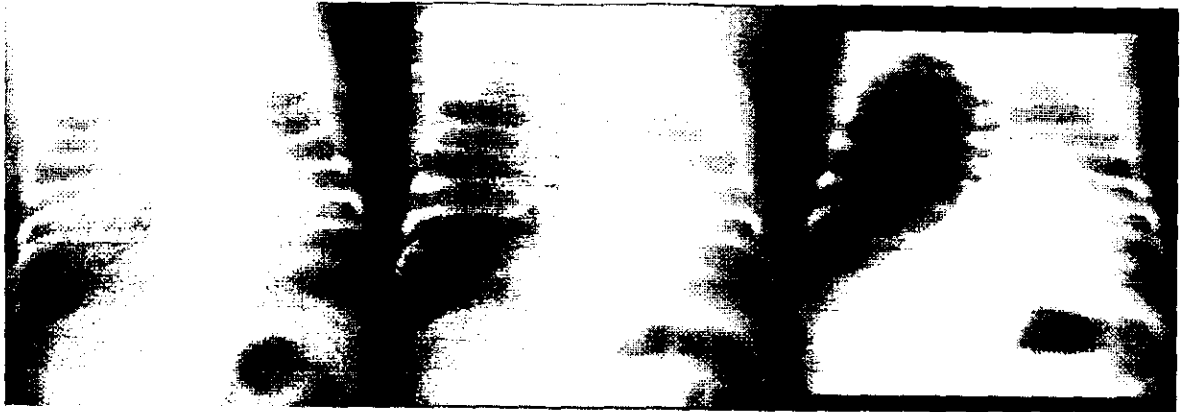
La linfangiectasia pulmonar se ha asociado al Síndrome de Noonan y también al síndrome de uña amarilla.

La radiografía de tórax muestra un infiltrado reticular difuso, por lo general existe enfisema, lo cual ayuda a distinguir este proceso con la enfermedad de membrana hialina. Si la linfangiectasia e difusa el pronóstico es malo. El quilotórax y el derrame pleural pueden complicar esta

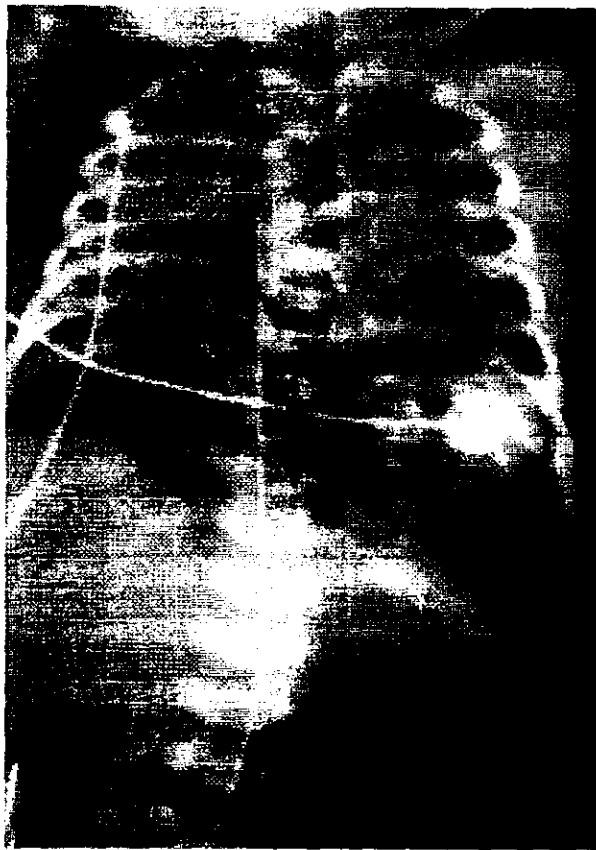
anormalidad . En niños mayores el pulmón puede parecer quístico o mostrar un infiltrado difuso.

No existe tratamiento específico para la LPC (25).

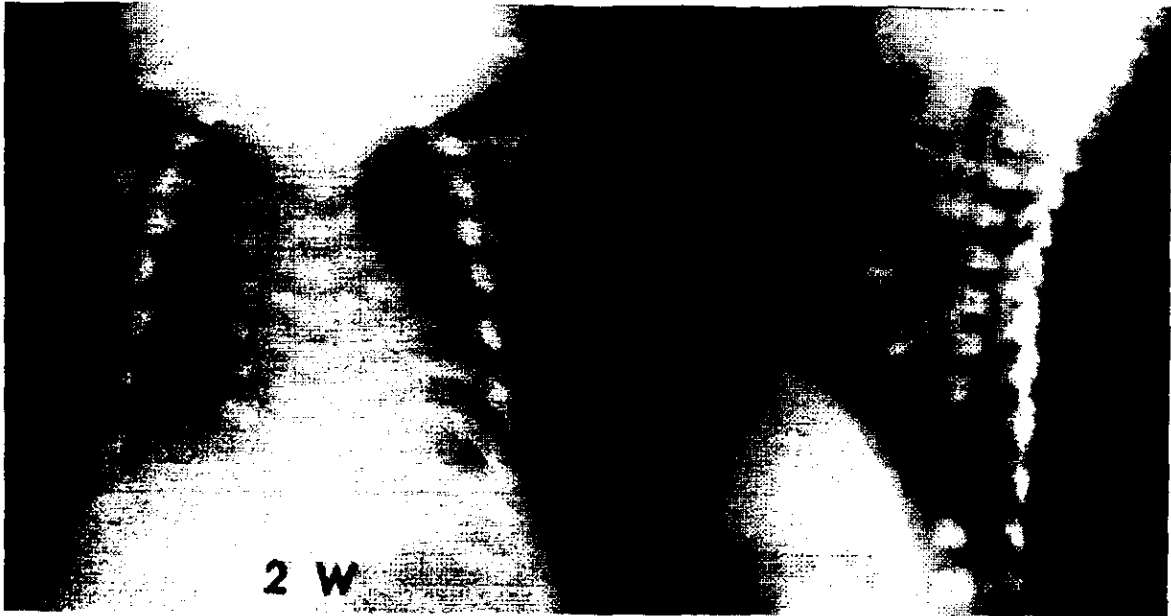
## GALERIA DE IMAGENES



Enfisema Lobar Congénito



Hernia diafragmática congénita



Hipoplasia Pulmonar Congénita



Enfermedad Adenomatosa quística



Vista pulmonar de un paciente con hernia diafragmática.

## PROGRAMA DE TRABAJO (MATERIAL Y METODOS)

Se estudiaron todos los pacientes que presentaron diagnóstico de malformaciones broncopulmonares en los 20 años de existencia del Hospital Infantil del Estado de Sonora ,estableciendo para ello una hoja de recolección de datos.

Se revisaron todos los expedientes clínicos registrados de aquellos pacientes que tenían diagnóstico de cualquiera de las siguientes malformaciones congénitas broncopulmonares:

- Agenesia pulmonar
- Hipoplasia pulmonar
- Aplasia pulmonar
- Fístula traqueoesofágica.
- Síndrome de Cimitarra.
- Broncocele.
- Malformación adenomatoidea quística.
- Aneurisma arteriovenoso pulmonar.
- Quiste broncogénico.
- Bronquio traqueal.

- Secuestro pulmonar.
- Enfisema lobar congénito.
- Lóbulo supernumerario y lóbulo de la ácidos.
- Linfangiectasias.
- Estenosis de traquea o bronquio.
- Quiste broncoentéricos.
- Bronquio esofágico.
- Bronquio en puente .
- Diversas combinaciones de dos o mas malformaciones congénitas broncopulmonares.

Para la obtención de estos datos se revisaron en el archivo clínico y departamento de patología los expedientes clasificados con cualquier variante de la malformación congénita broncopulmonar ya mencionada, de las que se investigaron los siguientes datos. Sexo, edad, peso al nacer, antecedentes perinatales ,antecedentes maternos cuadro clínico, período comprendido entre el inicio de la sintomatología y la edad y la edad del diagnóstico, tipo de malformación broncopulmonar así como la malformación congénita asociada, estudios realizados (gabinete, anatomopatológicos) diagnósticos y tratamiento definitivo, condiciones al egreso en el cual se enfatizó la realización de la cirugía cuando se llevó a cabo y en los casos en los que no se realizó se anotó el motivo.

Se investigó la cuasa de mortalidad directamente atribuible a malformación congénita y a la que ocurrió como consecuencia de trastornos asociados incluyendo la mortalidad quirúrgica.

Se buscaron los reportes de broncografía, tomografía computada, gammagrafía, así como los hallazgos de las broncoscopia, SEGD, esofagograma y radiografía de tórax tomándose los datos de este último de lo descrito en el expediente clínico ; en los estudios endoscópicos se buscó las malformaciones congénitas asociadas así como en los estudios de gabinete ya mencionados.

Se revisaron los reportes de autopsias de los cuales se obtuvo la gran mayoría de aquellos diagnósticos post-mortem en el servicio de patología ,así mismo se busco el estudio o reporte histopatológico de aquellos que se les realizó biopsia.

Posterior a la obtención de los datos en la hoja de recolección se procedió a la clasificación de los resultados en los cuales se utilizaron gráficas y cuadros para su mejor comprensión.

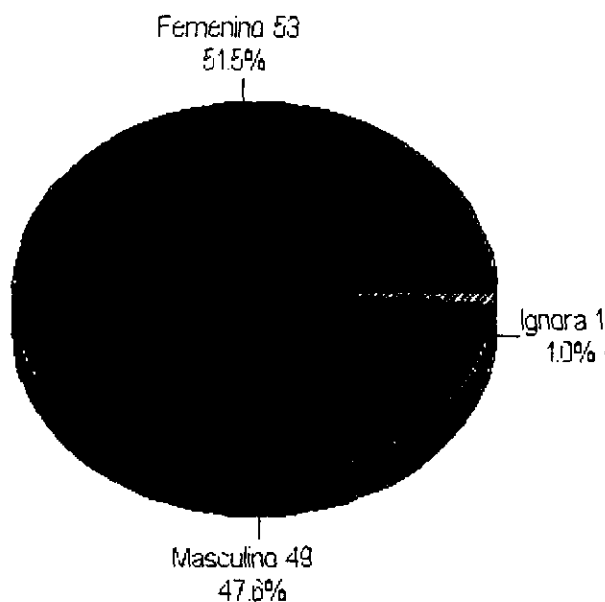


## RESULTADOS:

Durante un periodo de 20 años (1977-1997) se lograron recabar 103 pacientes con malformaciones congénitas broncopulmonares; incluyendo 3 pacientes con muerte extrahospitalaria y 2 obitos.

La incidencia con respecto al total de egresos es de 0.12% con una incidencia por autopsia de 0.04%; 49 pacientes fueron de sexo masculino y 53 fueron femeninos, en un paciente no se refiere este dato en la historia clínica; la relación femenino-masculino fue de 1.08:100 ver gráfica 1.

### Malformaciones Congenitas Brocopulmonares

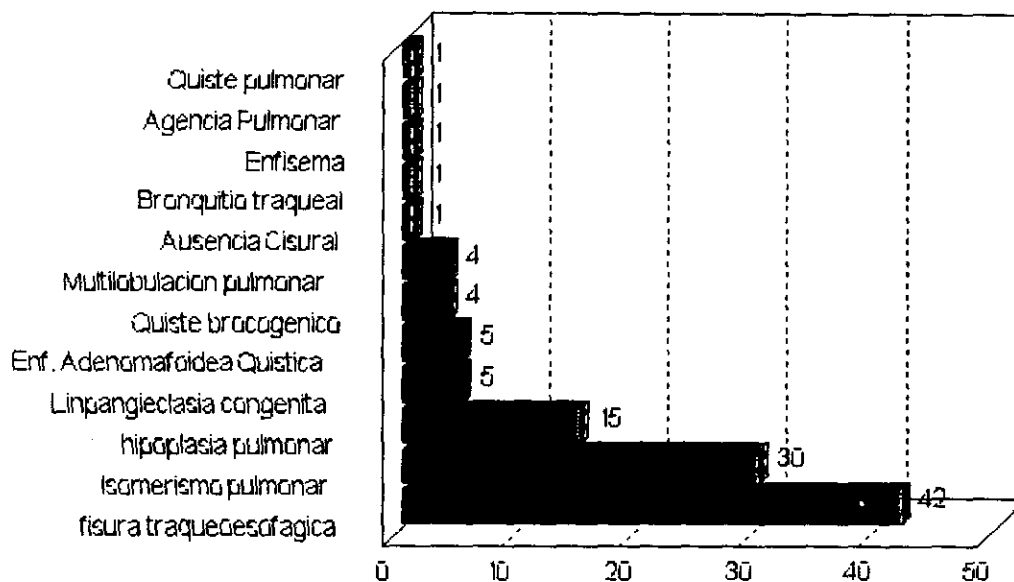


Fuente: autor de la tesis

\*

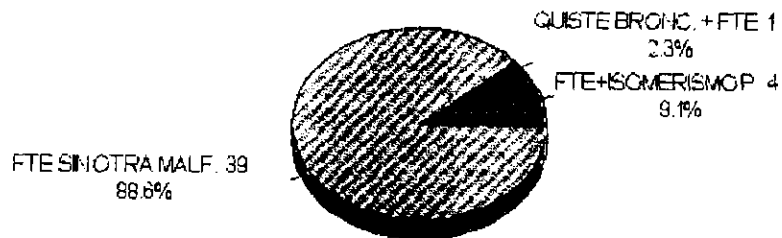
Las malformaciones encontradas se describen en la siguiente gráfica. Gráfica 2; se encontraron algunas malformaciones congénitas broncopulmonares combinadas por lo que solo se incluyen en una patología.

## Malformaciones Congenitas Broncopulmonares



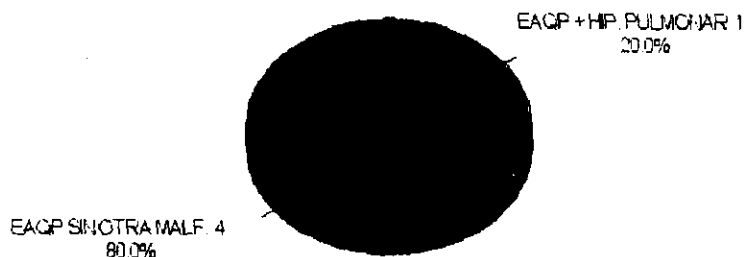
Las combinaciones encontradas fueron; FTE más isomerismo pulmonar en 4 pacientes, quiste broncogéico + FTE en uno.

### Malformaciones Congénitas Brocopulmonares



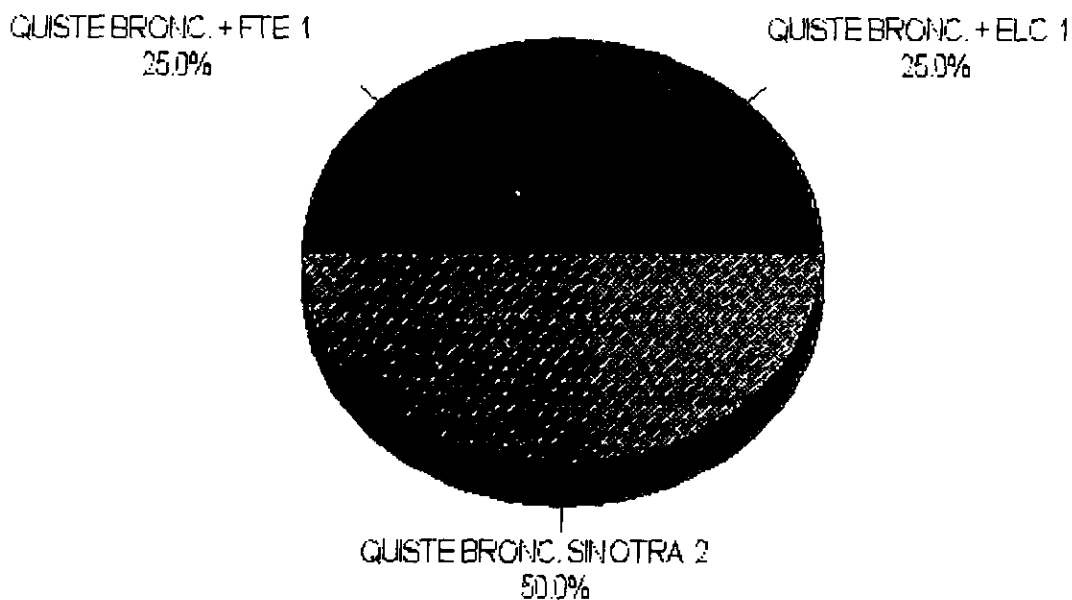
Dentro de los pacientes con EAQP se encontro un paciente con hipoplasia pulmonar derecha.

### Malformaciones Congénitas Brocopulmonares



Se recabaron 4 pacientes con quiste broncogénico, uno de ellos presento con enfisema lobar congénito y otro con FTE.

## Malformaciones Congenitas Brocopulmonares



QUISTE BRONC. SINOTRA 2

La edad de los pacientes predominó en la etapa neonatal observandose en 78 pacientes lo que representa en 75.7% Malformaciones Broncopulmonares

Edad de los pacientes estudiados.

Edad	No. de Pacientes	Porcentaje
0-28 días	78	75.7
29 días a 18 meses	17	16.5
19 meses a 6 años	03	2.9
7 años a 10 años	02	1.9
Se ignora	01	0.97
Obito	02	1.9
Total	103	100

Fuente: Archivo Clínico.

La edad de la gestación de los pacientes estudiados se encontraron en su mayoría entre la semana 37 y 42 con un total de 45 pacientes dentro de este rango lo que representa el 44%; sin embargo en 26 pacientes no se refiere este dato (25%).

### Malformaciones congénitas broncopulmonares

#### Semanas de Gestación

Semanas de gestación	Número	Porcentaje
22-27.6		0
28-36.6	29	28.4
37-42	45	44.1
mayor de 42	3	2.9
No Refiere	26	24.6

Fuente: Archivo Clínico.

Se reporto asfixia moderada en el 28.1%, 26 pacientes del total, sin embargo, en su mayoria este dato no fué registrado en el historia clínica (45.6%).

### Malformaciones Broncopulmonares

#### APGAR

Puntaje APGAR	Número	Porcentaje
0-3	10	9.7
4-6	29	28.1
7-10	17	16.6
No se refiere	47	45.6
Total	103	100

Fuente: Archivo Clínico.

El peso al nacimiento que se documentó fue superior a los 3000 grs. (21.3%), sin embargo en el 22.3% no se refiere este dato.

### Malformaciones Broncopulmonares

#### Peso al nacimiento

Peso Grs.	Número	Porcentaje
Menor de 1000	3	2.9
1000-1499	5	4.8
1500-1999	11	10.7
2000-2499	21	20.6
2500-2999	18	17.4
> 3000	22	21.3
No se refiere	23	21.3
Total	103	100.0

Fuente: Archivo Clínico.



El promedio de edad materna fué de 24.8 años encontrándose la mayoría entre los 21 y 30 años (42.7%).

### Malformaciones Broncopulmonares

#### Edad Materna

Edad (Años)	Número	Porcentaje
15-20	26	25.3
21-30	44	42.7
31-40	13	12.6
No se Refiere	10	19.4

Fuente: Archivo Clínico.

Dentro de los antecedentes maternos durante el embarazo destaca la presencia de polihidramnios. Hecho que se presentó en 13 pacientes (12.7%)

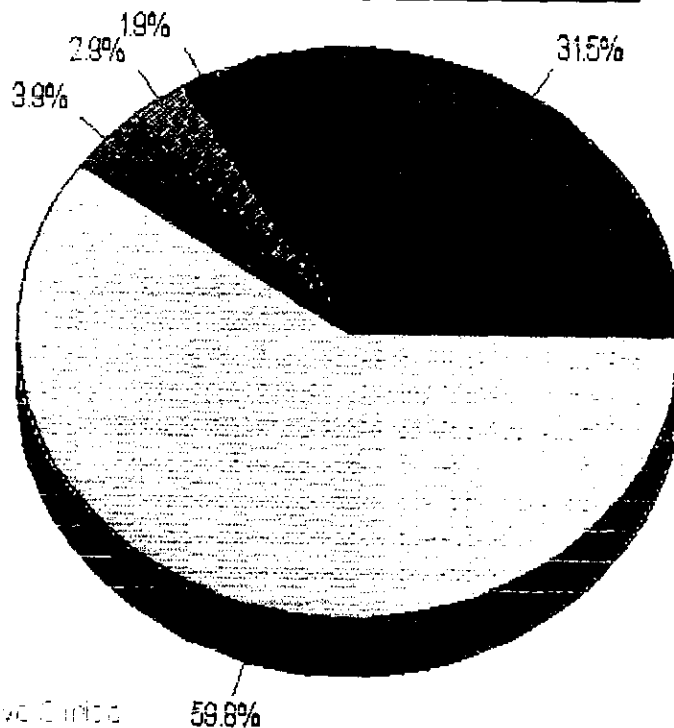
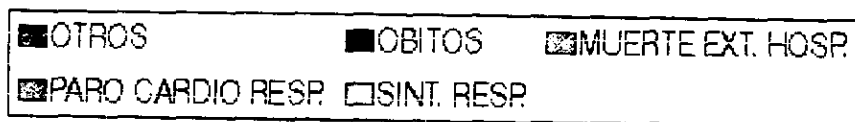
## Malformaciones Broncopulmonares

### Antecedentes Maternos

Antecedente materno	Número	Porcentaje
Polihidramnios	13	12.7
IVU	10	9.8
RPM	19	9.8
A de Aborto y /A de parto prematuro	9	8.8
Preclampsia	6	5.8
Obito anterior	2	1.9
DM	2	1.9
Hipertiroidismo	2	1.9
Vulvo Vaginitis	1	0.98
Hiperhemesia Gravidica	1	0.98
Oligohidramnios	1	0.98
Placenta previa	1	0.98
Tabaquismo	1	0.98
Sin Antecedentes	44	42.1

Fuente: Archivo Clínico.

### Malformaciones Congénitas Brocopulmonares Presentacion clinica.



Fuente: Archivo Clínico

\* Otros: Gastroenteritis, vómitos y Sialorrea, deshidratación

## Malformaciones Congénitas Broncopulmonares

Características a su ingreso de acuerdo a edades pediátricas.

Edad neonatal.

Características clínicas	Número	Porcentaje
Síntomas respiratorios	47	60.2
Sialorrea y vómitos	21	26.9
Paro cardiorespiratorio	4	5.1
Gastrosquisis	2	2.5
Gastroenteritis	2	2.5
Muerte ext. Hosp.	1*	1.4
Deshidratación	1	1.4
Total	78	100

\* El Diagnóstico por autopsia fué hipoplasia pulmonar bilateral.

Fuente: Archivo clínico y Depto. De patología.

## Malformaciones Congénitas Broncopulmonares

### Lactantes.

Características clínicas	Número	Porcentaje
Síntomas respiratorios	12*	70.5
Gastroenteritis + deshidratación	2	11.7
Crisis convulsiva	1	5.9
Muerte ext. Hosp.	2**	11.7
Total	17	100

\*Dos de ellos presentaban neumonias de repetición

\*\* El Diagnóstico histopatológico mostró isomerismo pulmonar.

Fuente: Archivo Clínico y Depto. De Patología.

### Pre-escolar y Escolar

Características clínicas	Número	Porcentaje
Pre-Escolar		
Infección de vías respiratorias bajas	3*	60
Escolar		
Neumonía de repetición	1	20
Osteosarcoma	1	20

\* uno presentaba neumonía de repetición.

DIAGNOSTICOS:

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

Se recabaron un total de 42 pacientes con FTE, con una incidencia de las malformaciones brocopulmonares de 40.7; el diagnóstico se realizó tanto por clínica como por estudios de gabinete. El tipo de atresia encontrada fue tipo A en 40 pacientes, tipo b en uno y tipo c en uno.

El isomerismo pulmonar ocupó el segundo lugar en frecuencia de presentación, reaslizandose el diagnóstico por autopsia en los 26 casos.

La hipoplasia pulmonar se presentó en 15 pacientes en un caso combinada con EAQP. En 5 pacientes fué secundaria a hernia de Bochdaleck y dos pacientes presentaron hernia de Morgani. En otro paciente se registro een forma secundaria a dilatación del ventriculo derecho, el resto de los paciente s no presentó causa (Diagnosticados por autopsia).

Los 5 casos de LCP fueron diagnosticados por autopsia, presentandose en dos pacientes bilateral, otro presentó linfangiectasia pulmonar basal y los dos restantes presentaron linfangiectasia focal.

La EAQP se presentó en 5 casos de los cuales 3 fueron diagnosticados post-mortem y dos en vida, los cuales al momento del estudio estan vivos y fueron intervenidos quirirgicamente. Las variedades de presentacion de EAQP son: 2 tipo 1, 1 paciente tipo 2 y dos pacientes tipo 3.

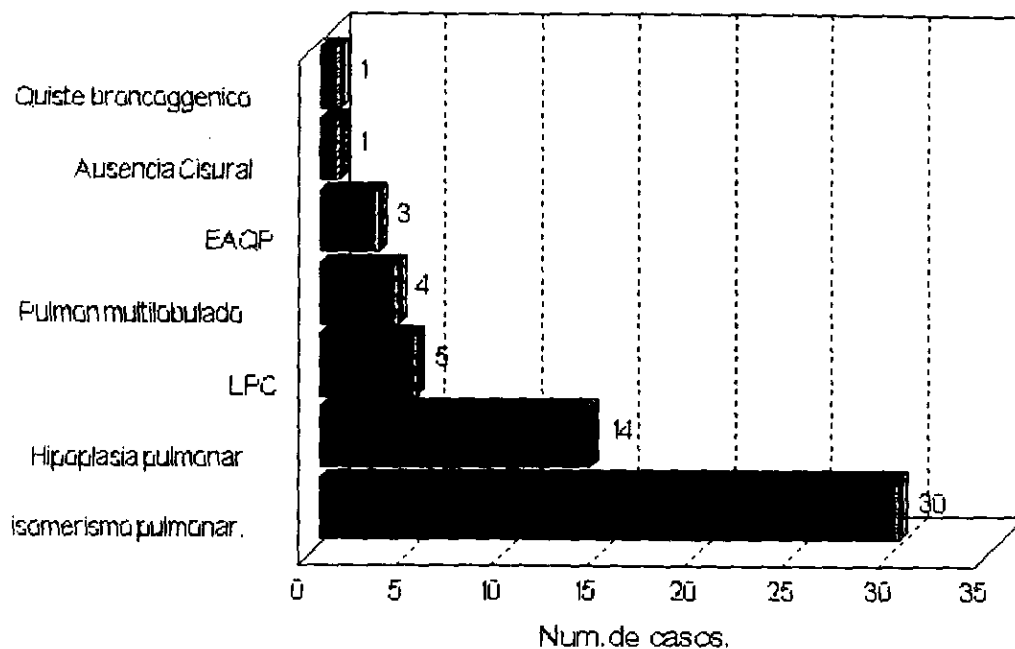
Los cuatro pacientes con pulmones multilobulados se diagnostticaron por autopsia.

De los 4 pacientes con quiste broncogénico uno fué diagnosticado por autopsia y los otros 3 por estudios de gabinete y confirmado por estudio histopatológico.

El paciente con bronquio traqueal se sometió a cirugía con el diagnóstico realizado por broncografía y broncoscopia y confirmado por estudio histopatológico.

El diagnóstico de se agenesia de pulmón se realizó por broncoscopia clasificado como agenesia pulmonar derecha. El paciente con quiste pulmonar se detecto posterior a la intervención quirúrgica, durante el estudio histopatológico.

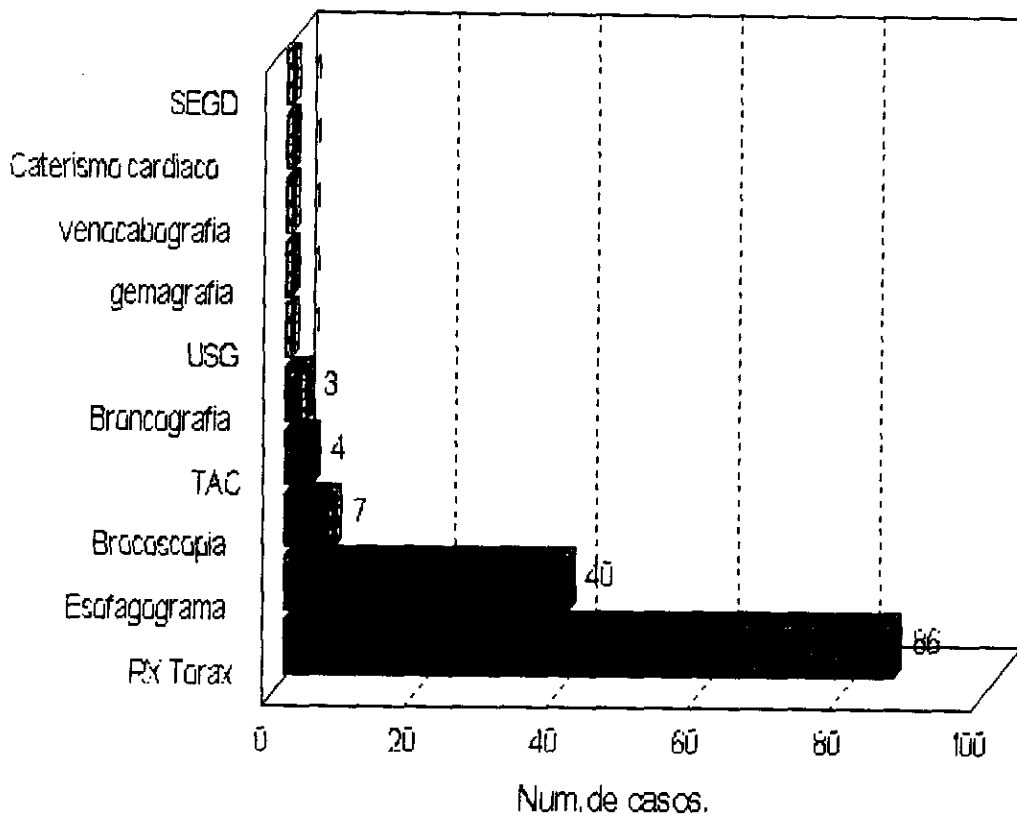
### Malformaciones Congenitas Brocopulmonares Diagnosticos realizados por autopsia



Fuente: Datos de autopsia

Los estudios de gabinete realizados se esquematizan en la siguiente gráfica:

### Malformaciones Congénitas Broncopulmonares Estudios de Gabinete realizados



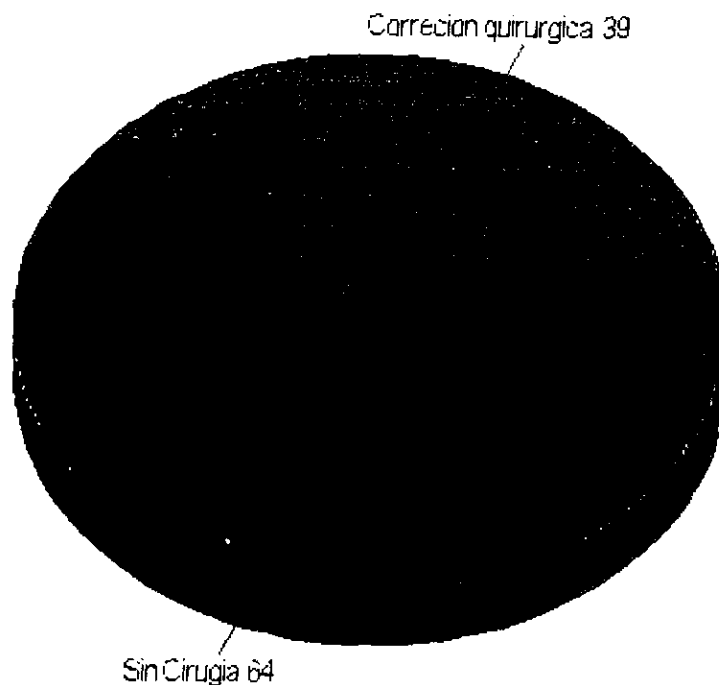
FUENTE: ARCHIVO U.D.C.

Del total de los pacientes 12 no presentaron ningún estudio de gabinete debido a las condiciones clínicas del paciente.



Se realizó corrección quirúrgica a 38 pacientes del total.

### Malformaciones Congénitas Brocopulmonares Corrección quirúrgica

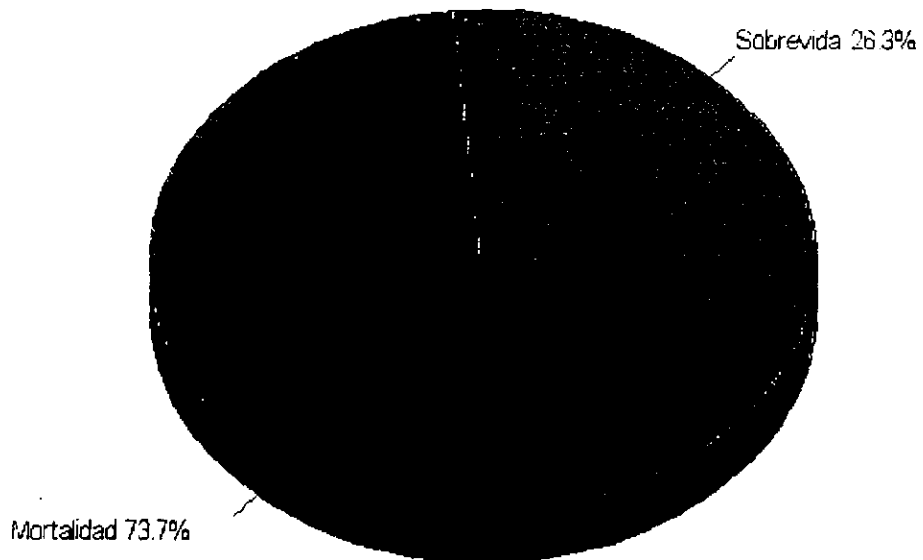


Fuente: Archivo Clínico

La causa principal observada en 25 pacientes que no se realizó cirugía fue la inestabilidad clínica; 34 pacientes no eran quirúrgicos y como ya se menciona 3 fueron muerte extra hospitalarias y 2 obitos.

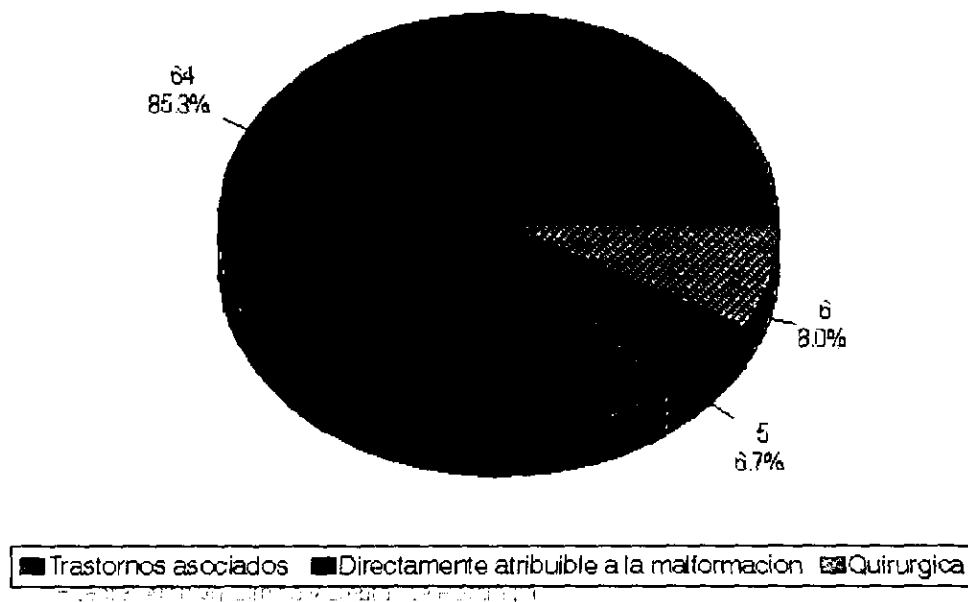
La mortalidad global fue de 73.7% lo que corresponde a 76 defunciones, de estos pacientes la causa de mortalidad en su mayoría fue por trastornos asociados (64 pacientes), 62.7%. La mortalidad directamente atribuible a la malformación fue de 4.9% y una mortalidad quirúrgica de 5.8%.

### Malformaciones Congénitas Brocopulmonares Mortalidad



fuente: Análisis Clínico y Estadístico de Mortalidad

### Malformaciones Congénitas Brocopulmonares Causas de Mortalidad



## Malformaciones Congénitas Broncopulmonares

### Causas de Mortalidad.

Mortalidad	Diagnóstico	Num. De Pacientes.
Quirúrgica	Post operado de hernia de Bochdaleck	5
	Dehiscencia de sutura infectada	1
Directamente atribuible a la malformación	EAQP III más hipoplasia pulmonar	1
	AE más FTE broncoaspiración	3
	Linfangiectasia pulmonar bilateral difusa	1
Trastornos asociados	Infeccioso (Sepsis)	39
	Combinación de múltiples malformaciones	21*
Total		71

\*Entre estas destaca la presencia de malformaciones cardíacas en todos los pacientes.

Fuente: Archivo Clínico y Depto. De Patología.

Dentro de las malformaciones asociadas se encuentran las cardiovasculares en 24 pacientes (23.3%), las cuales fueron cardiopatía compleja, PCA, CIV, CIA mismas que se observaron en combinación.

En segundo lugar se observaron los síndromes dismórficos, no clasificados en 8 pacientes (7.7%), síndrome de DOWN 5 pacientes (4.8%). Otras malformaciones en menor proporción se mencionan en el siguiente cuadro.

### Malformaciones congénitas Broncopulmonares

#### Malformaciones Asociadas.

Tipo de malformación	Número	Porcentaje
Malformación cardiovascular	24	23.3
Síndrome dismórfico no clasificado	8	7.7
Síndrome DOWN	5	4.8
Divertículo de Meckel	4	3.8
Malformación ano rectal	3	3.8
Labio y paladar hendido	3	3.8
Atresia intestinal	2	1.9
Síndrome de intestino corto	2	1.9
Gastrosquisis	2	1.9
Enfermedad de Hirschsprung	2	1.9

Agnesia renal	2	1.9
Agnesia explenica	2	1.9
Agnesia e hipoplasia vesiculo biliar	2	1.9
Trisomia 18	2	1.9
Mal rotación intestinal	1	0.97
Enfalocele	1	0.97
Sindrome de Prune Belly	1	0.97
Trisomia 13	1	0.97
Polidactilia	1	0.97
Leiomiomasarcoma congénito	1	0.97
Bazo accesorio	5	4.8
Meningocele	1	0.97

Fuente: Archivo Clínico, Depto. De Patología.

El promedio de estancia intrahospitalaria fué de 19.2 días.

### Malformaciones Congénitas Broncopulmonares

#### Días de Estancia intra hospitalaria.

Días	Número	Porcentaje
0-10	53	51.4
11-20	13	12.6
21-30	15	14.5

31-40	5	4.8
41-50	6	5.8
51-60	1	0.97
61-70	4	3.8
71-80	0	0
81-90	1	0.97
> 90	5	4.8
Total.	103	100

Fuente: Archivo Clínico

## CONCLUSIONES

1.-La incidencia de las malformaciones congénitas broncopulmonares encontradas fué de 0.012% con respecto a los egresos.

2.-La incidencia de malformaciones congénitas broncopulmonares detectadas por AUTOPSIA fué del 0.04%.

3.-La edad de presentación más frecuente fué el período neonatal teniendo como principal característica clínica las manifestaciones respiratorias (tos, cianosis, dificultad respiratoria) .

4.-Las neumonias de repetición se observan con mayor frecuencia en pacientes lactantes, escolares ,y preescolares .

5.-La principal malformación asociada a malformación congénita broncopulmonar es la cardiovascular 23.3% lo que aumenta el riesgo de morbi-mortalidad ,seguida de multiples síndromes dismorficos 17.4% ,dentro de los cuales el Síndrome de Down corresponde al 4.3% se presentó un caso de trisomía 13. Y uno de trisomía 18.

6.-La edad materna se encontró dentro de los 21-30 años de edad.

7.-Dentro de los antecedentes maternos predominó la presencia de polihidramnios.(12.7%).

8.-Aunque la incidencia de las malformaciones congénitas broncopulmonares es poco en relación con los egresos ,es necesario tenerla en mente y sospecharla desde el nacimiento y hacer el diagnóstico diferencial cuando el niño muestre sintomatología respiratoria ya que el 57.8% encontrados durante este periodo fueron diagnosticados en la autopsia.



## DISCUSION

La incidencia de malformaciones congénitas broncopulmonares en algunos estudios representan la tercera causa de morbi-mortalidad infantil (1). Las malformaciones del aparato respiratorio en estudios realizados en el Hospital de Ginecoobstetricia "Dr. Ignacio Morones Prieto" en Nuevo León refieren una incidencia de 0.22 x 1000, en nuestra institución se observó una incidencia de 0.12% que corresponde a malformación pulmonar congénita /egreso. No se tiene el dato de malformación congénita general por lo que desconoce el porcentaje que ocupa. No encontramos diferencia significativa entre ambos sexos con una relación femenino/masculino de 1.06:1.

El mayor porcentaje dentro de las malformaciones broncopulmonares congénitas lo ocupó la AE/FTE en un 41.7% seguido del isomerismo pulmonar 29.4%, hipoplasia pulmonar 14.7%, linfangiectasia congénita pulmonar 4.9%, EAQP 4.9%, quiste broncogénico 3.9%, multilobulación pulmonar 3.9%, ausencia cistural 0.98%, bronquio traqueal 0.98%, enfisema lobar congénito 0.98%, agenesia de pulmón 0.98%. Un total de las malformaciones broncopulmonares en las cuales se detectaron combinación de más de una de estas con las que se suman 109 casos totales.

Las combinaciones encontradas entre las malformaciones broncopulmonares fueron: FTE más isomerismo pulmonar en 4 casos; que difiere con lo encontrado en la literatura. EAQP más hipoplasia pulmonar (1), enfisema lobar congénito más quiste broncogénico (1).

Dentro de los antecedentes maternos se observó polihidramnios en el 12.7% del total de pacientes, hecho que se presentó en su mayoría en los pacientes con FTE+AE (9.8%). Este antecedente solo se presentó un caso con EAQP, esta baja incidencia no es significativa ya que en este estudio solo se encontraron 5 pacientes con esta patología.

Contrariamente a lo que reporta la literatura no encontramos antecedentes de oligohidramnios en los pacientes con hipoplasia pulmonar, este se presentó en un paciente con EAQP.

En dos casos había antecedentes de obito anterior y en estos pacientes la patología detectada fue hipoplasia pulmonar bilateral los cuales fallecieron en las primeras horas de vida extrauterina.

Dentro de los antecedentes patológicos de los pacientes en 3 pacientes tenían neumonías de repetición, uno de los pacientes se diagnosticó a los 7 años de edad por broncoscopia y broncografía el diagnóstico fue hipoplasia

pulmonar derecha del lóbulo superior el otro paciente presentaba como dato importante cianosis y tos al comer desde el nacimiento además de los procesos infecciosos de vías respiratorias inferiores se toma SEG-D en la cual revela FTE, diagnóstico realizado a los 6 meses de edad, la otra patología detectada fue quiste broncogénico.

La principal sintomatología que presentaron los pacientes a su ingreso en el 59.8 del total fueron síntomas respiratorios observándose este dato en las tres edades pediátricas. En el período neonatal hubo otros datos importantes como el vómito y la sialorrea en el 26% de los pacientes este es debido a la alta incidencia que tuvimos de AE+ FTE. Este probablemente debido a que un gran porcentaje de pacientes isomerismo pulmonar ausencia que no provocan síntomas respiratorios y la muerte de ellos ocurrió por otros motivos.

El 70% de los lactantes presentó síntomas respiratorios así como en la edad escolar y preescolar.

La edad que presentaban los pacientes fue en el 76.4% dentro de los primeros 28 días de vida extrauterina y la edad máxima registrada se presentó en un paciente de 10 años quien tenía como patología primaria osteosarcoma y el cual se detectó isomerismo pulmonar durante la autopsia.

Se realizó el diagnóstico por medio de exámenes de gabinete en el 45.8% de los pacientes y en el 57.8% por autopsia del total de pacientes estudiados.

Los exámenes de gabinete que se realizaron en mayor porcentaje fue la radiografía de tórax sin embargo 12 pacientes no tenían este estudio debido a la inestabilidad del paciente que presentaban además de que estos pacientes fallecieron en las primeras horas de vida extrauterina.

Seguido a este estudio el esofagograma se tomo con mayor frecuencia debido a que el mayor porcentaje de las malformaciones broncopulmonares fueron AE + FTE .La PA de tórax sigue ocupando el primer lugar en el diagnóstico de malformación congénita broncopulmonar ya que el estudio es simple y proporciona mayor diagnóstico de sospecha.

Se realizó corrección quirúrgica a 38 del total de pacientes, siendo la causa principal de que no se interviniera la inestabilidad clínica ya que aumentan el riesgo de muerte.

La mortalidad fue de 74.5% que corresponde a 76 defunciones observándose como causa de muerte en 31 pacientes los procesos infecciosos seguidos de malformaciones combinadas (síndrome dismorfico) entre los

cuales la patología cardiaca fué determinante ala malformación directamente atribuible a la malformación se presentó en 5 casos y 6 pacientes fueron quirúrgicos.

Las malformaciones asociadas observadas en primer lugar fueron las cardiovasculares, las cuales se presentaron como cardiopatía compleja, o combinación de CIA ,CIV PCA. Esto coincide con lo reportado en la literatura mundial. El síndrome de Down se presentó en 5 pacientes 3 de ellos presentaron AE + FTE ,otro isomerismo pulmonar y el último bronquio traqueal.

En hipoplasia pulmonar un caso se asoció a trisomía 13, un caso con agenesia renal bilateral y en su mayoría presentaron malformaciones cardiacas. El isomerismo pulmonar se asoció a gastrosquisis, divertículo de Meckel ,Síndrome de Prune Belly ,agenesia renal bilateral entre otras.

En el caso del paciente con bronquio traqueal se asoció a Sx de Down y atresia duodenal; los pulmones multilobulados se asociaron en 2 casos con cardiopatía compleja.

Todas las patologías se asociaron con otro tipo de malformación lo que coincide con la literatura publicada en los cuales se menciona que los

trastornos congénitos del pulmón en su mayoría se asocian a otras malformaciones.

## BIBLIOGRAFIA

1.-Arredondo de Arreola Gpe,Rodríguez Bonito Rogelio y Col. *Malformaciones congénitas en recién nacidos vivos*.Boletín médico del Hospital Infantil de México,Vol 47(12) Diciembre 1990pag.822-827.

2.-Guizar Vázquez Jesús ,Salamanca Gómez Fabio. *Manifestaciones pulmonares de padecimientos genéticos en edad pediátrica*. Boletín Médico del Hospital Infantil de México Vol 42(8) Agosto 1985 pag 504-513.

3.-Arredondo Arreola Gpe.Treviño-Allanis y col.,*Variantes morfológicas y malformaciones congénitas del pulmón humano en fetos con características externas normales*. Boletín Médico del Hospital Infantil de México Vol 48(12) Diciembre 1991 pag 877-882.

4.-Richard M. Kravitz *Malformaciones congénitas del pulmón* Clínicas pediátricas de Norteamérica ,Medicina respiratoria II Vol 4 (3) 1994 pag.489-505.

5.-Merkus P.J.F.M.y col *Human Lung Growth*, A review pediatric pulmonology 21:383-397;1996.

6.-Navarrete Andrea,Junco Ma.de Lourdes y col. *Diagnóstico tardío de hipoplasia pulmonar unilateral*. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. Vol 47 (4)abril 1990.

7.-Bchrman Richard ,Kliegman Robert, Arvin Ann; *NELSON tratado de pediatría* Vol. I y II 15ª edición pag 1457-1508;1997.

8.-Arizmendi D. Sánchez M. y cols. *Agnesia de la traquea presentación de un caso y revisión de la literatura* .Boletín Médico del Hospital Infantil de México Vol 46(4) ,abril 1989 pag.285-288.

9.-Luck SR. Reynolds M. Raffens Perger J.G. *Congenital broncopulmonary malformations*. Curr Probl. Surg. Vol 23(4) April 1986 pag.251-314.

10.-Ashcraf K. Holder M. *Cirugía pediátrica Malformaciones pulmonares* .Segunda Edición Editorial Interamericana 1995.

11.-Usui Norraki Kamata S. Ishikawa Shiro y cols . *Anomalies of the traqueobronchial tree in patient with esophageal atresia*. Journal of Pediatric surgery. Vol. 31 (2) febrero 1996.pag.258-262.



12.-Bruce B. Sydney H .*Endoscopy in congenital tracheal anomalies*.Journal of pediatrics surgery Vol 15 (2) april 1980 pag: 164-171.

13.-Kempe.H. Silver H *Current Pediatric Diagnosis and treatment; congénita abnormalities of the lung*; 9na. Edición 1987 pag. 389-391.

14.- Cordon Berdon, Fitz C. Caffey *Diagnóstico por imágenes en pediatría ; Pulmón normal y anomalías*. Editorial panamericana 1992 pag.238-252.

15.- De León Cantú Rosa Elva, Rodríguez Balderrama y cols. *Hipoplasia pulmonar derecha con fistula bronquio esofágica*. Boletín Médico del Hospital Infantil de México Vol 49 (11) Noviembre 1992, pag: 757-760.

16.-Wigglesworth JS. Desai R. *Use of DNA estimation for growth assessment in normal and hypoplastic fetal lungs*; Archives of disease in childhood, 1981; 56:606-615.

17.-Wigglesworthjs,Desai R. *Fetal lung hypoplasia:Bioquimical and structural variations and their possible significance*. Archives of disease in childhood, 1981 56,606-615.

18.-Helms,F.y cols. *Lung function in infants with congenital pulmonary hypoplasia.*The Journal of pediatrics. Vol. 101 (6) diciembre 1982.pag. 918-922.

19.-Sánchez Torres,Aldana Vergara R. y col. *Agenesia ,aplasia e hipoplasia pulmonar: Una revisión de casos con 10 años.* Boletín Médico del Hospital Infantil de México Vol 53 3 Marzo 1996. Pag: 134-138.

20.-Dr.López Cervantes,Ramírez Rodríguez, *Malformacion adenomatoidea quística pulmonar tipo III.* Boletín archivo del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Vol 13 (2) Septiembre 1996, pag.: 70-73.

21.-Flores Nava G. López Padilla M. y cols *Malformación adenomatoidea quística del pulmón.* Boletín Médico del Hospital Infantil de México. Vol 53.(1) noviembre 1996; pag 563-567.

22.-Stocker Thomas J. Drake M. Robert , Madawell John E. *Cystie and congenital lung disease in the newborn,* Human Pathology. Vol 8 (2) marzo 1977 pag: 93- 110.

23.-Rivas Medina A. Luna Roja. C. y cols *Malformación adenomatoidea quística, una revisión de casos en 5 años*, Boletín Médico del Hospital Infantil de México. Vol 53 (5) mayo 1996 pag. 240-244.

24.-Scott Emuakpor A. Warren T y col *Familial occurrence of congenital pulmonary lymphangiectasis*. Am J Dis Child; Vol 135, June 1981

25.-Dr. López Cervantes, Dr. Bustamante Olea, Dr. Baro Jimenez. *Linfangiectasia pulmonar congénita*. Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora Vol 8 (1) 1991, pag:6-10.

26.-Dra Durazo Rentería y cols *Malformación adenomatoidea quística y enfisema lobar congénito. Diagnóstico diferencial*.