



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE POSGRADO E INGESTIGACIÓN

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

“MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES. TOMA DE DECISIONES
PARA DIAGNOSTICO, CLASIFICACIÓN Y TRATAMIENTO”

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:

ESPECIALISTA EN NEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. RAMIRO JORGE CABRERA MENESES

TUTOR DE TESIS

DR. LORENZO FELIPE PÉREZ FERNANDEZ †

DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT

MEXICO, D.F.

2012



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.

“MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES. TOMA DE DECISIONES
PARA DIAGNOSTICO, CLASIFICACIÓN Y TRATAMIENTO”

DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA

DR. LUIS MARTIN GARRIDO GARCÍA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO

DR. LORENZO FELIPE PÉREZ FERNANDEZ †
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA Y CIRUGIA DE TORAX

DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT
PROFESOR ADJUNTO DEL CURSO DE NEUMOLOGIA PEDIÁTRICA Y CIRUGIA DE TORAX
TUTOR DE TESIS

Malformaciones Congénitas Broncopulmonares. Toma de Decisiones para Diagnostico, Clasificación y Tratamiento

Lorenzo Felipe Pérez-Fernández, Ramiro Jorge Cabrera Meneses, Brenda Verónica Figueroa y Figueroa

Introducción

Los errores en la embriogénesis de los órganos que conforman la vía aérea y el parénquima pulmonar dan lugar a un amplísimo espectro de anomalías o malformaciones congénitas broncopulmonares cuya expresión clínica es naturalmente polimorfa; esto es: pueden ser incompatibles con la vida como es el caso de una malformación adenomatoide congénita tipo III asociada a malformaciones mayores, potencialmente mortales como es el caso de una enfisema lobar congénito progresivamente creciente, o bien, casualmente descubiertas en adultos oligosintomáticos como pudiera ser el caso de un secuestro pulmonar extra lobar. El proceso diagnóstico, la clasificación y el tratamiento plantean los siguientes problemas:

Se trata de entidades nosológicas relativamente infrecuentes de manera que, no alcanza una vida para contar con series cuya significancia cuantitativa permita sustentar una experiencia clínica amplia y sólida.

En los textos de embriología y de cirugía se encuentran excelentes revisiones y descripciones monográficas donde ya se hace mención de la gran cantidad de factores que hacen particularmente difícil el proceso diagnóstico y de clasificación; por ejemplo: con frecuencia es imposible determinar si una lesión dada es de naturaleza congénita o adquirida. El término “quiste” para algunos autores es equivalente de malformación congénita en tanto que, para otros es solo la descripción, a menudo imaginativa, de una lesión hueca que ocupa espacio.^{1,2,3,4} La nomenclatura y clasificación de estas enfermedades como ha sido informada en los textos es variada, compleja, difícil de conceptualizar y de aplicar en el proceso diagnóstico y terapéutico.

El problema se complica más porque habitualmente se presentan asociadas dos o más malformaciones que incluyen, con mayor frecuencia: el aparato cardiovascular, la vía digestiva, el diafragma, el sistema renal, los cuerpos vertebrales y la pared del tórax.

También es cierto que, los procedimientos para estudio por imagen con tecnología de punta han modificado sustancialmente el abordaje diagnóstico y terapéutico, todo lo cual hace

mandatorio revisar los recursos técnicos, sus indicaciones y la interpretación de los resultados.

Sobre estas bases se justifica la revisión de este capítulo esencialmente neumológico y pediátrico, con los siguientes objetivos: conocer la gradación científica y el nivel de evidencia de la información publicada sobre malformaciones congénitas broncopulmonares. Presentar la casuística Institucional colectada en 40 años de estudio bajo criterios uniformes. Señalar las modificaciones a la guía para estudio clínico y tratamiento del niño que es admitido por sospecha fundada de malformación congénita broncopulmonar. Informar la suma de esta experiencia y sus implicaciones en las áreas de investigación, docencia, asistencia y administración.

Estrategia de búsqueda

Se llevó a cabo la revisión cualitativa de la literatura especializada limitada a la especie humana y a la edad pediátrica, utilizando las palabras clave “lung congenital malformation”, lo cual permitió descartar una gran cantidad de publicaciones sobre malformaciones congénitas que no involucran directamente al pulmón. La búsqueda así limitada, realizada en cinco bases de datos: PubMed (cincuenta y cuatro artículos), Lilacs (seis artículos), Artemisa (un artículo), Scielo (dos artículos), Cochrane (cero artículos), arrojó un total de 63 publicaciones. (cuadro 1) En la clasificación del material obtenido de acuerdo al nivel del gradiente científico⁵ se encontró cuatro artículos en los niveles de revisión sistemática,^{6,7,8,9} siendo su análisis sobre series de casos, no se encontraron ensayos clínicos aleatorizados o no aleatorizado. Solo se encontró un artículo de cohorte.¹⁰ La mayoría de los informes correspondieron a reportes de casos aislados que refieren los autores en forma anecdótica, particularmente interesantes por su complejidad o rareza; o bien a series de casos y controles que son representativos del problema que se confronta^{11,12,13,14,15,16} donde “la agudeza clínica, la intuición y la experiencia, no siempre aceptadas en la tendencia actual de la enseñanza de la medicina basada en la evidencia, substituyen la carencia de estudios epidemiológicos y aleatorizados”.¹⁷ (cuadro 1)

Cuadro No.1. Revisión bibliográfica Cualitativa. Gradación científica

Tipo de Estudio	Gradación científica	Artículos
Revisión sistemática	A	4
Ensayo clínico aleatorizado	A1	0
Ensayo clínico no aleatorizado	A2	0
Cohorte	B	1
Casos y controles	C	0
Estudio transversal	D	0
Series de casos	D1	28
Reporte de caso	D2	28
Revisión bibliográfica	E	5

De la información obtenida en esta revisión se puntualizan los siguientes conceptos:

Definición

Por congénito se entiende aquello que es innato, connatural, que nace con uno. Se dice de las lesiones o malformaciones que existen desde el nacimiento o antes.¹⁸

Las embriofetopatías han sido definidas como alteraciones congénitas de la forma, de la biología y del comportamiento, inducidas en cualquier fase de la gestación y detectadas al nacimiento o más tardíamente. También es posible detectar malformaciones del producto durante la vida intrauterina por medio de procedimientos diagnósticos no invasivos.^{19,20}

Epidemiología

En la literatura internacional se menciona que, el 3% del total de recién nacidos vivos presentan anomalías morfológicas diversas (1.5% a 7% según diversos autores).¹²

En México, las malformaciones congénitas en general, deformidades y anomalías cromosómicas, ocupan el lugar número 14 dentro de las principales causas de egresos hospitalarios.²¹

En el Instituto Nacional de Pediatría las malformaciones congénitas se presentan en el siguiente orden aproximado de frecuencia: cardiovasculares, neurológicas, osteomusculares, urológicas, digestivas, broncopulmonares, mediastinales, del diafragma y de la pared anterior del tórax.

Etiología

El 25% de las anomalías morfológicas al nacimiento tienen un origen genético determinado. Corresponden a embriofetopatías conocidas el 10%; en el restante 65% los autores

mencionan una intrincada conjunción de factores genéticos y del entorno como son: las infecciones virales de la madre en las primeras semanas de la gestación, las radiaciones y otros contaminantes ambientales, el tabaquismo de los padres, la ingestión de drogas teratogénicas y otros.

Nomenclatura y clasificación

Los autores han propuesto múltiples clasificaciones de acuerdo a diversos factores como son: el tejido donde presumiblemente se origina la malformación, las características anatómicas, los trastornos funcionales y desde luego, la descripción de la imagen radiológica,^{1,2} todo lo cual ha dado lugar a una nomenclatura igualmente variada, amplia y compleja. (cuadros 2-3)

Cuadro 2. Clasificación de las “anormalidades o trastornos de la vía aérea” de acuerdo a diversos factores.

Etiología	Congénita o adquirida
Tejido de origen	Broncogénico, gastroentérico, pulmonar, alveolar
Características anatómicas	solitario, múltiple, sólido, buloso
Alteración funcional	Comunicado o no a la vía aérea, lleno de aire o de moco
Imagen radiológica	Múltiples descripciones

Cuadro 3.- Términos aplicados en la literatura especializada a las “anormalidades o trastornos de la vía aérea” en base a la imagen radiológica.

Quiste aéreo	Quiste buloso gigante
Quiste en balón	Bula subpleural gigante
Quiste broncoalveolar	Pulmón en panal de abeja
Quiste broncogénico	Enfisema lobar
Bula enfisematosa	Bula enfisematosa gigante
Enfisema buloso	Hiperinflación pulmonar inflamatoria
Pseudo enfisema crónico obstructivo	Enfisema localizado hipertrófico
Bronquiectasia quística	Neumatocele
Enfermedad quística congénita	Quiste pulmonar a tensión

En la literatura nacional Morales Villagómez M ha informado una nueva clasificación de enfermedades pulmonares congénitas basada en la correlación anatomopatológica,²² cuyo sentido clínico hemos adoptado con alguna modificación, a efecto de hacerla operativa en el proceso diagnóstico y en la toma de decisiones terapéuticas. (cuadro 4)

Cuadro 4. Clasificación operativa de malformaciones congénitas broncopulmonares

Anomalías traqueobronquiales o de segmentación	Laringotraqueomalacia, agenesia, atresia, estenosis, megalia, bronquio traqueal o bronquio de cerdo, bronquio esofágico, bronquio puente, lóbulo de la ácigos, isomerismo pulmonar, bronquiocelo o mucocelo, lóbulo de la ácigos
Malformaciones pulmonares	Agenesia, aplasia, hipoplasia, secuestro, malformación adenomatoide quística, enfisema lobar congénito, lóbulo polialveolar, quiste alveolar o mesotelial, lóbulo o pulmón supernumerario, linfangiectasias
Quistes mediastinales	Broncogénicos, gastroentéricos, broncoentéricos, duplicaciones intestinales, ectopia de restos embrionarios, divertículo epifrénico
Diversas combinaciones de dos o más anomalías broncopulmonares, cardiovasculares, de vías digestivas, de diafragma, de los cuerpos vertebrales y de la pared del tórax, verdaderamente complejas y difíciles de clasificar	Síndrome del pulmón hipogénico o de Halasz (signo de la cimitarra), Pulmón con irrigación arterial sistémica sin secuestro pulmonar, malformación arteriovenosa

Expresión clínica y proceso diagnóstico

Laringomalacia

Es consecuencia de la inmadurez y reblandecimiento de los cartílagos que conforman las estructuras glóticas y con menor frecuencia de los cartílagos de tráquea y bronquios, que por esta razón se colapsan y no mantienen la luz de la vía aérea, sobre todo en el tiempo inspiratorio de la respiración. Es un trastorno que se consulta con frecuencia y que ocasiona gran inquietud y angustia en los padres porque clínicamente se expresa desde el nacimiento, o en las primeras semanas de vida, con estridor inspiratorio de tono característicamente tiple, acompañado de tiro y de cianosis, que se modifican y aún desaparecen con la hiperextensión del cuello o en la posición prona. El diagnóstico de certeza se establece por laringoscopia directa y broncoscopia que se practican manteniendo el automatismo respiratorio del paciente a efecto de estudiar la motilidad de las estructuras anatómicas, donde es característico observar el desplazamiento hacia la línea media y en sentido cefalocaudal de

los repliegues aritenopiglóticos que, de esta manera, obstruyen la luz de la vía aérea. (figuras 1-3) En ocasiones se observa también el colapso de las paredes de la tráquea y bronquios en sentido anteroposterior. La evolución del trastorno es benigna en la mayoría de los casos esperándose la completa desaparición del estridor en los primeros dos a seis meses de edad, por esta razón, el tratamiento de elección es conservador y consiste en mantener al paciente en posición de Rossiere o con el cuello hiperextendido, monitorear la respiración, poner especial atención en los procesos infecciosos de vías aéreas superiores y en el reflujo gastroesofágico patológico que puede ser consecuencia o causa de los síntomas. En casos particularmente graves donde persisten los síntomas por más de 12 o 24 meses determinando incluso deformación de la pared anterior del tórax del tipo del pecho excavado, algunos autores han informado diversas opciones de tratamiento quirúrgico como son: la ferulación de la tráquea por traqueotomía, la aritenoglotoplastía, la epiglotectomía, la resección de mucosa redundante y la péxia de la pared de la tráquea a las estructuras vecinas, con resultados no uniformes.^{23,24}

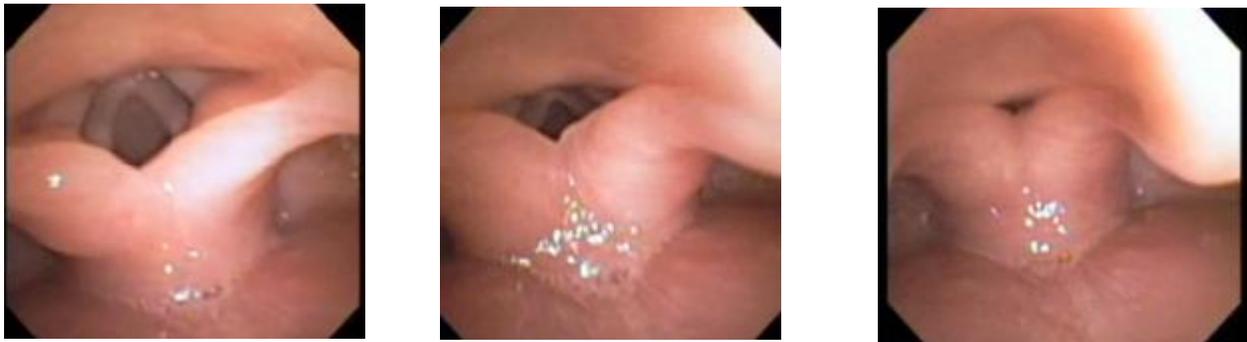


Fig. 1 – 3. Masculino de 1 año de edad con estridor tiple. La secuencia de las imágenes endoscópicas muestra el colapso de las estructuras glóticas hacia la línea media y el desplazamiento cefalocaudal que ocluye la luz de la vía aérea y establece el diagnóstico de laringomalacia.

Agenesia de la tráquea

Corresponde necesariamente al material de autopsia. Se encuentra referida en los textos, sin embargo, es de tal suerte infrecuente que no se tiene registrado ningún caso en el Departamento de Patología de la Institución.

Estenosis congénita de tráquea

La estenosis congénita de la tráquea y del resto del árbol traqueobronquial, con todo y ser infrecuentes, si se encuentran representadas en el material clínico y en el material de autopsia. (figura 4)

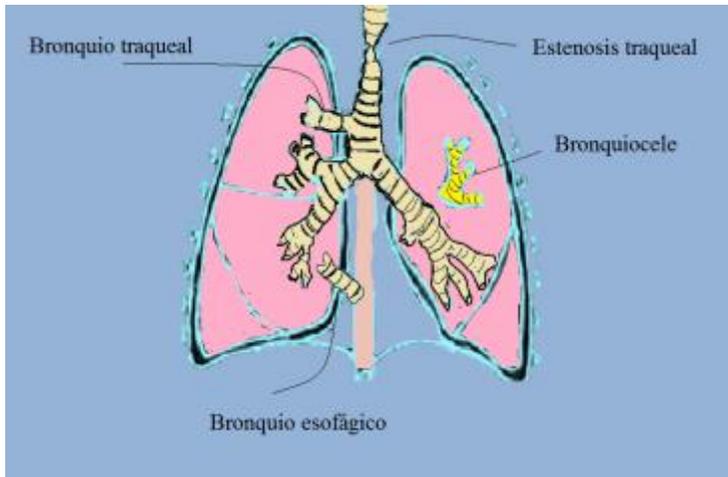


Figura 4. Representación esquemática de diversas malformaciones traqueobronquiales o de segmentación: estenosis congénita de tráquea, bronquio traqueal, bronquio esofágico, mucocele.

Se trata de neonatos que desde la primera respiración presentan estridor áspero, bifásico, que no desaparece con los cambios en la posición del cuello, tiro supraesternal e intercostal bilateral, retención de secreciones bronquiales que eventualmente se infectan y severa dificultad respiratoria.

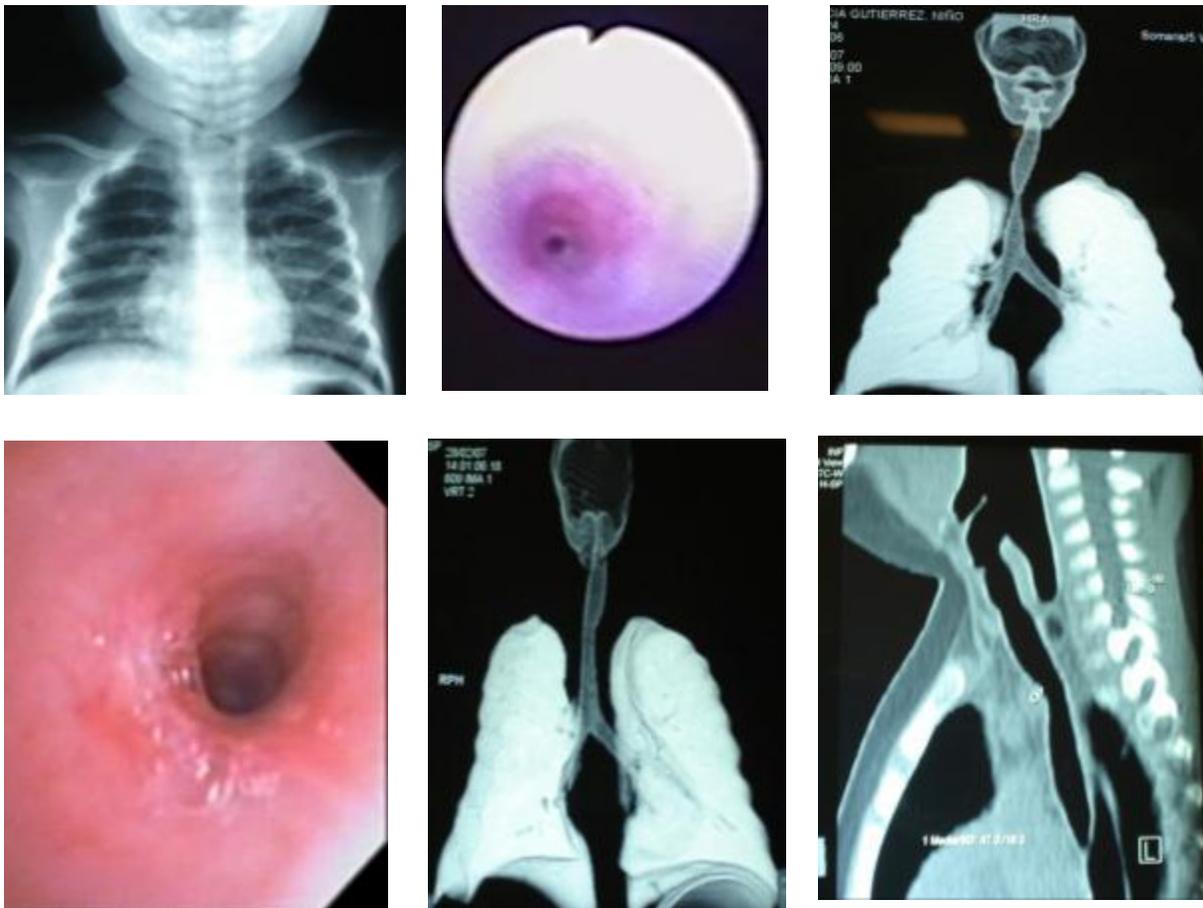
Las radiografías simples de tórax y cuello en incidencias frontal y lateral son de gran utilidad en el estudio de la luz de la vía aérea desde el espacio supraglótico hasta los bronquios principales derecho e izquierdo.

En nuestro concepto, el estridor de cualquier tipo es indicación precisa y urgente de estudio endoscópico de la vía aérea y de la vía digestiva alta, en todos los casos, con propósito diagnóstico y terapéutico. Permite la observación directa de los procesos morbosos, la toma de muestras por aspirado, cepillado y biopsias, la práctica de dilataciones que alguna vez constituyen el tratamiento definitivo como es el caso de algunas membranas laríngeas, la aplicación de medicamentos y la extracción de materiales o cuerpos extraños.

El esofagograma es un estudio sencillo e inocuo, de gran utilidad en el estudio de las compresiones extrínsecas de la pared esofágica y de la vía aérea de diferente etiología; por ejemplo: malformaciones del tipo de los anillos vasculares, de procesos tumorales o inflamatorios, y en las anomalías que comunican la vía aérea con la vía digestiva.

El angiotomograma computado precisa con detalle el calibre, aspecto y longitud de la estenosis y la eventual asociación con otras malformaciones asociadas, especialmente cardiovasculares.

En el tratamiento de las estenosis segmentarias de tráquea y bronquios se deben valorar los siguientes factores: su probable etiología y patogenia, el tiempo de evolución, el aspecto inflamatorio agudo potencialmente reversible o bien fibroso cicatricial irreversible, el calibre de la estrechez y su longitud. Han sido informados diversos procedimientos con resultados no uniformes: dilataciones mecánicas, neumáticas, ferulación con cánulas de traqueotomía, colocación de “stents” y resección de la porción malformada con anastomosis termino-terminal en una extensión que puede incluir hasta dos o tres cartílagos traqueales. Las estenosis múltiples en forma de “rosario” que incluyen ambos árboles bronquiales son incompatibles con la vida. El trasplante pulmonar es un recurso que debe ser considerado. (figuras 5-10)

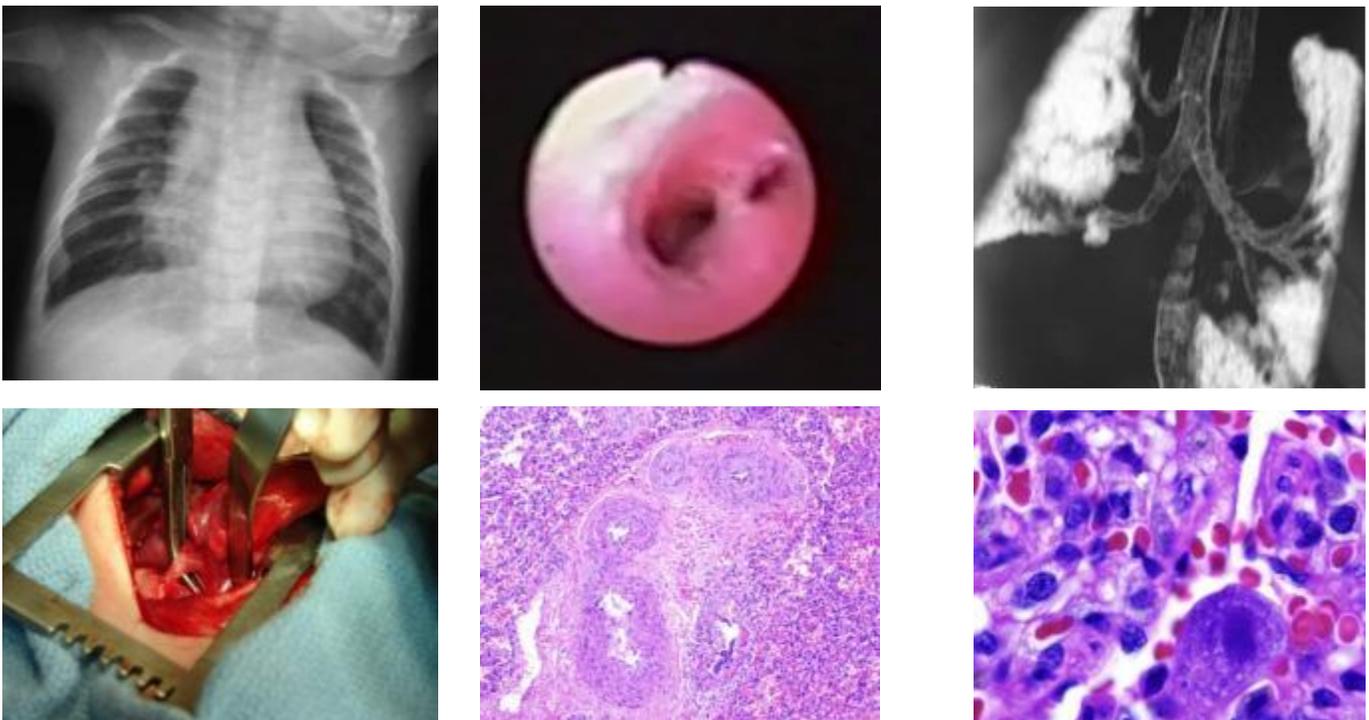


Figuras 5-10. Masculino de tres días de edad, referido por dificultad respiratoria severa, estridor áspero bifásico acompañado de tiro supraesternal e intercostal que no se modifica con los cambios de posición del cuello. La Rx de tórax muestra interrupción de columna aérea correspondiente a la tráquea a nivel de la línea supraclavicular e imagen sugestiva de retención bibasal de secreciones bronquiales. En la broncoscopia se encuentra estenosis infundibular del tercio inferior de la tráquea, que se comprueba en el tomograma computado con reconstrucción de la vía aérea. La estenosis se dilata fácilmente con broncoscopio rígido de 2.5 mm DE. Desaparecen los signos de obstrucción de la vía aérea. La broncoscopia de control y el TC muestran que el calibre de la tráquea es prácticamente normal

Bronquio traqueal o bronquio de cerdo

Es la malformación traqueobronquial más frecuente cuando se incluyen en la tabulación los casos asintomáticos casualmente descubiertos en grandes series de estudios broncoscópicos. Se describe como un bronquio que nace de la porción derecha del extremo inferior de la tráquea, uno o dos centímetros por arriba de la carina principal. Cuando este bronquio ventila la totalidad del lóbulo superior o alguno de sus tres segmentos se le llama bronquio lobar, cuando es independiente del lóbulo superior se le llama bronquio supernumerario y cuando termina en fondo de saco se denomina divertículo traqueal.

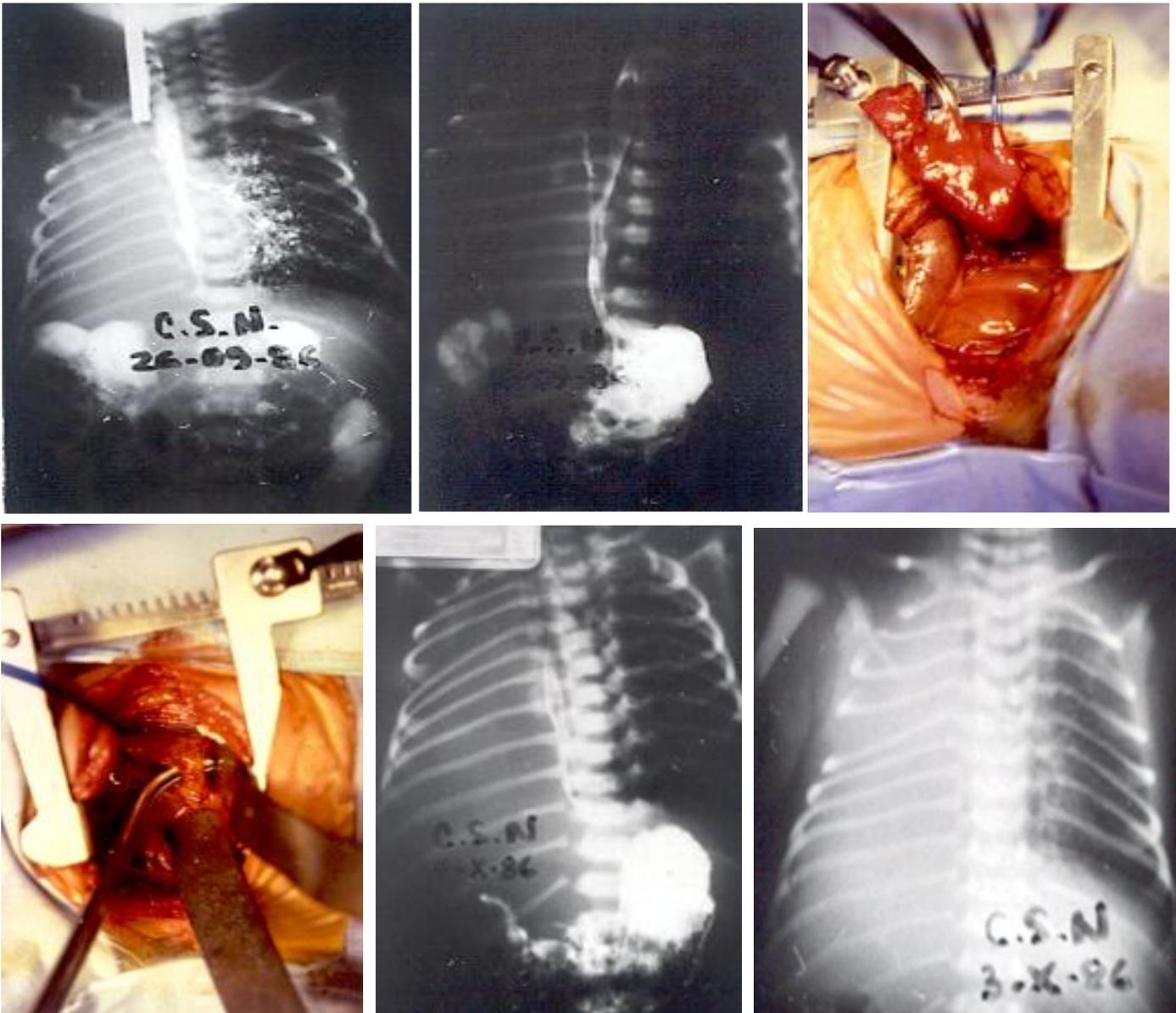
La sospecha fundada de bronquio traqueal se establece en presencia de neumonía recurrente, homofocal en el vértice del pulmón derecho y también en pacientes que desarrollan atelectasia del lóbulo superior derecho consecutiva a intubación endotraqueal, donde la cánula de intubación obtura el bronquio a su salida de la tráquea. El diagnóstico de certeza se establece por broncoscopia y por traqueobroncografía, sin embargo, el tomograma computado con reconstrucción tridimensional de la vía aérea y endoscopia virtual ha substituido a la broncografía tradicional con la ventaja de ser menos invasivo. (Figuras 11-14) El bronquio traqueal asintomático, casualmente descubierto, no es tributario de tratamiento. Los casos sintomáticos se tratan necesariamente con resección quirúrgica.



Figuras 11-14. Paciente de dos años de edad con neumonía recurrente, homofocal, en el vértice del pulmón derecho. Imagen endoscópica que muestra la carina principal, los bronquios principales derecho e izquierdo y un orificio en la porción lateral derecha de la tráquea que corresponde a un bronquio anómalo. Tomograma computado y reconstrucción tridimensional demostrativos. Disección transoperatoria del bronquio anómalo. El paciente falleció con hipertensión pulmonar e infección por citomegalovirus. Patólogo Dr. Daniel Carrasco Daza

Bronquio esofágico

En esta malformación se encuentra una porción del parénquima pulmonar que se comunica directamente a la luz del esófago por medio de un bronquio perfectamente formado. Es una anomalía infrecuente. Se ubica, como la mayoría de las malformaciones pulmonares del tipo de la aplasia o de la agenesia, en el hemitórax derecho. Se asocia a malformaciones pulmonares y cardiovasculares mayores y se manifiesta desde el nacimiento con síntomas cardiopulmonares graves, frecuentemente incompatibles con la vida. En la casuística Institucional se informa un solo caso de difícil diagnóstico y clasificación. Se trata de un recién nacido que es referido por dificultad respiratoria grave, taquipnea y cianosis. Se diagnostica por ecografía comunicación interauricular y comunicación interventricular. La radiografía de tórax muestra una opacidad en todo el hemitórax derecho sugestiva de atelectasia pulmonar. La broncoscopia muestra ausencia del árbol bronquial derecho que se confirma con broncografía. En el esofagrama se observa que el material radioopaco se distribuye en el hemitórax derecho lo cual fue definitivo para indicar toracotomía exploradora derecha con carácter urgente. Se encuentra una masa de parénquima pulmonar malformado que ocupa toda la cavidad pleural derecha, con irrigación sistémica proveniente de la arteria aorta, no comunicado a la vía aérea sino a la luz del esófago distal a través de una estructura tubular semejante a un bronquio. Se practicó la resección completa de la malformación y la sutura del cabo esofágico. La pieza quirúrgica fue informada como tejido pulmonar malformado, sin cisuras lobares ni segmentación, con una formación bronquial perfectamente identificada. Este caso puede ser clasificado como agenesia pulmonar derecha, bronquio esofágico del pulmón derecho, secuestro de todo el pulmón derecho, o mejor aún, como una combinación de todas estas malformaciones congénitas broncopulmonares, de la vía digestiva y cardiovascular. (figuras 15-20)

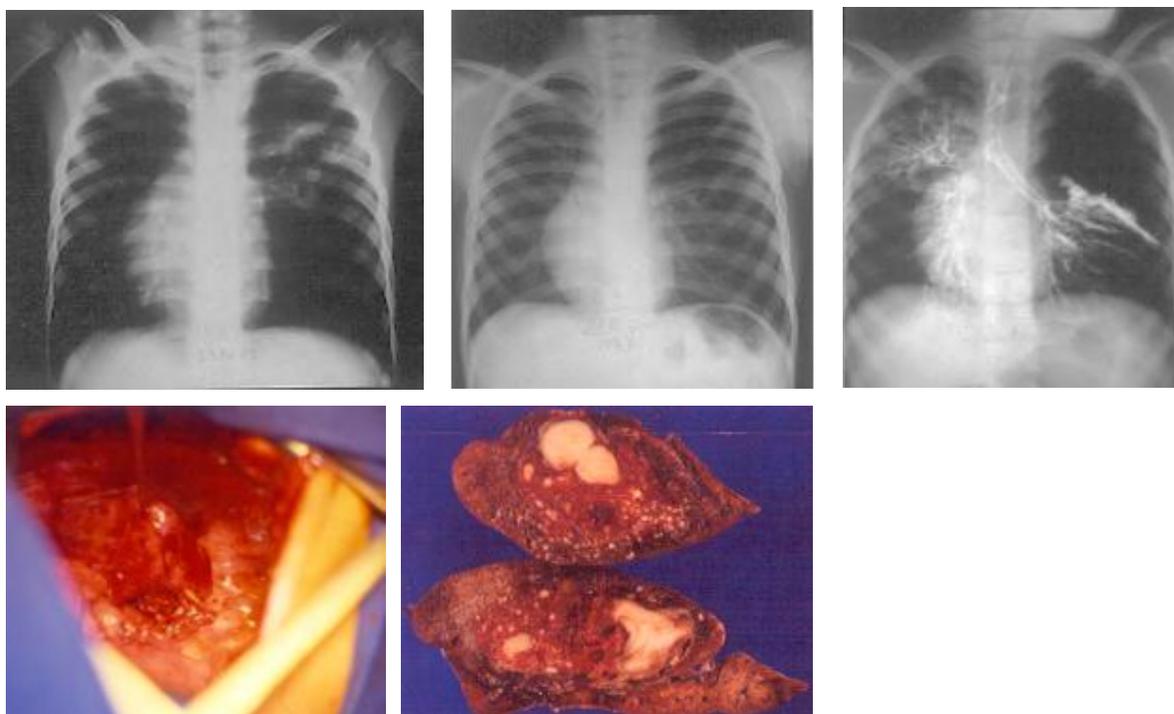


Figuras 15-20. Recién nacido con grave dificultad respiratoria. La Rx de tórax mostró opacidad total del hemitórax derecho. La broncoscopia y broncografía ausencia de árbol bronquial derecho. En el esofagograma se observa una comunicación anómala al hemitórax derecho. En la exploración quirúrgica se encuentra una masa de tejido pulmonar malformado que ocupa toda la cavidad, irrigada por un vaso arterial sistémico y comunicada al esófago por un bronquio bien formado. Se trató con resección de la malformación pulmonar y sutura del muñón esofágico a la manera de una neumonectomía. S.E.G.D de control y Rx. de alta.

Bronquioccele o mucoccele

Es una forma de atresia bronquial en la cual, la porción proximal de un bronquio lobar o segmentario termina en un fondo de saco de manera que no se comunica con la vía aérea central o proximal. El fondo de saco bronquial se llena de secreción mucosa que, eventualmente, se infecta. Los alveolos correspondientes a la región anatómica afectada son

ventilados por vías colaterales lo cual da lugar a un área de sobredistensión pulmonar localizada. El resto de las estructuras distales es normal, sin embargo, puede encontrarse asociada con otras anomalías congénitas. Se trata de una malformación poco frecuente que en la clínica se expresa por sintomatología y signología respiratorias sugestivas de un proceso neumónico persistente o recurrente homofocal. La imagen radiológica es variable, los autores informan que en niños pequeños se manifiesta como una opacidad parahiliar con densidad de contenido líquido; en adultos se interpreta en ocasiones como un nódulo pulmonar solitario.²⁵ En la casuística Institucional se cuenta con tres casos. En uno de ellos la imagen radiológica semejaba nódulos pulmonares y cavitación lo cual dio lugar a confusión con tuberculosis pulmonar y enfisema lobar (Figuras 21-25)



Figuras 21-25. Preescolar masculino con neumonía recurrente homofocal en vértice del pulmón izquierdo. Tórax deforme por “abombamiento” en la mitad superior izquierda. La Radiografía posteroanterior de tórax es sugestiva de cavitación pulmonar. Se inicia tratamiento con antifímicos que incluyen rifampicina. La radiografía de control muestra desaparición de la imagen sugestiva de cavitación, sin embargo, se hace evidente un área de hiperlucidez intraparenquimatosa persistente. Broncoscopia normal. Broncografía con ausencia de ramas bronquiales en la mitad superior del hemitórax izquierdo. En la toracotomía exploradora se encuentra el lóbulo superior izquierdo sumamente distendido, agenesia parcial de pericardio y un pequeño pulmón supernumerario. Se practica lobectomía superior y resección del pulmón supernumerario. En la pieza anatómica se diagnostica: enfisema lobar congénito, malformación adenomatoide quística tipo II y bronquiocele infectado

Cisuras anómalas o supernumerarias

La cisura de la ácidos es talvez la hendidura anómala o supernumeraria más mencionada en los textos. Da lugar al llamado lóbulo de la ácidos que es una porción del lóbulo superior del

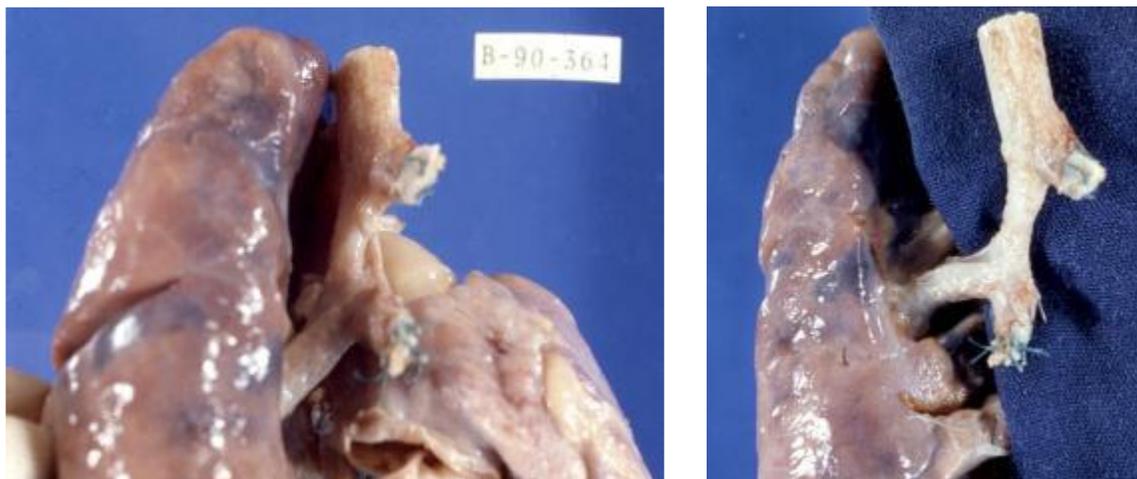
pulmón derecho, escindido por una invaginación extrapleurales de la vena ácigos a través del parénquima pulmonar. Se identifica en los estudios radiológicos de imagen como una sombra curvilínea que termina en la propia vena ácigos y que ha sido descrita como “imagen en lágrima”.²⁶ Su importancia en la clínica deriva de los errores o confusiones a que da lugar en el momento de la interpretación radiológica pero no tiene, necesariamente, significación patológica.

Isomerismo pulmonar

Es la formación en espejo de uno u otro árbol bronquial. En el isomerismo pulmonar derecho ambos lados tienen la morfología del árbol bronquial derecho, y lo mismo ocurre cuando se trata de isomerismo pulmonar izquierdo. Esta malformación se descubre ocasionalmente en procedimientos endoscópicos practicados por diversas indicaciones que no tienen ninguna relación con el isomerismo pulmonar propiamente dicho.

Bronquio puente

Es una malformación poco frecuente en la cual ambos pulmones están conectados entre sí por un bronquio que se localiza en situación distal a la carina principal, es decir, a la vía aérea normal. Se asocia con malformaciones congénitas mayores en diversos aparatos y sistemas de manera que es prácticamente incompatible con la vida. En la casuística Institucional se cuenta con dos casos diagnosticados por criterios anatomopatológicos en material de autopsia. (figuras 26-27) Sin embargo es importante saber que han sido informados algunos casos aislados de tratamiento quirúrgico exitoso.²⁷



Figuras 26-27. Recién nacido que fallece como consecuencia de múltiples malformaciones mayores en aparatos respiratorio, cardiovascular y digestivo. En el transoperatorio de neumonectomía izquierda se encuentra un bronquio anómalo que ventila la base pulmonar. En el material de autopsia se demuestra que este bronquio anómalo, en situación distal a la carina principal, se comunica con el árbol bronquial derecho

Malformaciones pulmonares

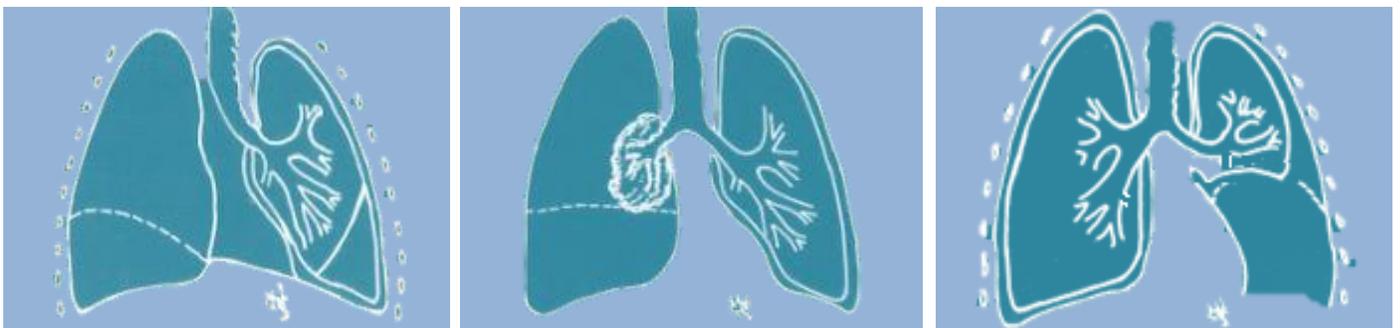
Las anomalías en la forma y la estructura del parénquima pulmonar propiamente dichas son: Agenesia, aplasia, hipoplasia, secuestro pulmonar, malformación adenomatoide quística, enfisema lobar congénito, lóbulo polialveolar, quiste alveolar o mesotelial, lóbulo o pulmón supernumerario, linfangiectasias pulmonares. Se pueden describir, de manera simplista, en los siguientes términos:

Agenesia: ausencia de uno o ambos pulmones.

Aplasia: presencia de un esbozo broncopulmonar hiliar, rudimentario, no funcional.

Hipoplasia: pulmón de aspecto normal pero de pequeño tamaño. Se distinguen dos formas clínicas:

- a) Que no interfiere con la función respiratoria.
- b) Que determina insuficiencia respiratoria.

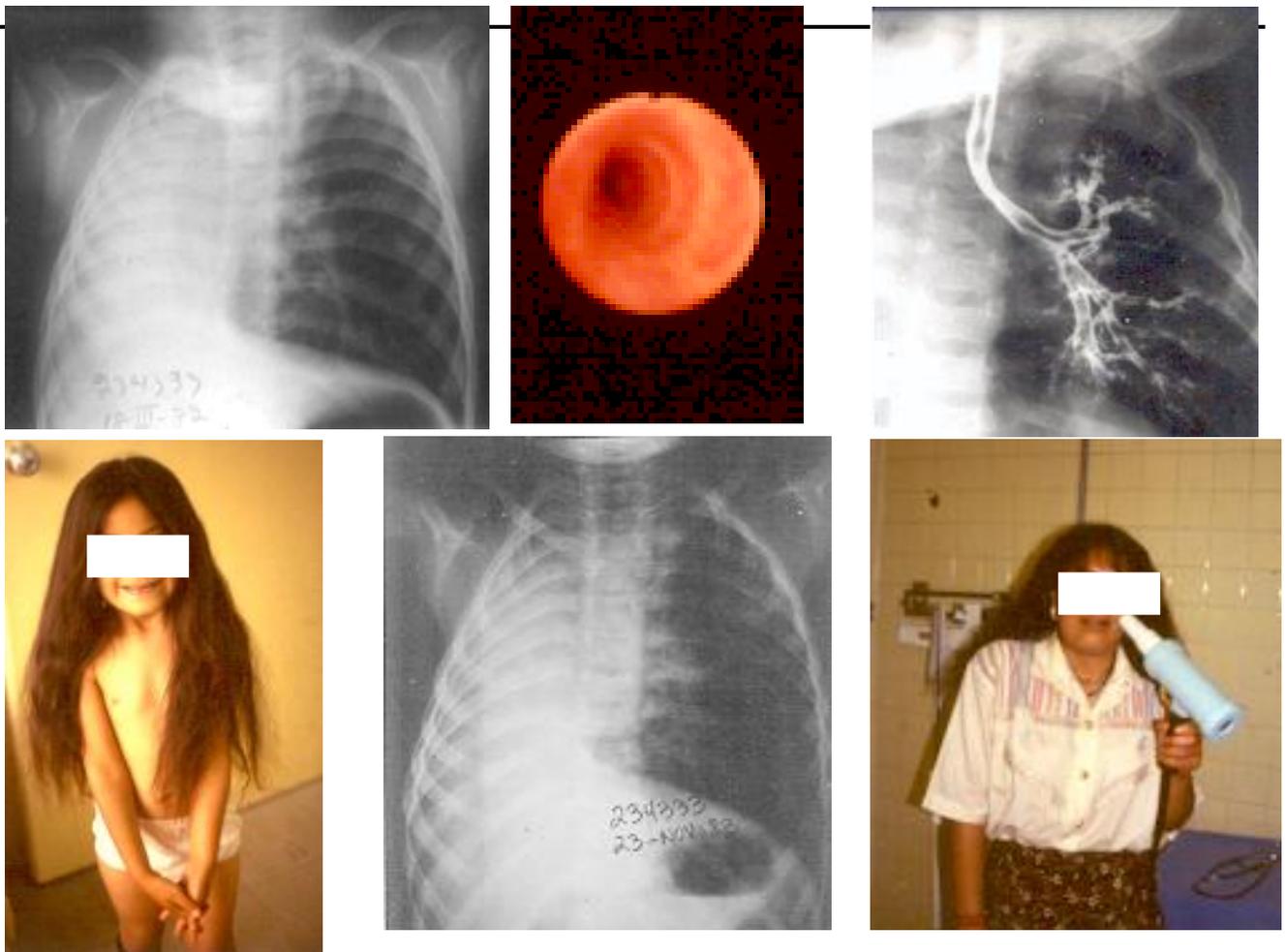


Figuras 28-30. Representación esquemática de agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonar. La línea punteada representa la agenesia parcial o total del hemidiafragma derecho o izquierdo.

Agenesia pulmonar

Se entiende como la ausencia congénita de todo un pulmón incluyendo el bronquio principal o bronquio fuente. También se menciona en los textos la ausencia congénita de un lóbulo o de un segmento e incluso la falta total de ambos pulmones, obviamente incompatible con cualquier halito de vida. Se trata de una malformación poco frecuente, habitualmente asociada a múltiples malformaciones mayores en los aparatos cardiovascular, digestivo, genitourinario, musculoesquelético y en el diafragma. En la serie Institucional la agenesia pulmonar se ha localizado en la mayoría de los casos en el hemitórax derecho, al igual que las malformaciones musculoesqueléticas asociadas que se extienden a lo largo del

hemicuerpo derecho. Se manifiesta desde el momento del nacimiento por cianosis y dificultad respiratoria grave, con o sin insuficiencia cardíaca. La sospecha fundada de esta malformación se establece con la radiografía frontal de tórax donde se observa una opacidad completa del hemitórax derecho, con desplazamiento del corazón y de los órganos mediastinales hacia el mismo lado lo cual podría sugerir atelectasia, sin embargo, la sombra hepática se encuentra desplazada hacia arriba, las vísceras huecas abdominales se proyectan en el reborde costal derecho y los espacios intercostales se muestran amplios con respecto a los correspondientes en el lado izquierdo. (figuras 31-36) El diagnóstico de certeza se establece por broncoscopia, angiogramografía pulmonar con reconstrucción tridimensional de la vía aérea, ecografía y estudio hemodinámico completo donde la medición directa de la presión arterial pulmonar es de vital importancia. La serie esofagogastroduodenal y el gammagrama pulmonar perfusorio permiten descartar malformaciones asociadas. El tratamiento de esta malformación es el de las enfermedades asociadas.



Figuras 31-36. Preescolar femenino que consulta por episodios repetidos de dificultad respiratoria. Rx de tórax que muestra opacidad total del hemitórax derecho sugestiva de atelectasia pulmonar. La broncoscopia muestra ausencia de árbol bronquial derecho que se documenta con broncografía. Se descartaron malformaciones asociadas. La paciente evolucionó sin trastornos en su crecimiento y desarrollo. Las pruebas funcionales respiratorias a los 18 años de edad fueron normales

Aplasia pulmonar

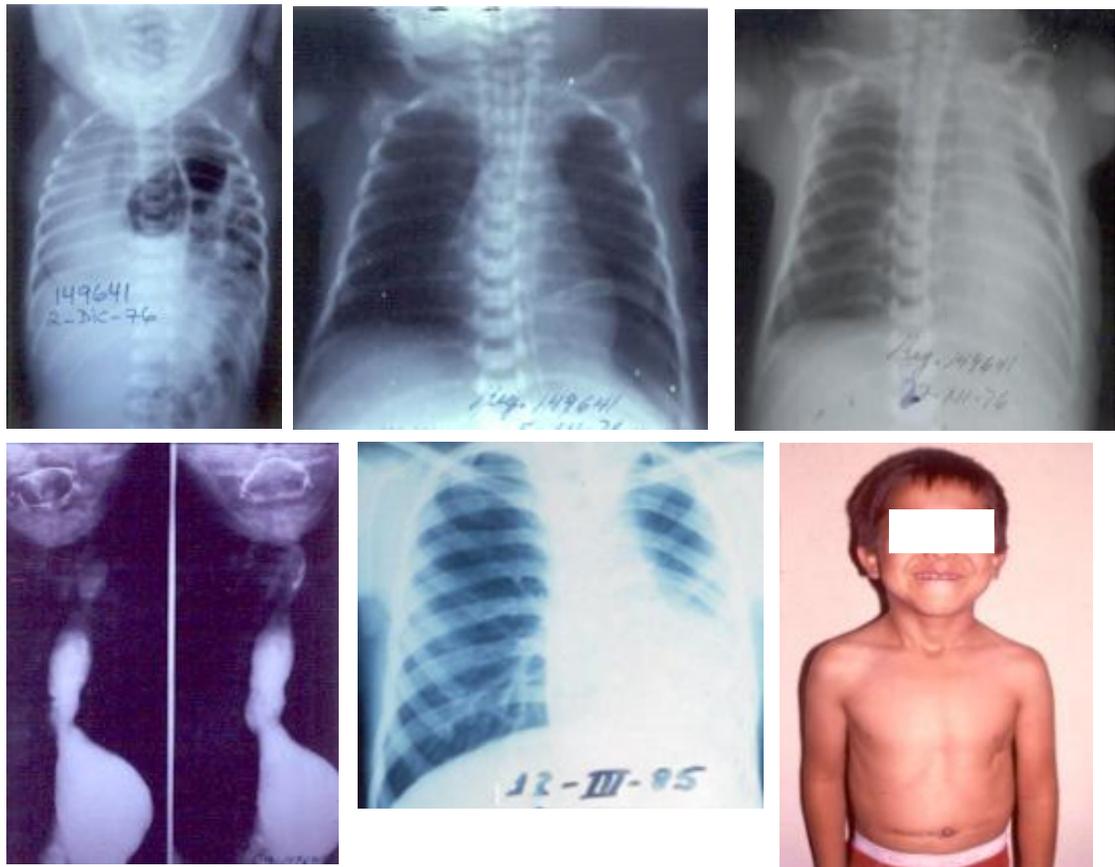
Se entiende como la presencia de un esbozo broncopulmonar hiliar, rudimentario, no funcional. Las consideraciones mencionadas para la agenesia pulmonar aplican de igual manera a la aplasia, es decir, se trata de una malformación poco frecuente, que se localiza preferentemente en el lado derecho y que se acompaña de malformaciones mayores que con frecuencia son incompatibles con la vida. El esbozo broncopulmonar malformado funciona como un corto circuito arteriovenoso, aumenta el espacio muerto anatómico, además de constituir un reservorio de secreciones que eventualmente se infectan. En la broncoscopia es posible observar una estructura malformada correspondiente al bronquio principal derecho. Los estudios de imagen que han sido mencionados y el estudio hemodinámico complementan el diagnóstico. En la experiencia Institucional los casos de aplasia pulmonar han fallecido como consecuencia de múltiples malformaciones mayores asociadas y de hipertensión pulmonar. (figuras 37-39) Sobre estas bases proponemos como tratamiento de los casos sintomáticos la resección quirúrgica y la reconstrucción de las regiones anatómicas malformadas, siempre y cuando, el corazón y el pulmón contralateral se encuentren estructural y funcionalmente sanos. En términos generales la hipertensión pulmonar severa contraindica el abordaje quirúrgico, sin embargo, en algunos casos se ha observado la disminución de las cifras de presión pulmonar después de la corrección quirúrgica, lo cual plantea una línea de investigación.



Figuras 37-39. Recién nacido masculino con dificultad respiratoria severa y cianosis. Rx de tórax que muestra opacidad completa del hemitórax derecho con desviación del corazón hacia el mismo lado. La sombra hepática se proyecta en la base del mismo hemitórax. La broncoscopia y la broncografía mostraron un esbozo broncopulmonar rudimentario. En la exploración quirúrgica se encontró un muñón de tejido pulmonar malformado que fue resecado, agenesia del hemidiafragma derecho que fue tratada con la aplicación de una malla, y corazón de tres cavidades incompatible con la vida.

Hipoplasia pulmonar

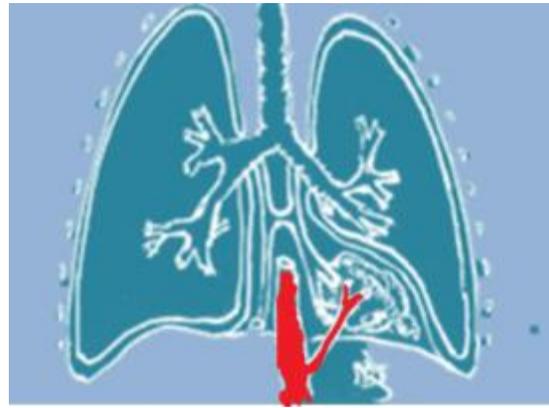
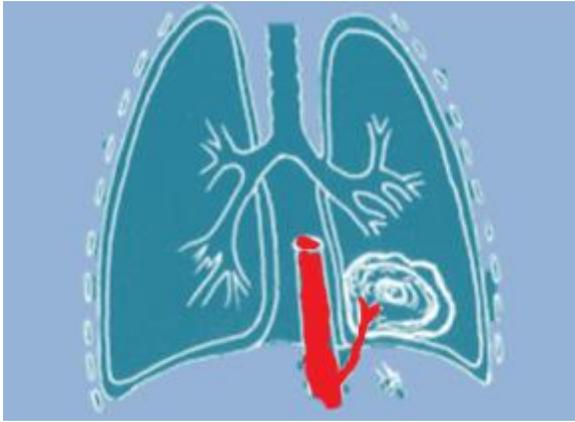
Se entiende como la presencia de un pulmón de aspecto normal pero pequeño. El aspecto de la superficie, el color, la forma, la consistencia, la disposición de las cisuras y la segmentación bronquial son completamente normales pero su tamaño se encuentra armónicamente disminuido. Cuando por razones justificadas se ha tomado biopsia de un pulmón hipoplásico el estudio histológico del parénquima es igualmente normal. A diferencia de las malformaciones anteriormente descritas, la hipoplasia pulmonar se observa casi exclusivamente en el pulmón izquierdo, como consecuencia de diversos factores que, de manera directa o indirecta impiden el desarrollo del pulmón durante la vida intrauterina. La hernia diafragmática congénita del tipo de Bochdalek es la causa más frecuente de hipoplasia pulmonar junto con la agenesia y la eventración diafragmáticas, el secuestro pulmonar extralobar, el derrame pleural y las distrofias neuromusculares que limitan el desarrollo de la caja torácica. Se trata de una malformación relativamente frecuente y prácticamente privativa del hemitórax izquierdo, precisamente por ser consecuencia directa de la hernia de Bochdalek. Las manifestaciones clínicas al nacimiento son: dificultad respiratoria de grado variable, taquipnea, tiro, taquicardia, cianosis, hipoxia, acidosis respiratoria, abdomen en batea y signología en hemitórax izquierdo relacionada con la presencia de vísceras abdominales en la cavidad pleural. En el tratamiento quirúrgico de la hernia de Bochdalek se reseca sistemáticamente el saco herniario y se explora intencionadamente el defecto herniario en busca de secuestros pulmonares eventualmente presentes. Se coloca bajo visión directa, antes de la corrección el defecto diafragmático, una sonda intrapleural que será conectada a un sistema de sello de agua sin succión, de manera de propiciar la expansión gradual del pulmón hipoplásico, sin provocar la desviación aguda de las estructuras mediastinales. Es posible que persista un pequeño neumotórax que siempre termina por desaparecer. Un grupo limitado de pacientes evoluciona en el postoperatorio inmediato con insuficiencia respiratoria que no permite su retiro del ventilador, aumento del cortocircuito arteriovenoso y falta de reexpansión de los lóbulos pulmonares; todo lo cual plantea la posibilidad de practicar neumonectomía. (figuras 40-45)



Figuras 40-45. Recién nacido masculino con dificultad respiratoria grave. Rx de tórax característica de hernia de Bochdalek. Se aborda por vía abdominal. En la exploración transdiafragmática se encuentra el pulmón izquierdo hipoplásico de aproximadamente un tercio del tamaño esperado. Se corrige el defecto herniario y se aplica una sonda intrapleurales conectada a sistema de sello de agua sin succión. Evoluciona con neumotórax izquierdo persistente e insuficiencia respiratoria que no permite disminuir los parámetros del ventilador. Se decide explorar el hemitórax izquierdo encontrándose el pulmón reexpandido, de aspecto normal pero pequeño. Se pinza la arteria pulmonar con lo cual se obtiene la elevación inmediata de la PaO₂, de esta manera se justifica la práctica de neumonectomía. La evolución es satisfactoria retirándose al paciente del ventilador 36 horas después; sin embargo, al iniciar la alimentación oral en la tercera semana de vida presenta vómito incoercible. La serie esofagogastroduodenal muestra estómago intratorácico por lo cual se practica funduplicación de Nissen mediastinal. En la valoración clínica y funcional respiratoria a largo plazo se encuentra asintomático, Rx de tórax que muestra herniación del pulmón derecho a través del mediastino anterior, pruebas funcionales respiratorias normales, sin trastornos en el crecimiento y desarrollo.

Secuestro pulmonar

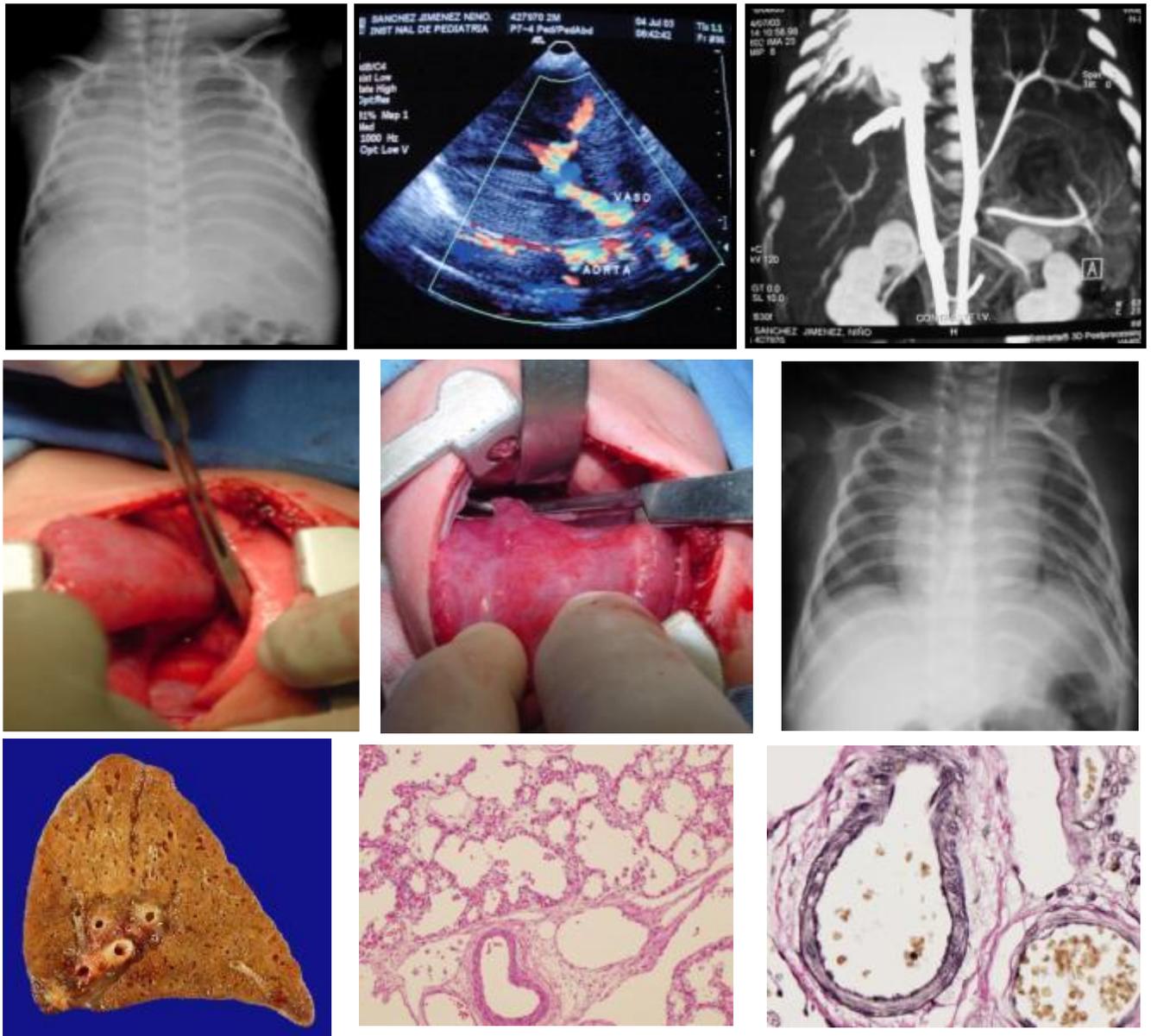
En la definición original se dice que el secuestro pulmonar es una masa de parénquima pulmonar no funcional, sin conexión a la vía aérea y con irrigación arterial sistémica. Este término fue acuñado por Price DM en 1946.²⁸ Se distinguen dos formas de acuerdo con su localización anatómica: El secuestro extralobar y el secuestro intralobar. (figuras 46-47)



Figuras 46-47. Representación esquemática de la descripción original del secuestro pulmonar intralobar y del extralobar. Se muestra la irrigación arterial sistémica y el drenaje venoso. La localización de los secuestrados pulmonares es mucho más frecuente en el hemitórax izquierdo, en la región basal y posterior

La definición anterior se ajusta más al secuestro extralobar donde el tejido secuestrado se encuentra fuera del pulmón propiamente dicho, recubierto por su propia pleura visceral. Se muestra completamente aneumatósico, es decir, sin conexión alguna con la vía aérea y con irrigación arterial sistémica que proviene con mayor frecuencia de la aorta abdominal a través del hemidiafragma izquierdo, o bien de las arterias intercostales. El drenaje venoso es un enigma transoperatorio. En nuestra serie no se ha identificado el drenaje venoso a la vena hemiaórgos o a la vena cava inferior como ha sido descrito. Este hecho probablemente explique el derrame pleural del tipo del trasudado que se presenta en algunos casos, sobre todo en recién nacidos.

El secuestro extralobar se manifiesta con mayor frecuencia al nacimiento o en edades muy tempranas, con signos de dificultad respiratoria y radiografía de tórax que muestra una imagen sugestiva de tumoración basal y posterior izquierda, con moderado desplazamiento de los órganos mediastinales. En ocasiones la imagen radiológica sugiere derrame pleural. Si se toma una muestra por toracocentesis el estudio citoquímico corresponde a un trasudado. El ultrasonido es un procedimiento no invasivo que permite confirmar la presencia de derrame pleural y en ocasiones mostrar la circulación arterial sistémica aberrante que posteriormente se confirma por angiotomograma computado. (Figuras 48-56) Se debe establecer el diagnóstico diferencial con: malformación adenomatoidea quística pulmonar, quiste mediastinal, hernia diafragmática, masas neoplasias y órganos ectópicos.

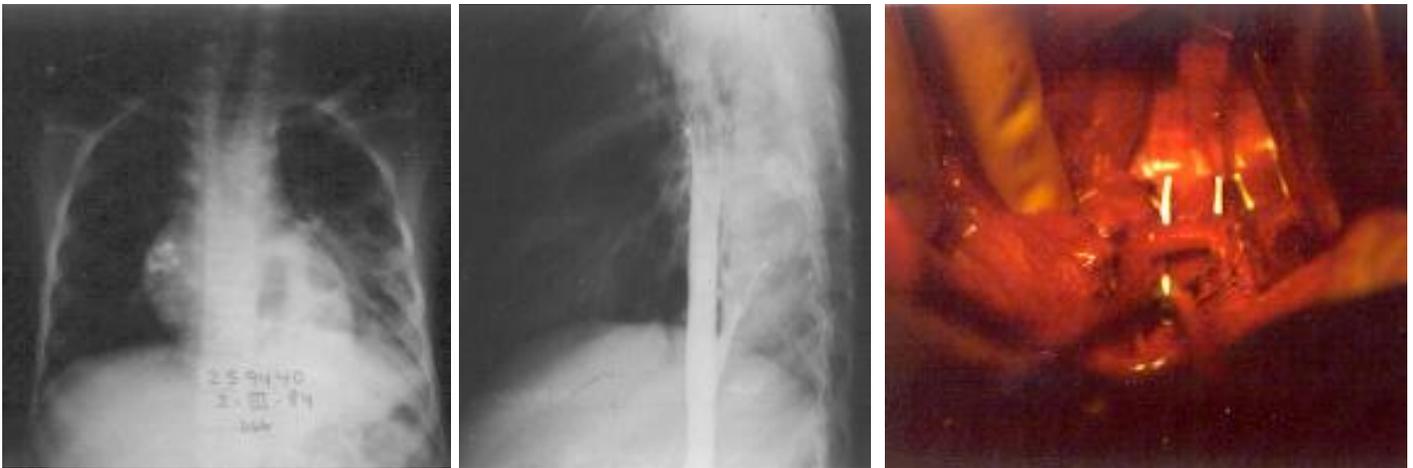


Figuras 48-56. Recién nacido masculino que es referido por dificultad respiratoria moderada y Rx de tórax sugestiva de derrame pleural izquierdo. En la toracentesis se obtiene líquido seroso que en el estudio citoquímico corresponde a trasudado. El ultrasonido muestra derrame pleural izquierdo y un vaso arterial sistémico aberrante proveniente de la aorta abdominal. El amigota es demostrativo de un vaso arterial que proviene de la aorta y que después de atravesar el hemidiafragma izquierdo se distribuye en una masa sólida basal y posterior. En la toracotomía se comprueba la presencia de un secuestro pulmonar extralobar cuyo pedículo está formado por un vaso arterial sistémico aberrante que se liga y secciona para su resección. El lóbulo inferior moderadamente hipoplásico se expande satisfactoriamente. El estudio anatomopatológico muestra un parénquima pulmonar con alveolos malformados que semejan pulmón inmaduro. No hay malformación adenomatoidea quística.

El secuestro intralobar se encuentra en el interior de un lóbulo pulmonar, habitualmente el lóbulo inferior izquierdo, sin una marcada separación anatómica con el parénquima pulmonar no secuestrado, por lo tanto, la circulación de retorno drena a través de las venas pulmonares, con la formación de un cortocircuito de derecha a izquierda. El secuestro

pulmonar intralobar tiene una “conexión anormal” a la vía aérea. El término “conexión anormal” es difícil de conceptualizar; se relaciona con ventilación por vías colaterales, por la extensa destrucción parenquimatosa con inflamación, regeneración y bronquiectasias, y por el propio árbol bronquial; lo cual ha dado lugar a controversia y debate en cuanto a su etiología congénita versus adquirida.^{9,21,29,30,31}

El secuestro intralobar se diagnostica con mayor frecuencia en preescolares o escolares que consultan por supuración broncopulmonar crónica. Los estudios de imagen sugieren destrucción pulmonar basal y posterior izquierda, o bien, la presencia de una masa sugestiva de tumoración. Los autores mencionan como posible origen del secuestro intralobar la infección pulmonar crónica, o recurrente homofocal, sin embargo, las sínfisis o adherencias pleurales que son constantes en los procesos infecciosos del parénquima pulmonar y que en ocasiones toman la forma de un cordón fibroso, siempre vascularizado, son fácilmente distinguibles de los vasos arteriales sistémicos. El diagnóstico de certeza se establece con la demostración angiográfica de la irrigación arterial sistémica aberrante. El angiotomograma computado ha substituido con ventajas a la aortografía convencional. El tratamiento es la resección quirúrgica lobar que incluye el tejido pulmonar secuestrado. (figuras 56-60)



Figuras 57-60. Escolar femenino con síndrome de supuración broncopulmonar crónica, homofocal, izquierda. La Rx de tórax muestra imágenes hiperlúcidas, no hipertensas, de localización basal y posterior izquierda, sugestivas de destrucción pulmonar y pleuritis. La aortografía deja ver una arteria anómala que perfora el hemidiafragma izquierdo y se distribuye en el seno de la opacidad basal y posterior. En la toracotomía se comprueba la presencia de un secuestro pulmonar intralobar. Se liga y secciona el vaso arterial sistémico aberrante y se practica lobectomía inferior. Rx de alta por curación

Malformación adenomatoide, quística, congénita, pulmonar (MAQCP)

También conocida como pulmón poliquístico, es con mucho la malformación congénita broncopulmonar más frecuente. Se trata de múltiples formaciones quísticas en bronquios terminales, revestidas de tejido cuboidal o columnar ciliado, con gran proliferación celular y de las glándulas secretoras de moco, y con disminución acentuada del tejido alveolar, todo lo cual le da el aspecto adenomatoide que, desde luego, no tiene ninguna implicación glandular.³² La variación en el tamaño de los quistes y en la morfología microscópica dio lugar a la clasificación original de Stucker JT,³³ donde el tipo I corresponde a la presencia de quistes grandes o dominantes, el tipo II a la presencia de quistes pequeños y el tipo III a las formaciones sólidas adenomatoides.³⁴ Esta clasificación fue modificada posteriormente por el propio autor quien agrega los tipos 0 y IV; además propone que los quistes broncogénicos, gastroentéricos o broncoentéricos, son de localización mediastinal y no intraparenquimatosa pulmonar.³⁵ Esta afirmación coincide con la experiencia institucional donde, en una revisión reciente no se encontraron quistes broncogénicos o gastroentéricos de localización intraparenquimatosa y sí un caso de bronquiocèle o mucocele que se presta a diagnóstico diferencial.³⁶

Tipo 0. Estructuras primitivas de bronquios grandes

Tipo I. Quiste grande o dominante rodeado de quistes pequeños de diferentes tamaños

Tipo II. Formaciones quísticas pequeñas y uniformes

Tipo III. Masa sólida adenomatoide

Tipo IV. Estructuras terminales de tipo alveolar

Las manifestaciones clínicas tempranas en productos de embarazos de alto riesgo, con oligohidramnios o polihidramnios, son de mal pronóstico. Se trata de neonatos que presentan dificultad respiratoria desde el nacimiento, tiro, deformación del tórax, cianosis, insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar, efecto de masa intratorácica con desviación del mediastino y diversos trastornos relacionados con malformaciones asociadas: cardiovasculares, digestivas, vertebrales, del diafragma y renales. Frecuentemente se menciona la asociación de MAQCP con riñón poliquístico, sin embargo, en la casuística Institucional solo se cuenta con un caso documentado. Es muy importante señalar la eventual asociación de MAQCP con enfermedad maligna pulmonar del tipo del blastoma y del rhabdomiosarcoma.^{37,38} En niños mayores se manifiesta por infección respiratoria recurrente homofocal o por supuración broncopulmonar crónica y aún puede ocurrir que se descubra casualmente en pacientes oligosintomáticos. Se considera sugestiva de MAQCP la Rx de tórax que muestra múltiples imágenes hiperlúcidas, intraparenquimatosas, moderadamente hipertensas, de diversos tamaños, de paredes delgadas, llenas de líquido o con niveles hidroaéreos, que alternan con áreas de condensación. La localización más frecuente es unilobar, unilateral, con cierta preferencia no significativa por los lóbulos medio y superior izquierdos.⁷ En raros casos llega a ocupar todo el pulmón de un solo lado, o dos lóbulos de uno y otro pulmón. (figura 61)

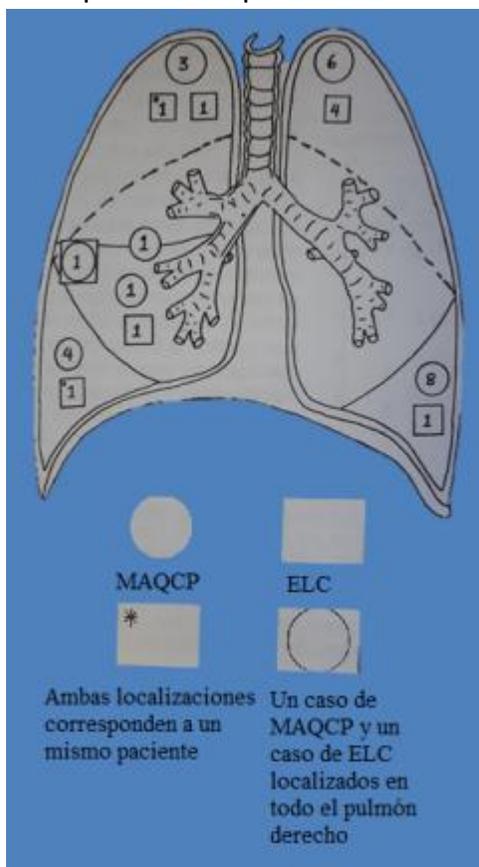
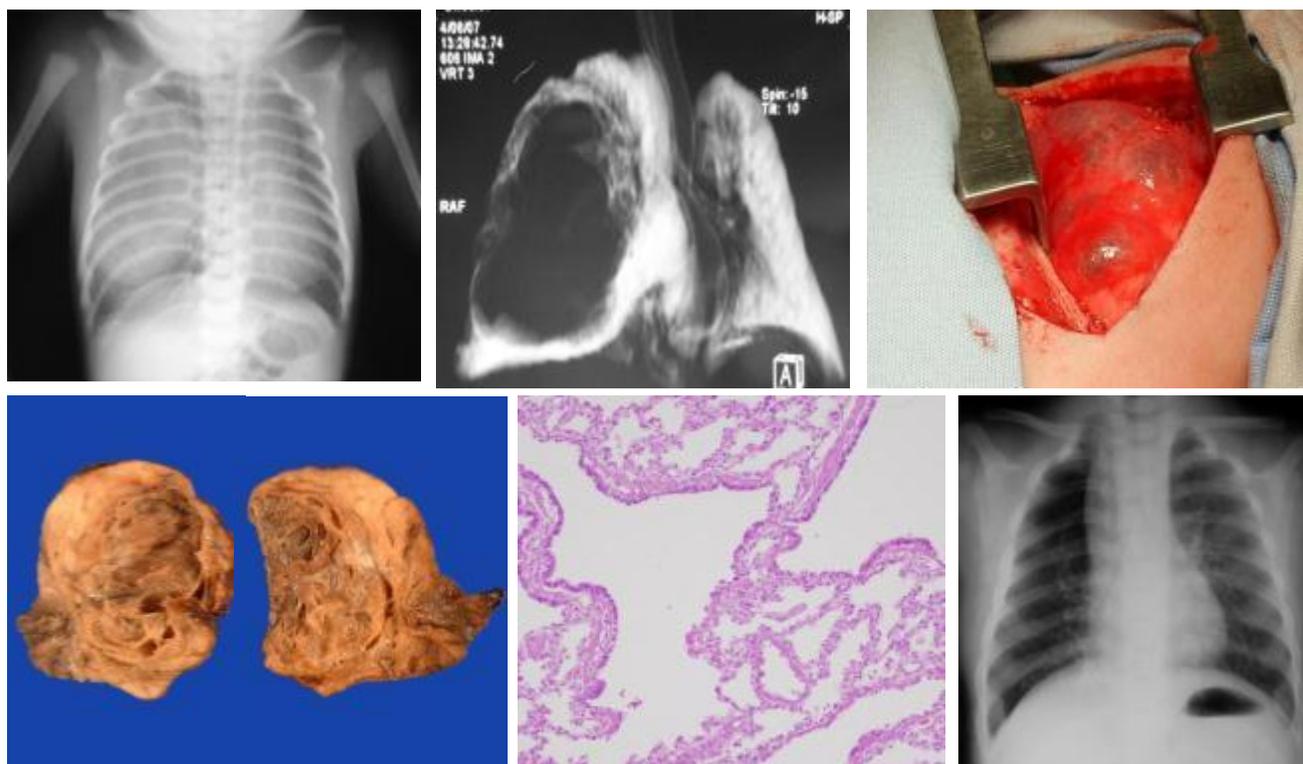


Figura 61. Esquema que muestra la localización anatómica en una serie de 24 casos de MAQCP y 9 de enfisema lobar congénito

Los estudios de imagen por ecografía y TC de tórax son bastante sensibles aunque no específicos; permiten afinar el diagnóstico topográfico y la extensión de las lesiones, además de correlacionar estrechamente con los hallazgos anatomopatológicos,³⁹ sin embargo, se debe establecer el diagnóstico diferencial con neumonía infecciosa complicada, hernia diafragmática, neumotórax tabicado y secuestro pulmonar. La broncoscopia preoperatoria permite limpiar de secreciones el árbol bronquial, investigar la presencia de malformaciones traqueobronquiales asociadas, la compresión extrínseca de la vía aérea y la presencia de malacia. (figuras 62-67)



Figuras 62-67. Femenino de 4 meses de edad referida por dificultad respiratoria progresiva, cianosis al llanto y desaturación de O₂. La Rx de tórax y el TC muestran múltiples imágenes hiperlúcidas hipertensas, intraparenquimatosas, algunas de ellas de gran tamaño. En la exploración quirúrgica se encuentran numerosas formaciones bulosas subpleurales que ocupan prácticamente la totalidad del lóbulo inferior derecho. La pieza quirúrgica correspondiente a lobectomía inferior muestra el aspecto característico de una MAQCP tipo I y el estudio anatomopatológico es confirmatorio. Rx. de alta

Enfisema lobar congénito

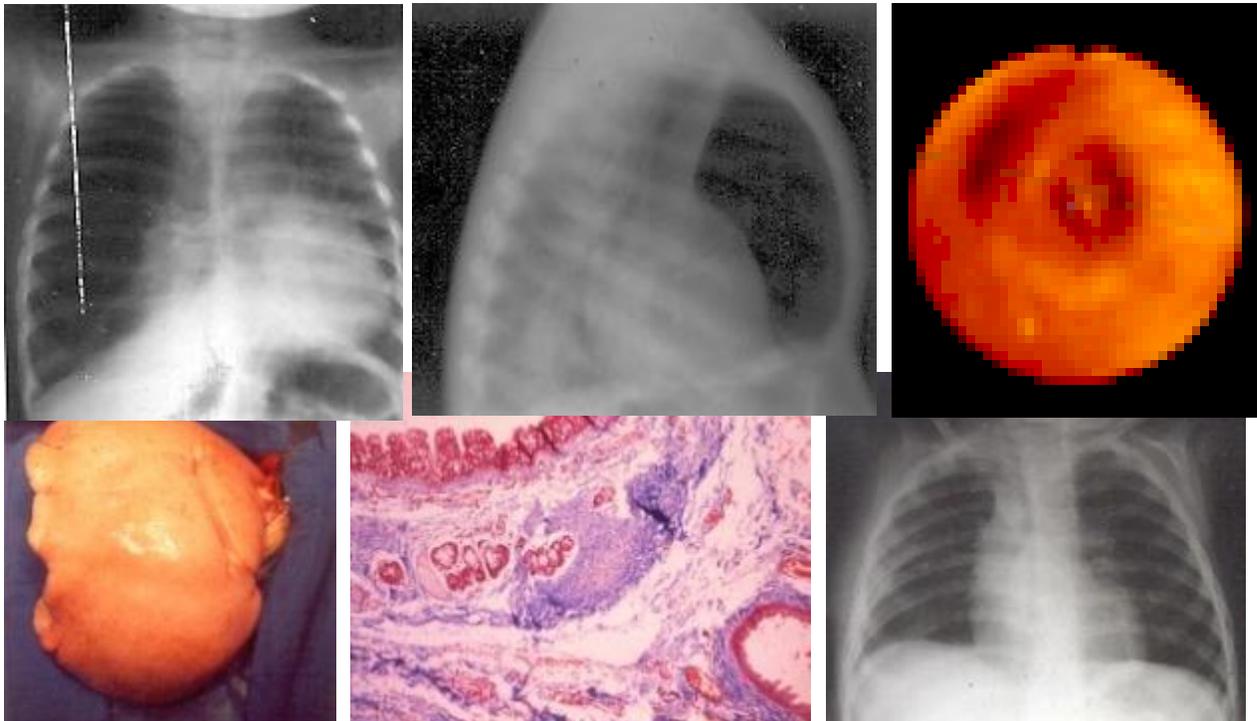
La sobredistensión pulmonar lobar es la consecuencia inmediata del atrapamiento de aire en la vía aérea, incluidos los sacos alveolares, causado por un mecanismo de válvula adquirido

como puede ser un cuerpo extraño o un tapón de moco. Se define por su carácter reversible una vez que el mecanismo de válvula ha sido tratado.

El enfisema lobar congénito se describe como la sobredistensión marcada y progresiva del parénquima pulmonar en el lóbulo afectado, con la consecuente compresión y desplazamiento del tejido pulmonar adyacente y de los órganos vecinos, corazón y mediastino. Característicamente el parénquima pulmonar permanece distendido aun después de la sección quirúrgica del bronquio lobar.

En el enfisema lobar congénito se demuestra o se presume la presencia de un mecanismo de válvula intrínseco o extrínseco, de naturaleza congénita, que determina atrapamiento de aire con marcada sobredistensión de los alveolos que histológicamente son normales.⁴ El estudio anatomopatológico permite identificar una gran variedad de alteraciones en los componentes embrionarios del endodermo y del mesodermo que determinan cambios en el número y tamaño de los bronquios de los alveolos. La obstrucción intrínseca más frecuentemente identificada en el estudio anatomopatológico se origina en cartílagos malformados en la pared de los bronquios terminales lo cual explica que, en la mayoría de los casos, las carinas y los bronquios lobares se encuentren normales en la broncoscopia preoperatoria. La obstrucción extrínseca congénita está dada por malformaciones vasculares, por broncomalacia y por masas tumorales.^{4,7,40}

Las manifestaciones clínicas en la mayoría de los casos se inician desde el período neonatal y consisten en: dificultad respiratoria progresiva, taquipnea, taquicardia, cianosis con el llanto o durante la alimentación, síndrome de rarefacción pulmonar en la región afectada y, ocasionalmente, estertores sibilantes. En niños mayores es posible observar deformación del tórax por abombamiento unilateral y afección sistémica con falla en el crecimiento. La sospecha fundada de enfisema lobar congénito se establece a partir de la radiografía simple de tórax en proyecciones posteroanterior y lateral, donde las alteraciones son características o cuando menos muy sugestivas. (figuras 68-73) Se trata de una imagen hiperlúcida, hipertensa, intraparenquimatosa, que corresponde a sobredistensión pulmonar, con desplazamiento de las estructuras anatómicas adyacentes, tráquea, corazón, mediastino y pulmón. Se menciona una mayor frecuencia en la proyección del lóbulo superior izquierdo seguida del lóbulo medio y del lóbulo superior derecho. Las diferencias no son significativas.⁷ También es posible encontrar que la malformación comprende dos lóbulos vecinos; por ejemplo: superior y medio.



Figuras 68-73. Masculino de dos meses de edad referido por dificultad respiratoria desde el nacimiento, crisis de cianosis con el llanto, deformación por abombamiento del hemitórax derecho, síndrome de rarefacción pulmonar y sibilancias ocasionales en el mismo hemitórax. Detención en la curva de peso y talla. La Rx de tórax muestra sobredistensión pulmonar que ocupa todo el hemitórax derecho con gran desplazamiento del corazón y de las estructuras mediastinales. La broncoscopia muestra carinas y bronquios lobares y segmentarios normales. En la toracotomía se encuentra el lóbulo superior derecho con sobredistensión permanente aun después de la sección quirúrgica del bronquio lobar. Los lóbulos remanentes son normales. Se practica lobectomía. El estudio anatomopatológico muestra que la mucosa respiratoria es normal y por debajo de ella los cartílagos bronquiales se encuentran malformados. Ruptura por distensión de algunos alveolos e infiltración de aire en el intersticio pulmonar. Cortesía del Dr. Eduardo López Corella. Rx de alta por curación.

En la literatura especializada y en los foros de discusión académica persisten la discrepancia y la controversia en relación con la indicación de tratamiento quirúrgico versus tratamiento conservador. La regresión espontánea o reabsorción de MAQCP diagnosticada en la etapa prenatal y de secuestro pulmonar durante la niñez ha sido informada en casos aislados, por esta razón los autores recomiendan la conducta conservadora o expectante en los casos asintomáticos.^{41,42,43} En nuestra opinión el tratamiento quirúrgico se justifica en los casos de sospecha fundada de enfisema lobar congénito, y en general, en todas las malformaciones congénitas broncopulmonares por las siguientes razones:

Los casos verdaderamente asintomáticos, casualmente descubiertos, son excepcionales. A los niños sanos no se les toman radiografías sistemáticamente.

Los pacientes consultan porque presentan síntomas respiratorios, deformación del tórax, retención de secreciones bronquiales que eventualmente se infectan, afección sistémica que interfiere con el incremento en el medro y en el desarrollo.

La sobredistensión lobar en el enfisema lobar congénito (ELC) es característicamente progresiva, es decir, el desplazamiento de los órganos vecinos es cada vez más grave.

El parénquima pulmonar lobar sobredistendido no es funcional. El tejido pulmonar vecino, comprimido y desplazado se muestra hipoventilado e hipoperfundido.

Se ha informado la asociación de ELC con MAQCP y de esta con blastoma pulmonar.

El diagnóstico de certeza se establece por criterios anatómicos en el estudio de la pieza resecada.

La recuperación funcional respiratoria postoperatoria es completa y aun mejor que la función respiratoria en las condiciones patológicas preoperatorias

Sobre estas bases proponemos el siguiente esquema de toma de decisiones para todos los casos de imagen sugestiva de sobredistensión pulmonar localizada. (figura 74)

Se practicará broncoscopia que puede ser diagnóstica y/o terapéutica, con carácter urgente, en todos los casos. Cuando se demuestre la presencia de un mecanismo de válvula adquirido se llevará a cabo la instrumentación endoscópica que permita resolver el problema; por ejemplo: la extracción de un cuerpo extraño accidentalmente aspirado. Cuando la instrumentación endoscópica no sea exitosa se practicará la operación quirúrgica indicada, también con carácter urgente. Cuando se encuentre una imagen endoscópica sugestiva de un mecanismo de válvula congénito como puede ser una compresión bronquial extrínseca pulsátil, se indicaran los procedimientos auxiliares que permitan fundamentar el diagnóstico y programar el tratamiento quirúrgico con carácter electivo. Cuando la broncoscopia sea normal se practicará toracotomía electiva con diagnóstico presuncional de enfisema lobar congénito.

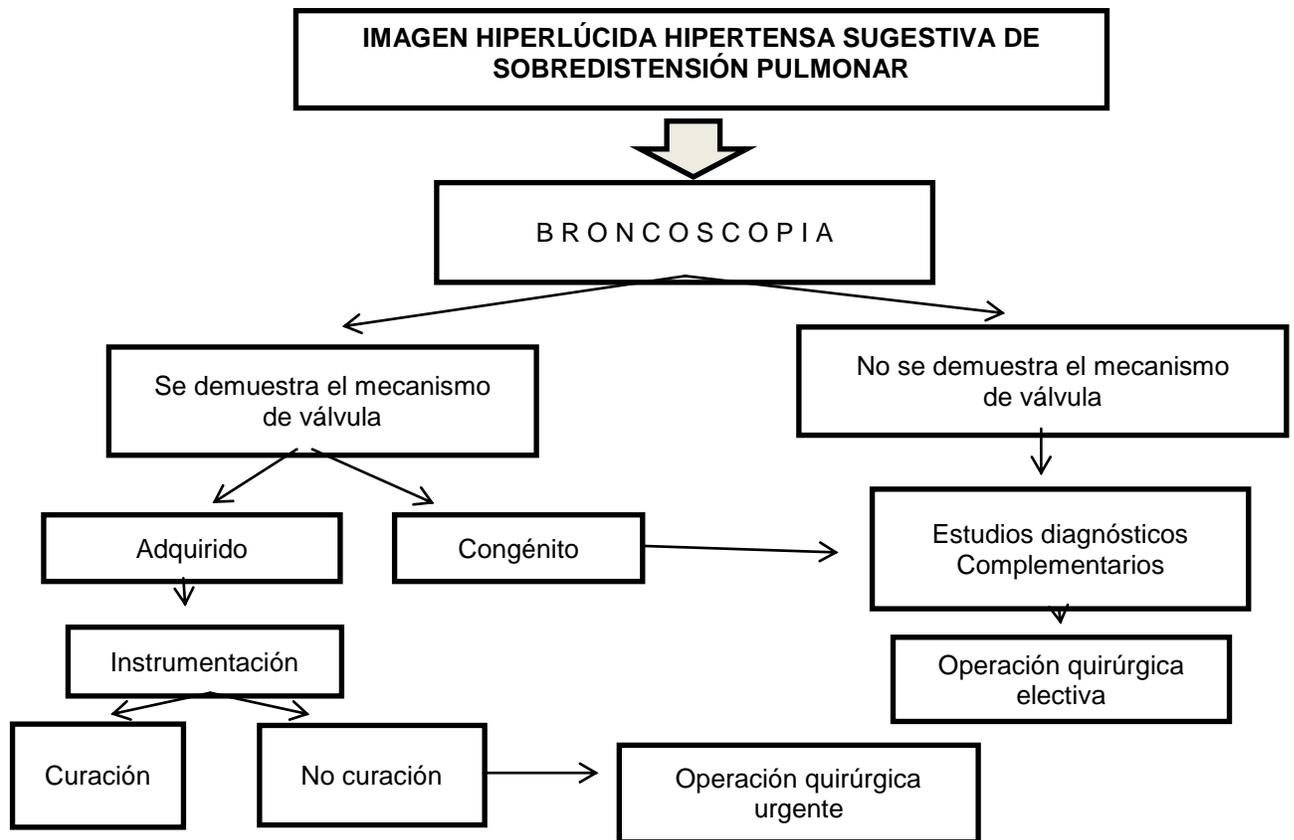


Figura 74. La toma de decisiones diagnósticas y/o terapéuticas en los casos de imagen hiperlúcida, hipertensa, sugestiva de sobredistensión del parénquima pulmonar.

Quistes mediastinales o pulmonares

Se trata de malformaciones intratorácicas mediastinales, cervicales o pulmonares que se describen como estructuras membranosas esferoides o alargadas, de localización intra o extra pulmonar, comunicadas o no a la vía aérea o digestiva, y llenas de aire, moco, pus o varios. El estudio anatomopatológico permite diferenciar dos grupos:

- a) Los que derivan de la vía aérea, tráquea o bronquios gruesos, de la vía digestiva, o de ambos. Su localización siempre es mediastinal o cervical y se conocen como quistes broncogénicos, gastroentéricos, broncoentericos y duplicaciones esofágicas o intestinales
- b) Los que derivan de bronquios terminales con alteración estructural del cartílago. Su localización es intrapulmonar. Son cuatro: la malformación adenomatoide quística

congénita pulmonar, el enfisema lobar congénito, el bronquiocele o mucocele y el quiste mesotelial o quiste alveolar.

Se llaman quistes broncogénicos cuando su interior se encuentra recubierto por epitelio respiratorio y quistes gastroentéricos cuando el recubrimiento está dado por epitelio digestivo. En los quistes broncoentéricos se identifican tanto epitelio respiratorio como digestivo, lo cual es frecuente.

Los quistes broncogénicos contienen moco estéril. Cuando se encuentran comunicados a la vía aérea o a la vía digestiva este moco se infecta. Su localización es siempre mediastinal, paratraqueal, subcarineal o cervical. La sintomatología varía con la localización y con el tamaño del quiste y corresponde a compresión de la vía aérea o de la vía digestiva. En la Rx de tórax los quistes mediastinales se observan como masas hiliares, paratraqueales o paraesofágicas, de bordes lisos y pared bien definida. La TC de tórax puede mostrar quistes que no fueron visibles en la Rx simple expresándose como masas de contorno lobular, liso, pared uniformemente delgada y densidades de contenido líquido. La serie esofagogastroduodenal es particularmente útil para demostrar compresión y desplazamiento de la vía digestiva y la eventual presencia de comunicación con la luz de las vísceras huecas. Es frecuente la asociación con otras entidades congénitas pulmonares, particularmente malformación adenomatoide y enfisema lobar congénito. Su tratamiento es la resección quirúrgica.

Los quistes entéricos, duplicaciones esofágicas o duplicaciones intestinales, son formaciones esféricas o tubulares en las cuales se reconoce una mucosa de tipo digestivo y dos capas musculares. Con frecuencia coexisten restos embrionarios ectópicos de aparato respiratorio o de aparato digestivo como son: cartílago, epitelio respiratorio, páncreas y duodeno. Pueden o no estar comunicados a la luz de la vía digestiva. Se localizan en cualquier sitio desde la boca hasta el ano. En la experiencia Institucional, las duplicaciones intestinales intratorácicas con ectopia de restos embrionarios, han sido de localización mediastinal, posterior, basal y del lado derecho.^{44 45}

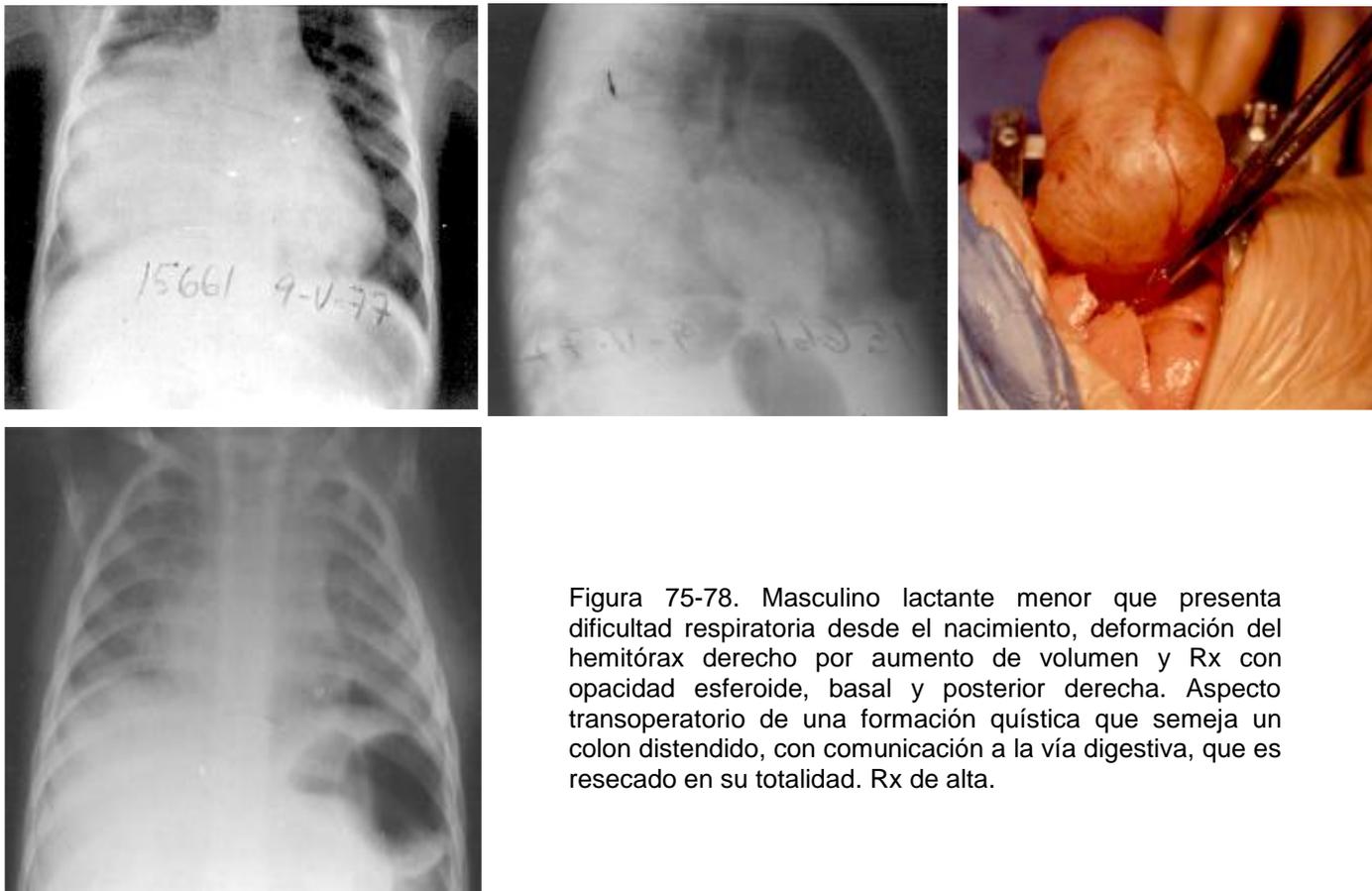


Figura 75-78. Masculino lactante menor que presenta dificultad respiratoria desde el nacimiento, deformación del hemitórax derecho por aumento de volumen y Rx con opacidad esferoide, basal y posterior derecha. Aspecto transoperatorio de una formación quística que semeja un colon distendido, con comunicación a la vía digestiva, que es resecado en su totalidad. Rx de alta.

Los siguientes son ejemplos de malformaciones congénitas broncopulmonares asociadas a dos o más malformaciones congénitas mayores en diversos aparatos y sistemas, lo cual hace particularmente difícil su nomenclatura y clasificación, así como la toma de decisiones terapéuticas.^{46,47} (figuras 79-86)

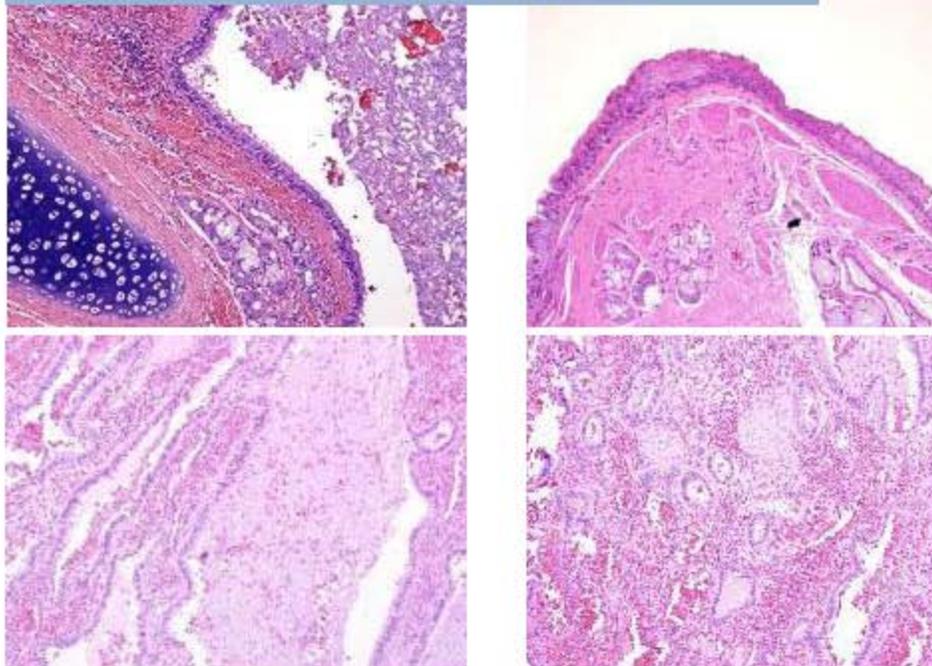
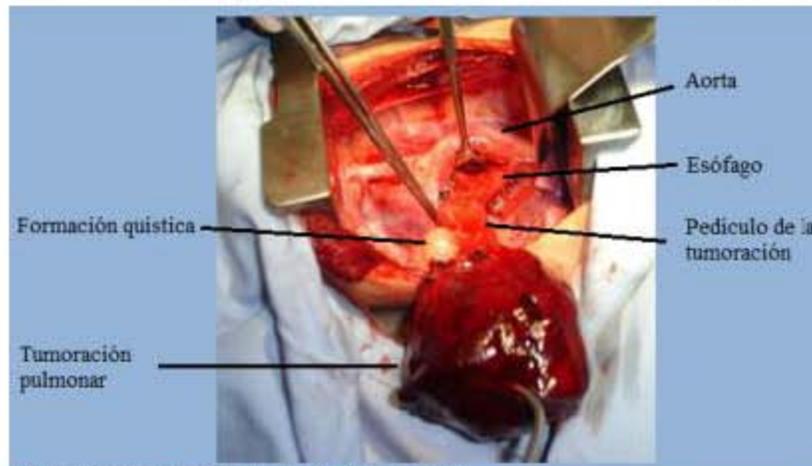


Figura 79-86. Escolar masculino. Hallazgo casual asintomático, sin embargo, presenta deformación de la pared anterior del tórax del tipo del pecho excavado. Los estudios de imagen muestran opacidad tumoral apical izquierda y medial con áreas hiperlúcidas. En la exploración quirúrgica se encuentra una tumoración mediastinal sólida y quística, con irrigación arterial sistémica proveniente de la aorta, que termina en un pedículo tubular que se origina en la pared del esófago. En la pieza reseca se encuentra tejido respiratorio, digestivo, formaciones quísticas llenas de moco y epitelio esofágico. Rx de alta. Este caso se conoce en nuestro servicio como “el eslabón perdido” porque interconecta diferentes anomalías o malformaciones congénitas. En el estudio anatómo patológico se muestra: corte transmural de pared bronquial con todos sus elementos. Detalle de la transición de los epitelios bronquial y esofágico. Panorámico y detalle del componente alveolar sacular y tubular. Patólogo. Dr. Daniel Carrasco Daza

Resultados

La serie de malformaciones congénitas broncopulmonares colectada en el Instituto Nacional de Pediatría entre los años 1971 al 2011, está integrada por 387 casos consecutivos en los cuales el diagnóstico de certeza se estableció a través del cuadro clínico, de los procedimientos auxiliares propios de la especialidad, de los hallazgos en la exploración quirúrgica y del estudio anatomopatológico de las piezas resecadas. Se encuentran representados todos los grupos etarios. Es más numeroso el grupo de preescolares y predomina el género masculino.

La serie está integrada en su mayoría por casos diagnosticados en la clínica y tratados con resección quirúrgica de la malformación. Un grupo minoritario fue incidentalmente diagnosticado en material de autopsia. En algunos casos diagnosticados en la clínica no se consideró indicado el tratamiento quirúrgico, por ejemplo en bronquio traqueal asintomático, por lo tanto no se cuenta con pieza anatómica. La clasificación por grupos muestra de que las malformaciones quísticas mediastinales y pulmonares ocuparon el primer lugar en frecuencia, si se considera que muchas de las hipoplasias pulmonares desaparecen una vez corregido el defecto herniario que la originó. La MAQCP es con mucho la malformación quística pulmonar más frecuente. (cuadro 5)

Cuadro 5. Tabulación de las malformaciones congénitas broncopulmonares y mediastinales. Instituto Nacional de Pediatría 1971 a 2011.

Malformaciones pulmonares	
Hipoplasia pulmonar consecutiva a hernia de Bochdalek	60
Secuestro pulmonar izquierdo	20
Aplasia pulmonar	13
Pulmón hipogénico o pulmón de Halasz con secuestro pulmonar izquierdo	10
Agenesia pulmonar	9
Pulmón con irrigación arterial sistémica sin secuestro	2
Total	114
Malformaciones traqueobronquiales y de segmentación	
Fistula traqueo esofágica determinante de neumopatía crónica	38
Laringobroncomalacia	33
Bronquio traqueal o bronquio de cerdo	14

Estenosis congénita de tráquea de diversos tipos	11
Malformación bronquial con estenosis de bronquio	7
Hendidura laríngea	3
Lóbulo de la ácigos asintomático	2
Bronquio puente	1
Bronquio esofágico	1
Total	110
Quistes mediastinales o pulmonares	
Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar	37
Quiste mediastinal broncogénico	25
Enfisema lobar congénito	22
Quiste mediastinal gastroentérico	13
Quiste mediastinal broncoentérico	9
Quiste mesotelial	2
Bronquiocelo o mucocele	3
Total	111
Diversas combinaciones de dos o más anomalías broncopulmonares, cardiovasculares, de vías digestivas y de diafragma, difíciles de clasificar	
Anillos vasculares con compresión bronquial y/o esofágica y broncoaspiración crónica	31
Hernia de Morgagni asociada a trisomía 18, malformación cardiovascular, hipertensión pulmonar	13
Ectopia de restos embrionarios del aparato respiratorio en distintas localizaciones	3
Linfangiectasia congénita pulmonar	3
Hamaca pulmonar	2
Total	52
EL TOTAL DE LA SERIE ESTA INTEGRADA POR 387 CASOS CONSECUTIVOS	

Se incluyen las hernias de Morgagni por su constante asociación con hipoplasia pulmonar sintomática, si bien, la gran mayoría de estas hipoplasias terminan con la re expansión pulmonar normal.

Cuadro 6. Resultados del tratamiento en 107 casos tratados entre enero de 2001 a diciembre de 2011			
Alta por curación		37	34.57%
Causas de mortalidad	Mortalidad quirúrgica:	2 1 caso de coagulación intravascular y sepsis 1 caso de trisomía 18 con hernia de Morgagni	1.86%
	Otras causas de mortalidad	12	11.21%
Mortalidad global		14	13.08%
Deserción		25	23.26%
En seguimiento		31	28.97%
Total		107	100

Otras causas de mortalidad han sido: prematurez, asociación de dos o más malformaciones congénitas mayores incompatibles con la vida, hipertensión arterial pulmonar e incapacidad del cirujano para negarse a intervenir un paciente gravemente enfermo, con la esperanza de mejorar su condición sistémica, sobre todo en lo que a hipertensión arterial pulmonar se refiere.

Comentario

Los pacientes fueron referidos por síntomas respiratorios graves en las primeras horas de la vida, lo cual resultó ser indicativo de malformaciones complejas y de mal pronóstico. En niños mayores se encontraron diferentes combinaciones de: dificultad respiratoria, cianosis, tos, estridor, tiro, estertores sibilantes, insuficiencia cardíaca, derrame pleural, infección respiratoria recurrente homotópica, deformación del tórax, afección sistémica grave con malnutrición y detención del crecimiento, sin embargo, los niños mayores tuvieron un mejor pronóstico.

La radiografía simple de tórax resultó ser particularmente sensible. El procedimiento diagnóstico se orientó a partir de imágenes radiológicas sugestivas de consolidación

pulmonar o mediastinal con desplazamiento de las estructuras anatómicas vecinas, formaciones quísticas, sobredistensión pulmonar localizada, atelectasia persistente. La broncoscopia y panendoscopia, la serie esofagogastroduodenal, el ultrasonido de tórax, el ecocardiograma y el estudio hemodinámico completo incluyendo cateterismo cardíaco permitieron la evaluación completa de los casos. La broncografía y la aortografía han sido substituidas con ventaja por el angiotomograma de alta resolución.

El tratamiento de las malformaciones congénitas broncopulmonares es la resección quirúrgica. En ocasiones fue necesario practicar operaciones quirúrgicas combinadas, complejas, en uno o en varios tiempos quirúrgicos.

La mortalidad global fue del 13.08% y se relacionó con múltiples malformaciones congénitas mayores incompatibles con la vida. La mortalidad quirúrgica fue del 1.86% y se relacionó esencialmente con hipertensión arterial pulmonar, insuficiencia cardio respiratoria y sepsis. La evaluación postoperatoria en el grupo de sobrevivientes no mostró en el largo plazo secuelas anatómicas ni trastornos funcionales.

Los resultados de éste análisis sugieren que:

Las malformaciones congénitas broncopulmonares son más frecuentes de lo que ha sido considerado.

La dificultad respiratoria, estridor, tiro y sibilancias son los síntomas más frecuentes en recién nacidos. En niños mayores la infección respiratoria recurrente homotópica y la deformación del tórax con grave afección sistémica son los síntomas predominantes.

La sensibilidad clínica y la imagen radiológica en la radiografía simple de tórax, son suficientes para sospechar de manera fundada la presencia de anomalías congénitas y para orientar la indicación de procedimientos diagnósticos propios de la especialidad.

La frecuente asociación de dos o más anomalías congénitas justifica la valoración integral particularizada que debe incluir el estudio hemodinámico con medición de la presión arterial pulmonar y el estado del pulmón contralateral.

Los estudios de imagen con tecnología de punta han substituido con ventaja a los antiguos procedimientos invasivos.

La resección quirúrgica es el único tratamiento curativo. Está indicado en todos los casos excepto contraindicación formal por malformaciones mayores asociadas incompatibles con la vida per se, o hipertensión arterial pulmonar severa.

La malformación adenomatoide quística congénita pulmonar ocupa el primer lugar en frecuencia.

El diagnóstico de certeza se establece conjuntando los datos clínicos con los estudios de imagen, la exploración quirúrgica y el estudio anatomopatológico.

La clasificación que se propone es operativa.

La morboletalidad se relaciona directamente con malformaciones congénitas mayores asociadas y con hipertensión arterial pulmonar.

La evaluación clínica y funcional en el grupo de sobrevivientes no mostró, en el largo plazo, secuelas estructurales ni funcionales.

La tarea asistencial y docente ha dado lugar a una serie de publicaciones y a la elaboración de guías para diagnóstico clínico y tratamiento.

Es necesario implementar líneas de investigación relacionadas con las causas de morboletalidad.

Bibliografía

1. Boyden EA. Developmental anomalies of the lungs. *Am J Surg* 1955;90:79-89.
2. Guest JL, Yeh TJ, Ellison LT, Ellison RG. Pulmonary parenchymal air space abnormalities. *The Ann Thorac Surg* 1965;1:102-114.
3. Skandalakis G, editor. *Embryology for Surgeons. Congenital short esophagus with thoracic stomach*. Phylladelphia: W.B. Saunders 1972.p.90-93.
4. Tournier G et Couvreur J. *Malformations pulmonaires et bronchiques*-Editions Techniques-Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Pédiatrie, E- 4063 B10 1991.
5. Agency for Healthcare Researche and Quality, Rockville. *Preventive Services Task Force Ratings: Strength of Recommendations and Quality of Evidence. Guide to Clinical preventive Services, Third edition: Pediodic Updates, 200-2003.* <http://www.uspreventiveservicestaskforce.org/3rduspstf/ratings.htm>
6. Stanton M, Jjere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009;44:1027-33.
7. Knox E, Lissauder D, KhanK, Kilby M. Prenatal detection of pulmonary hypoplasia in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis of diagnostic studies. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2010;23:579-88.
8. Mayer S, Klaritsch P, Petersen S, Done E, Sandaite I, Til H, Claus F, Deprest JA. The correlation between long volume and liver herniation measurements by fetal MRI in isolated congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Prenat Diagn* 2011;31:1086-96.
9. Knox EM, Kilby MD, Martin WL, Khan KS. In-utero pulmonary drainage in the management of primary hydrothorax and congenital cystic lung lesion: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:726-34.
10. Adel K Ayed, Abdulla Owayed. Pulmonary resection in infants for congenital malformation. *Chest* 2003;124: 98-101.

-
11. Pérez – Fernández L., Durazo RC., Sosa MC. Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar y enfisema lobar congénito. Diagnóstico diferencial. Acta Pediatr Mex 1994; 15: 64 – 75.
 12. Horak E, Bodner J, Gassner I, Schmid T. et. al. Congenital cystic lung disease: diagnostic and therapeutic considerations. Clin Pediatr 2003; 42:251-261.
 13. Langston C. New Concepts in the pathology of congenital lung malformations. Seminars in Pediatric Surgery 2003; 12(1):17-37
 14. Rocha G, Fernandes PC, Proenca E, Quintas C, Martins T, Azevedo I, Guimarae H. Congenital cystic adenomatoid malformation of de lung—the exepience of five medical centres. Rev Port Pneumol 2007;13:511-23.
 15. Costas Junnios S, Perfeito JA, Forte V. Surgical tratment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned?. J Bras Pneumol 2008;34:661-6.
 16. Curran PF, Jelin EB, Rand L, Hirose S, Feldstein VA, Goldstein RB, Lee K. Prenatal steroid for microcystic adenomatoide malformations. J Pediar Surg 2010;45:145-50.
 17. Benitez-Bribiesca L. Are case reports obsolete ? Arch Med Res 1998;29:105.
 18. Diccionario Médico Grolier. Barcelona: Ediciones Grijalvo; 1986. Congénito; p.481.
 19. Regnier C et Rolland M. Embryopathieset-fuetopathies-Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Pédiatrie, 4002 X1, 1978, 11p.
 20. Christianson A, Modell B. Medical genetics in developing countrys. Annu Rev Genomics Hum Genet 2004;5:219-65.
 21. Boletín de información estadística SSA. Principales causas de egresos hospitalarios 2001;vol II:23.
 22. Morales VM. A propósito de una nueva clasificación de enfermedades pulmonares congénitas. Neumol Cir Tórax 1972; 33: 363-75.
 23. Iñiguez SR, Nazar MG, Iñiguez CA. Resolución quirùgica de la laringomalacia. Rev Otorrinolaringol Cir Cab-Cuello 2002;62:265-270.

-
24. Tejeda TH, López V E, Caretta B S. Resección de repliegues aritenopiglóticos. Una alternativa a la traqueotomía en casos de laringomalacia severa. *Rev Sanid Mil* 2002;56;6:299-301.
 25. Berrocal T, Madrid C, Gutierrez J, Arjonilla A, Gomez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*. 2003; 24: 17.
 26. Fraser RG, Peter Paré JA, editores. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. 2ª edición. Barcelona: Salvat Editores, S.A.; 1980. p. 117.
 27. Gonzalez-Crussi F, Padilla LM, Miller JK, Grosfeld JL. "Bridging bronchus". A previously undescribed airway anomaly. *Am J Dis Child*. 1976;130:1015-8.
 28. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol* 1946;58:457-67.
 29. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1984;86:611-615.
 30. Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin Diag Pathol* 1986;3:106-121.
 31. Bush A. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr pulmonol* 2001;32:328-337.
 32. Langston C. Intralobar sequestration revisited. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6:2003
 33. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum pathol* 1977; 8: 155-71.
 34. López Corella E, Arango SM, Pérez-Fernández L. Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar. Estudio de 17 casos en población pediátrica. *Patologia* 1983;21:349.
 35. Stocker JT. Congenital and Developmental Diseases. In: Dail and Hammar's *Pulmonary Pathology*. Third edition. New York. Springer 2008, pp 132-175
 36. López Corella E. Comunicación personal. Instituto Nacional de Pediatría. Departamento de Patología. 2011.

-
37. Ueda K, Gruppo R, Unger F, et al: Rhabdomyosarcoma of lung arising in congenital cystic adenomatoid malformation. *Cancer* 1977; 40:383-388.
 38. Weinblatt ME, Siegel SE, Isaac H. Pulmonary blastoma associated with cystic lung disease. *Cancer* 1982;49:669-671.
 39. Woo Sun Kim, Kyung Soo Lee, In-One Kim, Yeon-Lim Suh, Jung-Gi Im et al. Congenital cystical adenomatoide malformation of the lung. CT-pathologic correlation. *AJR* 1997;168:47-53.
 40. Wilson RL, Lettiere CJ, Fitzpatrick TM, Shorr AF. Intralobular bronchopulmonary sequestrations associated with bronchogenic cysts. *Respiratory Medicine* 2005;99:1-17.
 41. Garcia-Pena P, Lucaya J, Hendry GM. Spontaneous involution of pulmonary sequestration in children: a report of two cases and a review of the literature. *Pediatr Radiol* 1998.;28:266-270.
 42. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR. The unpredictable character of congenital cystic lesions: *J Pediatr Surg* 2000;35:801-805.
 43. Laberge JM, Flageole H, Pugash D. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16:178-186.
 44. Varela BJ, Posse VC, Perez-Fernandez L. Quiste entérico de localización múltiple. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1987;44:495-498.
 45. López Corella E, Arango SM, Pérez-Fernández L. Quistes broncogénicos. Estudio de quince casos en población pediátrica. *Patología* 1983;21:384.
 46. Ramírez FJ, Pérez – Fernández L, Cuevas Schacht F. Síndrome de “Prune Belly” asociado a malformación adenomatoidea quística congenita pulmonar y secuestro pulmonar extralobar. *Bol Med Hosp. Infant Mex* 1993; 5: 336 – 340
 47. Bueso Engelhardt A, Pérez – Fernández L., De León BB. Agenesia de hemidiafragma derecho asociada a hipoplasia pulmonar bilateral, secuestro pulmonar extralobar, linfangiectasias y malformación adenomatoide quística congénita pulmonar. *Acta Pediatr Mex* 1994; 15: 90 – 94.