



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**CONCORDANCIA ENTRE EL DIAGNÓSTICO PREQUIRÚRGICO Y  
EL ANATOMOPATOLÓGICO DE LAS MALFORMACIONES  
CONGÉNITAS PULMONARES EN UN HOSPITAL DE TERCER  
NIVEL**

**TESIS DE POSGRADO**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

**PEDIATRÍA**

PRESENTA

**DR. ENRIQUE JESÚS LÓPEZ JARA ZÁRATE**

UMAE Hospital de Pediatría CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

Email: [neocatarsis@hotmail.com](mailto:neocatarsis@hotmail.com) Teléfono: 4737370050

**TUTORES**

**DR. JORGE LUIS RAMÍREZ FIGUEROA**

Jefe del Servicio de Neumología, Inhaloterapia, Fisiología Pulmonar y Endoscopia

UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22289

**DRA. ALICIA RODRIGUEZ VELAZCO**

Médico Adscrito al servicio de Patología

UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext 22350

MEXICO, DF A 19 DE ENERO DE 2016



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.

**DRA. MARIA ELENA YURIKO FURUYA MEGURA**

Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias,  
UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS  
Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.  
Tel. 56276900 Ext. 22288

**ASESOR METODOLOGICO**

**DR. MARIO HUMBERTO VARGAS BECERRA**

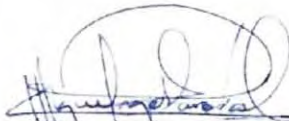
Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias,  
UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS  
Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.  
Tel. 56276900 Ext. 22288

SINODALES



---

Dra. María Guadalupe Miranda Novales  
Profesor titular de Pediatría



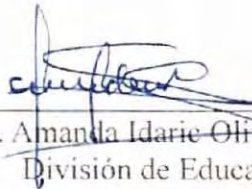
---

Dr. Miguel Ángel Paredes Cuanalo  
Profesor adjunto de Pediatría



---

Dr. Juan Carlos Marin Santana  
Profesor Adjunto de Neumología Pediátrica



---

Dra. Amanda Idarie Olivares Sosa  
División de Educación



"2015, Año del Generalísimo José María Morelos y Pavón".

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3603  
HOSPITAL DE PEDIATRIA, CENTRO MEDICO NACIONAL, SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA 09/09/2015

**DR. JORGE LUIS RAMÍREZ FIGUEROA**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**CORRELACIÓN ENTRE EL DIAGNÓSTICO PREQUIRÚRGICO Y EL ANATOMOPATOLÓGICO DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS PULMONARES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2015-3603-62

ATENTAMENTE

**DR.(A). HERMILO DE LA CRUZ YAÑEZ**

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3603

Impreso

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

## ÍNDICE

RESUMEN ESTRUCTURADO .....	1
ANTECEDENTES .....	3
INTRODUCCIÓN .....	3
PRESENTACIÓN CLÍNICA .....	5
DIAGNÓSTICO .....	5
TRATAMIENTO .....	6
CONCORDANCIA PREQUIRÚRGICA Y PATOLÓGICA .....	8
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....	10
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN .....	11
JUSTIFICACIÓN: .....	12
OBJETIVOS DEL ESTUDIO: .....	13
MATERIAL Y MÉTODOS .....	14
TIPO DE ESTUDIO: .....	14
CRITERIOS DE SELECCIÓN .....	14
CRITERIOS DE INCLUSIÓN: .....	14
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN Y ELIMINACIÓN: .....	14
TAMAÑO DE LA MUESTRA .....	15
DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES: .....	16
DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO: .....	17
FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ÉTICOS: .....	18
RECURSOS HUMANOS, FÍSICOS Y FINANCIEROS .....	18
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES: .....	19
RESULTADOS .....	20
DISCUSIÓN .....	26
CONCLUSIONES .....	30
BIBLIOGRAFÍA .....	32
ANEXO 1 .....	36
ANEXO 2 .....	37

## RESUMEN ESTRUCTURADO

**Concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y el anatomopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares en un tercer nivel de atención.**

*Dr. Enrique Jesús López Jara Zárate, Dr. Jorge Luis Ramírez Figueroa, Dra. Alicia Rodríguez Velazco, Dra. María Elena Yuriko Furuya Meguro, Dr. Mario Humberto Vargas Becerra, Servicio de Neumología, Inhaloterapia, Fisiología Pulmonar y Endoscopia, Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias y servicio de Anatomía Patológica, UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS.*

**INTRODUCCIÓN:** Las malformaciones congénitas pulmonares (MCP) constituyen un espectro amplio de lesiones originadas durante las diferentes etapas del desarrollo pulmonar y pueden detectarse en estudios de control prenatal como la ultrasonografía (USG), manifestarse con síntomas respiratorios al nacimiento, permanecer asintomáticos durante largos periodos de tiempo, manifestarse como infecciones respiratorias recurrentes o incluso ser hallazgos de autopsia. En todos los casos de lesiones congénitas pulmonares se debe de evaluar la realización de cirugía. En el paciente sintomático no hay controversia en la indicación quirúrgica inmediata; sin embargo, en los pacientes asintomáticos, el manejo conservador o el tiempo óptimo para la cirugía es controversial. No hay estudios que evalúen la certeza del médico para realizar un diagnóstico pre-quirúrgico, en base a la historia clínica, exploración física e imagen y su Concordancia con el diagnóstico realizado por anatomía-patológica.

**OBJETIVOS:** Conocer la Concordancia entre el diagnóstico pre-quirúrgico y anatomopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo comprendido de enero de 2005 a diciembre de 2014.

**MATERIAL Y METODOS:** Estudio Comparativo Observacional, retrolectivo, transversal, descriptivo. En la UMAE Hospital de Pediatría de CMN S XXI. Se revisaron los expedientes y las hojas de Informe de Estudio de Patología y Citología de los casos con diagnóstico de malformación congénita pulmonar, se evaluó la edad al momento de la cirugía, diagnóstico anatomopatológico, pulmón afectado, lóbulo, segmento pulmonar afectado, diagnóstico prequirúrgico y diagnóstico anatomopatológico.

Se utilizó mediana y máximos y mínimo para las variables de intervalo y frecuencias y porcentajes en las variables categóricas La asociación de los diagnósticos prequirúrgico y anatomopatológico se evaluó con el coeficiente de concordancia de Kappa.

**RESULTADOS:** Se encontraron 39 estudios anatomopatológicos con diagnóstico de MCP en 10 años, 20 hombres (51.3%) y 19 mujeres con una mediana de edad al diagnóstico de 5 meses (mínimo 1 día máximo 14 años) encontrando en 4 pacientes más de una malformación. En forma global fue más frecuente del lado derecho en el 64%, 31% del lado izquierdo, 5% bilateral y 4 no especificadas. En el 87% la afectación fue unilobar, 10% bilobar y 5% trilobar de los cuales el 27.3% se localizó en el LSD, 13.6% en el LM, 25% en el LID, 13.6% en el LSI, 13.6% en el LII. Se encontró que el 41% (16) de los pacientes tenían datos de sobreinfección bacteriana al momento de la resección de la lesión. El 72% fueron MCVA de las cuales el 61% fue el tipo 2, el 32% tipo 1 y el 7% tipo 3; el 14% secuestro pulmonar y el 7% quiste broncogénico y enfisema lobar. La concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y anatomopatológico fue de 76% en MCVA (kappa 0.531), 67% en quiste broncogénico (kappa 0.64), 67% en secuestro pulmonar (kappa 0.64) y 100% en enfisema lobar congénito (kappa 0.73).

#### **CONCLUSIONES:**

Las MCP en nuestra población tienen frecuencias similares a lo reportado en la literatura siendo la MCVA la más frecuente, predominando el tipo 2, a diferencia de las series internacionales en las que se reporta el tipo 1.

La concordancia (Kappa) prequirúrgica y anatomopatológica de las MCP fue buena, de 0.53 a 0.73 siendo mayor en los casos de SP y ELC; al analizar los subtipos de MCVA la concordancia disminuyó hasta 0.37. Se sugiere realizar un estudio para determinar la edad ideal para la resección de la lesión, la cual puede realizarse por toracoscopia o toracostomía. Las MCP deben de ser evaluadas por el servicio de neumología pediátrica, considerando la posibilidad del manejo conservador en casos asintomático de ELC y SP.



## ANTECEDENTES

### INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares (MCP) constituyen un espectro amplio de lesiones originadas durante las diferentes etapas del desarrollo pulmonar. Se presentan en 1:10000 – 1:25000 nacimientos(1) y se reporta hasta 4.44:10,000 abortos o recién nacidos vivos.(2) Su incidencia anual va de 30-42:100,000 y representan del 0.06-2.2% hospitalizaciones en algunos centros pediátricos(3). El diagnóstico prenatal se realiza hasta en el 10% de los casos y hasta en un 14% en menores de 15 años.(3)

Acorde al periodo en que se originan, David y col (4) las dividen como se muestra en la tabla 1:

Embriogénico (4 a 7 sdg)	Pseudoglandular (8-16sdg)	Canalicular (17-26sdg)	Sacular (27-36sdg)	Alveolar (36sdg hasta 8 años)
<b>Quiste broncogénico</b>	Hipoplasia pulmonar	Hipoplasia pulmonar	Hiperplasia pulmonar	Enfisema lobar congénito
<b>Atresia Pulmonar/lobar</b>	Malformación congénita de vía aérea			
<b>Secuestro extralobar</b>	Secuestro intralobar	Displasia alveolo-capilar		
<b>Estenosis/atresia Traqueal-bronquial</b>	Linfangiectasias pulmonares			
<b>Estenosis/atresia Laríngea-esofágica</b>				

SDG: semanas de gestación

**TABLA 1. Etapa del desarrollo y malformación congénita pulmonar asociada**

Las MCP pueden manifestarse con síntomas respiratorios al nacimiento, permanecer asintomáticos durante mucho tiempo, presentarse como infecciones recurrentes e incluso ser hallazgos de autopsia. Cuando el diagnóstico es tardío suelen manifestarse con complicaciones respiratorias como: infecciones pulmonares persistentes y/o recurrentes o como hallazgo radiológico.(3) Hoy en día un gran número de malformaciones se sospechan o diagnostican mediante ultrasonografía (US) antenatal, la cual evidencia lesiones pulmonares fetales macroquísticas, microquísticas y mixtas. Cuando la irrigación de la lesión proviene de la circulación sistémica corresponde a un secuestro

pulmonar, que puede asociarse a otras malformaciones quísticas dando lugar a malformaciones mixtas.(3,5)

A lo largo del tiempo se han empleado diversas clasificaciones para las MCP. La clasificación clínica con mayor relevancia es la que realizó en 1977 Stocker dividiendo en 3 tipos acorde a las características histológicas y ampliándose en 2002 a 5 con la adición del tipo 0 y IV.(6) Se ha observado que estas entidades pueden sobreponerse clínica, imagenológica e histopatológicamente y que pueden presentarse lesiones híbridas. Estos hallazgos han dado lugar a diversas clasificaciones tomando en cuenta la fisiopatología de las lesiones, las características clínicas e histológicas.(6,7)

En 2003, Langston y cols.(7) clasificaron las lesiones congénitas pulmonares en malformaciones bronquio-pulmonares, hiperplasia pulmonar y otras lesiones quísticas que incluyen atresia bronquial, quistes broncogénicos y enfisema lobar congénito. En la tabla 2 se muestran las diferencias de la clasificación de Stocker y la clasificación de Langston.

<b>Clasificación MCVA Stocker(6)</b>	<b>Clasificación de Langston(7)</b>
<b><u>Tipo 0 Atresia Acinar</u></b>	<u>Atresia bronquial:</u> aislada, con secuestro intralobar (conexión A/V) con conexión GI, con conexión sistémica-arterial a pulmón normal)
<b><u>Tipo 1 Quistes hasta 10cm, epitelio ciliado pseudo-estratificado, células mucosas</u></b>	<u>MCVA grande (1 Stocker):</u> aislada con secuestro intralobar/ híbrido (conexión A/V)
<b><u>Tipo 2 Quistes múltiples &lt;2cm (esponja), tejido sólido. Los quistes asemejan bronquiolos dilatados separados por tejido normal. Se observa músculo estriado 5%</u></b>	<u>MCVA pequeña (2 Stocker)</u> aislada con secuestro intralobar/ híbrido (conexión A/V)
<b><u>Tipo 3 Solido, excesos+ de estructuras bronquiales separadas de pequeños espacios de aire con tejido cuboideo (pulmón fetal)</u></b>	<u>Hiperplasia pulmonar y lesiones asociadas</u> atresia laríngea MCVA solido (Stocker 3) Lóbulo polialveolar
<b><u>Tipo 4 Quistes hasta 10cm, limitados por epitelio delgado entre tejido mesenquimatoso</u></b>	<u>Otras lesiones quísticas:</u> quistes linfáticos, entéricos, mesoteliales, parenquimatosos simples, blastoma pleuropulmonar
	<u>Quiste broncogénico</u>
	<u>Enfisema lobar congénito</u>
	<u>Secuestro extralobar:</u> con conexión GI sin conexión GI
<b>MCVA: malformación congénita de vía aérea, A/V: arterio venosa, GI: gastrointestinal</b>	

**TABLA 2. Comparación de 2 propuestas de clasificación de Malformaciones Congénitas Pulmonares**

En dos publicaciones recientes, Kotecha y col. y Puligandla y col. sugieren que esta clasificación puede ser de mayor utilidad ya que toma en cuenta la posibilidad de combinaciones y que se sobrepongan las diferentes malformaciones.(2,8)

### PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de las malformaciones congénitas pulmonares es diversa, la mayoría se detecta de manera antenatal por US y en el periodo neonatal por presencia de dificultad respiratoria, primordialmente aquellos recién nacidos con lesiones grandes, requiriendo de ventilación mecánica y cirugía. Los pacientes con lesiones pequeñas pueden presentar taquipnea a la alimentación o estridor por compresión de la vía aérea y requerirán en la mayoría de los casos de cirugía. Otros pacientes pueden tener una presentación tardía como complicaciones incluyendo infecciones recurrentes pulmonares, bronquiectasias, absceso pulmonar, pnoneumotórax, hemoptisis, neumotórax, embolismo aéreo, hemotórax, asma cortico resistente, falla cardiaca o en casos raros transformación maligna.(2) Se ha reportado una incidencia de complicaciones en pacientes asintomáticos hasta del 3.2% antes de los 7 meses(2) y en otros estudios 20-86% antes de los 6 meses(8). Muchas de estas malformaciones pueden presentar regresión in útero.(2,8-11)

### DIAGNÓSTICO

En la etapa prenatal, el ultrasonido es el método de imagen de elección para la evaluación de las lesiones congénitas pulmonares.(2) La resonancia magnética es una modalidad en la que se puede evaluar la morfología, volumen de los pulmones fetales, lesiones pequeñas y también nos puede ofrecer información funcional pulmonar.(4)

En la etapa posnatal el diagnóstico se puede realizar con una radiografía simple de tórax observando imágenes radio lúcidas o radiopacas circulares o asimetría pulmonar; estas lesiones pueden presentar niveles hidroaéreos y podemos observar disminución de volumen pulmonar del lado contrario por compresión o hipoplasia. La tomografía computada de tórax es el estudio más útil para

la evaluación diagnóstica, prequirúrgica y seguimiento posquirúrgico; además el estudio contrastado puede demostrar una circulación arterial o drenaje venoso anómalo. La resonancia magnética no ofrece mayores ventajas a la tomografía computada, ofrece una menor radiación, sin embargo, su disponibilidad es limitada.(4)

En la tabla 3 se muestran las diferencias entre cada una de las malformaciones congénitas pulmonares y su frecuencia.(2,4,8,12-14)

Malformación	Clasificación	Frecuencia (%)	Localización	CARACTERISTICAS
Malformación congénita de vía aérea	<b>TOTAL</b>	<b>25-30%</b>	Predilección en LII y LID, puede estar en cualquier lóbulo	1.Epitelio mucoso 33%, quistes grandes
	1	65%		2. Epitelio columnar, quistes pequeños, asociado a otras malformaciones
	2	20-25%		3. menos común,
	3	8-10%		
Quiste broncogénico			Mediastinal 65% Parenquimatoso 35%	Sin comunicación con árbol bronquial, presentan cartílago, contenido mucoso
Enfisema lobar congénito		25%	LSI 40-50% LM 30-40% LSD 20%	Hiperinflación secundaria a atrapamiento aéreo con efecto de masa secundario. Histológicamente generalmente es normal con hallazgos de dilatación alveolar
Secuestro pulmonar	Intralobar 25%	0.15-6.45%	Intralobar sin predilección	Su irrigación proviene de la circulación sistémica Drenaje venoso a sistema venoso sistémico
	Extralobar 75%	<b>Asociado a MCVA 2 en 60%</b>	80 % LII	Su irrigación proviene de la circulación sistémica El drenaje venoso va hacia venas pulmonares
Atresia bronquial		1:10.000 autopsias		Asociada a malformaciones severas como anencefalia, alteraciones cardiovasculares, gastrointestinales, esqueléticas

LII: Lóbulo inferior izquierdo, LID: lóbulo inferior derecho, LSI: lóbulo superior izquierdo, LM. Lóbulo medio, LSD: lóbulo superior derecho

**TABLA 3. Caracterización de las malformaciones congénitas pulmonares**

## TRATAMIENTO

Todos los pacientes con malformaciones congénitas pulmonares deben ser evaluados para la realización de la cirugía. En el paciente sintomático no hay controversia de la indicación quirúrgica

inmediata; sin embargo, en los pacientes asintomáticos el manejo conservador y en su caso, el tiempo óptimo para la cirugía es controversial.(2,8–10,15,16)

En 2004 Jean-Martin Laberge y cols.(10) realizaron una revisión de estudios sobre malformaciones de vía aérea de 1995-2001, y adicionalmente evaluaron la experiencia de 2 centros hospitalarios de 1980-1999. Determinaron que la justificación para manejo conservador fue: paciente asintomático, la posibilidad de regresión de la lesión y los riesgos quirúrgicos; mientras que los autores que realizaban tratamiento quirúrgico, lo hacían con el fin de evitar las complicaciones referidas en estos pacientes como: infección, neumotórax y malignización de las lesiones (blastoma pleuropulmonar o carcinoma bronquioalveolar), y sustentando que una resección temprana permitiría un crecimiento compensatorio pulmonar. Las conclusiones de este trabajo fueron que la resección quirúrgica debe de realizarse en la infancia excepto en enfisema lobar congénito, ya que existen reportes de involución espontánea de las lesiones.(17–23)

En 2005 el mismo autor con otros cols.(9) en una nueva revisión de la literatura y tomando en cuenta el estudio previo sugieren que el manejo conservador se reserve para casos con enfisema lobar congénito que son asintomático y en casos de Secuestro extralobar sin un cortocircuito significativo; recomendando el manejo quirúrgico en casos de quiste broncogénico, secuestros pulmonares complicados o lesiones quísticas visibles por TAC por las posibles complicaciones a pesar de reportes de manejo conservador en algunos pacientes.(17–19,21,24–33)

En 2010 Sui-Ling Liao y cols.(34) reportaron una serie de 19 casos de malformaciones congénitas. Se reportaron 7 casos manejados de manera conservadora; de estos los diagnosticados en la etapa neonatal (4) presentaron regresión de las lesiones, en contraste, los 3 diagnosticados en periodo de preescolar persistieron con lesiones a 2 años de seguimiento. Los autores sugieren el manejo conservador de los casos asintomáticos con diagnóstico en el periodo neonatal y prenatal ya que pueden presentar regresión y en los pacientes con diagnóstico en la etapa preescolar y posterior sugieren la resección de la lesión por el riesgo de complicaciones.

En una publicación más reciente del 2012 Hermoso Torregrosa y cols.(11) reportaron una serie de 4 casos de pacientes con diagnóstico de enfisema lobar congénito con manejo conservador. 2 pacientes lactantes con diagnóstico al acudir por cuadros de infección de vías respiratorias con compromiso respiratorio y 2 recién nacidos con diagnóstico prenatal. El manejo en un caso fue conservador con seguimiento hasta los 17 años manteniéndose asintomático.

Algunos autores refieren beneficios de la cirugía temprana en recién nacidos como menor número de complicaciones pre y posquirúrgicas; en cambio otros prefieren esperar hasta los 2 a 3 meses para disminuir los riesgos anestésicos. Las justificaciones para la cirugía temprana reportadas son la prevención de infecciones pulmonares y complicaciones como sangrado y neumotórax, la prevención de transformación maligna y un mayor crecimiento compensatorio del tejido restante; (2,8–10,15,16) sin embargo, en 2012 Naito y cols.(35) realizaron un estudio de Concordancia entre edad al momento de la resección pulmonar por malformación congénita y la función pulmonar sin encontrar diferencias significativas entre las mismas, y consideran la justificación del crecimiento pulmonar en cirugías tempranas no es un argumento válido.

El abordaje quirúrgico puede ser por toracoscopia o toracostomía sin una diferencia significativa entre cada procedimiento. Kunisaki en 2014(36) en un estudio de cohorte evaluaron la utilidad de cirugía abierta versus toracoscópica sin encontrar diferencias significativas entre la evolución posquirúrgica y recuperación, con única ventaja estética en la resección por vía toracoscópica.

#### CONCORDANCIA PREQUIRÚRGICA Y PATOLÓGICA

Concordancia es la relación recíproca entre dos fenómenos. En la literatura hay estudios cuyo objetivo es evaluar la concordancia de los estudios de imagen con el diagnóstico patológico de las malformaciones congénitas pulmonares sin tomar en cuenta la clínica del paciente. Lanza y cols.(37) en 2007 en un estudio retrospectivo evaluaron la concordancia entre el diagnóstico realizado por tomografía de tórax en 6 pacientes y el resultado anatomopatológico de la lesión, encontrando un 66.7% de concordancia entre los diagnósticos y un 33.3% de lesiones mixtas. En

2008 Tsai y cols. (38) en 105 pacientes encontraron que solo 9 pacientes (8.6% tenían un diagnóstico patológico diferente al prequirúrgico y que 9 pacientes (8.6%) presentaban lesiones asociadas. En 2014, Bondioni y cols.(39) evaluaron la Concordancia entre US prenatal y TAC posnatal con el diagnóstico patológico encontrando una relación de 76.9% en US y 94% en TAC sin observar significancia estadística entre ambos métodos.

En la literatura y en nuestro medio no existen estudios que evalúen la concordancia del diagnóstico prequirúrgico con el diagnóstico anatomopatológico, lo cual es el sustento del presente trabajo.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones congénitas del pulmón constituyen un espectro amplio de lesiones originadas durante las diferentes etapas del desarrollo pulmonar con posible repercusión en la vida del paciente.

Hasta el momento no se ha podido establecer una opción terapéutica para todas las patologías, se sugiere el tratamiento quirúrgico en algunas malformaciones por el riesgo de transformación maligna o complicaciones asociadas; así mismo hay controversia en cuanto el momento óptimo de la cirugía y su extensión.

Actualmente se desconoce cuál es la concordancia entre el diagnóstico pre quirúrgico de las lesiones en comparación con el diagnóstico patológico en el Departamento de Neumología, Inhaloterapia, Fisiología pulmonar y Endoscopia y la Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias de nuestro Hospital, el cual tiene características que lo hacen único, ya que es una Unidad de alta especialidad, de referencia y de tercer nivel de atención. Este conocimiento ayudaría al clínico a la toma de decisión de la cirugía, su indicación, y el momento óptimo.



## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es la concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y el diagnóstico anatomopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares en un hospital de tercer nivel?

## JUSTIFICACIÓN:

El Hospital de Pediatría CMN S XXI es un centro de referencia para la atención de las malformaciones congénitas pulmonares del cual se desconoce la epidemiología.

En México y en el Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI no hay reportes de cuál es la concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y el anatomopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares,

Existe controversias en el manejo de las lesiones congénitas sugiriendo el manejo quirúrgico en la mayoría con manejo conservador en casos de enfisema lobar congénito y secuestro pulmonar extralobar; por lo que diagnóstico pre quirúrgico de certeza influirá en la conducta terapéutica de cada una de las lesiones.

## **OBJETIVOS DEL ESTUDIO:**

### **OBJETIVO GENERAL**

Conocer la concordancia entre el diagnóstico pre quirúrgico y anatomopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

1. Conocer el tipo y la localización más frecuente de las malformaciones congénitas pulmonares en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
2. Conocer la edad del diagnóstico definitivo de las malformaciones congénitas pulmonares en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

Se realizó el estudio en el Servicio de Neumología, Inhaloterapia, Fisiología Pulmonar y Endoscopia, en la Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias y en el servicio de Anatomía Patológica de la UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS; un hospital de tercer nivel de atención, mediante el análisis de la hoja de Informe de Estudio de Patología y Citología (anexo1) y el expediente físico y electrónico. Todos los datos fueron capturados en la hoja de recolección de datos por el tesista Enrique Jesús López Jara Zárate para su análisis posterior.

### **TIPO DE ESTUDIO:**

Serie de casos. Perspectiva histórica. Retrospectivo, descriptivo, observacional y analítico.

### **CRITERIOS DE SELECCIÓN**

#### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**

1. Niños de cualquier sexo y edad.
2. Sometidos a cirugía de resección de la malformación congénita pulmonar
3. Atendidos enero de 2005 a diciembre de 2014
4. Con hoja de Informe de Estudio de Patología y Citología

#### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN Y ELIMINACIÓN:**

1. Expediente incompleto

## **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Muestra no probabilística a conveniencia. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de malformación congénita pulmonar del Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, con hoja de Informe de Estudio de Patología y Citología de enero de 2005 a diciembre de 2014 con un total de 39 piezas quirúrgicas con diagnóstico de malformación congénita pulmonar.

## DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES:

Variable	Definición conceptual	Definición Operativa	Escala de medición	Tipo de variable
<b>Sexo</b>	Variabilidad fenotípica que divide a los seres humanos: hombre o mujer	Definición acorde a lo expresado en el expediente clínico	1: masculino 2: femenino	Nominal Dicotómica,
<b>Edad al diagnóstico definitivo</b>	Periodo de tiempo desde al nacimiento hasta el diagnóstico anatomopatológico	Edad reportada en hoja de reporte de patología	años, meses y días cumplidos	Cuantitativa, de intervalo, continua
<b>Diagnóstico pre quirúrgico</b>	Diagnóstico realizado por el clínico tomando en cuenta estudios de imagen y sintomatología	Diagnóstico previo a la cirugía referido en expediente	Se utilizó la clasificación de Stocker y Langston, ver tabla 2	Nominal
<b>Diagnostico Anatomopatológico</b>	Diagnóstico realizado por un especialista en anatomía patológica, tomando en cuenta las características histológicas de la lesión	Diagnostico revisado por el servicio de patología de las piezas quirúrgicas. (Estudio de la Dra. Alicia Rodríguez Velasco)	Se utilizó la clasificación de Stocker ver tabla 2	Nominal
<b>Lóbulo pulmonar afectado</b>	Segmento del pulmón que presenta una lesión acorde a su situación anatómica	Lóbulo extirpado referido en hojas de patología	1.LSD    2. LM        4.LSI 3.LID     5.LII	Nominal
<b>Concordancia entre diagnostico pre quirúrgico y anatomopatológico</b>	Relación entre el diagnóstico prequirúrgico y el anatomopatológico	Relación entre el diagnostico pre quirúrgico indicado en el expediente clínico y el anatomopatológico mencionado en la hoja de reporte de patología y corroborado por patología.	1: sí 2: no	Nominal, dicotómica
LSD: lóbulo superior derecho, LM: lóbulo medio, LID: lóbulo inferior izquierdo, LSI: lóbulo superior izquierdo, LII: lóbulo inferior izquierdo				

**TABLA 4. Definición de Variables**

## **DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO:**

Se revisaron las hojas de reporte de Informe de Estudio de Patología y Citología (anexo1) de los casos operados con diagnóstico de malformación congénita pulmonar y se revisaron los expedientes electrónicos y físicos para corroborar las variables analizadas.

Se realizó nueva revisión de las laminillas de las piezas quirúrgicas por la Dra. Alicia Rodríguez Velasco, médico de base del Servicio de Anatomía Patológica con 20 años de experiencia en anatomía patológica pediátrica. Se realizó un estudio de concordancia intraobservador de correlación patológica. Para fines del presente estudio se utilizó la clasificación de las MCP acorde a Stocker y Langston.(6,7)

Se llenaron las hojas de recolección de datos (anexo2) tomando en cuenta el número progresivo, edad al momento del diagnóstico anatomopatológico, lóbulo o segmento pulmonar afectado, diagnóstico prequirúrgico y diagnóstico anatomopatológico, tipo de cirugía.

## **ANALISIS DE DATOS:**

Se utilizaron medidas de tendencia central y de dispersión de acuerdo a la naturaleza de las variables con el programa Excel® corroborados por el paquete estadístico gratuito de datos R-project.

Para las variables de intervalo se realizó comprobación de la normalidad mediante prueba de Kolmogorov-Smirnov y Shapiro-Wilk con diferencias significativas por lo que se utilizaron mediana y extremos.

Para las variables categóricas se emplearon frecuencias y porcentajes. La concordancia de los diagnósticos prequirúrgico y anatomopatológico para cada una de las malformaciones pulmonares se evaluó mediante el coeficiente de concordancia de Kappa.

## FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ÉTICOS:

Se contó con la información para realizar el estudio.

El presente estudio se realizó con apego al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación, Título Segundo, Capítulo I: artículos 20, 21, 22 y 23; Capítulo III: artículos 34, 35, 36, 37 y 38, considerando esta investigación sin riesgo para el paciente por ser retrospectivo que requirió únicamente de revisión de expedientes. Todos los procedimientos se apegaron a las normas éticas y a la Declaración de Helsinki vigente.

Por ser estudio retrospectivo no se elaboró carta de consentimiento informado o asentimiento. Como norma, previo a la realización de cirugía torácica y resección quirúrgica, se explica detalladamente al familiar (o al paciente en caso de niños escolares y adolescentes) la naturaleza del procedimiento y se solicita la firma de consentimiento informado.

Se consideró un estudio sin riesgo el cual se aprobó por el comité de investigación el 09/09/2015 con número de registro R-2015-3603-62.

## RECURSOS HUMANOS, FÍSICOS Y FINANCIEROS

Se cuenta con médico residente de pediatría para elaboración del proyecto, realización de la base de datos, captura y análisis.

Se cuenta con tutores para la asesoría de la elaboración del protocolo, revisión de piezas quirúrgicas y tesis.

Se cuenta con asesor metodológico para el análisis conjunto de los datos.

Se utilizaron copias y hojas blancas proporcionados por el investigador

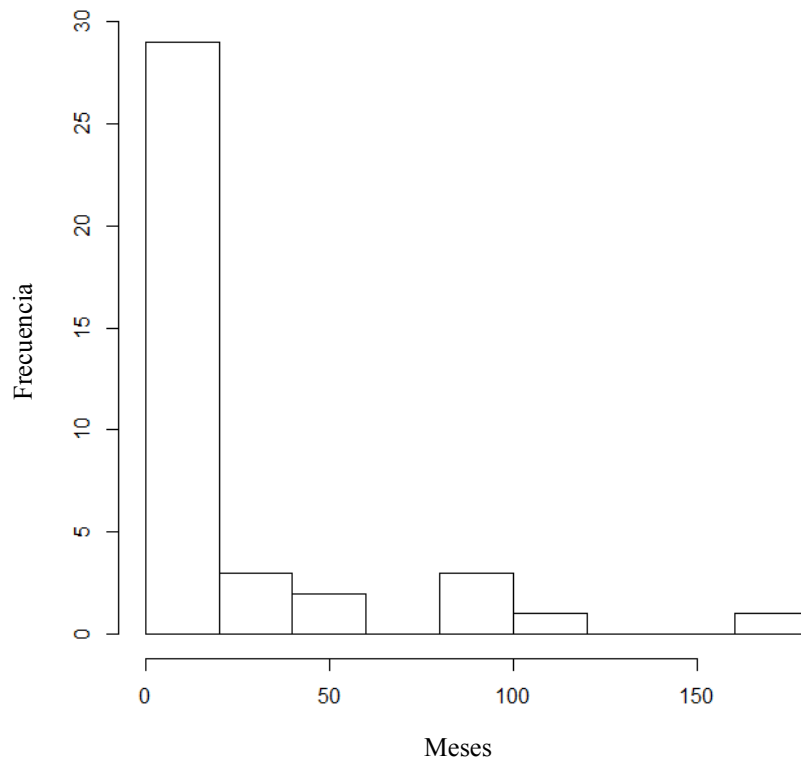


CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:

ACTIVIDAD	TIEMPO EN MESES	feb-15	mar-15	abr-15	may-15	jun-15	jul-15	ago-15	sep-15	oct-15 a nov-15	dic-15 a ene-16
BUSQUEDA DE INFORMACIÓN BIBLIOGRÁFICA	REAL	X	X								
	PLANEADO	X	X	X							
ELABORACIÓN DE PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN	REAL		X	X	X						
	PLANEADO			X	X	X					
REVISIÓN POR COMITÉ DE INVESTIGACION	REAL				X	X	X				
	PLANEADO						X	X			
RECOLECCION DE INFORMACIÓN	REAL							X	X		
	PLANEADO								X	X	
REALIZACION DE BASE DE DATOS	REAL							X	X		
	PLANEADO							X	X		
ANALISIS ESTADISTICO	REAL								X	X	
	PLANEADO								X		
REPORTE FINAL	REAL									X	X
	PLANEADO								X	X	

## RESULTADOS

Durante el período estudiado de 10 años, se detectaron un total de 39 estudios anatomopatológicos de pacientes con diagnóstico definitivo de malformaciones congénitas pulmonares, 20 hombres (51.3%) y 19 mujeres (48.7%), con una mediana edad al diagnóstico de 5 meses (mínimo 1 día máximo 14 años).

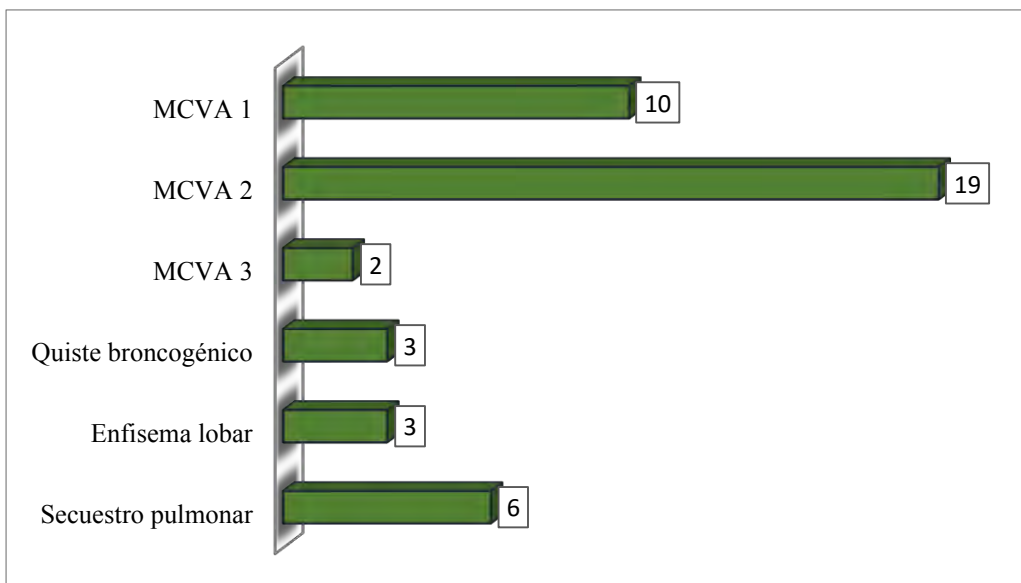


**GRAFICA 1. Histograma de frecuencias de edad en meses**

Todos los tejidos pulmonares correspondieron a piezas quirúrgicas obtenidas por cirugía abierta en 33 (85%) y toracoscopia en 6 (15%). En 4 pacientes se encontraron más de una malformación dando un total de 43 de las cuales la MCVA fue la más frecuente; el desglose del tipo y frecuencia de las mismas se presenta en la Tabla 5 y en la gráfica 2.

Malformación	Número	Porcentaje
<b>MCVA</b>		
• MCVA 1	10	23%
• MCVA 2	19	44%
• MCVA 3	2	5%
<b>Total</b>	<b>31</b>	<b>72%</b>
<b>Quiste broncogénico</b>	<b>3</b>	<b>7%</b>
<b>Enfisema Lobar</b>	<b>3</b>	<b>7%</b>
<b>Secuestro Pulmonar</b>	<b>6</b>	<b>14%</b>
<b>MCVA: Malformación congénita de vía aérea</b>		

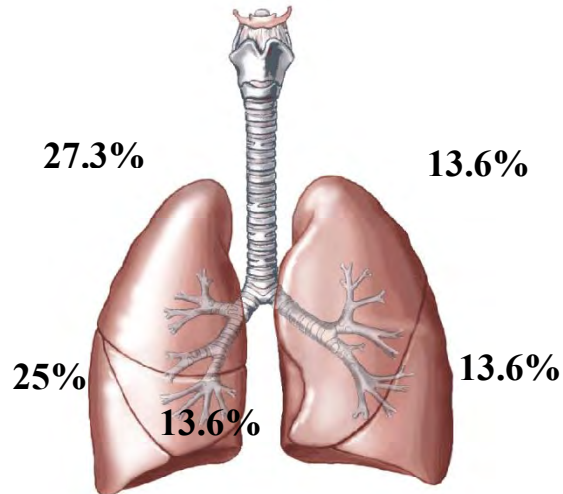
TABLA 5. Tipos de malformaciones congénitas pulmonares (n = 43)



GRAFICA 2. Distribución de malformaciones congénitas pulmonares

En forma global la distribución de las lesiones fue más frecuente del lado derecho 25 (64%), 12 (31%) en el izquierdo; 2 (5%) bilaterales y 4 no especificadas. En el 87% (34) de los casos la afectación fue unilobar; el 10% (4) bilobar y solo 1 paciente (5%) en 3 lóbulos.

La localización lobar de las lesiones se presenta en la figura 1. De un total de 44 lóbulos con lesión, el 27.3 % (12) se localizó en el LSD, 13.6% (6) en el LM, 25% (11) en el LID, 13.6% (6) en el LSI, 13.6% (6) en el LII.



**Figura 1. Localización lobar de las malformaciones congénitas**

Se encontró que el 41% (16) de los pacientes tenían datos de sobreinfección bacteriana al momento de la resección de la lesión.

Se realizó resección toracoscópica en 6 pacientes con mediana de edad de 7 meses (mínimo 1 mes, máximo 5 años 9 meses); se realizó en 2 pacientes de MCVA tipo 1 y un caso para MCVA tipo 2, MCVA tipo 3, quiste broncogénico y enfisema lobar congénito.

#### **ANÁLISIS POR TIPO DE MALFORMACIÓN.**

La MCVA fue la más frecuente (ver tabla 5 y gráfica 1). El tipo 2 fue el predominante con una mediana de la edad al diagnóstico de 2 meses (mínimo 1 días, máximo 8 años) y más en mujeres 63% (12). Su distribución fue unilobar en 16 (84%); en 2 (11%) bilobar e ipsilaterales y en 1 (5%) en todo el pulmón derecho. El lóbulo más afectado fue el LID 35% (8); seguido de el LSD 22% (5); LSI 17% (4) y por último el LII y LM con 13% (3) cada uno. Secuestro pulmonar se asoció en 4 pacientes, sin referir el tipo, ya que en las notas quirúrgicas no se especificó la circulación nutricia de las lesiones. El tamaño de los quistes tuvo una mediana de 0.8cm, mínimo de 0.3cm y máximo de 1.8cm.

La MCVA tipo 1 tuvo una mediana de edad al diagnóstico de 3 años 5 meses (mínimo 15 días y máximo de 14 años); fue más frecuente en el sexo masculino 70% (7) y se localizó predominantemente en LSD 40% (4); seguido del LID y el LII con 20% (2) cada uno y por último por el LM y LSI 10% (1) cada uno. La mediana de tamaño de los quistes fue de 2.85cm con un mínimo de 2cm y un máximo de 5.3cm.

Las MCVA 3 se encontraron en dos pacientes un masculino de 2 meses de edad y una femenina de 6 días localizados en LM y LII.

Los Quistes Broncogénicos se diagnosticaron en 3 pacientes masculinos; su diagnóstico se realizó al mes en 2 pacientes y al año en 1 paciente. Se localizaron en LSD 2 (66.6%) y 1 (33.3%) en LID.

Enfisema Lobar Congénito se presentó en 3 pacientes, 2 hombres y una mujer con edad mínima de diagnóstico de 21 días y máxima de 12 meses; dos pacientes unilobar (LSD y otro en el LSI) uno bilobar (LSD y LM).

Secuestro Pulmonar solo, se reportó en 6 pacientes con una mediana de edad de 15 días (mínimo 3 días, máximo 3 meses) todas mujeres; 3 localizados en el lado derecho y 3 sin especificar localización. No se reportó en notas quirúrgicas ni prequirúrgicas el tipo de irrigación sanguínea de las lesiones para diferenciar los subtipos de secuestro.

En la Tabla 6 se desglosan las características de los 39 pacientes.

No	Edad al Dx (meses)	Sexo	Lóbulo Afectado	Diagnóstico Prequirúrgico	Diagnóstico Anatomopatológico	Concordancia
1	5	masculino	LID	MCVA 2	MCVA 2	si
2	1	masculino	LID	MCVA 2	MCVA 2	si
3	0.1	femenino	LII	HD	MCVA 2, SEC	no
4	24	masculino	LII	MCVA 1	MCVA 1	si
5	1	masculino	LID, LII	EL	MCVA 2	no
6	168	masculino	LII	NCC	MCVA 1	no
7	6	masculino	LSI	EL	EL	si
8	2	masculino	LM	MCVA 1	MCVA 1	si
9	59	femenino	LID	MCVA 1	MCVA 1	si
10	1	masculino	LSD	MCVA 1	QB	no
11	6	femenino	LSD, LM, LID	SEC	MCVA 2	no
12	0.5	femenino	LSD	TP	MCVA 2, SEC	no
13	2	masculino	LII	MCVA 2	MCVA 3	no
14	12	femenino	LSI	MCVA 2	MCVA 2	si
15	0.5	femenino	LSD	MCVA 1	MCVA 1	si
16	33	femenino	LSD	MCVA 1	MCVA 2	no
17	5	femenino	LSI	MCVA 1	MCVA 1	si
18	0.5	femenino	LSI	MCVA 2	MCVA 2	si
19	12	masculino	LSD	MCVA 2	MCVA 1	no
20	3	femenino	SEC	SEC	SEC	si
21	108	masculino	LSD	QB	MCVA 1	no
22	96	femenino	LSD	MCVA 2	MCVA 2	si
23	0.2	femenino	SEC	SEC	SEC, MCVA 2	si
24	0.2	femenino	LII	MCVA 2	MCVA 2	si
25	0.5	femenino	LID	MCVA 2	MCVA 2, SEC	si
26	0.5	masculino	LSI	MCVA 2	MCVA 2	si
27	12	masculino	LM, LID	MCVA 2	MCVA 2	si
28	48	masculino	LSI	MCVA 1	MCVA 2	no
29	84	masculino	LID	MCVA 2	MCVA 1	no
30	0.2	femenino	LM	MCVA 2	MCVA 3	no
31	24	femenino	LID	MCVA 1	MCVA 2	no
32	2	masculino	LM	EL	MCVA 2	no
33	12	masculino	LSD	EL	EL	si
34	96	masculino	LSD	MCVA 2	MCVA 1	no
35	3	femenino	SEC	HD	SEC	no
36	1	masculino	LSD	QB	QB	si
37	0.7	femenino	LSD, LM	EL	EL	si
38	12	masculino	LID	QB	QB	si
39	12	femenino	LID	MCVA 2	MCVA 2	Si

LID: lóbulo inferior derecho, LII: Lóbulo inferior izquierdo, LSI: lóbulo superior izquierdo, LM. Lóbulo medio, LSD: lóbulo superior derecho, MCVA: Malformación congénita de vía aérea, EL: enfisema lobar congénito, SEC: secuestro, QB: quiste broncogénico, HD hernia diafragmática, NCC: neumonía comunitaria complicada TP: tumor pulmonar

**TABLA 6. Características de las malformaciones pulmonares de la población estudiada (n=39)**

La Concordancia clínica prequirúrgica vs el diagnóstico definitivo anatomopatológico se presenta en la Tabla 7. En dos pacientes recién nacidos se sospechó hernia diafragmática encontrando como hallazgo transquirúrgico una MCVA tipo 2 en un caso y en otro secuestro pulmonar. Todos los pacientes con MCVA tipo 3 no tuvieron sospecha diagnóstica pre quirúrgica de la malformación.

Malformación		Porcentaje	Kappa
<b>MCVA</b>	<b>Total</b>	76%	<b>0.531</b>
<b>Tipos</b>	<b>MCVA 1</b>	50%	0.374
	<b>MCVA 2</b>	55%	0.371
	<b>MCVA 3</b>	0%	0
<b>Quiste Broncogénico</b>		67%	0.64
<b>Enfisema Lobar</b>		100%	0.73
<b>Secuestro pulmonar</b>		67%	0.64
<b>MCVA: Malformación congénita de vía aérea</b>			

0      pobre                      0.21-0.4 aceptable                      0.61-0.8 considerable  
0.01-0.2 leve                      0.41-0.6 moderada                      0.81-1.0 casi perfecta

TABLA 7. Grado de concordancia de las malformaciones

## DISCUSIÓN

Los hallazgos encontrados en la presente serie de casos, está acorde con lo mencionado en la literatura internacional tanto en los tipos como en las frecuencias de MCP. La MCVA fue la más frecuente como ocurre en la mayoría de las series; sin embargo, el segundo lugar fue ocupado por el secuestro pulmonar; sitio generalmente ocupado por ELC, consideramos que este fenómeno fue secundario a la alta asociación de la MCVA y secuestro pulmonar. El enfisema lobar congénito y quiste broncogénico se encontraron con frecuencias similares a otras series.(3–8,11–15,18,39,40)

La MCVA se detectó a menor edad seguida de SP y ELC; el 74% (29) de las malformaciones se diagnosticaron antes del año de edad, siendo importante recalcar que solo las MCVA fue diagnosticada después de este periodo. Lo anterior sustenta la presencia de síntomas en forma temprana. En la actualidad, con el advenimiento del ultrasonido para el diagnóstico prenatal, la detección puede ser mucho más temprana, sin embargo, esta herramienta es de uso reciente e ignoramos en cuantos de nuestros pacientes se utilizó. La infección generalmente es el disparador de la manifestación de la MCP, como ocurrió en el 41% de las piezas quirúrgicas de nuestra casuística, comparable con lo referido en la literatura. (1–5,7,12,17,26,27,34,40–42)

Al analizar los tipos de las MCVA, encontramos similitudes y discrepancias con lo reportado previamente. El Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP por sus siglas en inglés)(13), Laurentiu y col (4) y Giubergia A y col (43) encuentran que la MCVA tipo 1 es la más frecuente hasta en un 70% de todos los tipos de MCVA; diferente ocurrió en nuestra serie de casos dónde la MCVA tipo 2 fue la mas frecuente, alcanzando un 61%. El comportamiento de la MCVA tipo 3 fue igual a otras series. En relación al lóbulo y numero de lóbulos afectados encontramos que fue similar a reportes anteriores; excepto que el LSD fue más afectado que el LII. La asociación de



MCVA tipo 2 con secuestro pulmonar se reporto similar a la literatura siendo el 20%.(1–6,8,12,15,16,26,29,39,40)

El comportamiento en cuanto a frecuencia (6 al 22%), edad al diagnóstico y distribución mayor en el sexo masculino, del quiste broncogénico fue comparable a lo que se reporta en diversas series.(6,7,18,41,42,44–47)

En relación al ELC, la muestra es muy escasa, por lo general, es más frecuente en hombres, con una mediana de edad al diagnóstico de 2 meses, generalmente se diagnostica antes del año de edad con predilección del lado derecho como ocurrió con nuestros pacientes. (3–8,12,13,18,41,42,44–47)

La presentación del Secuestro pulmonar en nuestros niños, generalmente fue asociada a MCVA, como lo reportan otros autores; sin embargo, todos los casos correspondieron al sexo femenino en comparación a las series que reporta su presencia similar en ambos sexos. Desafortunadamente, en las hojas quirúrgicas no se reportó el tipo de circulación venosa por lo que no se puede evaluar los subtipos. (3–8,12,13,18,19,28,41,42,44–47)

En comparación a un estudio nacional realizado en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) por Perez-Fernandez y col (48) en el que evalúan la MCVA y el ELC, observaron que la mediana de edad al momento de diagnóstico, frecuencias de malformaciones y lado afectado fue similar; con diferencia de que en nuestra serie se reporta el LSD como el más afectado, similar a series internacionales.(2,4–7,44)

Los estudios encontrados de concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y el histopatológico no evalúan la concordancia estadística mediante uso de Kappa cuya ventaja es tomar en cuenta el azar al momento del diagnóstico. Lanza y col (37) encontraron una concordancia de MCVA en 66% en una muestra de 6 pacientes, Bondioni y col (39) en una serie de 33 casos reportan una concordancia

del 94% en MCVA y del 100% en secuestro. En nuestros pacientes se encontró una concordancia del 76% para MCVA con 50% para MCVA tipo 1, 55% para MCVA tipo 2 y 0% para MCVA tipo 3; 67% para QB, 100% para ELC y 67% para SP. Además, se realizó la determinación del coeficiente de Kappa encontrando que la mayor concordancia fue en QB, ELC y SP por arriba de 0.64 que se considera buena, con una concordancia regular de 0.531 en MCVA y por subtipos con un valor inferior de 0.374 considerándose mala. La concordancia para el diagnóstico de MCVA es baja probablemente secundario a que en 9 pacientes que no tuvieron concordancia, no fueron evaluados por el servicio de Neumología Pediátrica.

La edad idónea al momento de la resección en pacientes asintomático no se ha planteado y considerando que el 2/3 de los casos se diagnóstica antes del año de edad, que no hay diferencias significativas en la función pulmonar en resecciones tempranas y que aproximadamente el 40% presenta datos de sobreinfección al diagnóstico, se sugiere realizar un estudio para determinar la edad ideal para el manejo.

El enfisema lobar congénito y el secuestro pulmonar son las dos malformaciones que acorde a estudios previos se pueden manejar de forma conservadora en caso de no presentar sintomatología respiratoria. (9–11,16,19,22) En nuestro estudio la correlación en el diagnóstico de estas malformaciones es buena por lo que en caso de contar con casos asintomáticos se puede considerar el manejo conservador de estas lesiones.

Las fortalezas de este estudio están en que, al ser un hospital de referencia, concentra un número diverso de casos con MCP y que se cuenta con el tejido pulmonar para diagnóstico dando el diagnóstico de certeza; y que para fines del presente estudio se realizó una nueva revisión histopatológica de las lesiones, encontrando solo en un caso diferencia en el diagnóstico, habiéndose catalogado (MCVA que fue QB), lo que da una alta confiabilidad diagnóstica.

La deficiencia del estudio es que al ser un estudio retrospectivo no se cuenta con gran parte de la información clínica, estudios de gabinete y seguimiento para la obtención de mayor información, el diagnóstico prequirúrgico no se realizó por el servicio de Neumología en todos los casos, por lo que se sugiere realizar un algoritmo diagnóstico-terapéutico

## CONCLUSIONES

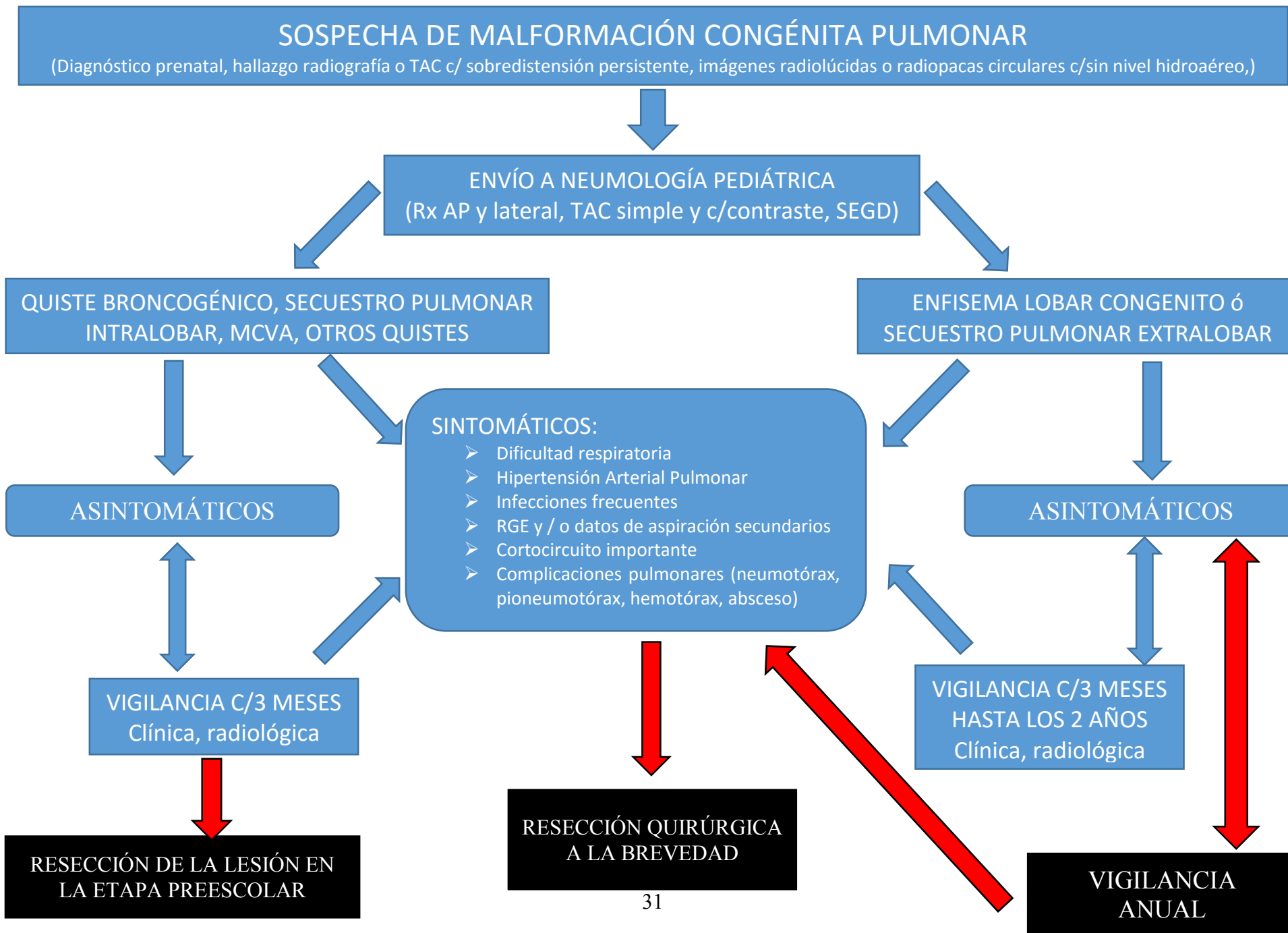
La concordancia prequirúrgica y anatomopatológica de las MCP (Kappa) fue buena, de 0.53 a 0.73 siendo mayor en los casos de SP y ELC; al analizar los subtipos de MCVA individualmente la concordancia fue mala y disminuyó hasta 0.37.

Las MCP en nuestra población tienen frecuencias similares a lo reportado en la literatura siendo la MCVA la más frecuente. La MCVA tipo 2 fue la más frecuente a diferencia de las series internacionales en las que se reporta el tipo 1.

El presente estudio aportó, conocimiento nuevo a nuestro hospital y permite presentar algunas recomendaciones:

- Todos los pacientes con esta entidad, deben de ser evaluados por el neumólogo pediatra, con el fin de definir la ruta diagnóstico terapéutica específica para cada entidad.
- Dado que el tipo 2 fue el más frecuente, se sugiere realizar en todos estos pacientes la búsqueda intencionada de otras malformaciones congénitas que se asocian más con este subtipo.
- Se sugiere realizar un estudio para determinar la edad ideal para la resección de la lesión, la cual puede realizarse por toracoscopia o toracostomía.
- Derivado de este análisis y de la revisión de la literatura, se aprecia que el manejo es diferente acorde al tipo de la MCP y la sintomatología, por lo que se elaboró un algoritmo terapéutico, en donde se contempla el manejo conservador y las indicaciones del momento quirúrgico.

# ALGORITMO TERAPÉUTICO MALFORMACIONES CONGÉNITAS PULMONARES



## BIBLIOGRAFÍA

1. Lakhoo K, Mngongo C. Congenital Cystic Lung Lesions. In: Ameh EA, Bieler SW, Lakhoo K, editors. *Paediatric surgery: a comprehensive text for Africa*. Seattle, WA, USA: GLOBAL HELP Organization; 2011. p. 287–91.
2. Kotecha S, Barbato a, Bush a, Claus F, Davenport M, Delacourt C, et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2012 Sep [cited 2014 Jul 18];13(3):162–70; quiz 170–1. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22726873>
3. Andrade CF, Ferreira HP da C, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol*. 2011;37(2):259–71.
4. David VL. Congenital Lung Malformations A Review. *Jurnalul Pediatriei*. 2006;IX(35-36):46–52.
5. Aldunate R. M. Malformaciones pulmonares congénitas . *Revista chilena de pediatría . scieloc* ; 2001. p. 52–7.
6. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation - a new name for an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* [Internet]. Blackwell Science Ltd; 2002 Oct 1;41(S2):424–58. Available from: <http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2559.41.s2.58.x>
7. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2003;12(1):17–37.
8. Puligandla PS, Laberge J-M. Congenital lung lesions. *Clin Perinatol* [Internet]. 2012 Jun [cited 2014 Jul 28];39(2):331–47. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22682383>
9. Laberge J-M, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2005 Feb [cited 2014 Jul 10];14(1):16–33. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055858604000782>
10. Laberge J-M, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2004 Jan;5 Suppl A:S305–12. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14980288>
11. Hermoso Torregrosa C, Moreno Medinilla E, Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Pérez Frías FJ. [Congenital lobar hyperinflation: conservative management as an alternative therapy]. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. Asociación Española de Pediatría; 2014 Jul [cited 2014 Aug 5];81(1):45–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24269550>
12. Rothenberg S, Mountain R. Malformaciones pulmonares congénitas: actualización y tratamiento. 2009;20(6):739–43.
13. Travis, WD Colby, TV Koss M. Congenital anomalies and pediatric disorders: Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract. In: *AFIP Washington*. 2002. p. 473–538.
14. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol Pediatr*. 2014;9(3):88–94.
15. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* [Internet]. 2005 Jan [cited 2014 Aug 5];27(1):45–52. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15621470>

16. Fitzgerald D a. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all? *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2007 Mar [cited 2014 Aug 7];8(1):67–76. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17419980>
17. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* [Internet]. 1998;179:884–9. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0002937898701838>
18. Al-Bassam A, Al-Rabeeah A, Al-Nassar S, Al-Mobaireek K, Al-Rawaf A, Banjer H, et al. Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases). *Eur J Pediatr Surg*. 1999;9:364–8.
19. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations: Prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. *J Pediatr Surg*. 1998;33:492–6.
20. King SJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Fetal echogenic lung lesions: Prenatal ultrasound diagnosis and outcome. *Pediatr Radiol*. 1995;25:208–10.
21. Bromley B, Parad R, Estroff JA, Benacerraf BR. Fetal lung masses: prenatal course and outcome. *J Ultrasound Med*. 1995;14:927–36; quiz p1378.
22. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. *J Pediatr Surg* [Internet]. 1993;28:1321–5. Available from: [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list\\_uids=8263695](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=8263695)
23. Winters WD, Effmann EL, Nghiem H V., Nyberg DA. Disappearing fetal lung masses: Importance of postnatal imaging studies. *Pediatr Radiol*. 1997;27:535–9.
24. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: A Canadian experience. *Fetal Diagn Ther*. 2001;16:178–86.
25. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *Journal of pediatric surgery*. 2000.
26. Neilson IR, Russo P, Laberge JM, Filiatrault D, Nguyen LT, Collin PP, et al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: Current management and prognosis. In: *Journal of Pediatric Surgery*. 1991. p. 975–81.
27. Keidar S, Ben-Sira L, Weinberg M, Jaffa AJ, Silbiger A, Vinograd I. The postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Isr Med Assoc J*. 2001;3:258–61.
28. Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: A review of 26 cases. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 1998;14:127–33.
29. Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilancioni E, Inserra A, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. [see comments]. *Comments Comment in: Eur J Pediatr*. 2000 Aug;159(8):621-2. *Eur J Pediatr* [Internet]. 1999;158:879–82. Available from: <http://www.springerlink.com/app/home/content.asp?wasp=07wck7ce3gctrgc0ba5y&referrer=contribution&format=2&page=1&pagecount=4>
30. Kaslovsky RA, Purdy S, Dangman BC, McKenna BJ, Brien T, Ilves R. Bronchioloalveolar carcinoma in a child with congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest*.

1997;112:548–51.

31. Tagge EP, Mulvihill D, Chandler JC, Richardson M, Uflacker R, Othersen HB. Childhood pleuropulmonary blastoma: Caution against nonoperative management of congenital lung cysts. In: *Journal of Pediatric Surgery*. 1996. p. 187–90.
32. Papagiannopoulos KA, Sheppard M, Bush AP, Goldstraw P. Pleuropulmonary blastoma: Is prophylactic resection of congenital lung cysts effective? *Ann Thorac Surg*. 2001;72:604–5.
33. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol*. 1998;25:62–6.
34. Liao S, Lai S, Hsueh C, Wong K. Comparing late-onset and neonatally-diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Chang Gung Med J*. 2010;36–43.
35. Naito Y, Beres A, Lapidus-Krol E, Ratjen F, Langer JC. Does earlier lobectomy result in better long-term pulmonary function in children with congenital lung anomalies? A prospective study. *J Pediatr Surg* [Internet]. Elsevier Inc.; 2012 May [cited 2014 Jul 18];47(5):852–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22595560>
36. Kunisaki SM, Powelson I a, Haydar B, Bowshier BC, Jarboe MD, Mychaliska GB, et al. Thoracoscopic vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations. *J Am Coll Surg* [Internet]. American College of Surgeons; 2014 Feb [cited 2014 Aug 4];218(2):261–70. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24315887>
37. Lanza C, Bolli V, Galeazzi V, Fabrizzi B, Fabrizzi G. Cystic adenomatoid malformation in children: CT histopathological correlation. *Radiol Med* [Internet]. 2007 Jun [cited 2014 Aug 7];112(4):612–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17563845>
38. Tsai AY, Liechty KW, Hedrick HL, Bebbington M, Wilson RD, Johnson MP, et al. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2008 Mar [cited 2014 Jul 18];43(3):513–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18358291>
39. Bondioni MP, Gatta D, Lougaris V, Palai N, Signorelli M, Michelini S, et al. Congenital cystic lung disease: prenatal ultrasound and postnatal multidetector computer tomography evaluation. Correlation with surgical and pathological data. *Radiol Med* [Internet]. 2014 Mar 8 [cited 2014 Aug 7]; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24610167>
40. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30(6):1721–38.
41. Nuchtern J, FJ H. Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg*. 1994;3:233–43.
42. Wesley J, Heidelberger K, DiPietro M. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. *J Pediatr Surg*. 1986;12:202–7.
43. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation : clinical features , pathological concepts and management in 172 cases. *Soc Bras Pediatr*. 2012;88(2):143–8.
44. Bailey P, Tracy TJ, Connors R. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99:597–602.



45. Coran A, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. Experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg.* 1994;129:521–7.
46. Schwartz M, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum--A quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg.* 1997;32:44–7.
47. Soosay G, Baudouin S, Hanson P. Symptomatic cysts in otherwise normal lungs of children and adults. *Histopathology.* 1992;20:517–22.
48. Perez-Fernandez L, Durazo Rentería M, Sosa de Martínez C, López Corella E, Ramírez Figueroa JL, Cuevaz Schacht F, et al. Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar y enfisema lobar congénito. Diagnóstico diferencial. *Acta Pediatr Mex.* 1994;15(2):64–75.



**ANEXO 1**  
**HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI**  
**DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA**  
**INFORME DE ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO Y CITOLOGIA**



ESTUDIO PQ \_\_\_\_\_

Nombre: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_ Afiliación: \_\_\_\_\_

Sexo: \_\_\_\_\_ Cama: \_\_\_\_\_ CE: \_\_\_\_\_

Solicitud Dr. (a): \_\_\_\_\_ Servicio: \_\_\_\_\_

Biopsia Directa: \_\_\_\_\_ Revisión: \_\_\_\_\_ Fecha Recepción: \_\_\_\_\_

Transoperatorio: \_\_\_\_\_ BAAD: \_\_\_\_\_ Pieza: \_\_\_\_\_

Otros: \_\_\_\_\_ Frotis: \_\_\_\_\_ Líquido: \_\_\_\_\_

Registros anteriores: \_\_\_\_\_

**DATOS CLINICOS**

**DESCRIPCION MACROSCOPICA**

**DESCRIPCION MICROSCOPICA**

**DIAGNOSTICO**

Fecha de Entrega: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_ Patólogo responsable



**ANEXO 2**  
**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
**HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN S XXI**

**HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**  
**MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES**

NOMBRE PACIENTE: \_\_\_\_\_

AFILIACION: \_\_\_\_\_

EDAD: \_\_\_\_\_

SEXO: \_\_\_\_\_

**TEJIDO PULMONAR RESECADO:**

LOBULO SUPERIOR DERECHO: \_\_\_\_\_

LOBULO MEDIO: \_\_\_\_\_

LOBULO INFERIOR DERECHO: \_\_\_\_\_

LOBULO SUPERIOR IZQUIERDO: \_\_\_\_\_

LOBULO INFERIOR IZQUIERDO: \_\_\_\_\_

DIAGNOSTICO PREQUIRURGICO:  
\_\_\_\_\_

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:  
\_\_\_\_\_