



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



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL DE PEDIATRÍA DR SILVESTRE FRENK FREUND  
DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**“DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA Y TIEMPO DE DIAGNÓSTICO  
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS  
PULMONARES”**

**TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN  
NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**DRA. ANAKAREN GUADALUPE URBINA REYES**  
Residente de 2º año de Neumología Pediátrica -Tesisista  
Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Tel: 8711648140. Email: anakaren\_gur3@hotmail.com

**TUTOR DE TESIS Y ASESOR METODOLÓGICO:**

**DRA. BLANCA ESTELA MARTÍNEZ MARTÍNEZ**  
Medico adscrito al servicio de Neumología pediátrica  
Investigador responsable y asesor metodológico  
Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Tel: 55157543228. Email: blancamtzmtz2012@hotmail.com

*Ciudad de México*

*Octubre de 2023*



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL DE PEDIATRÍA DR SILVESTRE FRENK FREUND  
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

**Autoridades Académicas**

---

Dra. Amanda Idaric Olivares Sosa  
Directora de la División de Educación Médica e Investigación en Salud  
Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund  
Instituto Mexicano del Seguro Social

---

Dra. Abigail Hernández Cabeza  
Jefa de la División de Educación en Salud  
Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund  
Instituto Mexicano del Seguro Social

---

Dra. Laura Patricia Thomé Ortiz  
Profesor Titular de Especialidad  
Jefe de Servicio de Neumología Pediátrica  
Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund  
Instituto Mexicano del Seguro Social

---

Dra. Blanca Estela Martínez Martínez  
Profesor Adjunto de la Especialidad y Directora de Tesis  
Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund  
Instituto Mexicano del Seguro Social



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



### Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **3603**.  
HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Registro COFEPRIS **17 CI 09 015 042**  
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 09 CEI 032 2017121**

FECHA **Lunes, 17 de julio de 2023**

**Maestro (a) BLANCA ESTELA MARTINEZ MARTINEZ**

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


Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título "**DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA Y TIEMPO DE DIAGNÓSTICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS PULMONARES**" que sometió a consideración para evaluación de este Comité, 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 P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional

R-2023-3603-041

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

  
**Doctor (a) Rocío Cárdenas Navarrete**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3603

Imprimir

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

## ÍNDICE

Resumen estructurado.....	4
Antecedentes.....	5
Epidemiología.....	6
Etiopatogenia.....	6
Clasificación.....	7
Cuadro clínico.....	9
Abordaje diagnóstico.....	9
Seguimiento de los pacientes posterior al abordaje diagnóstico.....	11
Planteamiento del problema.....	16
Pregunta de investigación.....	16
Justificación .....	17
Hipótesis.....	17
Objetivos.....	18
Objetivo principal.....	18
Objetivos específicos.....	18
Material y métodos .....	19
Criterios de selección de la muestra.....	20
Tamaño de la muestra.....	21
Definición de variables.....	22
Procedimiento para realizar un algoritmo .....	29
Descripción general del estudio.....	30
Análisis estadístico.....	31
Factibilidad y aspectos éticos.....	32
Recursos humanos, físicos y financieros.....	34
Resultados.....	35
Discusión .....	39
Conclusión .....	43
Bibliografía.....	44
Anexos.....	47
Hoja de recolección de datos.....	47
Cronograma de actividades.....	48
Algoritmo diagnóstico de malformaciones congénitas pulmonares.....	49

## RESUMEN ESTRUCTURADO

### “Descripción clínico-radiológica y tiempo de diagnóstico en pacientes pediátricos con malformaciones congénitas pulmonares”

*Martínez-Martínez Blanca E., Urbina-Reyes Anakaren G.*

**Antecedentes:** Las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) son un grupo heterogéneo de entidades clínicas que se originan durante la embriogénesis pulmonar, con afectación a estructuras vasculares, broncoalveolares, pleurales y/o parénquima pulmonar. Representan el 8-18% de todas las malformaciones, con una tasa de supervivencia mayor 95%, cuando se realiza un diagnóstico oportuno; contrario a esto, existe alto riesgo de complicaciones, compromiso de la función pulmonar y hasta riesgo de malignidad.<sup>1</sup>

**Objetivo:** Describir las características clínico-radiológicas y el tiempo de diagnóstico en pacientes pediátricos con malformaciones congénitas pulmonares.

**Material y Métodos:** Se realizó un estudio observacional, transversal y retrospectivo en pacientes pediátricos con diagnóstico de malformación congénita pulmonar, realizado del año 2018 a 2022 y atendidos en hospital de pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Se describió las principales características clínicas, radiológicas, tiempo para llegar al diagnóstico desde la primera valoración por el servicio de neumología pediátrica, número de estudios, número de consultas, tiempo de estancia hospitalaria y número de hospitalizaciones previas al diagnóstico.

**Resultado:** Se incluyeron 23 niños con diagnóstico de malformación congénita pulmonar, 52% mujeres (n=12) y 48% hombres (n=11). Las malformaciones más frecuentes fueron: malformación congénita de la vía aérea en el 22%, hipoplasia pulmonar en 18% y el secuestro pulmonar en 17.4%. El 60% de los pacientes fueron asintomáticos, 41% presentó datos de dificultad respiratoria y un 30% datos de sobreinfección bacteriana. El estudio tomográfico permitió la sospecha diagnóstica y orientó el abordaje en el 87% de los pacientes (n=20). Radiológicamente, una imagen hiperdensa fue el hallazgo tomográfico más frecuente en el 39% de los pacientes. En nuestro hospital se realizó el abordaje de malformaciones congénitas pulmonares en un mínimo de 2 días y máximo de 156 días, con una media de 3 consultas médicas y 2 hospitalizaciones.

**Conclusiones:** Las malformaciones congénitas pulmonares son más frecuentes en mujeres en un 52%, La malformación congénita de la vía aérea fue la malformación más frecuente, seguido de hipoplasia pulmonar y en tercer lugar el secuestro pulmonar. La tomografía computarizada del tórax orientó el diagnóstico en el 87% y permitió la confirmación diagnóstica en el 39% de los casos. El tratamiento quirúrgico no debe retrasarse hasta la edad adulta, para lo cual es fundamental un diagnóstico oportuno.

**Palabras clave:** Malformaciones pulmonares congénitas, diagnóstico, hallazgos radiológicos, manifestaciones clínicas.

## ANTECEDENTES

### Introducción

Las malformaciones pulmonares se definen como un grupo heterogéneo de entidades clínicas que se originan por anomalías durante los distintos estadios de desarrollo pulmonar, las cuales pueden ser de origen vascular, broncoalveolar, pleural y del parénquima pulmonar.<sup>1</sup>

Algunos autores sugieren utilizar el término “malformaciones pulmonares del tórax” (MP) en lugar del término “malformación congénita”, el cual se considera pleonasma, con la finalidad de unificar nomenclatura. Dentro de las MP se engloban principalmente la malformación congénita de la vía aérea pulmonar, anteriormente llamada malformación adenomatoidea quística, el secuestro pulmonar, el quiste broncogénico, el enfisema lobar congénito, la agenesia, aplasia y la hipoplasia pulmonar.<sup>2</sup>

En cuanto a su embriología, el desarrollo pulmonar se puede dividir en estadios, de los cuales, la última etapa culmina hasta el periodo postnatal:<sup>2</sup>

- Período embrionario: entre la 3<sup>a</sup> y la 6<sup>a</sup> semana de gestación se desarrolla un divertículo ventral (respiratorio) en el extremo superior del intestino primitivo anterior. Al final de la 5<sup>a</sup> semana las vías aéreas destinadas a convertirse en los cinco bronquios lobares han comenzado su desarrollo.<sup>2,3</sup> Esta etapa se caracteriza por la aparición de los primordios pulmonares; tráquea, bronquio principal, bronquios lobares y segmentarios, además de que la tráquea y el esófago se separan.<sup>2</sup>
- Período pseudoglandular: (final de la 6<sup>a</sup> hasta la 17<sup>a</sup> semana de gestación). Se produce la ramificación de los bronquios en forma dicotómica que culmina con la formación de los bronquios subsegmentarios, bronquiolos terminales y túbulos acinares. Se encuentran presentes glándulas mucosas, cartílago y músculo liso.<sup>2</sup>
- Período canalicular: (entre semanas 16 y 26). Se desarrolla la porción periférica del árbol bronquial. Se desarrollan los futuros bronquiolos respiratorios, se lleva a

cabo la formación de acinos y vascularización del tejido pulmonar adyacente; así como la diferenciación de células epiteliales alveolares tipo I y tipo II. <sup>2,3</sup>

- Período sacular: (entre la 26 y 36 semana de gestación) comienza el desarrollo alveolar. Hacia la semana 26 el pulmón presenta racimos terminales de vías aéreas llamadas sáculos. Se produce dilatación y subdivisión de sáculos alveolares, aumento del área de intercambio de gases y síntesis de surfactante. <sup>3</sup>

- Período alveolar: De las 36 SDG hasta la adolescencia. Aparecen septos secundarios en los septos primarios existentes en el pulmón sacular. Se presenta mayor crecimiento y alveolización del pulmón, aumento del área de intercambio de gases, maduración de la red alveolocapilar, así como aumento de la síntesis de surfactante. <sup>4</sup>

### **Epidemiología**

Las MP son poco frecuentes comparadas con las enfermedades respiratorias adquiridas, constituyendo entre el 8 y el 18% de todas las malformaciones. Respecto a la malformación congénita de la vía aérea, se menciona como la malformación pulmonar más frecuente, con una incidencia de 1 en: 25 000 hasta 1 en 35 000 por año y corresponde al 25 % de las malformaciones congénitas pulmonares. En los últimos años se incrementó el diagnóstico precoz de las MP, directamente relacionado al uso rutinario de la ecografía prenatal durante el control del embarazo. Se estima que el 10% de los casos se identifican al nacimiento, un 14% en la edad adulta y el resto (que representa la mayoría de los casos) se diagnóstica durante la infancia. En ocasiones, constituyen un hallazgo en una radiografía de tórax. <sup>4,5</sup>

### **Etiopatogenia**

La etiología de las malformaciones pulmonares congénitas es desconocida, sin embargo, se ha sugerido un mecanismo patogénico común para todas ellas, con 4 factores etiológicos que actúan solos o en combinación: 1. Defecto en la diferenciación y separación de la porción ventral del intestino anterior primitivo. 2. Obstrucción de la vía aérea intraútero. 3. Anomalías vasculares. 4. Factores genéticos. <sup>5</sup>



La hipótesis propuesta con mayor frecuencia es la existencia de una obstrucción de la vía aérea intraútero. En cuanto al aspecto genético, la malformación congénita de la vía aérea (malformación pulmonar más frecuente), no se relaciona con predisposición genética, predilección de género, raza, edad o factores ambientales. Por otra parte, la agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonar, también cuentan con etiología no conocida, pero existen factores genéticos y teratogénicos a los que se han asociados, y dan explicación a su aparición junta con malformaciones cardíacas, esqueléticas, gastrointestinales, vasculares o genitourinarias.<sup>4,5</sup>

### **Clasificación**

Existen múltiples formas de clasificar enfermedades pulmonares congénitas, sin embargo, en la literatura nacional, Morales Villagómez ha propuesto una nueva clasificación basada en la correlación anatomopatológica, que se ha modificado respecto a datos clínicos, para facilitar el proceso diagnóstico y la toma de decisiones terapéuticas.<sup>1,5</sup>

Esta clasificación se aborda de la siguiente manera:

<b><i>Anomalías bronquiales o de Segmentación</i></b>	Traqueomalacia, agenesia, atresia, estenosis, megalia, bronquio traqueal o bronquio de cerdo, bronquio esofágico, bronquio puente, lóbulo de la ácidos, isomerismo pulmonar, bronquio cele o mucocele, lóbulo de la ácidos
<b><i>Malformaciones pulmonares</i></b>	Agenesia, aplasia, hipoplasia, secuestro, malformación adenomatoidea quística, enfisema lobar congénito, lóbulo polialveolar, quiste alveolar o mesotelial, lóbulo o pulmón supernumerario, linfangiectasias
<b><i>Quistes mediastinales</i></b>	Broncogénico, gastroentérico, broncoentérico, duplicaciones intestinales, ectopia de restos embrionarios, divertículo epifrénico
<b><i>Diversas combinaciones de dos o más anomalías broncopulmonares,</i></b>	Síndrome del pulmón hipogénico o de Halasz (signo de la cimitarra), pulmón con

<b>cardiovasculares, de vías digestivas, de diafragma, de los cuerpos vertebrales y de la pared del tórax, verdaderamente complejas y de difícil clasificación</b>	irrigación arterial sistémica sin secuestro pulmonar, malformación arteriovenosa
--	--

Fuente: *Neumología y cirugía de tórax pediátrica Toma de decisiones para diagnóstico y tratamiento*, Pérez Fernández L. 1ª edición, Ciudad de México, 2013.

Otra forma de clasificar las anomalías o trastornos de la vía respiratoria es de acuerdo a diversos factores.<sup>6</sup>

<b>Etiología</b>	<b>Congénita o adquirida</b>
Tejido de origen	Broncogénico, gastroentérico, pulmonar, alveolar
Características anatómicas	Solitaria, múltiple, sólida, bullosa
Alteración funcional	Comunicado o no con la vía respiratoria, lleno de aire o de moco
Imagen radiológica	Múltiples descripciones

Actualmente existe un debate sobre la clasificación patológica de las malformaciones. Según la clasificación de Stocker de 2002, el término malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares (MCAP), que reemplazó a la antigua malformación adenomatoidea quística, incluye cinco tipos.<sup>7</sup> La MCAP tipo 0 (tipo bronquial, anteriormente descrita como displasia acinar) se caracteriza por vías respiratorias de tipo bronquial separadas solo por abundante tejido mesenquimatoso. Los tipos 1 (el tipo bronquial/bronquiolar) y 2 MCAP (el tipo bronquiolar) se caracterizan por quistes >2 cm de diámetro y múltiples quistes pequeños, respectivamente.<sup>8</sup> En la MCAP tipo 3 (el tipo bronquiolar/alveolar) la lesión es sólida, y no quística, debido al exceso de estructura bronquiolar separada por espacios aéreos que se asemejan al pulmón fetal tardío, mientras que la MCAP tipo 4 (el tipo periférico) se caracteriza por una delgada capa periférica, quistes de paredes múltiples, a menudo multiloculados. Sin embargo, la utilidad de las clasificaciones es diferente dependiendo de si los obstetras, pediatras, radiólogos, patólogos o cirujanos evalúan un estudio radiológico.<sup>9</sup>

## **Cuadro clínico**

Algunas malformaciones congénitas pulmonares se detectan antes del nacimiento en la ecografía prenatal, sin embargo, cuando esto no sucede, al nacer la presentación clínica de la malformación es variable. La mayoría de los recién nacidos (>75 %) son asintomáticos, y sólo una minoría requiere asistencia respiratoria. Más allá del período neonatal, la presentación se relaciona con infecciones, tos crónica o sibilancias recurrentes; aunque la mayoría de los bebés permanecen asintomáticos. Los síntomas se informan a una edad promedio de 7 meses. Sin embargo, muchas son manifestaciones no específicas y es poco probable que estén relacionadas con la MCAP. En algunos casos puede sospecharse una malformación pulmonar por la coexistencia de anomalías extrapulmonares, como hernia diafragmática congénita, malformación adicional, así como anomalías cardiovasculares.<sup>9</sup>

## **Abordaje diagnóstico**

Para el diagnóstico de malformaciones pulmonares, en la etapa prenatal el ultrasonido es el estudio de elección y disponible para su abordaje. La resonancia magnética ayuda a evaluar la morfología, volumen pulmonar, y facilita la evaluación de lesiones pequeñas.<sup>5,10</sup>

De acuerdo a un estudio realizado en USA por Rodrigo A, y col. en 2018, en 103 lactantes con malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares (MCAP), la ecografía fetal detectó 85 (82,5%) lesiones y diagnosticó correctamente si una lesión era o no una MCAP en el 75% de los casos con sensibilidad 93%, especificidad 32%. La resonancia magnética fetal tuvo una tasa de concordancia de 73 %, pero fue superior para determinar correctamente si un vaso de circulación sistémica estaba presente en el 80 % de los casos con sensibilidad 71 %, especificidad 88 %. El US tuvo una tasa de precisión del 72 % (sensibilidad 49 %, especificidad 93%). La tomografía de tórax postnatal diagnosticó correctamente si un MCAP estaba presente en el 84 % de los casos (sensibilidad 86 %, especificidad 77 %) y si un vaso de alimentación sistémica estaba presente en el 90 % de los casos (sensibilidad 92%).<sup>11</sup>

En la etapa postnatal debemos apoyar nuestro abordaje en antecedentes y hallazgos clínicos, así como radiografía de tórax donde se pueden observar múltiples hallazgos, como son: imágenes circulares radiolúcidas y radiopacas, asimetría pulmonar, niveles hidroaéreos, disminución de volumen pulmonar o hipoplasia de estructuras pulmonares.<sup>11</sup>

Se considera que el diagnóstico por imágenes en el período posnatal puede ser un desafío; sin embargo, el reconocimiento de varios patrones radiológicos arquetípicos puede ayudar a estrechar el diagnóstico diferencial. Los principales arquetipos radiológicos descritos en la literatura incluyen (1) pulmón hiperlúcido, (2) quistes pulmonares, (3) opacidad focal y (4) radiografía normal.<sup>12</sup>

De acuerdo con los distintos patrones radiográficos, es necesario considerar algunos diagnósticos diferenciales como se muestra a continuación:

<b>Patrón radiográfico</b>	<b>Diagnóstico diferencial</b>
<b>Pulmón hiperlúcido</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hiperinsuflación lobular congénita</li> <li>• Complejo de agenesia-hipoplasia pulmonar</li> <li>• Atresia bronquial</li> <li>• Imitadores: compresión vascular extrínseca, enfermedad pulmonar asociada a filamina A (FLNA), cabestrillo de la arteria pulmonar, complejo de agenesia-hipoplasia pulmonar</li> </ul>
<b>Quistes pulmonares</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Malformación congénita de la vía respiratoria</li> <li>• Imitadores: Blastoma pleuropulmonar, enfisema intersticial pulmonar, neumatocele, hernia diafragmática</li> </ul>
<b>Opacidad focal</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Secuestro broncopulmonar</li> <li>• Hiperinsuflación lobar congénita</li> <li>• Atresia bronquial</li> <li>• Malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares</li> <li>• Imitadores: derrame pleural, tumoración.</li> </ul>
<b>Radiografía normal</b>	Cualquier lesión descrita aquí puede pasar desapercibida en la radiografía inicial.

En el 2003, Langston observó que una gran cantidad de malformaciones pulmonares congénitas son lesiones híbridas, compuestas patológicamente de dos lesiones coexistentes, y propuso así la teoría de que las malformaciones pulmonares congénitas comparten un origen embriológico común. En apoyo a esta teoría, Riedlinger et al., realizó un estudio en Boston en el 2006, incluyendo 47

pacientes con lesiones pulmonares congénitas, y encontró que la atresia bronquial estaba presente en todas las lesiones caracterizadas preoperatoriamente como secuestro broncopulmonar, así como en el 70% de las lesiones caracterizadas preoperatoriamente como malformación congénita de la vía aérea. Además de la presencia de malformación congénita de la vía aérea en más del 90% de los casos de secuestro broncopulmonar.<sup>12</sup>

La tomografía de tórax es el estudio más útil facilitando el abordaje diagnóstico, prequirúrgico y el seguimiento postquirúrgico del paciente.<sup>3</sup> La tomografía de tórax con medio de contraste se recomienda en todos pacientes en quienes se sospecha malformación congénita pulmonar ya que nos facilita observar la circulación arterial y drenaje venoso especialmente si se sospecha de secuestro pulmonar. Se ha visto que la resonancia magnética no ofrece mayor ventaja que la tomografía de tórax para abordaje de malformaciones pulmonares.<sup>8,11</sup>

Por otra parte, Edward y Lee (2021) en Boston revisaron la tomografía de tórax con contraste de 18 pacientes pediátricos con diagnóstico de lesión pulmonar congénita combinada, encontrando que el hallazgo de tomográfica más frecuente fue una lesión solitaria, bien delimitada, tanto sólida como quística, lesión con nódulo sin realce adyacente a una masa multiquística bien delimitada que se presentó en el 100% de los pacientes.<sup>13</sup>

En cuanto a bibliografía nacional se cuenta con el antecedente de un trabajo realizado en el hospital de pediatría de CMNS XXI en 2016, donde se revisó expedientes clínicos y radiológico de 39 pacientes en un periodo de 10 años, para establecer concordancia del diagnóstico prequirúrgico y anatomopatológico de malformaciones pulmonares. Se encontró concordancia del 76% para malformaciones de la vía aérea, 67% para quiste broncogénico, 67% para secuestro pulmonar y 100% para enfisema lobar congénito.<sup>13-15</sup>

### **Seguimiento de los pacientes posterior al abordaje diagnóstico**

Aunque la mayoría de las MCAP tienen un pronóstico favorable, con una tasa de supervivencia >95 %, existe el riesgo de complicaciones prenatales y posnatales. Cuando ocurren complicaciones prenatales, las posibles opciones

terapéuticas incluyen la toracocentesis, la colocación de una derivación pleuro-amniótica, la escleroterapia percutánea guiada por ultrasonido o la ablación por radiofrecuencia/láser, la broncoscopia fetal y, en raras ocasiones, la cirugía fetal abierta; ninguno de los cuales se basa en pruebas y todos deben considerarse como último recurso. Los factores a tener en cuenta son la edad gestacional, la posición del feto y la placenta, la presencia de microquistes o de un componente vascular de alto flujo y, sobre todo, si ha habido derivación a un centro con equipo multidisciplinar calificado y con experiencia. Se ha demostrado que la administración materna de betametasona durante el segundo trimestre de gestación induce la regresión de algunos trastornos pulmonares y revierte la hidropesía fetal, lo que aumenta la tasa de supervivencia. Los esteroides disminuyen la producción de líquido pulmonar y aumentan su reabsorción, imitando así los cambios fisiológicos del tercer trimestre. Están indicados para lesiones microquísticas, mientras que no está claro si la malformación macrocítica responde a este tratamiento.<sup>4,16</sup>

Si los síntomas y/o complicaciones se desarrollan después del nacimiento, primero se debe estabilizar al niño en la medida de lo posible y luego se deben tomar decisiones terapéuticas. Con las mejoras tecnológicas en la cirugía mínimamente invasiva, las malformaciones pulmonares se pueden abordar por toracoscopia asistida por video (VATS), una alternativa segura y factible a la toracotomía abierta. La VATS generalmente no presenta complicaciones y permite que el pulmón circundante comprimido se expanda. Las ventajas de la VATS sobre la toracotomía incluyen incisiones más pequeñas con beneficios estéticos obvios, menos dolor, tasas de complicaciones ligeramente más bajas, estancias hospitalarias más cortas, aunque con un tiempo operatorio más largo y un retorno más rápido a la actividad normal. Además, la ampliación proporcionada por VATS permite una discriminación significativamente mejorada entre el pulmón normal y el afectado y una mejor visualización de fisuras y estructuras vasculares. Se recomienda la lobectomía para la mayoría de las MCAP parenquimatosas derivadas para cirugía, con el fin de prevenir las fugas de aire postoperatorias, la enfermedad residual y quizás reducir el riesgo de algunas neoplasias malignas posteriores. Por el contrario, las

estrategias de preservación pulmonar, como la segmentectomía, se han recomendado para lesiones segmentarias pequeñas y bien definidas y en casos con enfermedad bilateral o multilobar.<sup>16</sup> Si se sospecha secuestro pulmonar y se contempla la embolización del vaso de alimentación, se debe realizar una angiogramía para confirmar la presencia de vasos anormales, evaluar su tamaño y curso, y guiar la embolización transcatéter. La embolización conduce a la regresión o involución completa de al menos los componentes sólidos de la malformación pulmonar, así como a la corrección de la insuficiencia cardíaca de alto gasto si ésta se presenta, por lo que es la opción terapéutica preferida en este contexto. Se han propuesto varias técnicas de embolización y se prefieren los tapones vasculares a la inyección de alcohol, histoacryl o partículas de esponja de gelatina. Las complicaciones después de la embolización percutánea son muy raras e incluyen la migración del dispositivo oclusivo, infección, dolor y fiebre. Aunque la embolización es una estrategia terapéutica aceptable, todavía no existe un consenso claro sobre qué malformaciones pulmonares son una buena indicación para la embolización de primera línea. Además, los casos derivados para embolización deben seleccionarse cuidadosamente, ya que recientemente se demostró que la cirugía secundaria es necesaria en el 13% de los niños embolizados. Las malformaciones pulmonares híbridas con vasos de alimentación y quistes de duplicación tienen riesgo de infección o cáncer y, preferiblemente, deben someterse a una resección quirúrgica. Si hay arterias grandes o múltiples, puede ser necesaria una nueva embolización. No obstante, para casos cuidadosamente seleccionados, la embolización es una opción posible, pero se necesitan datos a largo plazo para confirmar claramente las indicaciones de este procedimiento.<sup>17</sup>

Las posibles complicaciones postnatales de las malformaciones congénitas pulmonares no detectada o no tratada incluyen infecciones (bacterianas, fúngicas y por micobacterias), sangrado (que puede provocar hemotórax), embolia gaseosa, insuficiencia cardíaca de alto gasto debido a la derivación a través de colaterales sistémicas, neumotórax y cambios malignos. Se ha informado que estas complicaciones ocurren en alrededor del 3,2% de los pacientes no

operados. Aunque algunas complicaciones pueden prevenirse mediante cirugía profiláctica, incluso la resección completa de la lesión no puede impedir que surja afección en el tejido pulmonar restante. <sup>18</sup>

Es controvertida la relación entre malformaciones pulmonares y el desarrollo de neoplasias malignas, sin embargo, el blastoma pleuropulmonar (BP), puede surgir como malignización de una MCVAP tipo 4. El 94% se han descrito en menores de 6 años, teniendo el 25% de ellos una predisposición genética familiar. Existen tres tipos, de peor a mejor pronóstico: I (quístico, 36%), II (sólido-quístico, 36%), III (sólido, 28%). Otras neoplasias asociadas a malformaciones congénitas pulmonares el carcinoma broncoalveolar y el adenocarcinoma de pulmón.<sup>17,18</sup>

Tabla 1.- Precisión diagnóstica de los estudios de imagen en malformaciones pulmonares congénitas

Autor	Año	País	Pacientes	Resultados
<b>Rodrigo A Mon et al.</b>	2018	América del Norte (Michigan, USA).	n= 103  De 103 pacientes recién nacidos y lactantes, 45 tuvieron malformación pulmonar n= 45	<p>Los diagnósticos anatomopatológicos incluyeron malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares (CPAM) en 45 pacientes (44%)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Secuestro broncopulmonar (SP; n=25, 24 %)</li> <li>● Lesiones híbridas CPAM/SP (n=22, 21 %)</li> <li>● Blastoma pleuropulmonar (n =2, 2%).</li> </ul> <p>La ecografía fetal detectó 85 (82,5%) lesiones y diagnosticó correctamente si una lesión era o no una MCAP en el 75% de los casos (sensibilidad 93%, especificidad 32%).</p> <p>La resonancia magnética fetal tuvo una tasa de concordancia de 73 %, pero fue superior para determinar correctamente si un vaso de circulación sistémica estaba presente en el 80 % de los casos (sensibilidad 71 %, especificidad 88 %)</p> <p>El US tuvo una tasa de precisión del 72 % (sensibilidad 49 %). %, especificidad 93%).</p> <p>La TC postnatal diagnosticó correctamente si un MCAP estaba presente en el 84 % de los casos (sensibilidad 86 %, especificidad 77 %) y si un vaso de alimentación sistémica estaba presente en el 90 % de los casos (sensibilidad 92%).</p>



Tabla 2.- Evaluación estructurada de la tomografía computarizada en anomalías pulmonares congénitas

<b>Autor</b>	<b>Año</b>	<b>País</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Resultados</b>
<b>Serguéi M. Hermelijnu, Bernadette BLJ y col.</b>	2020	Rotterdam, Países Bajos	n= 158	De 1581 artículos identificados, 158 permanecieron después de la revisión del título y el resumen por parte de dos revisores independientes. Después de evaluar los textos completos, se incluyeron 28 estudios de cohortes retrospectivos. Los quistes que contienen aire y las masas de tejido blando se describen tanto en MCAP como en secuestro pulmonar (SP), mientras que el suministro de sangre arterial anómalo solo se encuentra en SP.

Tabla 3.- Hallazgos en la tomografía de tórax con medio de contraste (TTMC) en una lesión pulmonar congénita combinada: atresia bronquial asociada con malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares

<b>Autor</b>	<b>Año</b>	<b>País</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Resultados</b>
<b>Edward Y. Lee MD, MPH y col.</b>	2021	Boston, USA	n= 18  8 hombres (44%) 10 mujeres (56%)  <b>Edad media:</b> 4.9 meses, con rango de 1-10 meses	Se estudiaron tomografía de tórax de tórax con contraste de 18 pacientes pediátricos con diagnóstico de lesión pulmonar congénita combinada (AB-MCAP ) El hallazgo de TTMC más frecuente de lesión pulmonar congénita combinada fue una lesión solitaria (18/18; 100 %), bien delimitada (18/18; 100 %), tanto sólida como quística (17/18; 94 % ) lesión con nódulo sin realce (17/17; 100%), que refleja el componente atresia bronquial (AB) subyacente, adyacente a una masa multiquística bien delimitada (18/18; 100%), que representa el componente MCAP subyacente. Hubo un acuerdo interobservador casi perfecto entre los dos revisores independientes para detectar anomalías en los estudios de TTMC torácica (k =0,98). La lesión pulmonar congénita combinada AB-MCAP típicamente se presenta como una masa sólida y multi quística bien delimitada, con un nódulo sólido solitario sin realce, que refleja el componente AB, y una masa quística adyacente, que representa la componente MCAP.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones congénitas pulmonares son una entidad que se presenta con mayor frecuencia en la edad pediátrica, sobre todo en los primeros años de vida, siendo importante su detección oportuna, para otorgar el tratamiento correspondiente y evitar complicaciones que pueden repercutir en la calidad de vida del paciente.

Hasta el momento no se cuenta con una guía para unificar el abordaje de las malformaciones congénitas pulmonares en pacientes pediátricos, siendo imprescindible en nuestra unidad hacer una revisión de los métodos diagnósticos disponibles y un diagnóstico situacional de los pacientes con malformaciones congénitas pulmonares y para después contar con un algoritmo diagnóstico, que pudiera acortar el tiempo de abordaje de los pacientes, garantizando una atención oportuna, al tratarse de un centro de referencia de tercer nivel del centro y sur del país, donde la presentación de malformaciones pulmonares y su abordaje terapéutico es más frecuente que en otras unidades médicas.

## PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las principales características clínico-radiológicas y el tiempo de diagnóstico en pacientes pediátricos con malformaciones congénitas pulmonares?

## JUSTIFICACIÓN

El hospital de pediatría de CMNS XXI es un hospital de tercer nivel para referencia de pacientes con malformaciones congénitas pulmonares del centro y sur del país, lugar donde no se cuenta con datos epidemiológicos y mucho menos un algoritmo o guías para el abordaje clínico radiológico de estos niños, que nos hagan contar con un diagnóstico situacional respecto a las principales malformaciones pulmonares.

El conocer los principales hallazgos clínicos y radiológicos en pacientes con malformaciones pulmonares conlleva una detección y abordaje oportuno, mejorando el pronóstico y calidad de vida de la población pediátrica.

A nivel nacional no se cuenta con guías de práctica clínica de la entidad clínica mencionada, lo que conlleva a discordancia en el abordaje de estos niños, siendo protocolizados de manera inadecuada antes y a su llegada a nuestra unidad.

Al conocer los datos clínicos y radiológicos de nuestros pacientes, así como los métodos diagnósticos, se pretende proponer un algoritmo clínico radiológico que permita la integración y abordaje diagnóstico de los niños con malformaciones pulmonares, lo cual facilita llegar a un diagnóstico de manera más temprana y con menor número de estudios o consultas médicas, con la finalidad de evitar complicaciones o secuelas por recibir un tratamiento inoportuno.

## HIPÓTESIS

Se espera que el tiempo de diagnóstico de malformaciones congénitas pulmonares en pacientes pediátricos, de acuerdo con sus manifestaciones clínicas y radiológicas sea mayor a 30 días.

## OBJETIVOS

### **Objetivo principal**

Describir las características clínico-radiológicas y el tiempo de diagnóstico en pacientes pediátricos con malformaciones congénitas pulmonares

### **Objetivos específicos**

- Identificar las principales malformaciones congénitas pulmonares en este hospital de tercer nivel en el periodo de enero 2018 a diciembre 2022
- Identificar el número de estudios radiológicos, número de consultas y tiempo de hospitalización, incluyendo días y número de hospitalizaciones previas a realizar el diagnóstico de malformación congénita pulmonar.

## MATERIAL Y MÉTODOS

- **Diseño del estudio:**  
Observacional, transversal, retrospectivo
- **Lugar o sitio del estudio:**  
Hospital de pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI
- **Universo de trabajo:**  
Pacientes pediátricos desde la edad de recién nacido hasta los 17 años y 11 meses con diagnóstico de malformación congénita pulmonar atendidos en hospital de pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI
- **Periodo de estudio:**  
Se identificarán a los pacientes con diagnóstico de malformación pulmonar realizado del año 2018 a 2022 y se describirán las principales manifestaciones clínicas y radiológicas, el tiempo para llegar al diagnóstico desde la primera valoración por el servicio de neumología pediátrica, número de estudios realizados, número de consultas, tiempo de hospitalización, incluyendo días y número de hospitalizaciones previas al diagnóstico.
- **Fuente de información:**  
Expedientes clínicos y archivo radiológico de pacientes con diagnóstico de malformación congénita pulmonar, realizado del año 2018 a 2022.

## CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA

### **Criterios de inclusión**

1. Edad de 1 día de vida hasta 17 años con 11 meses.
2. Niños de ambos sexos
3. Que cuenten con diagnóstico de malformación congénita pulmonar realizado del año 2018 a 2022.

### **Criterios de eliminación**

1. Expedientes incompletos
2. No contar con archivo radiológico inicial
3. Pérdida de derechohabencia

## TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se realizó el cálculo de tamaño de muestra de manera hipotética, con base en los datos epidemiológicos reportados en la literatura respecto a las malformaciones pulmonares, con la siguiente fórmula:

**Fórmula:**

$$n = \frac{z^2 * p * q}{d^2}$$

$$z^2=3.84$$

$$p= 0.92$$

$$q=0.08$$

$$d^2= 0.005$$

Con lo cual se obtiene un tamaño de muestra de 56 pacientes.

Sin embargo por la presentación infrecuente de las malformaciones pulmonares, se incluirán todos pacientes pediátricos con diagnóstico de malformación pulmonar que tengan expediente clínico completo, radiografía y tomografía computarizada de tórax previa a la confirmación diagnóstica, realizada en el servicio de Radiología e Imagen de esta UMAE- HP CMNS XXI , en el período comprendido del 01 enero de 2018 al 01 de noviembre de 2022 donde se haya confirmado el diagnóstico de malformación congénita pulmonar.

**Tipo de muestreo:** No probabilístico, por conveniencia, casos consecutivos con diagnóstico clínico, encontrados en el archivo clínico y radiológico de la unidad.

## TIPOS DE VARIABLES

### Variables descriptivas

- Edad
- Sexo
- Edad al diagnóstico

### Variables dependientes:

- Tiempo de diagnóstico
- Número de estudios para realizar el diagnóstico
- Número de consultas para realizar el diagnóstico
- Tiempo de hospitalización para realizar el diagnóstico
- Número de hospitalizaciones para realizar el diagnóstico
- Diagnóstico confirmatorio

### Variables independientes

- Diagnóstico clínico
- Diagnóstico radiológico
- Tipo de Malformación congénita pulmonar

## DEFINICIÓN DE VARIABLES

### **Edad**

- Definición conceptual: Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento de un individuo.
- Definición operacional: Tiempo cuantificado en años que ha vivido una persona desde su nacimiento; será corroborado con su cartilla nacional de salud.
- Indicadores: meses cumplidos.
- Escala de medición: Cuantitativa continua, independiente.



**Sexo:**

- Definición conceptual: Condición orgánica que divide a los seres humanos en hombre o mujer
- Definición operativa: Definición acorde a lo expresado en el expediente clínico
- Escala de medición: Femenino o masculino
- Tipo de variable: Nominal Dicotómica

**Edad al diagnóstico:**

- Definición conceptual: Periodo de tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento del diagnóstico
- Definición operativa: Edad reportada en hoja de reporte de patología
- Escala de medición: Meses
- Tipo de variable: Cuantitativa, de intervalo, continua, independiente

**Tiempo de diagnóstico**

- Definición conceptual: Intervalo de tiempo transcurrido para llegar al diagnóstico de malformación congénita pulmonar desde la primera evaluación por neumología pediátrica.
- Definición operativa: Número de días transcurridos desde la primera valoración por neumología pediátrica hasta el momento en que se realiza el diagnóstico de malformación pulmonar.
- Escala de medición: Días
- Tipo de variable: Dependiente, cuantitativa

**Número de estudios para realizar el diagnóstico**

- Definición conceptual: Cantidad de estudios realizados durante el abordaje diagnóstico.
- Definición operativa: Número de estudios realizados (radiológicos y endoscópicos) como parte del abordaje para llegar al diagnóstico de malformación congénita pulmonar.

- Escala de medición: Número de estudios realizados.
- Tipo de variable: Cuantitativa continua, dependiente.

### **Número de consultas para realizar el diagnóstico**

- Definición conceptual: Cantidad de consultas médicas realizadas por neumología pediátrica previo al diagnóstico de malformación congénita pulmonar.
- Definición operativa: Consultas recibidas desde la primera evaluación por el servicio de neumología pediátrica hasta realizar el diagnóstico de malformación congénita pulmonar.
- Escala de medición: Número de consultas
- Tipo de variable: Cuantitativa continua, dependiente.

### **Tiempo de hospitalización para realizar el diagnóstico**

- Definición conceptual: Intervalo de tiempo hospitalizado para realizar el diagnóstico de malformación pulmonar.
- Definición operativa: Días de estancia hospitalaria transcurridos para realizar el diagnóstico de malformación pulmonar
- Escala de medición: Días
- Tipo de variable: Cuantitativa continua, dependiente.

### **Número de hospitalizaciones para realizar el diagnóstico**

- Definición conceptual: Cantidad de hospitalizaciones realizadas previas a realizar el diagnóstico de malformación congénita pulmonar.
- Definición operativa: Número de veces que se tuvo que hospitalizar para realizar el diagnóstico de malformación pulmonar.
- Escala de medición: Número de hospitalizaciones
- Tipo de variable: Cuantitativa continua, dependiente.

### **Diagnóstico clínico**

- Definición conceptual: Diagnóstico realizado por el clínico tomando en cuenta signos y síntomas clínicos.

- Definición operativa: Diagnóstico previo al procedimiento quirúrgico realizado para llegar al diagnóstico definitivo.
- Escala de medición: Si/No
- Tipo de variable: Nominal, independiente.

#### **Diagnóstico radiológico:**

- Definición conceptual: Diagnóstico realizado por un especialista en imagenología y neumología pediátrica, tomando en cuenta las características radiológicas de la lesión
- Definición operativa: Diagnóstico al que se llegó posterior a revisar estudios de imagen, por un médico del servicio de imagenología y de neumología pediátrica.
- Escala de medición: Si/No
- Tipo de variable: Nominal, dependiente

#### **Diagnóstico confirmatorio**

- Definición conceptual: Evaluación a través de una prueba que confirme el diagnóstico del paciente con una alta sensibilidad y especificidad.
- Definición operacional: Prueba que se utiliza para realizar el diagnóstico confirmatorio de cada una de las malformaciones pulmonares:
  - Reporte histopatológico en quiste pulmonar, malformación congénita de la vía aérea e hiperinsuflación pulmonar (antes llamado enfisema lobar congénito).
  - Estudio broncoscópico en agenesia pulmonar.
  - Estudio tomográfico o angiotomografía en aplasia pulmonar, hipoplasia pulmonar, secuestro pulmonar, malformación vascular.
- Instrumento de medición: Broncoscopia, resultado histopatológico y hallazgo tomográfico.
- Escala de medición: Tipo de estudio con el cuál se confirmó el diagnóstico
- Tipo de variable: Independiente, cualitativa

## Malformación congénita pulmonar

- Definición conceptual: Conjunto de trastornos heterogéneos del desarrollo embriológico, que involucran al parénquima pulmonar, vía aérea, el suministro arterial y el drenaje venoso (tabla 4. Principales malformaciones pulmonares).
- Definición operacional: Grupo de alteraciones congénitas de la vía respiratoria, producidas durante la embriogénesis.
- Instrumento de medición: Cualitativa. De acuerdo con sus características y localización pueden ser parenquimatosas, vasculares o combinadas.
- Escala de medición: Tipo de malformación congénita de acuerdo con la clasificación anatómica de las mismas
- Tipo de variable: Independiente, cualitativa politómica

**TABLA 4. PRINCIPALES MALFORMACIONES PULMONARES**

Variable	Definición conceptual	Definición Operativa	Escala de medición	Tipo de variable
<b>Malformación congénita de la vía aérea pulmonar</b>	Alteración en el desarrollo de las vías respiratorias terminales, por falta de desarrollo alveolar y organización inadecuada del mesénquima pulmonar.	Malformaciones de características quísticas adenomatoideas, de tamaño variable.	<p><b>Por su fenotipo:</b></p> <p>Tipo 0: apariencia predominantemente sólida, interior aire.</p> <p>Tipo 1: paredes delgadas, interior aire o heterogéneo.</p> <p>Tipo 2: apariencia sólida, homogéneos.</p> <p>Tipo 3: apariencia sólida, homogénea.</p> <p>Tipo 4: contenido aire o heterogéneo (aire, líquido).</p> <p><b>Clasificación por su tamaño:</b></p> <p>Tipo 0: quistes pequeños.</p> <p>Tipo 1: quistes de 2 a 10 cm o único dominante.</p> <p>Tipo 2: quistes de 0.5 a 2 cm.</p> <p>Tipo 3: quistes muy pequeños o muy grandes.</p> <p>Tipo 4: quistes grandes &gt;10 cm.</p>	Cualitativa politómica

<b>Enfisema lobar congénito</b>	Sobredistensión congénita de los espacios aéreos de uno o más lóbulos o un segmento pulmonar. Con desplazamiento de estructuras adyacentes.	Malformación congénita con aumento del tamaño de un lóbulo o segmento del pulmón.	Por su localización se puede clasificar en derecho, izquierdo, Segmentario, lobular.	Cualitativa politómica Independiente
<b>Atresia bronquial congénita</b>	Anomalía poco frecuente, con formación parcial de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario.	Definición operacional: Ausencia o formación parcial del bronquio a cualquier nivel, formación de broncocele	Clasificación de acuerdo con características del broncocele en Hiperdenso, Isodenso e Hipodenso. Clasificación de acuerdo con su morfología en tubular y ramificado.	Cualitativa politómica. Independiente
<b>Quiste broncogénico</b>	Malformación localizada generalmente en el mediastino, solitario lleno de líquido o moco.	Anomalía localizada en mediastino (central o parenquimatoso periférico), pleural entre otros, llena de líquido o mucosidad.	Clasificación con base a su localización: Central o mediastinal, periférico o parenquimatoso y extra pleural. Otra forma de estadificar de acuerdo a sus características es en hipodensas homogéneas o heterogéneas, isodensas, Hiperdensas homogéneas o heterogéneas.	Cualitativa politómica. Independiente
<b>Malformaciones del desarrollo pulmonar</b>	Malformaciones que involucran el parénquima pulmonar, los bronquios y la vascularidad.	Complejo de malformaciones que afectan pulmones y bronquios a distintos niveles.	Categorización de acuerdo al defecto producido durante la embriogénesis en: Agenesia (ausencia completa de pulmón), aplasia (bronquio rudimentario, ausencia de pulmón y arteria pulmonar), hipoplasia (bronquio formado, pero de tamaño reducido, no funcionando).	Cualitativa politómica. Independiente
<b>Malformación arteriovenosa</b>	Alteraciones que involucran estructuras vasculares, con arteria nutricia y drenaje venoso propio.	Alteración con conexiones directas entre las ramas de la arteria y la vena pulmonar.	Clasificación de acuerdo a su localización: Central, Periférica, Lobular, Segmentario. Morfología: Redondo, Oval y Festoneado.	Cualitativa politómica. Independiente
<b>Secuestro pulmonar</b>	Lesión de tejido pulmonar sin funcionamiento, que carece de la comunicación normal con el árbol	Anomalía de tejido sólido que no tiene función y no se comunica con las vías respiratorias,	Se categoriza de acuerdo con su localización en Intralobar o extralobar. Y de acuerdo al tipo de opacidad observada en	Cualitativa politómica. Independiente

	traqueobronquial, y que recibe su aporte sanguíneo de la circulación sistémica.		homogénea o heterogénea.	
<b>Síndrome de la cimitarra</b>	Drenaje pulmonar anómalo parcial por conexión anómala de las venas pulmonares derechas en la porción suprahepática de la vena cava inferior o a la aurícula derecha, por encima de la desembocadura de esta vena.	Drenaje anómalo de venas pulmonares a vena cava inferior.	El indicador para su clasificación será con base en el tamaño del pulmón en Hipoplásico o Normal. Respecto al drenaje venoso se puede clasificar en los que drenan a la vena cava inferior, aurícula derecha y vena porta.	Cualitativa politómica. Independiente.
LSD: lóbulo superior derecho, LM: lóbulo medio, LID: lóbulo inferior izquierdo, LSI: lóbulo superior izquierdo, LII: lóbulo inferior izquierdo				

## **PROCEDIMIENTO PARA REALIZAR UN ALGORITMO DIAGNÓSTICO**

Se cuenta con el antecedente de un trabajo realizado en el hospital de pediatría de CMNS XXI en el año 2016, donde el objetivo principal fue conocer la concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y diagnóstico histopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares registradas en pacientes del Hospital de Pediatría CMNSXXI durante el periodo de Enero 2005 a Diciembre 2015. El diagnóstico prequirúrgico se hizo en base a datos clínicos y estudios de radiografía y tomografía. Se revisaron expedientes clínicos, reportes histopatológicos y archivo radiológico de 39 pacientes postoperados de malformaciones pulmonares en un periodo de casi 10 años. De la muestra estudiada el 51.3% (n=20) la conformaban masculinos y el 48.7% (n=19) mujeres, con una mediana de edad al diagnóstico de 5 meses (mínimo 1 día y máximo 14 años). Encontrándose 4 pacientes con más de 1 malformación pulmonar, siendo así un total de 43 malformaciones encontradas, de las cuales las principales se describen en la tabla 1. También se encontró que el 41% (n=16) de los pacientes tenían datos de sobreinfección bacteriana y un promedio de edad de 7 meses al momento de la resección quirúrgica.

Considerando los resultados mencionados previamente, se identificaron las características clínicas y radiológicas presentadas en la agenesia pulmonar, aplasia e hipoplasia pulmonar, malformación congénita de la vía aérea, enfisema lobar congénito, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, síndrome del pulmón hipogénico o del Halasz y malformación vascular, como principales patologías congénitas pulmonares reportadas.

Posterior a identificar las manifestaciones clínicas y características radiológicas de estas patologías, así como con sustento de la literatura existente, a través de la técnica de Delphi modificado<sup>19</sup>, con ayuda 3 expertos (Dra. Blanca Estela Martínez Martínez, Dra. Laura Patricia Thomé Ortiz y Dr. José Raúl Meléndez Navarro, quienes se encuentran adscritos al servicio de neumología pediátrica) se realizó un algoritmo diagnóstico con hallazgos clínicos y radiológicos, el cual se incluye en el apartado de anexos.

## **DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO**

El estudio se realizó de la siguiente forma:

1. Se identificaron a los pacientes con diagnóstico de malformación congénita pulmonar realizado entre 01 de Enero 2018 a 01 Noviembre de 2022, con ayuda de los registros que se realizan de manera interna en el servicio de neumología pediátrica, donde se reportan altas hospitalarias, interconsultas y pacientes citados a consulta externa, los cuales se realizan de manera mensual por la Jefatura del servicio de Neumología pediátrica de la unidad, y se encuentran bajo resguardo por esta misma instancia.
2. Una vez identificado a los pacientes con diagnóstico de malformación congénita pulmonar, se realizó la revisión de expedientes médicos y archivo radiológico, para identificar variables demográficas, la fecha de la primera valoración por neumología pediátrica y el tiempo para llegar al diagnóstico desde la primera valoración médica por el servicio de neumología pediátrica, así como número de estudios realizados (radiológicos y endoscópicos),



número de consultas, tiempo de hospitalización y número de hospitalizaciones de cada paciente.

3. Posteriormente se llenó la hoja de recolección de datos de cada paciente, con énfasis en las variables de interés, y categorizando los hallazgos imagenológicos de acuerdo con los estudios de imagen que se realizaron.
4. Al contar con las hojas de recolección de datos completas de todos los pacientes, se realizó el vaciado de los datos a un documento de Excel, para determinar las categorías más apropiadas de los hallazgos radiológicos y algunas variables demográficas. Posteriormente se utilizó el paquete estadístico SPSS Statistics 26, para realizar el análisis estadístico.
5. Una vez realizado este trabajo, se abre pauta para a partir de diciembre 2023, implementar un algoritmo diagnóstico en el servicio de neumología pediátrica, en todo paciente referido a CMNSXXI en quien se tenga sospecha de malformación congénita pulmonar y continuar el campo de investigación para validación del mismo.

## ANÁLISIS ESTADÍSTICA

Para el análisis de las variables, se tuvo en cuenta su distribución. Para las variables cuantitativas de distribución normal se describieron en medidas de tendencia central y dispersión; cuando no hubo distribución normal, éstas se describieron con mediana, mínimo y máximo. Para las variables cualitativas, se presentan en porcentajes y frecuencias. Se utilizará el paquete estadístico SPSS Statistics 26.

## FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ÉTICOS

Para realizar el presente proyecto de investigación hemos considerado las pautas de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial sobre principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos.

Adoptada por la 18ª Asamblea Médica Mundial en Helsinki, Finlandia en junio 1964 y enmendada por la 64ª Asamblea General, en Fortaleza, Brasil de octubre 2013; así como también la Ley General de Salud en el Título III, Capítulo III artículo 41 bis, fracción II y el Título Quinto, Capítulo único, Artículo 100 y el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en el Título II, Capítulo I, Artículos 13, 14, 16 y 17.

En este proyecto los procedimientos a realizar fueron autorizados por el comité de investigación de la UMAE HP CMN SXXI. El riesgo de la investigación de acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud es sin riesgo ya que solo se revisaron el expediente clínico y el archivo radiológico de los pacientes, sin realizar alguna intervención que condicione cambio en su estado clínico.

En cuanto al balance riesgo/beneficio es mayor el beneficio que el riesgo, ya que el identificar tempranamente la malformación congénita pulmonar permitirá realizar intervenciones tempranas y menor número de estudios en los pacientes con sospecha de malformaciones pulmonares, mediante un diagnóstico oportuno, y al mismo tiempo se pueden evitar complicaciones secundarias a un infradiagnóstico o abordaje incorrecto.

Se mantuvo el anonimato de los datos y se garantizará la confidencialidad en todo momento. A cada paciente se le asignó un número de identificación y con éste fue capturado en una base de datos, sin mencionar nombre y número de seguridad social. La base de datos sólo está a disposición de los investigadores o de las instancias legalmente autorizadas en caso de así requerirse. Por parte de los investigadores hay un compromiso para guardar la confidencialidad de la

información de los participantes en el estudio, eliminando los datos que identifiquen a los sujetos.

Declaramos que la realización del proyecto inició hasta que se contó con la autorización y número de registro del CLIS o CNIC.

La información electrónica correspondiente a la base de datos derivada del proyecto se resguardará en un USB propiedad de la Dra. Blanca Estela Martínez Martínez, durante al menos cinco años con el fin de publicar la información o necesidad de nuevos análisis; posteriormente será desechado tanto en forma física (hoja de recolección de datos) y digital (base de datos en Excel y SPSS 26) para no hacer uso de estos datos.

## RECURSOS HUMANOS, FÍSICOS Y FINANCIEROS

**Recursos humanos:** Alumnos en formación profesional de la especialidad de Neumología pediátrica. Se contó con el apoyo de la instrucción, del comité de investigación, así como del investigador principal.

Así mismo se contó con la participación de tres médicos expertos en la materia, adscritos al servicio de Neumología pediátrica de CMNS XXI, quienes realizaron la descripción de los estudios de imagen de los pacientes.

### **Recursos materiales:**

- Computadora
- Impresora
- Tinta para impresora
- Hojas de papel
- Plumas
- Paquete estadístico para análisis de datos
- Expedientes clínicos
- Archivo radiológico físico y electrónico

**Recursos económicos:** El financiamiento será sustentado por parte de los investigadores.

## RESULTADOS

Se realizó un estudio Observacional, transversal y retrospectivo en el Hospital de pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, donde se estudiaron 23 pacientes pediátricos con diagnóstico de malformación congénita pulmonar realizado entre el año 2018 al 2022, de los cuales el 52% fueron mujeres (n=12) y el 48% hombres (n=11). Con una edad mínima de 1 día y máxima de 13 años al momento del diagnóstico y una mediana de 6 meses, siendo la edad de diagnóstico más prevalente entre los 3 y 7 meses. También se identificaron dos pacientes en quienes la sospecha diagnóstica se realizó de forma prenatal, en el tercer trimestre de gestación.

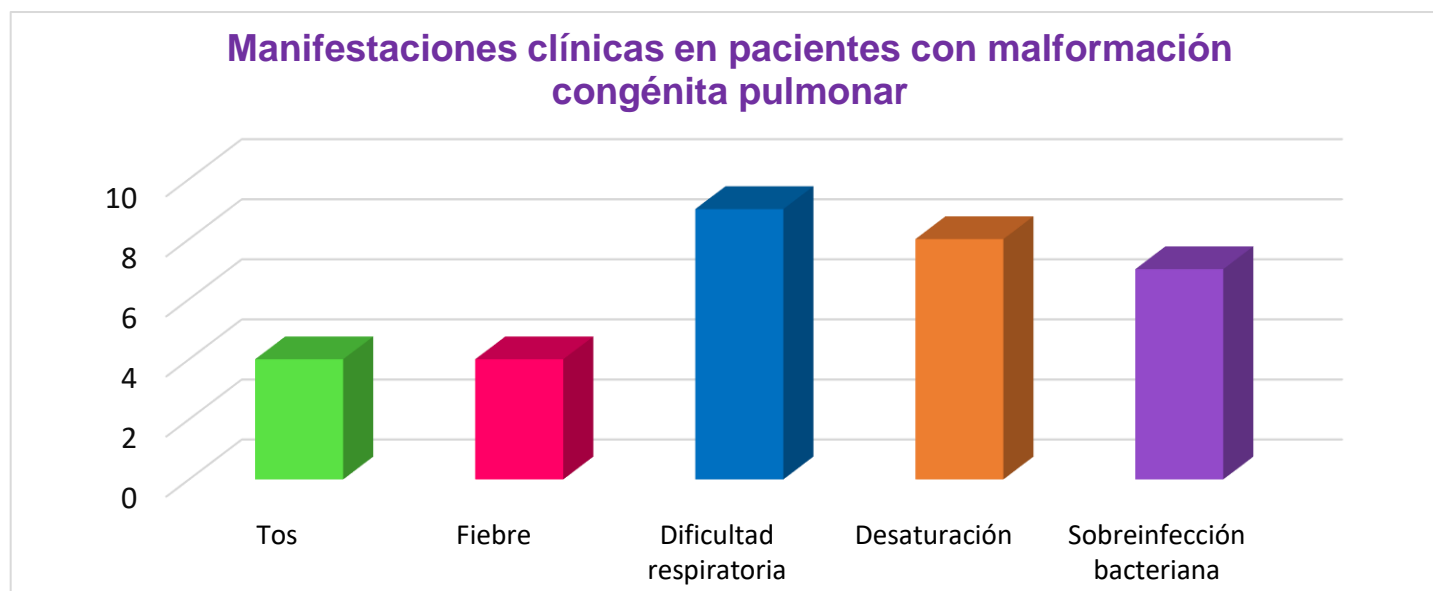
Considerando el lugar de origen de los pacientes, se identificó que el 26% eran originarios de la Ciudad de México (n=6), 18% de Veracruz (n=4), 13% de Guerrero (n=3), el 13% de Oaxaca (n=3), el 9% de Chiapas (n=2), 9% de Puebla (n=2), 4% de Querétaro (n=1), 4% de Morelos (n=1) y un 4% de Tlaxcala (n=1). En la tabla 1 se muestran las principales características demográficas de los pacientes.

<b>Tabla 1. Principales características demográficas de la población estudiada</b>		
<b>Características</b>	<b>n=23</b>	
<b>Edad al diagnóstico en meses (mediana)</b>	1-156 (6)	
<b>Pacientes de sexo femenino (%)</b>	12 (52)	
<b>Tiempo de diagnóstico en días (mediana)</b>	2-156 (21)	
<b>Pacientes con sospecha diagnóstica en edad prenatal (%)</b>	2 (9)	
<b>Pacientes nacidos a término (%)</b>	19 (82.6)	
<b>Asintomáticos (%)</b>	14 (60)	
<b>Hipertensión pulmonar (%)</b>	5 (22)	
<b>Pacientes sin comorbilidades agregadas (%)</b>	6 (26)	
<b>Lugar de origen</b>	<b>%</b>	<b>n=23</b>
Ciudad de México	26	6
Veracruz	18	4
Guerrero	13	3
Oaxaca	13	3
Chiapas	9	2
Puebla	9	2
Querétaro	9	2
Tlaxcala	4	1
Morelos	4	1

El tiempo de diagnóstico desde su primera evaluación por neumología pediátrica en nuestro hospital fue mínimo de 2 días y máximo de 156 días, con una mediana de 21 días. En cuanto a las consultas médicas y evaluaciones realizadas por el servicio de neumología para poder llegar al diagnóstico, se otorgó un mínimo de 1 consulta

y un máximo de 8, con una mediana de 3 evaluaciones. En el 8.7% de los pacientes no se requirió ninguna hospitalización para su estudio, dándose seguimiento únicamente por consulta externa. En el 91.3% restante de los pacientes, se realizó de 1 a 4 hospitalizaciones, con una mediana de 2 hospitalizaciones, algunas de las cuales fueron para realización de estudios complementarios y otras por datos de dificultad respiratoria. En cuanto a los días de estancia hospitalaria, se estimó una mediana de 10 días.

Respecto a las manifestaciones clínicas previo al diagnóstico, se identificó que el 41% de los pacientes (n=9) presentaron datos de dificultad respiratoria, el 34.8% (n=8) presentó saturación menor al 92% y requerimiento de oxígeno suplementario en algún momento de su estudio, llegando a requerirse ventilación mecánica invasiva en el 50% de ellos (n=4). También se detectó que el 22% (n=5) tenían una presión sistémica de la arteria pulmonar (PSAP) mayor a 36 mmHg estimada por el servicio de cardiología pediátrica de nuestra unidad, al momento del diagnóstico. El 30% de los pacientes (n=7) presentó datos de sobreinfección bacteriana durante su abordaje. El 17.4% (n=4) refirieron historial de tos cónica y se documentó fiebre en el 17.4% de los pacientes (n=4). Encontrándose que el 60% de los pacientes (n=14) se mantuvieron asintomáticos, iniciando su abordaje de estudio por la presencia de algún hallazgo radiológico de forma incidental. (Figura 1).



En cuanto al número de estudios solicitados para el abordaje de los pacientes, se realizó un mínimo 1 y un máximo de 7, con una mediana de 4 estudios por paciente, siendo los más solicitados la radiografía de tórax, TACAR de tórax, ecocardiograma y broncoscopia. De los estudios radiológicos realizados, al 100% se le tomó radiografía para iniciar abordaje, siendo los principales hallazgos: Una imagen radiopaca en el 30% de los pacientes (n=7), seguido de una imagen radiolúcida en

el 22% (n=5) y en tercer lugar la presencia de una imagen cavitada con una frecuencia del 9% (n=2). A todos los pacientes se le realizó TACAR de tórax en algún momento de su abordaje diagnóstico, siendo los hallazgos más frecuentes los descritos en la tabla 2.

**Tabla 2. Principales hallazgos tomográficos en pacientes con malformaciones pulmonares**

Características tomográficas	Porcentaje de pacientes (n=23)
Imagen hiperdensa	39% (9)
Imagen hipodensa	22% (5)
Disminución del área pulmonar	17% (4)
Sobredistensión pulmonar	13% (3)
Desviación o desplazamiento de estructuras mediastinales	13% (3)
Patrón intersticial	13% (3)
Disminución en el diámetro de la vía aérea o bronquios	9% (2)
Vaso aberrante	9% (2)
Atelectasia	4% (1)
Doble arco aórtico	4% (1)
Cavitación	4% (1)

En los pacientes en quienes no se pudo llegar a un diagnóstico con radiografía y tomografía de tórax, se continuo el abordaje solicitándose otros estudios de acuerdo con la sospecha clínica, dentro de los que se incluyen: angiotomografía (n=5), gammagrama pulmonar perfusorio (n=2), Broncoscopia (n=11), y estudio histopatológico (n=7).

En cuanto al estudio con el que se llegó al diagnóstico de malformación congénita pulmonar, el 4.3% (n=1) se realizó con radiografía de tórax, el 21.7% (n=5) fue con los hallazgos de la TACAR de tórax, el 8.7% (n=2) al realizar tomografía contrastada de tórax, el 8.7% (n=2) se diagnosticó posterior a realizar angiotomografía, en el 30.4% (n=7) se llegó al diagnóstico mediante la Broncoscopia y en un 26.1% (n=6) el diagnóstico se realizó con estudio histopatológico. Sin embargo, cabe destacar que el estudio tomográfico permitió la sospecha diagnóstica y oriento el abordaje en el 87% (n=20).

Respecto al gammagrama pulmonar perfusorio, éste contribuyo en el abordaje de estudio de los pacientes a apoyar la sospecha diagnóstica que ya se tenía previamente, por lo que no se consideró un estudio confirmatorio de diagnóstico para alguna de las malformaciones pulmonares estudiadas.

De las malformaciones pulmonares encontradas (Figura 2), se observó la presencia de malformación congénita de la vía aérea (previamente llamada malformación

adenomatoidea quística) en el 21.7% (n=5), hipoplasia pulmonar en 17.4% (n=4), hipoplasia pulmonar más estenosis bronquial en 8.6% (n=2), secuestro pulmonar en el 17.4% de los pacientes (n=4), estenosis bronquial en el 13.2% (n=3), hiperinsuflación lobar congénita (antiguamente llamado enfisema lobar congénito) en 8.7% (n=2), quiste broncogénico en 8.7% (n=2) y estenosis traqueal 4.3% (n=1).

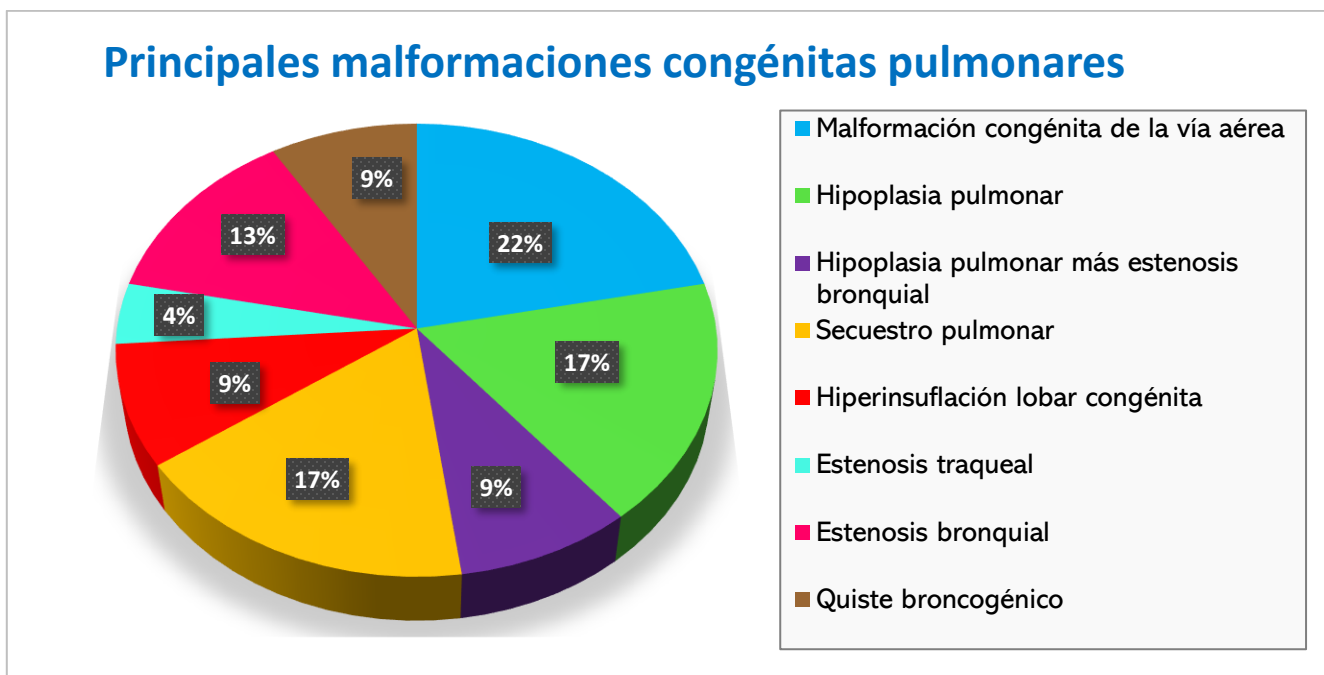


Figura 2. Principales malformaciones congénitas pulmonares diagnosticadas en el hospital de pediatría de CMN Siglo XXI

Finalmente se observó la presencia de otras comorbilidades agregadas a la malformación congénita pulmonar, siendo las más frecuentes enfermedad por reflujo gastroesofágico y alteración en la mecánica de la deglución en el 26% (n=6), cardiopatía en el 30.4% (n=7), displasia broncopulmonar en 17.4% (n=4), atresia esofágica en el 4.3% (n=1), fístula traqueoesofágica en 4.3% (n=1), malformaciones del tórax óseo en el 4.3% (n=1), estenosis subglótica en el 17.4% (n=4) y en un paciente (4.7%) se encontró la presencia de quiste bronquial y blastoma pleuropulmonar de manera conjunta. Concluyendo que el 26% (n=6) de todos los pacientes no tenía ninguna comorbilidad agregada a la malformación congénita pulmonar diagnosticada.



## DISCUSIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas comprenden un espectro de anomalías del desarrollo del parénquima pulmonar, vías respiratorias y/o la vasculatura. Con una incidencia que va en aumento, probablemente debido a la mejora de la técnica ecográfica en el cribado prenatal, como se documentó en 2 de los pacientes estudiados, en quienes se detectaron hallazgos ultrasonográficos que hicieron sospechar de una malformación pulmonar congénita.

Los pacientes con malformaciones pulmonares congénitas pueden presentar síntomas respiratorios al nacer o pueden permanecer asintomáticos por períodos prolongados. En nuestro estudio, se observó que el 60% de los pacientes fueron asintomáticos, iniciando su abordaje de estudio por la presencia de algún hallazgo radiológico de forma incidental, lo cual dificulta el obtener datos reales y consistentes sobre la prevalencia de malformaciones pulmonares congénitas. Se estima que el 10% de los casos de malformaciones congénitas pulmonares se diagnostican al nacer, y un 14% después de los 15 años de edad.<sup>20</sup>

En nuestra población estudiada, la paciente de mayor edad al diagnosticó fue de 13 años, lo cual muestra el amplio rango de edad de presentación de esta patología, sin embargo, es consistente que la edad pediátrica continúa siendo el grupo etario donde más se diagnostican las malformaciones congénitas pulmonares.

Considerando las características epidemiológicas de la población estudiada, la edad más prevalente de diagnóstico fue la etapa de lactante, con predominio en el sexo femenino en un 52%, contrario a lo que se reporta la literatura, donde se menciona mayor prevalencia en el sexo masculino en la mayoría de las malformaciones pulmonares, como es el caso del secuestro pulmonar extralobar (80% de los casos se diagnostican en hombres), la hipoplasia pulmonar (55% presente en sexo masculino) y la malformación congénita de la vía aérea (sobre todo el tipo III) también predominante en hombres.<sup>20</sup>

Cuando el diagnóstico de malformación pulmonar se retrasa, los pacientes son más susceptibles a presentar complicaciones que pudiera comprometer la vida del paciente, siendo las infecciones pulmonares lo más descrito. En nuestra unidad se identificó que el 41% de los pacientes presentaron datos de dificultad respiratoria y el 30% tuvo datos de sobreinfección bacteriana, condiciones que más frecuentemente conllevan a iniciar un abordaje diagnóstico.

En cuanto a la malformación congénita de la vía aérea, se considera la malformación pulmonar más frecuente, con una incidencia actual de 1/2.500 nacidos vivos, previamente en el año 2001 se reportaba una incidencia de 1/25.000

nacidos vivos, lo cual se explica por la mejora en el cribado prenatal.<sup>12</sup> De acuerdo con la literatura, se reporta que esta malformación representa el 25% de todas las malformaciones pulmonares.<sup>21</sup> Realizando una analogía con los datos obtenidos en nuestra unidad, también fue la malformación congénita pulmonar más prevalente, representando el 22% de todos los pacientes estudiados, lo cual indica una discreta menor prevalencia a la reportada en la literatura, pero continúa encabezando la lista de las malformaciones pulmonares más frecuentes.

Se cuenta con el antecedente de un trabajo realizado en el hospital de pediatría de CMNS XXI en el año 2016, con objetivo de conocer la concordancia entre el diagnóstico prequirúrgico y diagnóstico histopatológico de las malformaciones congénitas pulmonares, del año 2005 al 2015, donde se reporta concordancia prequirúrgica y anatomopatológica (Kappa) de 0.53. El 51.3% (n=20) fueron masculinos y el 48.7% (n=19) mujeres, con una mediana de edad al diagnóstico de 5 meses (mínimo 1 día y máximo 14 años). Encontrándose 4 pacientes con más de 1 malformación pulmonar, siendo así un total de 43 malformaciones encontradas, de las cuales, la malformación congénita de la vía aérea también fue la más prevalente en un 72%, siendo el tipo 2 la más frecuente (44%), seguido del secuestro pulmonar (14%) y en tercer lugar el quiste broncogénico y la hiperinsuflación lobar congénita, ambos en un 7%. También se documentó que el 41% (n=16) de los pacientes tenían datos de sobreinfección bacteriana. Con lo que podemos observar que la malformación pulmonar más frecuente en nuestra unidad continúa siendo la misma, guardando similitud la mediana de edad al diagnóstico y el porcentaje de pacientes con sobreinfección bacteriana.

Por otra parte, está bien documentado que las lesiones quísticas tienen mayor asociación con la presencia de blastoma pleuropulmonar. Recientemente, un grupo de autores estudió 129 casos en Toronto, Canadá, con malformaciones congénitas pulmonares y encontró que la incidencia de blastoma pleuropulmonar entre los 54 pacientes sometidos a cirugía fue del 4%. Aunque estos tumores son raros, más del 8% están asociados con la malformación congénita de la vía aérea.<sup>20</sup>

En nuestro centro no se detectaron pacientes con blastoma pleuropulmonar y malformación congénita de la vía aérea, pero si se encontró la presencia de quiste bronquial y blastoma pleuropulmonar de manera conjunta en un paciente. Siendo importante mencionar, que las lesiones quísticas se consideran radiológicamente indistinguibles del blastoma pleuropulmonar, por lo que un abordaje preciso y el estudio histopatológico son imprescindible en estos casos.

De acuerdo a la literatura, en el 2003, Langston observó que una gran cantidad de malformaciones pulmonares congénitas son lesiones híbridas, compuestas patológicamente de dos lesiones coexistentes, y propuso así la teoría de que las malformaciones pulmonares congénitas comparten un origen embriológico

común<sup>12</sup>, lo cual sustenta que solo el 26% de los pacientes estudiados en nuestra unidad no tenían ninguna comorbilidad asociada y que si se documentó la existencia de más de una malformación pulmonar en un mismo paciente, como fue la hipoplasia pulmonar más estenosis bronquial en el 8.6%.

En apoyo adicional a la teoría de que las malformaciones pulmonares comparten un origen embriológico común, Riedlinger et al., realizó un estudio en el Children's Hospital de Boston en el 2006, incluyendo 47 pacientes con lesiones pulmonares congénitas, y encontró que la atresia bronquial estaba presente en todas las lesiones caracterizadas preoperatoriamente como secuestro broncopulmonar, así como en el 70% de las lesiones caracterizadas preoperatoriamente como malformación congénita de la vía aérea. Además de la presencia de malformación congénita de la vía aérea en más del 90% de los casos de secuestro broncopulmonar.<sup>12</sup>

El diagnóstico imagenológico de una malformación congénita pulmonar puede ser un desafío; sin embargo, el reconocimiento de varios patrones radiológicos frecuentes puede ayudar al diagnóstico diferencial. Actualmente, se considera la tomografía computarizada de tórax como el estudio más útil para el diagnóstico de malformaciones pulmonares congénitas en el período posnatal, mientras que la ecografía obstétrica se considera un método excelente para diagnosticar malformaciones pulmonares congénitas en el período prenatal.<sup>22</sup>

Los principales arquetipos radiológicos descritos en la etapa posnatal incluyen (1) pulmón hiperlúcido, (2) quistes pulmonares, (3) opacidad focal y (4) radiografía normal.<sup>12</sup> En nuestro estudio decidimos tomar estas lesiones radiológicas como referencia, puesto que se mencionan en varias literaturas, además de agregar otras lesiones radiológicas frecuentes, para realizar un abordaje más preciso y considerar varios diagnósticos diferenciales. En cuanto hallazgos tomográficos, observamos que el 39% de nuestros pacientes presento una imagen hiperdensa y el 22% una lesión hipodensa.

Debido a las posibles complicaciones de las malformaciones pulmonares congénitas (hemoptisis, hemotórax masivo, complicaciones cardiovasculares, infecciones fúngicas/bacterianas, tumores benignos o degeneración maligna), el tratamiento quirúrgico no debe retrasarse hasta la edad adulta<sup>20</sup>, por lo cual cobra relevancia el tiempo de diagnóstico para detección y tratamiento temprano.

Con este estudio pudimos observar, que el tiempo de diagnóstico en los pacientes estudiados, desde su primera evaluación por un neumólogo pediatra fue mínimo de 2 días y máximo de 156 días, con una mediana de 21 días y 3 evaluaciones, llegando a otorgarse hasta 8 consultas en algunos pacientes. También se observó

que el 91.3% de los pacientes requirió hospitalizarse, con una mediana de 2 hospitalizaciones y una estancia media de 10 días en cada una de estas. Datos que llama la atención en una unidad de tercer nivel, en donde se cuenta con personal capacitado para la detección oportuna de malformaciones congénitas pulmonares, personal del servicio de cirugía de tórax para determinar el abordaje quirúrgico, así como estudios de gabinete que en otras unidades son de difícil acceso; lo cual se explica por el tiempo prolongado entre citas de consulta externa, así como la alta demanda de estudios de gabinete en la unidad.

Finalmente, la mayoría de los autores recomiendan como tratamiento, la resección de la lesión de manera individualizada, en el momento del diagnóstico, siendo la lobectomía el procedimiento más recomendado y con excelentes resultados a largo plazo. Actualmente existe una tendencia a realizar resecciones pulmonares mínimamente invasivas mediante toracoscopia videoasistida porque estos procedimientos producen menos dolor postoperatorio y una recuperación más temprana, además de buenos resultados estéticos. También existe una propensión a recomendar dichos procedimientos a edades cada vez más tempranas, es decir, en el período posnatal inmediato para casos críticos o cerca de los 3 meses de edad para pacientes estables.<sup>20,22</sup> Por lo que reiteramos que, debido a las posibles complicaciones de las malformaciones pulmonares congénitas, el tratamiento quirúrgico no debe retrasarse hasta la edad adulta.

Este estudio abre la pauta para la validación y aplicación futura de un algoritmo clínico y radiológico, el cual se realizó en nuestro servicio (incluido en el apartado anexos) con base en literatura nacional e internacional, así como las manifestaciones clínicas y radiológicas observadas en este trabajo, siguiendo el método de Delphi, para encaminar al personal médico con poca pericia en el tema, para iniciar el abordaje de los pacientes con malformaciones congénitas pulmonares, así como guiar al neumólogo pediatra en la continuación del abordaje de estos pacientes, con la finalidad de evitar retrasos en el diagnóstico y tratamiento.

## CONCLUSIONES

- Las malformaciones congénitas pulmonares son más frecuentes en mujeres en un 52%, con una mediana de 6 meses de edad al diagnóstico.
- Los principales lugares de origen de los pacientes son Ciudad de México, Veracruz y en tercer lugar Guerrero.
- La malformación congénita de la vía aérea es la malformación congénita pulmonar más frecuente en el centro y sureste de nuestro país, seguido de hipoplasia pulmonar y en tercer lugar el secuestro pulmonar.
- El 60% de los pacientes con malformación congénita pulmonar se mantiene asintomáticos, mientras que el 41% presenta datos de dificultad respiratoria y un 30% presenta datos de sobreinfección bacteriana.
- La tomografía computarizada del tórax orientó el diagnóstico en el 87% de los pacientes con malformación congénita pulmonar y permitió la confirmación diagnóstica en el 39% de los casos.
- El servicio de neumología pediátrica del Hospital de pediatría de CMN Siglo XXI, realiza el abordaje de malformación congénitas pulmonares en un mínimo de 2 días y máximo de 156 días, con una mediana de 21 días.
- Dentro de las comorbilidades no pulmonares, agregadas a la malformación congénita pulmonar, el reflujo gastroesofágico y la alteración en la mecánica de la deglución es lo más frecuente en nuestra unidad, seguido por las cardiopatías congénitas.
- En cuanto a la presencia de una segunda malformación pulmonar agregada (en un mismo paciente), la estenosis bronquial fue lo más prevalente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Garcia-Pena P, Coma A, Enriquez G. Congenital lung malformations: Radiological findings and clues for differential diagnosis. *Acta radiol.* 013;54(9):1086–95.
2. Nadeem M, Elnazir B, Greally P. Congenital Pulmonary Malformation in Children. *Scientifica (Cairo).* 2012;2012(June 2014):1–7.
3. Hermelijn SM, Elders BBLJ, Ciet P, Wijnen RMH, Tiddens HAWM, Schnater JM. A clinical guideline for structured assessment of CT-imaging in congenital lung abnormalities. *Paediatr Respir Rev.* 2021;37(xxxx):80–8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2019.12.004>
4. Mon RA, Johnson KN, Ladino-Torres M, Heider A, Mychaliska GB, Treadwell MC, et al. Diagnostic accuracy of imaging studies in congenital lung malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2019;104(4):F372–7.
5. López PM, Gómez JS. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea, Aeped.es. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18\\_malformaciones\\_pulmonares.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_malformaciones_pulmonares.pdf)
6. Rodríguez-Velasco A, López-Jara-Zárate EJ, Vargas MH, Ramírez-Figueroa JL, Furuya MEY. Cystic and pseudocystic pulmonary malformations in children: Clinicopathological correlation. *Ann Diagn Pathol.* 2019;39:78-85. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2019.02.005>
7. Pardo L, Viveros JM, Carrillo JA, Polo F, Jaramillo L. Radiological Manifestations of Congenital Lung. 2019;30(2):5117–25.

8. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*, 2016;51(3):508–12. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.11.022>
9. Pardo L, Viveros JM, Carrillo JA, Polo F, Jaramillo L. Manifestations of congenital lung experience of three Manifestaciones radiológicas de malformaciones. 2019;30(2):5117–25.
10. Daltro P, Fricke BL, Kuroki I, Domingues R, Donnelly LF. CT of congenital lung lesions in pediatric patients. *Am J Roentgenol*. 2004;183(5):1497–506.
11. Annunziata F, Bush A, Borgia Ef, Raimondi F, Montella S, Poeta M, et al. Congenital lung malformations: Unresolved issues and unanswered questions. *Front Pediatr*. 2019;7(JUN):1–10.
12. El-Ali AM, Strubel NA, Lala SV. Congenital lung lesions: a radiographic pattern approach. *Pediatr Radiol*, 2022;52(4):622–36. <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-021-05210-9>
13. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22(SPEC. ISS):25–43.
14. Fox MP, Lash TL, Bodnar LM. Common misconceptions about validation studies. *Int J Epidemiol* 2020 doi: 768 10.1093/ije/dyaa090
15. Lefever, S, Peersman, N, Meersseman, W, Cassiman, D, Vermeersch, P. Development and validation of diagnostic algorithms for the laboratory diagnosis of porphyrias. *J Inherit Metab Dis*. 2022; 45 (6): 1151- 1162. doi:10.1002/jimd.12545

16. Morris LM, Lim FY, Livingston JC, Polzin WJ, Crombleholme TM. High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2009;44(1):60–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.10.012>
17. Lee EY, Vargas SO, Park HJ, Plut D, Krone KA. Thoracic MDCT findings of a combined congenital lung lesion: Bronchial atresia associated with congenital pulmonary airway malformation. *Pediatr Pulmonol*. 2021;56(9):2903–10.
18. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology*. 2008;247(3):632–48.
19. Carreño Jaimes Marisol. El método Delphi: cuando dos cabezas piensan más que una en el desarrollo de guías de práctica clínica. *rev.colomb.psiquiatr*. [Internet]. 2009 Mar; 38( 1 ): 185-193.
20. Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol*. 2011 Mar-Apr;37(2):259-71. English, Portuguese. doi: 10.1590/s1806-37132011000200017. PMID: 21537663.
21. Valdivia José Luis Medina. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MDEVAP), Reporte de caso. *Rev. Fac. Med. Hum.* [Internet]. 2021 Ene; 21( 1 ): 217-221. <http://dx.doi.org/10.25176/rfmh.v21i1.3488>.
22. Tivnan P, Winant AJ, Epelman M, Lee EY. Pediatric congenital lung malformations. *Radiol Clin North Am* [Internet]. 2022;60(1):41–54. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34836565/>



## ANEXOS

### Hoja de recolección de datos

Número de folio: \_\_\_\_\_ Fecha de recolección de datos: \_\_\_\_\_

Datos personales	
Edad al diagnóstico	
Sexo	
Origen	
Antecedentes de importancia	
Familiars de primer grado con malformación pulmonar	Si/No ¿Cuál?
Gesta	
Peso al nacimiento	
Talla al nacimiento	

Datos bioquímicos al diagnóstico			
Leucocitos		PCR	
Neutrófilos		VSG	
Linfocitos		Procalcitonina	
Eosinófilos		Na	
Hemoglobina		K	
VCM		Ca	
CMH		Creatinina	
Hematocrito		Urea	
Plaquetas		Glucosa	
Gasometría	Acidosis metabólica Alcalosis metabólica Acidosis respiratoria Alcalosis respiratoria Equilibrio ácido base	Normoxemia Hipoxemia Hiperoxemia	Normocarbia Hipocarbia Hipercarbia

Datos clínicos					
Peso		Talla		SpO2	
				Oxígeno suplementario	
<b>Síntomas referidos</b>	Tos (Si/No) Irritabilidad (Si/No)	Rinorrea (Si/No) Sibilancias (Si/No)	Fiebre (Si/No) Hiporexia (Si/No)	Dificultad respiratoria (Si/No) Alteraciones cutáneas (Si/No)	
<b>Infección respiratoria agregada</b>	(Si / No)	¿Cuál?			
<b>Malformaciones asociadas</b>	(Si / No)	¿Cuál?			

Datos radiológicos				Previo a su diagnóstico	
Hallazgos radiológicos		Hallazgos tomográficos			
Diafragmas	Forma convencional (Si/No)	Diafragmas	Forma convencional (Si/No)	Estudios radiológicos realizados	
				Se realizo broncoscopia	
Tráquea	Deformidades (Si/No) Desplazamientos (Si/No)	Tráquea	Deformidades (Si/No) Desplazamientos (Si/No)	Consultas recibidas	
Bronquios	Cambios en el diámetro (Si/No) Bronquio accesorio (Si/No)	Bronquios	Cambios en el diámetro (Si/No) Bronquio accesorio (Si/No)	Días de hospitalización para su diagnóstico	
Parénquima pulmonar	1. Imágenes radiolúcidas (Si/No) 2. Raadiopacidades (Si/No) 3. Sobredistensión (Si/No) 4. Disminucion de volumen pulmonar (Si/No) 5. Derrame (Si/No) 6. Neumotórax (Si/No) 7. Patrón alveolar (Si/No) 8. Patrón intersticial (Si/No)	Parénquima pulmonar	1. Imágenes hiperdensas (Si/No) 2. Hipodensidad (Si/No) 3. Sobredistensión (Si/No) 4. Disminución de volumen pulmonar (Si/No) 5. Derrame (Si/No) 6. Neumotórax (Si/No) 7. Patrón alveolar (Si/No) 8. Patrón intersticial (Si/No)	Número de hospitalizaciones	
				tiempo de diagnóstico	
				Estudios radiológicos realizados	
<b>Estudio de imagen con el que se realizó el diagnóstico</b>					
<b>Hallazgo radiológico que levanto la sospecha diagnóstica</b>					

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	Fecha de realización														
	Agosto 2022	Septiembre 2022	Octubre 2022	Noviembre 2022	Diciembre 2022	Enero 2023	Febrero 2023	Marzo 2023	Abril 2021	Mayo 2021	Junio 2023	Julio 2023	Agosto 2023	Septiembre 2023	Octubre 2023
Elaboración de protocolo															
Envío al comité de ética e Investigación															
Aprobación por el comité de ética															
Aprobación por el comité de investigación															
Inclusión de pacientes															
Revisión de archivo clínico y radiológico															
Recolección de datos y análisis estadístico															
Descripción de resultados															
Redacción de la discusión y conclusión															

# Algoritmo clínico-radiológico para diagnóstico de malformaciones pulmonares

