

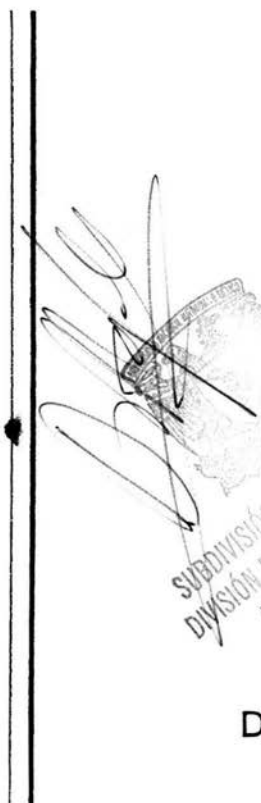
11250

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES.



TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN NEUMOLOGÍA PEDIATRICA

PRESENTA:

DR. CARLOS ALBERTO RIVAS HERRERA

TUTOR: DR. GUILLERMO ZÚNIGA VÁZQUEZ



INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

DIRECCION DE ENSEÑANZA

MÉXICO, D. F.

SEPTIEMBRE 2004





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.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE POSTGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

**INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS
PULMONARES.**

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE LA

ESPECIALIDAD EN NEUMOLOGÍA PEDIATRICA

P R E S E N T A

DR. CARLOS ALBERTO RIVAS HERRERA

TUTOR. DR. GUILLERMO ZÚÑIGA VÁZQUEZ

MÉXICO DF.

SEPTIEMBRE 2004

INDICE

INTRODUCCIÓN.....	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	6
JUSTIFICACIÓN.....	6
OBJETIVOS.....	7
MATERIAL PACIENTES Y METODOS.....	7
SELECCIÓN DE LA MUESTRA.....	8
ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	8
ANEXO 1.....	9
RESULTADOS.....	10
DISCUSIÓN.....	12
CONCLUSIONES.....	14
BIBLIOGRAFÍA.....	15
ALGORITMO.....	16
TABLA 1.....	17
TABLA 3.....	18
TABLA 4.....	19
TABLA 5.....	19
TABLA 6.....	20
TABLA 7.....	20
TABLA 8.....	21
TABLA 9.....	21

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: CARLOS ALBERTO
RAMOS HERRERA

FECHA: 6/OCT/2009

FIRMA: 

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas bronco pulmonares comprenden un extenso número de patologías que pueden comprometer el desarrollo de tráquea, bronquios, parénquima pulmonar, diafragma o pared torácica, debidos a errores en la embriogénesis⁽¹⁾.

Con respecto a la incidencia las distintas publicaciones muestran una frecuencia variable de malformaciones pulmonares que va entre 7.5 al 18.7%⁽²⁾ del total de malformaciones congénitas, aunque la incidencia real puede ser mayor, debido a que muchas lesiones son asintomáticas y por ello, pueden ser subdiagnosticadas⁽³⁾.

Las malformaciones pulmonares congénitas constituyen una causa de morbilidad neonatal importante, sin embargo son mucho menos frecuentes que las enfermedades pulmonares adquiridas⁽⁴⁾.

Las malformaciones pulmonares congénitas como ya se comentó previamente, son una patología cuya frecuencia es difícil de determinar, se calcula que un poco más del 50% se diagnostica durante el primer año de vida y está en relación con la gravedad, por otra parte existen malformaciones que no pueden ser identificadas y son hallazgos de autopsias, así mismo existen algunas malformaciones como el quiste broncogénico y el secuestro pulmonar que pueden manifestarse en adultos jóvenes pero son casos excepcionales⁽⁵⁾.

Las malformaciones congénitas del pulmón deben incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes en edad pediátrica que presentan alteraciones radiológicas del tórax, con o sin sintomatología; algunas se identifican fácilmente, en tanto que otras presentan alteraciones sutiles que hacen difícil el diagnóstico y ameritan una metodología específica de estudio de acuerdo a la malformación sospechada. Se necesita un criterio clínico neumológico para realizar estudios adecuados y no abusar de estudios de imagen o incluso procedimientos invasivos, también se hace necesario conocer el desarrollo normal del pulmón pre y post natal⁽⁶⁾.

El árbol traqueobronquial y el parénquima pulmonar se desarrollan a partir de una evaginación ventral del intestino primitivo anterior que aparece hacia la cuarta semana de la gestación y que se ramifica primero en lo que serán después los bronquios principales y al multiplicarse llegar a constituir el sistema de conducción aérea. Los extremos terminales de estas ramificaciones se dividirán a su vez progresivamente hasta generar los alvéolos y las interacciones entre sus células de origen endodérmico y el mesodermo circundante dan forma al epitelio alveolar. Éste asienta sobre una membrana basal que a su vez está en estrecho contacto con los capilares creando el territorio donde tiene lugar el intercambio gaseoso entre la atmósfera y el medio interno. En este proceso de organogénesis se distinguen la fase embrionaria, canalicular, pseudo glandular y la sáculo-alveolar designadas de este modo por el aspecto del órgano a medida que se van produciendo los citados procesos.

El epitelio del árbol traqueobronquial y de los alvéolos tiene por lo tanto un origen endodérmico en tanto que el cartílago el músculo y los tejidos de sostén proceden del mesodermo regional, donde también se generan los capilares que se

conectan a los vasos pulmonares en procesos de angiogénesis y vasculogénesis^(7,8).

Las interacciones epitelio-mesenquimatosas que dan lugar a estas estructuras, se medían por proteínas y factores de crecimiento que van dando forma al órgano cuya producción se regula por el encendido o apagado de una serie de genes morfogénicos y de factores de transcripción. Ciertos trastornos de estos procesos reguladores pueden producir alteraciones del desarrollo que son responsables de malformaciones de esta región⁽⁹⁾.

Los avances actuales en embriología, imagenología y cirugía han dado una nueva perspectiva a la historia natural de las malformaciones congénitas del pulmón desde las descripciones iniciales por Rokitansky y Rektorzik en 1861. Desde esa época se desarrollaron diferentes modelos para explicar la compleja serie de eventos que dan origen a estas anomalías y definir la interrelación de las diferentes malformaciones en el pulmón⁽¹⁰⁾.

Kirkpatrick y colaboradores así como otros autores proponen que las malformaciones pulmonares no son anomalías aisladas del desarrollo pulmonar, si no que representan un espectro de un continuo de malformaciones interrelacionadas⁽¹¹⁾.

Hasta la fecha actual existen aproximadamente 40 teorías que intentan explicar la etiología de las malformaciones bronco pulmonares. Existe una serie de conceptos comunes a todas ellas.

Las causas más invocadas son:

- a) Influencia de factores mecánicos, como compresiones.
- b) Fallas en la irrigación vascular.
- c) Desajuste en el control hormonal (glucocorticoides, prolactina, tirosina, hormona del crecimiento y factor de crecimiento epidérmico).

Lo importante no es solamente en que estadio actuó la agresión, sino también su duración, su gravedad y la velocidad de crecimiento del tejido afectado. Por otro lado, la interdependencia de las estructuras de desarrollo es primordial, ya que se requiere la madurez de uno para el desarrollo del otro. Así, una sola agresión genera una cascada de anomalías, haciendo muy difícil distinguir a posteriori entre causa y efecto. Para comprender las consecuencias del proceso malformativo, hay unas leyes que se tienen que tener presentes y que son las siguientes:

- a) La ramificación bronquial termina a la 16ª semana.
- b) La circulación pulmonar sigue un desarrollo paralelo a los bronquios y alvéolos, pero son dos desarrollos totalmente independientes.
- c) La aparición de alvéolos es postnatal.
- d) En las primeras semanas, las ramificaciones bronquiales están irrigadas por un plexo capilar que proviene de la aorta primitiva. Este plexo sistémico va desapareciendo a medida que la circulación pulmonar se hace cargo de las zonas irrigadas.

En términos generales podríamos decir que cuando las agresiones ocurren durante los tres primeros meses las estructuras no parenquimatosas, sobre todo

las vías aéreas, serán las más afectadas; más tarde lo será el parénquima pulmonar, dando como resultado las malformaciones congénitas siguientes:

1. Disgenesias pulmonares (agenesia, aplasia e hipoplasia)
2. Secuestro pulmonar (intralobar y extralobar).
3. Hiperinsuflación lobar congénita (HLC).
4. Quiste broncogénico (QB).
5. Quistes pulmonares o bronquiales periféricos.
6. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) ^(12,13).

Los datos clínicos que nos hacen sospechar malformaciones congénitas son prácticamente los mismos en todas las malformaciones congénitas pulmonares y la persistencia o resolución parcial de signos y síntomas como lo son: tos, dificultad para respirar, procesos neumónicos; con menos frecuencia estridor y el espasmo bronquial. Como en el adulto, una neumonía de repetición en el mismo sitio obliga a pensar en un proceso maligno, en el niño se debe descartar una malformación congénita sobre todo si el tiempo de resolución es más prolongado y en cada nuevo proceso infeccioso aparecen más complicaciones. Asimismo, se debe tener en cuenta que frecuentemente se asocian a otras patologías congénitas como las malformaciones cardíacas, gastrointestinales, genitourinarias y estructurales del sistema óseo y muscular ⁽¹⁴⁾.

Para el diagnóstico de las malformaciones congénitas pulmonares tenemos a nuestra disposición un arsenal diagnóstico más que suficiente, haciendo notar que la broncografía y arteriografía han perdido la importancia desde hace unos años, con la generalización del uso de la tomografía axial computarizada (TAC), la resonancia nuclear magnética (RNM), fibrobroncoscopia. (FBC) y el ultrasonido (US).

La anatomía patológica muestra el diagnóstico, tipo y estadio embriológico en que se ha producido, pero su clasificación resulta difícil, pues los hallazgos demuestran que somos testigos de una misma anomalía en la que la agresión ocurrió en diferentes estadios evolutivos.

El tratamiento quirúrgico será el más indicado en algunos tipos de malformaciones por las ventajas que ofrece ⁽¹⁵⁾.

El diagnóstico prenatal es más frecuente en los últimos años dado el gran desarrollo que ha presentado la ultrasonografía prenatal de alta resolución. Estas malformaciones pueden ser identificadas desde la semana 16 de gestación, permitiendo el seguimiento así como emitir asesoramiento genético ⁽¹⁶⁾.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cual es la incidencia de las malformaciones congénitas pulmonares en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER) de Enero de 1998 a Julio del 2003?

JUSTIFICACIÓN

Definir y difundir la incidencia de malformaciones congénitas diagnosticadas en el INER y proponer una ruta de estudio que nos permitirá un nivel de abordaje más adecuado, elaborar un diagnóstico oportuno y brindar un manejo integral óptimo.

OBJETIVOS

1. Describir la incidencia de malformaciones congénitas pulmonares en el INER
2. Describir el tipo de malformaciones congénitas pulmonares
3. Elaborar una ruta de estudio

MATERIAL PACIENTES Y METODOS

1. Diseño de investigación: Observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.
2. Sitio de estudio: Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, Servicio de Neumología Pediátrica.
3. Pacientes o unidades en estudio: Pacientes con diagnóstico de ingreso y/o egreso de malformaciones congénitas pulmonares de Enero de 1998 a Julio del 2003.
4. Descripción de las variables:
 - a) Cualitativa nominal: Sexo, tipo de malformación.
 - b) Cuantitativa continua: Edad

Definición operacional:

Sexo: características fenotípicas del individuo que distinguen lo masculino de lo femenino.

Edad: duración de la existencia de un individuo, a partir de su nacimiento medida en unidades de tiempo.

Se evaluara mediante interrogatorio al paciente y/o familiar y de acuerdo a su fecha de nacimiento.

Malformación: Defectos estructurales presentes al nacimiento, que pueden ser observables macroscópicamente o microscópicamente, en la superficie o en el interior del organismo, de tipo familiar o esporádicas, hereditarias o no hereditarias, únicas o múltiples.

SELECCIÓN DE LA MUESTRA

a) Tamaño de la muestra: El número de casos que se presentaron de Enero de 1998 a Julio del 2003.

b) Criterios de selección:

1. Criterios de inclusión: Pacientes que ingresaron con el diagnóstico de malformación congénita pulmonar y que se corroboró el diagnóstico por imagenología, cirugía y/o patología de Enero de 1998 a Julio del 2003.

2. Criterios de exclusión: Aquellos pacientes en quienes no se confirmó el diagnóstico de malformación congénita pulmonar y aquellos en los cuales no se encontró el expediente en el archivo clínico.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Estadística descriptiva: expresando las variables como casos totales y como porcentaje del total, así como también se expresaron en medidas de tendencia central (media) y de dispersión (desviación estándar). Tablas de distribución de frecuencia en barras y de pastel.

ANEXO 1

Hoja de recolección de datos:

1. Número de expediente.....
2. Sexo M () F ()
3. Fecha de nacimiento.....
4. Visitas o citas médicas desde su nacimiento hasta al ingreso al INER.....
5. Edad en la que se realizó el primer diagnóstico de malformación congénita pulmonar.....
6. Consultas previas en urgencias y/o consulta externa al INER.....
7. Fecha de hospitalización al INER.....
8. Edad de ingreso al INER.....
9. Diagnóstico de ingreso al INER.....
10. Días de estancia intra hospitalaria desde su ingreso al INER hasta cuando se realizó el diagnóstico de certeza.....
11. Fecha, tipo y número de estudios realizados.....
12. Cirugía Si () No ()
13. Hallazgos.....
14. Diagnóstico anatomopatológico.....
15. Diagnóstico de egreso.....
16. Fecha de egreso del hospital.....

RESULTADOS

Se realizó una recolección de datos en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias en el servicio de informática a partir de Enero de 1998 a Julio de 2003. Se revisaron un total de 100 expedientes de los cuales se excluyeron 63 por no encontrarse todos los datos requeridos para este estudio o no contar con el expediente. Se incluyeron 37 expedientes de pacientes vistos en esta unidad, de los cuales se encontraron los siguientes resultados:

14 (37%) pacientes pertenecieron al sexo masculino, 23 (63%) pacientes pertenecieron al sexo femenino.

La edad al ingreso al INER osciló desde un mes de edad hasta 71 años, con un promedio de edad de 28 años con cuatro meses, con una desviación estándar de 20.8.

El grupo de edad que predominó fue de un mes de edad a 10 años con un total de 15 (41%) pacientes.

Se encontró un promedio de seis citas médicas realizadas antes del ingreso al INER, con una desviación estándar de 7.3.

La edad promedio en la que se realizó el primer diagnóstico de malformación congénita pulmonar fue de 29 años de edad, oscilando desde diez días de vida, hasta 71 años de edad y una desviación estándar de 20.5.

Sólo 10 (27%) pacientes fueron valorados en la consulta externa y/o urgencias del INER y 27 (73%) pacientes fueron valorados como pacientes de primera vez.

Con respecto a los días de estancia intrahospitalaria desde su ingreso al INER hasta realizarse el diagnóstico de certeza, se encontró desde un día hasta un máximo de 60 días con un promedio de 7.5 días y una desviación estándar de 12.2.

En cuanto a los estudios de gabinete realizados se encontró lo siguientes: En 37 (100%) pacientes se realizó radiografía simple de tórax posteroanterior (Rx), en 37 (100%) pacientes se realizó tomografía axial computada de tórax (TAC), en 15 (41%) pacientes centellografía pulmonar ventilatoria y perfusoria (CPVP), en 3 (8%) pacientes cateterismo cardiaco (CC), en 6 (16%) pacientes serie esófago gastroduodenal (SEGD), en 9 (24%) pacientes fibrobroncoscopia (FBC), en 2 (5%) de los pacientes ultrasonido torácico (UST), en 7 (19%) pacientes ecocardiografía (ECO), en 1 (3%) paciente broncografía y en 20 (54%) pacientes se realizó espirometría (ESP).

De los 37 pacientes que se incluyeron a 25 (68%) se les realizó toracotomía y a 12 (32%) no se les realizó procedimiento quirúrgico.

Con lo que respecta a los diagnósticos de ingreso se encontraron los siguientes datos: dos (6%) pacientes con agenesia pulmonar, un (3%) paciente hipoplasia pulmonar derecha, cuatro (11%) pacientes con hiperinsuflación lobar congénita, un (3%) paciente con secuestro extralobar izquierdo, 10 (26%) pacientes con quiste broncogénico, un (3%) paciente fístula arteriovenosa izquierda, en cinco (14%) pacientes neumonía, en dos (6%) pacientes absceso pulmonar, en cuatro (10%) pacientes bronquiectasias, un (3%) paciente cáncer broncogénico, un (3%) paciente tuberculosis, un (3%) paciente atelectasia, dos

(6%) pacientes bulas, un (3%) paciente con síndrome de cilio inmóvil y en un (3%) paciente con nódulo pulmonar solitario.

En los diagnósticos histopatológicos lo reportado fue lo siguiente: tres (12%) pacientes con diagnóstico de hiperinsuflación lobar congénita, un (4%) paciente secuestro intralobar izquierdo, un (4%) paciente secuestro extralobar izquierdo, 12 (48%) pacientes quiste broncogénico, dos (8%) pacientes con malformación congénita de la vía aérea pulmonar, cuatro (16%) pacientes con bronquiectasias y en dos (8%) pacientes el diagnóstico de bulas.

Los diagnósticos de egreso fueron los siguientes: dos (6%) pacientes con diagnóstico de agenesia pulmonar derecha, tres (9%) pacientes hipoplasia pulmonar izquierda, tres (9%) pacientes hiperinsuflación lobar congénita de los cuales dos pacientes lo presentaron del lado derecho y uno del izquierdo, cuatro (12%) pacientes secuestro intralobar izquierdo, un (3%) paciente secuestro extralobar izquierdo, 19 (51%) pacientes quiste broncogénico, dos (6%) pacientes fístula arteriovenosa derecha e izquierda, dos (6%) pacientes malformación congénita de la vía aérea pulmonar y en un (3%) paciente el diagnóstico de malformación bronquial (bronquio traqueal derecho).

Finalmente en lo que respecta a la estancia intrahospitalaria los días promedio fueron de 21.6, oscilando desde un día hasta 44 días, con una desviación estándar de 10.8.

DISCUSIÓN

Las anomalías congénitas del aparato respiratorio comprenden un extenso número de patologías que pueden comprometer el desarrollo de las vías aéreas pulmonares.

Algunas se presentan como síndromes clínicos característicos, mientras que otras solo se consideran variaciones anatómicas que no requieren tratamiento. Todas estas malformaciones del pulmón se incluyen en el diagnóstico diferencial de los pacientes en edad pediátrica, que presentan alteraciones radiológicas del tórax muy variadas y bajo ciertas circunstancias persistentes, que se pueden identificar fácilmente en algunas ocasiones pero son difíciles de diagnosticar y ameritan estudios de acuerdo a la malformación sospechada⁽⁵⁾.

Clásicamente se presentan como cuadros clínicos de dificultad respiratoria en el recién nacido o bien que debutan con complicaciones o como hallazgos radiológicos, sin embargo el mayor reto resulta cuando no se presentan así, incluso es posible llegar hasta la edad adulta como se ha reportado en la literatura⁽⁴⁾.

La serie que se analiza no es representativa de lo que ocurre en la población en general, por ser el INER un hospital de concentración en donde se atienden tanto niños como adultos, así también la relativa frecuencia con la que aparecen estas anomalías se modifica de acuerdo a la literatura médica consultada, sin embargo es importante señalar que en la literatura tanto nacional como internacional no se cuenta con incidencia general de las malformaciones congénitas pulmonares que incluya ambas poblaciones y en la mayor parte de los artículos reportados se refieren a la incidencia para cada malformación por separado y en algunas ocasiones sólo como casos aislados.

La incidencia encontrada en el presente trabajo de malformaciones congénitas broncopulmonares de 5 años, es semejante en número y proporción a las informadas tanto en México como en la literatura internacional, también la localización pulmonar de las diferentes malformaciones es semejante a lo que se ha informado en la literatura^(17,18,19).

Es bien conocido que con el advenimiento de las nuevas técnicas ultrasonográficas es posible hacer el diagnóstico prenatal de algunos tipos de malformaciones desde la decimosexta semana de gestación, con la posibilidad de realizar el tratamiento in útero y/o en el periodo neonatal inmediato para evitar complicaciones. Lamentablemente es importante señalar que ninguno de nuestros pacientes tuvo esta oportunidad. Respecto a esta posibilidad también se tiene que ser cuidadoso ya que en las diferentes series se describe un rango de involución de cierto tipo de malformaciones que va del 16 al 30%⁽²⁰⁾. Este comportamiento en ocasiones confunde a un más al clínico, pero no deja de ser una posibilidad importante para sospechar la patología, diagnosticarla y tratarla en forma oportuna.

En contraste a lo reportado en la literatura⁽⁶⁾ nosotros no encontramos malformaciones asociadas en los casos revisados.

Con respecto al sexo la relación fue de 2:1 a favor del sexo femenino, lo que contrasta con lo reportado en algunas series que es de 1:1, hasta 3:1 a favor del masculino^(16,17,18).

Respecto a la edad, por el tipo de Institución, se observó un rango muy amplio desde 1 mes hasta 71 años, sin embargo el grupo en el que predominó fue el pediátrico como se reporta en la literatura^(1,4,6,17,18,19).

La acuciosidad del Patólogo es fundamental para la elaboración del diagnóstico final sobre todo en los casos de pacientes adultos, ya que es frecuente que en este grupo de edad hayan cursado con antecedentes de infecciones pulmonares de repetición; además que estas malformaciones ocurran en diferentes estadios evolutivos durante la gestación hace difícil la certeza anatomopatológica.

Como se refirió anteriormente es difícil sospechar las malformaciones broncopulmonares y más aún si la sintomatología no es muy florida, esto explica lo que encontramos en nuestro trabajo, donde los pacientes antes de ingresar o ser revisados en nuestro Instituto por primera vez tuvieron un número de hasta veinte consultas previas, esto permitió que llegaran hasta la edad adulta en donde los síntomas se hicieron más severos y esto obligó enviarlos a esta Unidad. En cuanto a los estudios de gabinete fueron muy variados y múltiples sin existir un orden en cuanto a la sospecha de la malformación. La radiografía simple de tórax siempre fue de gran utilidad al llegar a esta Unidad ya que fuera del INER incluso con la misma radiografía no se sospecho la malformación; así mismo la TAC aportó información valiosa y en ocasiones definitiva. No siempre fue posible con esta información realizar el diagnóstico diferencial entre algunas malformaciones ya que en muchas de ellas los estudios radiográficos muestran diversas combinaciones de imágenes, por esta razón coincidimos con los comentarios de otros autores donde se afirman que los procedimientos auxiliares de diagnóstico deben indicarse en orden de menor a mayor riesgo, invasión y costo⁽¹⁷⁾.

Por la baja frecuencia de estas malformaciones no es posible acumular suficiente experiencia para sospecharlas, razón por la que se traduce en un número extraordinario de estudios, así como en la discrepancia entre los diagnósticos de ingreso y de egreso⁽¹⁷⁾. Los días de estancia intrahospitalaria fueron en promedio de 21.6 días, con un máximo de 44, cifras que contrastan con los resultados de otros autores los cuales señalan un promedio de 16 días⁽¹⁹⁾.

Es importante señalar que tanto en la experiencia nacional como internacional en los pacientes con malformaciones broncopulmonares, es obligado hacer el diagnóstico diferencial con otras malformaciones como hernia diafragmática, malformaciones congénitas digestivas, genitourinarias, cardiovasculares y tumores^(3,4,9,13).

Las razones por las cuales el diagnóstico de malformación debe ser temprano y oportuno es por las diferentes complicaciones que pueden sumarse en el curso del tiempo. En el caso específico de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar se ha relacionado con degeneración maligna del tipo del blastoma pulmonar⁽²⁰⁾. En el caso de las malformaciones que tienen cavidades las infecciones frecuentes incluyendo la sepsis pueden presentarse.

Finalmente el gran costo que significa tanto para la institución como para los pacientes el número de estudios de gabinete solicitados en ocasiones innecesarios y la estancia hospitalaria prolongada.

CONCLUSIONES

1. Las malformaciones broncopulmonares no son frecuentes, sin embargo es importante tenerlas presentes en el horizonte diagnóstico en aquellos pacientes cuya evolución no es la esperada.

2. Las malformaciones broncopulmonares pueden contribuir a una mayor morbimortalidad al posponerse el diagnóstico de certeza.

3. Es importante contar con propuestas ordenadas y pormenorizadas de estudio, que sirvan de directriz al clínico, ya sea lego en la materia o incluso en aquellos avezados.

4. Si bien es cierto que algunas malformaciones pueden pasar desapercibidas toda la vida, es más frecuente que se compliquen ya sea con infecciones, sangrado o incluso malignidad; al no considerar que exista un "sustratum" anatómico de fondo, se pierde la oportunidad de hacer el diagnóstico correcto y oportuno.

5. Existen tendencias actuales de no practicar resección quirúrgica en entidades que en el pasado tradicionalmente eran tributarias de cirugía, tal es el caso del discutido y discutible enfisema lobar congénito el cual, actualmente se propone llamar como hiperinsuflación lobar congénita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Revchil.pediatr. vol 72 (1). Santiago. 2001. sochipe@terra.cl.
2. Armstrong P, Wilson AG. Congenital disorders of the lung and airway. Imaging of Diseases of the Chest. 3rd ed; Mosby, New York, 2000: 689-725.
3. Claire Langston. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Seminars in Pediatric Surgery 2003; 12: 17-37.
4. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Chest 1984; 86: 611-615.
5. Furuya M ME, Hernandez AE. Malformaciones congénitas broncopulmonares. Enfermedades Respiratorias Pediátricas. 1^a ed; manual moderno, México, 2002; 44: 391-401.
6. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. Pediatric Clinics of North America. Saunders Co, Philadelphia, 1994; 41: 453-472.
7. Bailey PV, Tracy T, Connors RH. : Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnosis and therapeutic considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 597-602.
8. Keith L. Moore. Aparato respiratorio. Embriología Clínica. 4^a ed; interamericana, México, 1989; 11: 228-237.
9. Ashcraft KW, Holder TM. Pulmonary and bronchial malformations. Pediatric Surgery. Saunders Co, Philadelphia, 1993. 163-188.
10. Rokitsansky C. Lehrbuch der pathologischen anatomie. Viena, Braumuler. 1861. 44.
11. Kirkpatrick JA. Sequestration adenomatoid malformation, bronchogenic cyst, scimitar syndrome: a spectrum?. Int Pediatr 1988; 3: 294-297.
12. Boix-Ochoa J, Peiro Ibañez JL. Bases de las malformaciones broncopulmonares congénitas. Cir Pediatr 1994; 72: 58-65.
13. Demos NJ, Teresi A. Congenital lung malformations. A unified concept and a case report. J Thorac Cardiovascular Surg 1975; 70: 260.
14. Cobos N, Perez-Yarza EG. Malformaciones broncopulmonares. Tratado de Neumología Infantil. 1^a ed; Ergon, Madrid, 2004; 3: 231-242.
15. Adzick RM. Congenital malformations of the lung. Pediatric Clinics of North America. Saunders Co, Philadelphia, 1994; 30: 253-263.
16. William DW, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. Journal of Thoracic Imaging 2001; 16: 196-206.
17. Pérez Fernández L. Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar y enfisema lobar congénito. Diagnóstico diferencial. Acta pediátrica de México 1994; 15: 64-74.
18. Sánchez Torres B. Agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonar: una revisión de casos en diez años. Bol Med Hosp Infant Mex 1996, 53: 134-138.
19. Rivas Medina albino. Malformación adenomatoidea quística. Una revisión de casos de cinco años. Bol Med Hosp. Infant Mex 1996; 53: 240-245.
20. Hannah Blau. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. Pediatrics 2002; 109: 105-108.

ALGORITMO

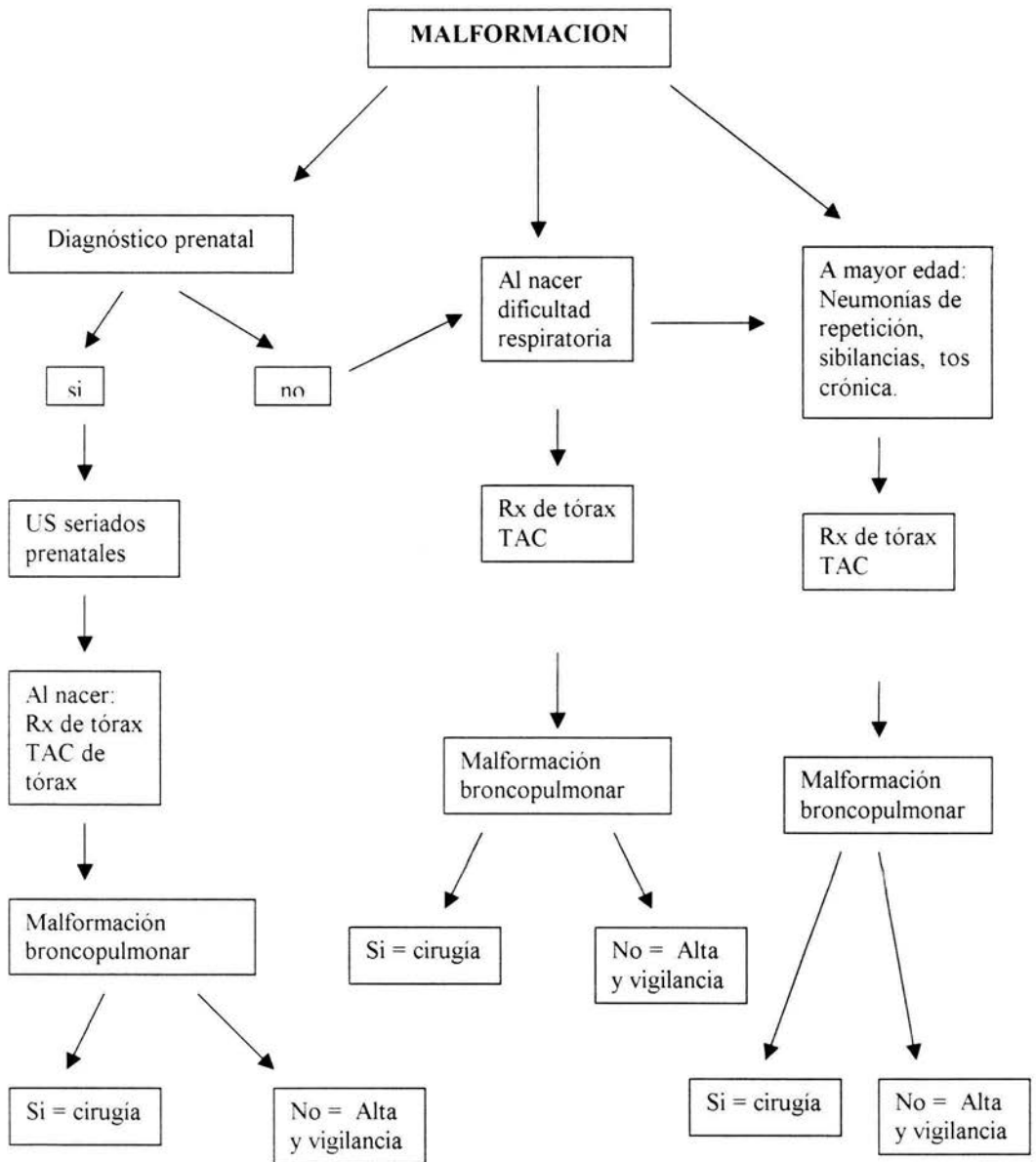


TABLA 1**INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES**
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. 1998-2003.

(n = 37)

Agenesia pulmonar derecha	2
Hipoplasia pulmonar izquierda	3
Hiperinsuflación lobar congénita	3
Secuentro intralobar izquierdo	4
Secuestro extralobar izquierdo	1
Quiste broncogénico	19
Fístula arteriovenosa	2
MCVAP	2
Malformación bronquial	1

TABLA 2
DISTRIBUCION DE PACIENTES DE ACUERDO A SEXO



TABLA 3
DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES DE ACUERDO A EDAD

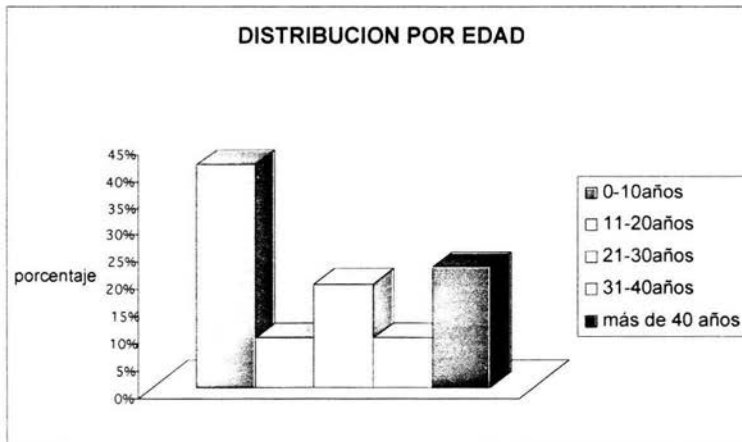


TABLA 4
DISTRIBUCIÓN DE ACUERDO A LOS ESTUDIOS DE GABINETE REALIZADOS



TABLA 5
PORCENTAJE DE PACIENTES CON Y SIN REALIZACION DE PROCEDIMIENTO QUIRURGICO



TABLA 6
RELACION ENTRE HALLAZGOS QUIRÚRGICOS Y DIAGNOSTICOS HISTOPATOLÒGICOS



TABLA 7
PORCENTAJE DE RELACIÓN ENTRE DIAGNOSTICOS DE INGRESO Y DIAGNOSTICOS DE EGRESO

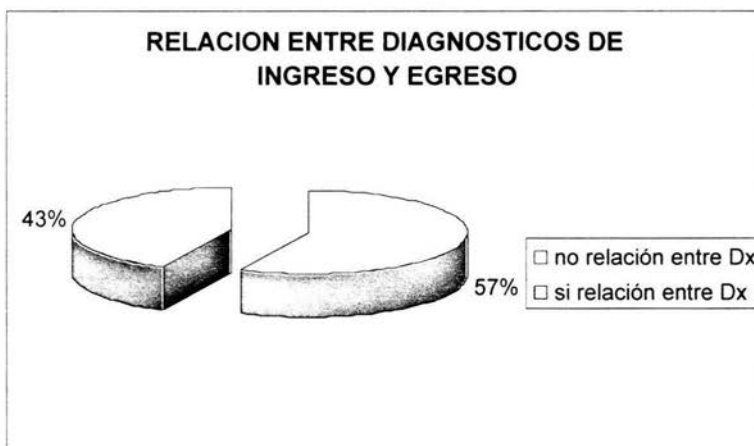


TABLA 8
DISTRIBUCIÓN DE DIAGNOSTICOS DE INGRESO

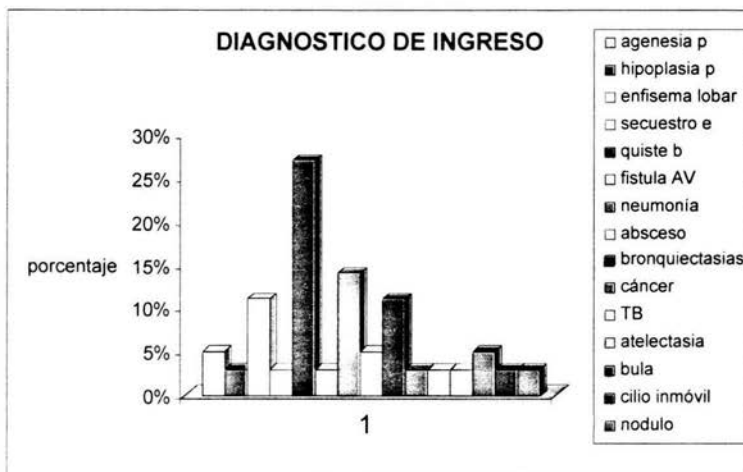


TABLA 9
DISTRIBUCIÓN DE DIAGNOSTICOS DE EGRESO

