



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. LA EXPERIENCIA DE  
45 AÑOS**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
**ESPECIALISTA EN NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DRA. ANA MARÍA VERGARA BARAHONA**

TUTOR:

**DR. GABRIEL GUTIERREZ MORALES**





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



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

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

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

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

MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE PEDIATRÍA. LA EXPERIENCIA DE 45 AÑOS



DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DRA MIRELLA VÁZQUEZ RIVERA  
SUBDIRECTORA DE PROGRAMACIÓN Y EVALUACIÓN EDUCATIVA



DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN NEUMOLOGÍA  
PEDIÁTRICA



DR. GABRIEL GUTIERREZ MORALES  
TUTOR DE TESIS



DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT  
CO-TUTOR DE TESIS

## CONTENIDO

	pág.
Resumen.....	3
Antecedentes teóricos .....	5
Pregunta de investigación.....	17
Planteamiento del problema .....	17
Justificación .....	18
Objetivos .....	18
Material y métodos .....	19
Análisis estadístico .....	24
Consideraciones éticas .....	24
Financiamiento .....	24
Resultados.....	24
Discusión.....	34
Conclusiones.....	37
Bibliografía .....	39

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** Las malformaciones congénitas broncopulmonares conforman un grupo de entidades originadas en defectos del crecimiento broncopulmonar durante los distintos estadios evolutivos del desarrollo del pulmón. Varían en su forma de presentación, en las manifestaciones clínicas y en su grado de severidad. Se pueden manifestar a cualquier edad y pueden condicionar morbilidad y mortalidad significativa en lactantes y niños. Se ha observado un aumento en el diagnóstico precoz, atribuible al uso rutinario de la ecografía prenatal. El manejo de estas lesiones depende del tipo de malformación y de los síntomas que presenta el paciente. La mayoría de los autores recomiendan la resección de la lesión en el momento del diagnóstico debido al riesgo de complicaciones.

**JUSTIFICACIÓN:** Conociendo la situación epidemiológica de las malformaciones congénitas broncopulmonares, y la carencia de estudios suficientes y actualizados en el país, la presente investigación es importante porque no hay datos sistematizados, ni de caracterización de dichas malformaciones en el Instituto Nacional de Pediatría en los últimos 10 años. Esta investigación además, aportará datos nuevos sobre características demográficas, presentación clínica, hallazgos radiológicos y tratamiento médico y quirúrgico. También sugerirá como realizar un abordaje diagnóstico más oportuno y prudente.

**PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:** En México, las malformaciones congénitas en general, deformidades y anomalías cromosómicas ocupan el lugar número 14 dentro de las principales causas de egresos hospitalarios. En el Instituto Nacional de Pediatría, en referencia a las malformaciones broncopulmonares, se considera que estas patologías son raras y poco frecuentes, motivo por el cual se hace difícil contar con estudios previos que posean grandes muestras y que ameriten sustentar una experiencia clínica rica, amplia y sólida, ya que, aunado a lo anterior, la nomenclatura de estas patologías es diversa, compleja, ardua de conceptualizar, en virtud a la asociación entre dos o más malformaciones que incluyan la región broncopulmonar, así como otros aparatos y sistemas.

**OBJETIVO GENERAL:** - Estimar cuáles son las malformaciones congénitas broncopulmonares diagnosticadas en el Instituto Nacional de Pediatría en el período del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017.

**OBJETIVOS ESPECÍFICOS:** - Determinar las principales características clínicas de las malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría

- Clasificar las malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría, acorde a la clasificación y esquema de toma de decisiones usados en el Servicio de Neumología y Cirugía de tórax de dicha institución.

- Conocer el resultado anatomopatológico de las malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría.

- Identificar la presencia de otras malformaciones congénitas asociadas

- Conocer los hallazgos radiológicos más frecuentes del paciente con malformación congénita broncopulmonar en el Instituto Nacional de Pediatría.

**TIPO DE ESTUDIO:** Es un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo con datos obtenidos del expediente clínico de cada paciente. No se realizará ningún tipo de intervención en los niños.

**CRITERIOS DE INCLUSIÓN:** Todos los niños, de sexo femenino o masculino, en edad comprendida entre 1 día de vida hasta los 18 años, con diagnóstico de Malformación congénita broncopulmonar, tratados en el Instituto Nacional de Pediatría en el período del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017.

**CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:** Pacientes cuyo expediente clínico no cuente con el 75% de la información que se solicitará en la hoja de recolección.

**ANÁLISIS ESTADÍSTICO:** Se realizará una base de datos con la información obtenida del periodo del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017. La base de datos se realizará en Excel según las variables a utilizar. Se realizará un análisis descriptivo. A todas las variables se les realizará estadística univariada: frecuencias simples y porcentajes.

**RESULTADOS:** Las malformaciones congénitas broncopulmonares recolectadas entre el 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría constan de 423 casos, predominando en el género masculino en una relación de 2.1. En los trastornos de detención del desarrollo la hipoplasia pulmonar se presentó en el 18% de los casos totales, en el 73% de los casos asociada a hernias de Morgagni. La aplasia pulmonar representó el 4% del total de los pacientes y la agenesia pulmonar se presentó en el 3%. De las anomalías congénitas broncopulmonares la más frecuente fue la Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (malformación adenomatoidea quística: MAQ) en 51 casos (12%), seguida en segundo lugar por otras malformaciones como el bronquio traqueal 38 (9%) y en tercer lugar el secuestro pulmonar en 31 casos (7%). Las malformaciones menos frecuentes fueron el bronquio esofágico en 1 caso (0.2%) y el bronquio puente en 1 caso (0.2%). El diagnóstico se hace, con mayor frecuencia intrahospitalariamente en la edad de lactantes. También encontramos que presentan diferentes asociaciones, siendo la más común el Secuestro Pulmonar Extralobar con Malformación adenomatoidea quística Tipo I. A la mayoría de los pacientes se le realizó tratamiento quirúrgico sin complicaciones.

**DISCUSIÓN:** la expresión de las malformaciones congénitas broncopulmonares es variada y polimorfa, llegando a tener desde pacientes asintomáticos hasta malformaciones incompatibles con la vida, ya que pueden presentarse como complejos sindromáticos, o variaciones anatómicas que no requieren tratamiento.

La Malformación adenomatoidea quística fue la malformación congénita más frecuente, lo que coincide con lo reportado en la literatura internacional. También como se reporta en la literatura fue más frecuente en el sexo masculino. La segunda malformación encontrada por orden de frecuencia es el bronquio traqueal, donde todos los casos fueron diagnosticados mediante el estudio endoscópico de la vía aérea. El secuestro pulmonar fue la tercera malformación congénita encontrada en orden de frecuencia, predominando en el sexo masculino, además, en la mayoría existió el antecedente de neumonías de repetición homotópicas, lo que coincide con la literatura internacional. Según la sintomatología por grupo etario, los neonatos fueron referidos con dificultad respiratoria grave mientras en los lactantes y preescolares se encontraron diferentes combinaciones de dificultad respiratoria, cianosis, estridor, derrame pleural, infección respiratoria recurrente homotópica y deformación del tórax. No encontramos pacientes con malformaciones genitourinarias, neurológicas o gastrointestinales asociadas a las malformaciones broncopulmonares. La morbimortalidad obedece a factores asociados, difíciles de modificar.

**CONCLUSIONES:** Las malformaciones congénitas broncopulmonares son más frecuentes de lo que ha sido considerado. Se presentan a cualquier edad y su cuadro clínico puede variar desde asintomático hasta dificultad respiratoria severa. Los estudios de imagen con tecnología de punta han sustituido con ventaja a los antiguos procedimientos invasivos en el diagnóstico, sin embargo el diagnóstico de certeza se establece conjuntando los datos clínicos con los estudios de imagen, la exploración quirúrgica y el estudio anatomopatológico. El tratamiento de las malformaciones congénitas broncopulmonares es la resección quirúrgica, representando el único tratamiento curativo. La morbilidad y mortalidad que se atribuyen a las malformaciones congénitas broncopulmonares se relacionó con la coexistencia de otras malformaciones broncopulmonares o en otros sistemas.

## ANTECEDENTES

### **Definición**

Las malformaciones congénitas broncopulmonares constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades, que varían en su presentación clínica y gravedad en función al grado de afectación pulmonar y su ubicación en el tórax. (1)

### **Embriología:**

Por malformación congénita entendemos aquella malformación que es innata, connatural y que nace con uno. Toda lesión que existe desde el momento del nacimiento (2). En tiempos recientes hemos aprendido mucho sobre los factores que controlan el crecimiento y desarrollo de los pulmones, en particular durante la vida temprana, y esto ha conducido también a un mayor entendimiento de las causas de las malformaciones que pueden ocurrir en esta época. Además se conocen más los factores capaces de afectar al crecimiento y desarrollo normales de las vías respiratorias desde la vida fetal, factores tanto endógenos como exógenos, son capaces de alterar este delicado equilibrio, llevando a desórdenes en la maduración, crecimiento y función de los tejidos (3).

El desarrollo pulmonar constituye un proceso altamente organizado, en el cual las interacciones del mesénquima con el epitelio, controlan y coordinan múltiples factores regulatorios, los cuales son necesarios para la adecuada formación y crecimiento del pulmón.

Por lo anterior, para una comprensión básica de las diferentes malformaciones broncopulmonares, es fundamental el conocimiento de las distintas etapas en que se divide el desarrollo pulmonar normal, las cuales comprenden cinco, y de ellas las cuatro primeras son intraútero y la última postnatal (Tabla 1).

**Tabla 1. Etapas del desarrollo pulmonar**

<b>Fase</b>	<b>Edad gestacional o postnatal</b>	<b>Principales eventos</b>
<b>Embrionaria</b>	3 a 7 semanas de gestación	Desarrollo de las vías aéreas mayores
<b>Pseudoglandular</b>	7 a 17 semanas de gestación	-Aparición de la circulación pulmonar (vasculogénesis) -Desarrollo del árbol bronquial hasta nivel de bronquiolos terminales (acinar). -Crecimiento vascular sigue al de la vía aérea
<b>Canalicular</b>	17-27 semanas de gestación	-Formación de acinos. Crecimiento del lecho capilar (angiogénesis). -Diferenciación epitelial.
<b>Sacular</b>	27-36 semanas de gestación	-Formación de los espacios aéreos transitorios. -Continúa la división de la vía aérea periférica
<b>Alveolar</b>	36 semanas a los 2-3 años de vida	Aparición de los septos secundarios y formación de alvéolos
<b>Maduración microvascular</b>	0 a los 3 años de vida	Se reduce a una sola capa capilar la doble capa de los septos inmaduros
<b>Hiperplasia activa</b>	0 a los 3 años de vida	Aumenta el número de alvéolos, poco cambio en su tamaño
<b>Hipertrofia</b>	3-8 años de vida	Aumento del tamaño alveolar, con crecimiento celular mayor al corporal

Tomado de: Placencia Esparza, DM. Malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría. Experiencia de 38 años. México, 2008

Acorde al periodo afectado se puede presentar uno u otra malformación (Tabla 2).

**Tabla 2. Etapas del desarrollo pulmonar y su relación con las malformaciones**

**Etapas del desarrollo pulmonar en que se generan ciertas malformaciones congénitas asociadas a desarrollo pulmonar anómalo**

<b>1. Embrionario</b>	Estenosis laríngea o traqueal
	Traqueomalacia y broncomalacia
	Malformaciones bronquiales
	Pulmón en herradura
	Malformaciones arterio-venosas
	Quistes pulmonares congénitos (quiste broncogénico)
	Fístula traqueoesofágica
	Agenesia pulmonar-laríngea o traqueal
<b>2. Pseudoglandular</b>	Malformación adenomatoidea quística
	Hipoplasia pulmonar
	Quistes pulmonar
	Linfangiectasia pulmonar congénita
	Hernia diafragmática
	Secuestro pulmonar
<b>3. Canalicular</b>	Hipoplasia pulmonar
	Displasia acinar
<b>4. Sacular- alveolar</b>	Hipoplasia pulmonar
	Displasia acinar
	Displasia álveolo –capilar

Tomado de: Placencia Esparza, DM. Malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría. Experiencia de 38 años. México, 2008.

## CONCEPTOS BÁSICOS DE ANATOMÍA

**Estructura de la tráquea y bronquios:** la tráquea va desde la laringe hasta el nivel de la cuarta vértebra dorsal, en donde se divide en los 2 bronquios principales que entran en los pulmones derecho e izquierdo, los cuales a su vez se dividen en bronquios segmentarios, bronquios terminales y bronquiolos respiratorios hasta llegar a los alvéolos.

**Segmentos broncopulmonares:** se define un segmento broncopulmonar como la porción del pulmón que depende de la ramificación terminal de un bronquio lobar. Por lo general, la arteria que irriga un segmento tiende a seguir el bronquio segmentario. Las venas segmentarias se encuentran en la periferia del segmento, y por tanto ayudan a delimitarlo

**Pulmón derecho:** el bronquio principal derecho da lugar a tres bronquios lobares: superior, medio e inferior. El lóbulo superior derecho tiene 3 divisiones: el segmento apical, el posterior y el anterior. El lóbulo medio se ramifica en dos bronquios segmentarios que son el lateral y el medial, mientras que el lóbulo inferior da origen a cinco segmentos: el superior, el medio, el anterior, el lateral y el posterior.

**Pulmón izquierdo:** el bronquio principal izquierdo es más largo que el derecho y no se encuentra tan directamente alineado a la tráquea. Se divide en dos lóbulos: el superior y el inferior. El superior se divide en un tronco bronquial superior y un bronquial inferior o singular. La división superior del lóbulo superior tiene dos segmentos: el segmento apical posterior y el anterior. La división lingular o inferior tiene dos segmentos: superior e inferior. El lóbulo inferior consta de 4 segmentos: el superior, el anteromedial, lateral y posterior.

**Irrigación:** el pulmón es irrigado por dos sistemas arteriales: el pulmonar y el bronquial y está drenado por dos sistemas venosos: el pulmonar y el bronquial verdadero. Las arterias bronquiales nacen de la aorta e irrigan el plexo capilar en toda la extensión de la pared de la vía aérea desde el hilio hasta el bronquiolo respiratorio. Las venas pulmonares drenan las regiones irrigadas por la arteria pulmonar y la arteria bronquial. Las venas bronquiales verdaderas drenan solo la región perihiliar, irrigada principalmente por la arteria bronquial y desembocan en el sistema ácidos y en la aurícula derecha (6).

## NOMENCLATURA Y CLASIFICACIÓN

Los autores ha propuesto múltiples clasificaciones de acuerdo a diversos factores como son el tejido donde presumiblemente se origina la malformación, las características anatómicas, los trastornos funcionales y desde luego, la descripción de la imagen radiológica. Todo lo anterior, ha dado lugar a una nomenclatura variada, amplia y compleja. En el departamento de Neumología y Cirugía de tórax, con el fin de facilitar esta clasificación se optó por la siguiente clasificación (5) (Tabla 3).

**Tabla 3. Clasificación de las anomalías o trastornos de la vía aérea de acuerdo a diversos factores**

<b>Etiología</b>	Congénita o adquirida
<b>Tejido de origen</b>	Broncogénico, gastroentérico, pulmonar, alveolar
<b>Características anatómicas</b>	Solitario, múltiple, sólido, buloso
<b>Ateración funcional</b>	Comunicado o no a la vía aérea, lleno de aire o moco
<b>Imagen radiológica</b>	Múltiples descripciones

En la literatura nacional, Morales Villagómez M ha informado una nueva clasificación basada en la correlación anatomopatológica, cuyo sentido clínico hemos adoptado, a efecto de hacerla operativa en el proceso diagnóstico y en la toma de decisiones terapéuticas (5) (tabla 4).

**Tabla 4. Clasificación operativa de las malformaciones congénitas broncopulmonares**

<b>Anomalías traqueobronquiales o de segmentación</b>	Laringotraqueomalacia, agenesia, atresia, estenosis, megalia, bronquio traqueal, bronquio esofágico, bronquio puente, lóbulo de la ácigos, isomerismo pulmonar, bronquiocèle
<b>Malformaciones pulmonares:</b>	Agenesia, aplasia, hipoplasia, secuestro, malformación congénita de la vía aérea pulmonar, enfisema lobar congénito, lóbulo polialveolar, quiste alveolar o mesotelial, lóbulo o pulmón supernumerario, linfangiectasias.
<b>Quistes</b>	Mediastinales broncogénicos, gastroentéricos, broncoentéricos, duplicaciones intestinales, ectopia de restos embrionarios, divertículo epifrénico
<b>Diversas combinaciones de dos o más anomalías</b>	Broncopulmonares, cardiovasculares, de vías digestivas, de diafragma, de los cuerpos vertebrales, de la pared del tórax, verdaderamente complejas y difíciles de clasificar: síndrome del pulmón hipogénico, pulmón con irrigación sistémica sin secuestro pulmonar, malformación arteriovenosa

## **EXPRESIÓN CLÍNICA Y PROCESO DIAGNÓSTICO**

### **LARINGOMALACIA**

Es consecuencia de la inmadurez y reblandecimiento de los cartílagos que conforman las estructuras glóticas, que se colapsan y no mantienen la luz de la vía aérea, sobre todo en el tiempo inspiratorio de la respiración. (8) El diagnóstico de certeza se establece por laringoscopia directa y broncoscopia que se practican manteniendo el automatismo respiratorio del paciente a efecto de estudiar la motilidad de las estructuras anatómicas donde es característico observar

el desplazamiento hacia la línea media y en sentido cefalocaudal de los repliegues aritenoepiglóticos, obstruyendo la luz de la vía aérea. En general, es autolimitada y mejora espontáneamente antes de los 18 meses de vida. (7)

### **ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA TRÁQUEA**

Es poco frecuente y consiste en un estrechamiento intrínseco de la tráquea, debido generalmente a anillos cartilaginosos completos, con ausencia de la porción membranosa de la tráquea (13). El tipo A es la estenosis segmentaria, la cual ocurre usualmente en el tercio distal de la tráquea. El tipo B es la estenosis traqueal en túnel. El tipo C es la hipoplasia de la tráquea y el tipo D es la estenosis traqueal con agenesia pulmonar unilateral. La presentación, el tratamiento y la evolución final dependen del grado y la extensión de la estenosis. Aproximadamente el 75% de los pacientes presenta malformaciones asociadas, siendo la más frecuente la fístula traqueoesofágica. (9)

### **BRONQUIO TRAQUEAL O BRONQUIO DE CERDO**

Es la malformación traqueobronquial más frecuente cuando se incluyen en la tabulación los casos asintomáticos casualmente descubiertos en grandes series de estudios broncoscópicas (5). Es un bronquio aberrante o accesorio que se origina de la pared lateral derecha de la tráquea y se extiende al lóbulo superior derecho. En algunos casos, puede ventilar un lóbulo normal, pero en otros puede llegar a un lóbulo pulmonar anómalo, con degeneración quística. En algunos pacientes se asocia con neumonía recurrente o a atelectasia persistente del lóbulo superior derecho. Se identifica en el 0.9-1% de todas las broncoscopías en niños. (7)

### **BRONQUIO ESOFÁGICO**

Se encuentra en una porción del parénquima pulmonar que se comunica directamente a la luz del esófago, por medio de un bronquio perfectamente formado (5). Es una anomalía poco frecuente, de predominio derecho. Se asocia a malformaciones cardiovasculares mayores, y se manifiesta desde el nacimiento. La broncoscopia muestra la ausencia del árbol bronquial derecho. (11)

## **BRONQUIO PUENTE**

Consiste en una ramificación bronquial anómala que se origina del bronquio principal izquierdo y cruza el mediastino a manera de puente, antes de entrar en el pulmón contralateral (3). Se desconoce su etiología aunque la vascularización pulmonar puede jugar algún papel en su desarrollo. Los casos publicados tienen asociadas distintas anomalías congénitas, entre ellas drenaje venoso anómalo, ano imperforado, anomalías vertebrales y renales, por lo cual es una patología prácticamente incompatible con la vida. (11)

## **BRONQUIOCELE O MUCOCELE**

Es una forma de atresia bronquial, en la cual la porción proximal de un bronquio lobar o segmentario termina en un fondo de saco, de manera que no se comunica con la vía aérea central o proximal. El fondo de saco bronquial se llena de secreción mucosa, que eventualmente se infecta (14). Los alvéolos correspondientes a la región anatómica afectada son ventilados por vías colaterales lo cual da lugar a un área de sobredistensión pulmonar. Puede encontrarse asociado a otras anomalías congénitas. Es una malformación poco frecuente, que en la clínica se expresa por sintomatología y signología respiratorias sugestivas de un proceso neumónico persistente o recurrente homofocal. (5)

## **AGENESIA PULMONAR**

Se observa la ausencia completa de uno o ambos pulmones, sin rastros de irrigación vascular ni de formación de bronquios o de parénquima pulmonar. Las izquierdas tienen peor pronóstico con 50% de mortalidad en el período neonatal. La radiografía de tórax muestra desviación del mediastino hacia el lado de la agenesia. El diagnóstico se confirma por tomografía de tórax y broncoscopia, que evidencian la ausencia del parénquima y del bronquio fuente respectivamente (12). Los pacientes suelen desarrollarse de forma normal y solamente requieren vigilancia de la asimetría torácica y de la posible escoliosis que puede aparecer como consecuencia de la ocupación asimétrica del espacio. (3)

## **APLASIA PULMONAR**

Existe una supresión de todas las estructuras bronquiales, excepto por un bronquio rudimentario que termina en un saco ciego (14). El esbozo broncopulmonar hiliar rudimentario no es funcional. Se trata de una malformación poco frecuente, más común del lado derecho y que se acompaña de malformaciones mayores,

generalmente incompatibles con la vida (12). La clínica puede variar desde pacientes asintomáticos hasta síntomas de disnea neonatal, o muerte por compresión de estructuras vasculares, con desplazamiento del corazón y del mediastino. (7)

### **HIPOPLASIA PULMONAR**

Se observa un pulmón de aspecto normal, pero de tamaño pequeño. Puede ser asintomática y compatible con la vida o presentar dificultad respiratoria severa y estar acompañada de otras malformaciones. Raramente es primaria o idiopática, pues la compresión del pulmón extrínseca o intrínseca es una condición subyacente (1). Los hallazgos clínicos van a depender del grado de anormalidad pulmonar. En el 50% de los casos suele asociarse con hernia diafragmática, malformaciones genitourinarias, cardíacas y gastrointestinales. La hipertensión pulmonar persistente es un evento grave que puede presentarse en este grupo de recién nacidos (17). En los pacientes asintomáticos el examen físico revela una asimetría a la auscultación, con ausencia de entrada de aire en el lado afectado. La radiografía de tórax muestra desplazamiento cardíaco con falta de aireación pulmonar del mismo lado, y en su mayoría de los casos el pulmón contralateral muestra hiperinsuflación y desplazamiento hacia el hemitórax opuesto. (16)

### **SECUESTRO PULMONAR**

Es un sector del pulmón no funcionante, sin comunicación con el árbol bronquial que recibe irrigación de la circulación sistémica (1). La etiología no ha sido completamente aclarada. Se clasifica en intralobar y extralobar con un ratio de 3:1. El secuestro intralobar presenta tejido pulmonar anómalo integrado al resto del pulmón normal con el que comparte revestimiento pleural visceral. El drenaje venoso es hacia las venas pulmonares. Se localiza en los segmentos basales de los lóbulos inferiores, especialmente en el izquierdo en un 80%, en estrecha proximidad al surco costofrénico. (12)

En el secuestro extralobar, el parénquima pulmonar anormal está separado de tejido pulmonar normal por un revestimiento pleural propio. Generalmente está asociado a otras malformaciones como hernia diafragmática y puede ser un hallazgo en cirugías abdominales, de hernias o eventraciones diafragmáticas. El retorno venoso es hacia la vena ácigos o venas cavas. El 15% están situados debajo del diafragma. Ambos secuestros reciben irrigación desde la aorta torácica o abdominal, y en el 15% de los casos la irrigación es proporcionada por una arteria sistémica diferente. (6,19)

Más del 50% de los secuestros intralobares se diagnostican en la adolescencia. Los pacientes pueden desarrollar neumonía recurrente y hemoptisis o permanecer asintomáticos y ser diagnosticados incidentalmente. La radiografía muestra imágenes de condensación triangular persistente en una de las bases, que se confirma con una angiotomografía, donde se pone de manifiesto el vaso anómalo así como eventuales malformaciones asociadas. La resolución de ambos secuestros es siempre quirúrgica. (1)

### **ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO**

Es una malformación congénita broncopulmonar rara. Su incidencia es de 1:20,000 a 1:30,000 nacimientos. La sobredistensión pulmonar lobar es la consecuencia inmediata del atrapamiento de aire en la vía aérea, incluidos los sacos alveolares, causado por un mecanismo de válvula adquirido, como por ejemplo, un cuerpo extraño o un tapón de moco. Puede ser de carácter reversible, una vez que el mecanismo de válvula ha sido tratado, sin embargo característicamente el parénquima pulmonar permanece distendido aún después de la sección quirúrgica del bronquio lobar (5). El mecanismo de válvula puede ser intrínseco o extrínseco, de naturaleza congénita que determina el atrapamiento de aire con marcada sobredistensión de los alvéolos que histológicamente son normales (3, 12). Ocasionalmente se afectan uno o dos lóbulos, siendo el más frecuente el superior izquierdo en un 43%, seguido del lóbulo medio en un 35%, el lóbulo superior derecho en un 20% (20). Las manifestaciones clínicas en la mayoría de los casos se inician en el período neonatal y consisten en dificultad respiratoria progresiva, taquipnea, taquicardia, cianosis con el llanto o durante la alimentación y estertores crepitantes o sibilancias. En niños mayores es posible observar la deformidad del tórax por abombamiento unilateral y hasta un 10% presentan malformaciones cardíacas asociadas. (12,21)

En la radiografía de tórax se observa una imagen hiperlúcida, hipertensa, intraparenquimatosa, que corresponde a sobredistensión pulmonar con desplazamiento de las estructuras anatómicas adyacentes. En los pacientes con síntomas, de acuerdo al grado de compromiso, se efectúa cirugía de urgencia o programada, siendo la lobectomía (por toracotomía o videoasistida), el tratamiento de elección. La evolución post quirúrgica es favorable y sin secuelas. (22)

## **MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (MALFORMACIÓN ADENOMATOSA QUÍSTICA)**

La incidencia es de aproximadamente 1 caso por cada 25,000-35.000 embarazos (22). Representa el 95% de todas las malformaciones broncopulmonares quísticas. Se trata de múltiples formaciones quísticas en los bronquios terminales revestidas de tejido cuboidal o columnar ciliado, con gran proliferación celular y de las glándulas secretoras de moco y con disminución acentuada del tejido alveolar (5, 8). Las lesiones varían ampliamente en tamaño y pueden afectar a un lóbulo entero o a un segmento, así como involucrar a todo el pulmón (22).

La definición y clasificación de esta malformación, sin embargo, siempre ha sido controversial. Stocker las clasificó en cinco tipos, basados en el tamaño de los quistes postnatales y en la histología:

- Tipo 0: se origina a partir de la tráquea o tejido bronquial, con una baja incidencia (1-3%). Los quistes son de hasta 0.5cm de diámetro. Afecta todos los lóbulos pulmonares y es incompatible con la vida.
- Tipo I: es la más frecuente (50-70%) y tiene el mejor pronóstico. Presenta un quiste único grande (10cm) o múltiples mayores de 2 cm.
- Tipo II: es el segundo grupo más frecuente (20-40%). Presenta múltiples quistes de 0.5 a 2 cm, que semejan bronquiolos terminales. Afecta sólo un lóbulo. La asociación con otras malformaciones es muy común y está asociada con secuestro pulmonar hasta en un 40% de los casos.
- Tipo III: representa el 10% de los casos. Se trata de una masa sólida que desplaza el mediastino. Puede provocar hidrops fetal.
- Tipo IV: 10-15% de los casos. A menudo son erróneamente clasificados como tipo I. Tienen origen acinar distal con grandes quistes periféricos de hasta 7 centímetros de diámetro. La etiología es poco clara y se ha propuesto como una etapa evolutiva del blastoma pleuropulmonar (6,23)

Las manifestaciones clínicas incluyen en neonatos, dificultad respiratoria desde el nacimiento, tiro, deformación del tórax, cianosis, insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar, efecto de masa intratorácica con desviación del mediastino y diversos trastornos relacionados con malformaciones asociadas de tipo cardiovasculares, digestivas, diafragmáticas y renales. En niños mayores se manifiesta por infección respiratoria recurrente, homofocal o por supuración broncopulmonar crónica. Cabe destacar su eventual asociación con enfermedad maligna pulmonar de tipo blastoma

y rhabdomioma. (5) La radiografía de tórax muestra imágenes hiperlúcidas, intraparenquimatosas, hipertensas moderadamente, de diversos tamaños y paredes delgadas, con niveles hidroaéreos. La localización más frecuente es unilobar, unilateral, con cierta preferencia por los lóbulos medio y superior izquierdo. (25,27)

### **QUISTES ENTÉRICOS O DUPLICACIONES ESOFÁGICAS**

Son formaciones esféricas o tubulares en las cuales se reconoce una mucosa de tipo digestivo y dos capas musculares, coexistiendo con frecuencia restos embrionarios de tipo respiratorio (quistes broncoentéricos). Pueden o no estar comunicados a la luz del esófago y se localizan en cualquier sitio desde la boca hasta el ano. En el tórax, las formaciones alargadas y tubulares son característicamente mediastinales, posteriores, basales y del lado derecho (26). Los quistes entéricos localizados en el tórax representan el 20% de todos los quistes enterogénicos. El quiste entérico es más frecuente en niños, localizado en el mediastino posterior, sobre todo en el hemitórax derecho y con una presentación clínica caracterizada por dificultad respiratoria. En adultos es menos frecuente y suele ser un hallazgo casual, o descubrirse tras una clínica insidiosa de síntomas respiratorios, fiebre, dolor torácico o epigastralgia. (5)

### **QUISTE BRONCOGÉNICO**

Es una masa quística, generalmente única, bien delimitada, originada por un defecto del desarrollo del árbol bronquial, entre los días 26-40 de gestación. Puede no encontrarse en contacto con el árbol traqueobronquial, sino libre en mediastino o unido a otras estructuras, como el esófago (24). Supone un 5% del total de las masas mediastínicas. Los de localización pulmonar suelen aparecer en lóbulos inferiores. Otras menos frecuentes son: cuello, pericardio o cavidad abdominal. En la clínica suele ser asintomático, siendo diagnosticado de manera casual, mediante estudios radiológicos. Algunos pacientes suelen presentar sintomatología, dependiendo de la posición del mismo por efecto masa de la lesión, cursando así con dolor torácico, distrés respiratorio o disfagia. La infección de repetición del quiste es la complicación más habitual en niños mayores o adultos (27). La radiografía de tórax muestra lesión redondeada bien delimitada en el mediastino medio. La TAC de tórax evidencia una lesión quística única, localizada en el mediastino, con bordes bien definidos y líquido hipocaptante. Cuando existen niveles hidroaéreos, debemos pensar en posible infección. El tratamiento es quirúrgico en la mayoría de los casos,

por las posibles infecciones y por la dificultad del diagnóstico diferencial con lesiones malignas. (25)

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son las malformaciones congénitas broncopulmonares diagnosticadas en los niños del Instituto Nacional de Pediatría en el período del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017?

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En la literatura internacional se menciona que el 3% del total de los recién nacidos vivos presentan anomalías morfológicas diversas. En México, las malformaciones congénitas en general, deformidades y anomalías cromosómicas ocupan el lugar número 14 dentro de las principales causas de egresos hospitalarios. En el Instituto Nacional de Pediatría las malformaciones congénitas se presentan en el orden de frecuencia: cardiovasculares, neurológicas, osteomusculares, urológicas, digestivas, broncopulmonares y mediastinales. En referencia a las malformaciones broncopulmonares, se considera que estas patologías son raras y poco frecuentes, motivo por el cual se hace difícil contar con estudios previos que posean grandes muestras y que ameriten sustentar una experiencia clínica rica, amplia y sólida, ya que, aunado a lo anterior, la nomenclatura de estas patologías es diversa, compleja, ardua de conceptualizar, en virtud a la asociación entre dos o más malformaciones que incluyan la región broncopulmonar, así como otros aparatos y sistemas.

Durante 45 años, en el Instituto Nacional de Pediatría se han recolectado una gran cantidad de malformaciones congénitas broncopulmonares que merecen ser documentadas, descritas y actualizadas

## **JUSTIFICACIÓN**

Conociendo la situación epidemiológica de las malformaciones congénitas broncopulmonares, y la carencia de estudios suficientes y actualizados en el país, la presente investigación es importante porque no hay datos sistematizados, ni de caracterización de dichas malformaciones en el Instituto Nacional de Pediatría en los últimos 10 años. Se espera llenar el vacío en el conocimiento de estas patologías durante este lapso de tiempo. Esta investigación además, aportará datos nuevos sobre características demográficas, presentación clínica, hallazgos radiológicos y tratamiento médico y quirúrgico. También sugerirá como realizar un abordaje diagnóstico más oportuno y prudente. Los resultados de este estudio permitirán difundir y compartir la experiencia con otros galenos: médicos generales, pediatras y neumólogos pediatras quienes representan la primera línea de contacto con el paciente que padece de estas patologías. Aunado a lo anterior, fortalecerá las destrezas en el campo de la investigación de mi formación como residente en la subespecialidad de Neumóloga pediatra.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

- Estimar cuáles son las malformaciones congénitas broncopulmonares diagnosticadas en el Instituto Nacional de Pediatría en el período del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Determinar las principales características clínicas de las malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Clasificar las malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría, acorde a la clasificación y esquema de toma de decisiones usados en el Servicio de Neumología y Cirugía de tórax de dicha institución.
- Conocer el resultado anatomopatológico de las malformaciones congénitas broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría.

- Identificar la presencia de otras malformaciones congénitas asociadas
- Conocer los hallazgos radiológicos más frecuentes del paciente con malformación congénita broncopulmonar en el Instituto Nacional de Pediatría.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### Diseño:

Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo. Se revisarán expedientes de todos los niños con diagnóstico de Malformación congénita broncopulmonar en el periodo del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017. Se evaluarán variables clínicas, radiológicas, tratamiento quirúrgico y evolución.

### DEFINICIÓN OPERACIONAL DE LAS VARIABLES

**Edad al ingreso al Instituto Nacional de Pediatría:** tiempo de vida en días, desde el nacimiento hasta su ingreso al Instituto Nacional de Pediatría. Variable de tipo cuantitativa y continua.

**Edad al inicio de los síntomas:** tiempo de existencia en meses y años, desde el nacimiento, hasta el comienzo de la sintomatología. Variable cuantitativa, continua.

**Sexo:** se refiere a la división del género humano en dos: hombre o mujer. Variable cualitativa, nominal, dicotómica. 1 masculino 2 femenino.

**Realización de ultrasonido obstétrico:** variable cualitativa, nominal, dicotómica: 0 si, 1 no.

**Hospitalizaciones previas:** si hay antecedente de hospitalización a la edad actual y cuál fue el motivo. Variable cualitativa, nominal, politómica: 1. Neumotorax 2. Neumonía 3. Derrame pleural.

**Tos:** ruido que se produce cuando el aire contenido en el árbol traqueobronquial es expulsado a presión, a través de la glotis previamente cerrada, por efecto de la contracción brusca de los músculos de la pared abdominal y el diafragma. Variable cualitativa, nominal, dicotómica. 0 si, 1 no.

**Expectoración:** expulsión de secreciones provenientes del árbol traqueobronquial. Variable cualitativa, nominal, politómica. 0 si, 1 no.

**Cianosis:** color azulado y violáceo de la piel. Variable cualitativa nominal, dicotómica. 1 ausente, 2 presente.

**Polipnea:** aumento de la frecuencia y del trabajo respiratorio. Número de respiraciones por minuto arriba del percentil para su edad. Variable cualitativa. nominal, dicotómica. 1 ausente, 2 presente.

**Simetría del tórax:** se refiere a la igualdad de la forma y tamaño de ambos hemitórax. . Variable cualitativa, nominal, dicotómica. 1 Asimétrico, 2 Simétrico.

**Deformidades torácicas:** toda malformación condrocostal, condicionada por la presión ejercida por las costillas en su crecimiento hacia la línea media. Variable cualitativa, nominal, politómica. 0 normal, 1 pectus excavatum, 2 pectus carinatum.

**Amplexión:** desplazamiento anteroposterior de la caja torácica. Variable cualitativa, nominal, dicotómica. 0 Anormal, 1 normal.

**Amplexación:** movimiento lateral del tórax. Variable cualitativa, nominal, dicotómica. 0 Anormal, 1 normal.

**Percusión:** técnica exploratoria pulmonar que consiste en golpear suavemente la pared del tórax para obtener un sonido esperado, que se denomina claro pulmonar. Variable cualitativa, nominal, politómica. 1. Claro pulmonar, 2.hipersonoridad, 3. Matidez o submatidez.

**Auscultación:** técnica exploratoria, mediante la cual se utiliza un estetoscopio para recoger las características acústicas de la inspiración y la espiración, así como también la presencia de fenómenos acústicos adventicios o ruidos agregados. Variable cualitativa, nominal, politómica. 1 Murmullo vesicular, 2 Sibilancias, 3 estertores crepitantes, 4 estridor, 5 frote pleural, 6 pectoriloquia áfona, 7 egofonía.

**Radiografía de tórax:** Se tomarán imágenes obtenidas por radiografía simple de tórax. Variable cualitativa, nominal, politómica: 1 Normal, 2. Imagen hiperlúcida no hipertensa 3. Imagen hiperlúcida hipertensa 4. Atelectasia 5.Sobredistensión pulmonar 6. Desplazamiento del mediastino.

**Ultrasonido de tórax:** Se obtendrán los reportes de estudios ultrasonográficos del tórax realizados por un médico radiólogo. Variable cualitativa, nominal, dicotómica. 0 No se realizó, 1 Se realizó.

**Tomografía axial computarizada del tórax:** para este estudio se tomará el reporte emitido por un radiólogo y se describirán hallazgos tomográficos. Variable cualitativa, nominal, politómica. 0 No, 1 Si.

**Broncoscopía:** estudio endoscópico de instrumentación y visualización de la vía aérea mediante equipos rígidos como flexibles, con fines diagnósticos y/o terapéuticos. Variable cualitativa, nominal, politómica. 0 anormal, 1 normal, 2 hallazgos endoscópicos.

**Diagnóstico clínico:** diagnóstico emitido por el servicio de Neumología y Cirugía de tórax, una vez integrado el cuadro clínico, junto a los estudios de imagen y pruebas de función respiratoria. Variable cualitativa, nominal, politómica:

1. Agenesia pulmonar
2. Aplasia pulmonar
3. Hipoplasia pulmonar
4. Secuestro pulmonar
5. Quiste gastroentérico
6. Quiste broncogénico
7. Quiste broncoentérico
8. Duplicaciones intestinales
9. Malformación adenomatoidea quística pulmonar
10. Enfisema lobar congénito
11. Bronquio traqueal
12. Estenosis de tráquea
13. Estenosis de bronquio
14. Lóbulo supernumerario o lóbulo de la ácidos
15. Bronquio esofágico
16. Bronquio puente
17. Linfangiectasias
18. Laringomalacia
19. Bronquiocele.

**Localización de las lesiones:** sitio anatómico del pulmón, donde se localiza la malformación. Variable cualitativa, nominal, politómica: 1.pulmón derecho (lóbulo superior, medio, inferior), 2. Pulmón izquierdo (lóbulo superior, llingula, inferior).

**Malformaciones congénitas asociadas:** todas aquellas otras malformaciones congénitas de otros aparatos y sistemas. Variable cualitativa, nominal, politómica: 1 Digestivas, 2 óseas, 3 sistema nervioso central, 4 renales, 5 cardíacas.

**Tratamiento quirúrgico:** cirugía realizada para el tratamiento/corrección de la malformación congénita broncopulmonar. Variable cualitativa, nominal, politómica: 0 Ninguna, 1 Lobectomía, 2 segmentectomía, 3 neumonectomía.

**Hallazgos quirúrgicos:** lo encontrado y descrito por el cirujano en la hoja de procedimiento quirúrgico, luego de la intervención. Variable cualitativa, nominal, politómica.

**Histopatología:** reporte final realizado por el servicio de Patología. Variable cualitativa, nominal, politómica.

## MATERIAL

**Población objetivo:** todo paciente, masculino o femenino menor de 18 años de edad con diagnóstico de Malformación congénita broncopulmonar en el Instituto Nacional de Pediatría

**Población elegible:** pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría entre el 1 de enero de 1972 hasta el 31 de mayo de 2017.

## CRITERIOS DE SELECCIÓN

### Crterios de inclusión:

- Todos los niños, de sexo femenino o masculino, en edad comprendida entre 1 día de vida hasta los 18 años, con diagnóstico de Malformación congénita broncopulmonar, tratados en el Instituto Nacional de Pediatría en el período del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017.

**Criterios de exclusión:**

- Pacientes cuyo expediente clínico no cuente con el 75% de la información que se solicitará en la hoja de recolección.

**MÉTODOS**

Se solicitará en el Departamento de Archivo clínico, una lista de todos los expedientes clínicos que se clasificaron con el diagnóstico de las siguientes malformaciones broncopulmonares:

1. Agenesia pulmonar
2. Aplasia pulmonar
3. Hipoplasia pulmonar
4. Secuestro pulmonar
5. Quiste gastroentérico
6. Quiste broncogénico
7. Quiste broncoentérico
8. Duplicaciones intestinales
9. Malformación adenomatoidea quística pulmonar
10. Enfisema lobar congénito
11. Bronquio traqueal
12. Estenosis de tráquea
13. Estenosis de bronquio
14. Lóbulo supernumerario o lóbulo de la ácidos
15. Bronquio esofágico
16. Bronquio puente
17. Linfangiectasias
18. Laringomalacia
19. Bronquiocèle

Además, se revisarán las notas de broncoscopías del Departamento de Neumología y Cirugía de tórax, se procederá a la recolección de datos, para después describir los resultados obtenidos.

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se realizará una base de datos con la información obtenida del periodo del 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017. La Base de datos se realizará en Excel según las variables a utilizar. Se realizará un análisis descriptivo. A todas las variables se les realizará estadística univariada: frecuencias simples y porcentajes. Los resultados se presentaran en tablas y gráficos dependiendo de las variables utilizadas.

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Se trata de un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo con datos obtenidos del expediente clínico de cada paciente. No se realizará ningún tipo de intervención en los niños. Todos los datos de los pacientes se mantendrán en confidencialidad absoluta como marca la Norma Oficial Mexicana NOM-004-SSA3-2012 del expediente clínico.

## **FINANCIAMIENTO**

El mismo será costado en su totalidad por la persona que realiza la tesis.

## **RESULTADOS**

Las malformaciones congénitas broncopulmonares recolectadas en el período comprendido entre el 1 de enero de 1972 al 31 de mayo de 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría constan de 423 casos, diagnosticados con base en la historia clínica, el examen físico, exámenes de gabinete, hallazgos encontrados durante el procedimiento quirúrgico y la confirmación definitiva en el estudio anatomopatológico.

En cuanto al género se encontraron que el 62% eran pacientes de sexo masculino y el 38% de sexo femenino.

En los trastornos de detención del desarrollo la hipoplasia pulmonar se presentó en 75 casos representando un 18% de los casos totales, en el 73% de los casos asociada a hernias de Morgagni; la mayoría de estas hipoplasias mejoraron con el

transcurso del tiempo con la re-expansión pulmonar. La aplasia pulmonar representó el 4% del total de los pacientes y la agenesia pulmonar se presentó en el 3%.

De las anomalías congénitas broncopulmonares la más frecuente fue la Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (malformación adenomatoidea quística: MAQ) en 51 casos (12%), seguida en segundo lugar por otras malformaciones como el bronquio traqueal 38 (9%) y en tercer lugar el secuestro pulmonar en 31 casos (7%). Las malformaciones menos frecuentes fueron el bronquio esofágico en 1 caso (0.2%) y el bronquio puente en 1 caso (0.2%) (cuadro 1).

De las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar (malformación adenomatoidea quística: MAQ) la tipo I fue la más frecuente en 28 casos, seguida por la tipo II en 22 casos y por último la tipo III en 1 caso de los 51 pacientes con este diagnóstico.

Referente a los secuestros pulmonares, 21 casos correspondieron a extralobares siendo los intralobares en menor número de casos, con tan solo 10.

Los quistes broncogénicos representaron el 7% del total de las malformaciones, llamando la atención que dos de ellos presentaron una localización no habitual, uno en carina y otro a la entrada del bronquio principal derecho.

Las malformaciones congénitas broncopulmonares se diagnosticaron con mayor frecuencia intrahospitalariamente en la edad de lactantes, seguidos por la edad preescolar (cuadro 2).

En los últimos 10 años se pudo constatar que un bajo porcentaje (17%) de los pacientes contaban con ultrasonido obstétrico prenatal, y en ninguno de los casos se hizo el diagnóstico de la malformación broncopulmonar prenatal; 2 de los casos diagnosticados posteriormente con MAQ tuvieron polihidramnios.

Los síntomas clínicos más comunes en el grupo predominante de la Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (malformación adenomatoidea quística: MAQ) fue la polipnea, seguido por tos y cianosis en el 100% de los casos. Un paciente masculino de 17 años cursaba con tos crónica y expectoración blanquecina abundante sin predominio de horario y la sospecha de MAQ fue por hallazgo radiológico.

En los secuestros pulmonares la manifestación clínica más frecuente fue la tos crónica, productiva, sin predominio de horario, no emetizante ni cianosante. Siete pacientes presentaron neumonías a repetición en el mismo sitio (base pulmonar izquierda).

La laringobroncomalacia se presentó en el 17% de los pacientes, siendo el estridor el síntoma pivote que presentaron los pacientes. El diagnóstico confirmatorio en la mayoría de los casos fue realizado por estudio endoscópico de la vía aérea.

En cuanto a los hallazgos a la inspección respecto a la simetría del tórax y las deformidades torácicas, el pectus excavatum se presentó en 10 pacientes y el pectus carinatum en 11 pacientes en los pacientes que presentaron MAQ. El pectus excavatum se presentó en 2 pacientes con aplasia y agenesia pulmonar respectivamente, en el resto de los pacientes no se encontró ninguna alteración física del tórax, al igual que en los quistes y duplicaciones.

Referente a la radiografía simple de tórax, el patrón radiológico descrito con mayor frecuencia fue el de la imagen radiopaca limitada al sitio de la lesión respectiva en casos, seguida por las imágenes hiperlúcidas no hipertensas como segundo patrón descrito. (cuadro 4)

En cuanto a la tomografía axial computarizada de alta resolución, como parte esencial del abordaje, complementada en algunos casos como los secuestros pulmonares con angiotomografía, encontramos que en 47 pacientes no se realizó el estudio, y no se describe en el expediente el motivo de esta omisión.

El estudio endoscópico de la vía aérea fue realizado en el 82% de los pacientes, de los cuales el 34% de los casos resultó normal. La patología más comúnmente diagnosticada por este estudio fue el bronquio traqueal. (cuadro 5)

Además, en la descripción de las diferentes malformaciones congénitas broncopulmonares encontramos que presentan diferentes asociaciones. La más común fue el Secuestro Pulmonar Extralobar con Malformación adenomatoidea quística Tipo I. (cuadro 6)

A la mayoría de los pacientes se le realizó tratamiento quirúrgico sin complicaciones, realizándose en 7 pacientes neumonectomía.

Las causas de mortalidad de los pacientes están relacionadas con la prematuridad y con la asociación de dos o más malformaciones congénitas mayores, así como la presencia de hipertensión arterial pulmonar grave. Se encontró un total de 13 defunciones, lo que corresponde al de la mortalidad, en estos casos la principal causa fue la insuficiencia respiratoria y el choque séptico (cuadro 7)

**CUADRO 1**  
**MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES**

<b>Diagnóstico</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje (%)</b>
Malformaciones Traqueobronquiales o de segmentación		
Bronquio esofágico	1	0,5
Bronquio traqueal	38	9
Bronquio puente	1	0,5
Bronquiocèle	3	1
Estenosis bronquial	14	3
Estenosis traqueal	21	5
Detención del Desarrollo Pulmonar		
Hipoplasia pulmonar	75	18
Aplasia pulmonar	16	4
Agnesia pulmonar	11	3
Linfangectasias	3	1
Malformaciones Congénitas Pulmonares		
Enfisema lobar congénito	24	6
Malformación adenomatoidea quística	51	12
Secuestro pulmonar	31	7
Quistes o Duplicaciones		
Duplicación intestinal	5	1
Quiste broncogénico	30	7
Quiste gastroentérico	15	3
Quiste broncoentérico	13	3
Otros		
Laringobroncomalacia	71	16
Total	423	100

**CUADRO 2**  
**DISTRIBUCIÓN POR GRUPO ETÁREO Y GÉNERO**

---

<b>EDAD</b>	<b>MASCULINO</b>	<b>FEMENINO</b>
1-28 días	29	31
1mes-2 años	169	76
3-6 años	51	29
7 -14 años	12	24
15-17 años	2	0
Total	263	160

---

**CUADRO 3**  
**DISTRIBUCIÓN DE DIAGNÓSTICO DE ACUERDO A SEXO**

<b>Diagnóstico</b>	<b>Masculino</b>	<b>Femenino</b>
	<b>(n)</b>	<b>(n)</b>
Agenesia pulmonar	9	2
Aplasia pulmonar	11	5
Hipoplasia pulmonar	48	27
Secuestro pulmonar	17	14
Quiste gastroentérico	12	3
Quiste broncoentérico	9	4
Quiste broncogénico	21	9
Duplicación intestinal	4	1
Malformación adenomatoidea quística	37	14
Enfisema lobar	12	12
Bronquio traqueal	27	11
Estenosis bronquial	6	8
Bronquio esofágico	1	0
Bronquio puente	0	1
Linfangectasias	2	1
Bronquiocèle	3	0
Estenosis traqueal	11	10
Laringomalacia	34	37
Total	263	160

#### CUADRO 4

#### INTERPRETACIÓN DE LA IMAGEN RADIOLÓGICA DEL TÓRAX AL INGRESO

---

<b>Patrón Radiológico</b>	<b>Frecuencia (n)</b>	<b>Porcentaje (%)</b>
Normal	44	10
Imagen hiperlúcida no hipertensa	111	26
Atelectasia	29	7
Sobredistensión pulmonar	37	9
Imagen hiperlúcida hipertensa	41	10
Desplazamiento del mediastino	16	4
Radiopacidad delimitada al sitio de la lesión	124	29
No se describe	21	5
Total	423	100

---

**CUADRO 5**  
**DIAGNÓSTICO POR ESTUDIO ENDOSCÓPICO DE VÍA AÉREA**

<b>Reporte de Broncoscopía</b>	<b>Frecuencia (n)</b>	<b>Porcentaje (%)</b>
Normal	129	34
Traqueoendobronquitis	65	15
Compresión de Estructuras	18	4
Desplazamiento de Estructuras	7	1.5
Supuración Broncopulmonar	12	3
Hipersecreción de Moco	26	6
Anomalías de Segmentación	16	3
Estenosis Traqueal	21	5
Fistula Esófago Bronquial	1	0.5
Bronquio Traqueal	38	10
Estenosis Infundibular del Bronquio	14	3
No hay reporte	76	18
Total	423	100

## CUADRO 6

### ASOCIACIONES MÁS FRECUENTES DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES

---

<b>Diagnóstico Patología</b>	<b>Número de Casos</b>
Secuestro Pulmonar Extralobar + Quiste Broncogénico	1
Secuestro Pulmonar Extralobar + Quiste Entérico	2
Secuestro Pulmonar Extralobar + MAQ Tipo I	5
Secuestro Pulmonar Intralobar + MAQ Tipo II	2
Secuestro Pulmonar Intralobar + MAQ Tipo I	2
Quiste Broncogénico + MAQ Tipo I	3
Enfisema Lobar Congénito + MAQ Tipo I	1
Total	16 casos

---

**CUADRO 7**

**PRINCIPALES CAUSAS DE DEFUNCIÓN DE LAS MALFORMACIONES  
CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES**

<b>EDAD</b>	<b>SEXO</b>	<b>DIAGNÓSTICO</b>	<b>TRATAMIENTO</b>	<b>CAUSA DE DEFUNCIÓN</b>
9 meses	femenino	Secuestro pulmonar Síndrome Cimitarra	Neumonectomía derecha	Choque séptico Hipertensión pulmonar
11 días	masculino	Quiste broncogénico	Neumonectomía izquierda	Choque séptico Neumotórax
3 días	femenino	MAQ	Lobectomía	Insuficiencia respiratoria
6 meses	femenino	MAQ	Lobectomía	Choque séptico
1 año 10 meses	masculino	Síndrome Klipel Duplicación esofágica	Neumonectomía izquierda	Insuficiencia respiratoria
1 día	femenino	MAQ	Lobectomía	Choque cardiogénico
8 meses	masculino	Enfisema lobar Congénito	Neumonectomía derecha	Insuficiencia cardíaca Hipertensión pulmonar
2 meses	masculino	Secuestro pulmonar	Lobectomía	Insuficiencia respiratoria
4 meses	masculino	MAQ Enfisema lobar congénito	Lobectomía	Choque séptico
8 meses	masculino	Enfisema lobar congénito	Lobectomía	Insuficiencia respiratoria
1 año 6 meses	masculino	Quiste broncogénico	Resección	Insuficiencia respiratoria

## DISCUSIÓN

Los errores de la embriogénesis de los órganos que conforman el sistema respiratorio dan lugar a un amplio espectro de malformaciones congénitas broncopulmonares, cuya expresión es variada y polimorfa, llegando a tener desde malformaciones incompatibles con la vida, hasta pacientes que cursan asintomáticos, cuya anomalía es descubierta como hallazgo casual. (5,12)

Se trata de un grupo de entidades poco frecuentes, motivo por el cual no es fácil la realización de estudios correspondientes, ni resulta sencillo contar con serie de estudios significativos. Los informes de la literatura se refieren mayormente a casos aislados, o patrones clínicos que resultan interesantes por su rareza o complejidad. (16,21)

Las malformaciones congénitas broncopulmonares incluyen anomalías del desarrollo a nivel tanto de bronquios como del parénquima pulmonar, presentándose algunas como complejos sindrómicos, mientras que otras se consideraban variaciones anatómicas que no requieren tratamiento alguno.(5,6,13)

En las manifestaciones clínicas de dichas malformaciones, es frecuente, que en la etapa neonatal, se presenten como síndrome de dificultad respiratoria, con cuadros de neumonías recurrentes y tos en la etapa de lactante, como síndrome de supuración broncopulmonar en la etapa escolar y como hallazgo casual en adultos asintomáticos. (18,25)

En la actualidad podemos contar con el diagnóstico prenatal de algunas de estas patologías mediante la realización de un ultrasonido obstétrico. En nuestra serie se pudo constatar que en solo el 17% de los pacientes se anotaba en la historia clínica que fue realizado un ultrasonido obstétrico, sin embargo no se especifica que la malformación congénita haya sido diagnosticada prenatalmente. Llama la atención que dos de los pacientes con malformación adenomatoidea quística presentaron polihidramnios, lo que coincide con lo descrito en la literatura en relación con el embarazo de estos pacientes.

En nuestra serie encontramos que la Malformación adenomatoidea quística fue la malformación congénita más frecuente, presentándose en un total de 51 casos (12%) lo que coincide con lo reportado en la literatura internacional. También como se reporta en la literatura fue más frecuente en el sexo masculino. Refiere además, la casuística internacional que el 80-90% de los casos son diagnosticados durante el período neonatal y lactantes, lo que también fue encontrado en nuestra serie. (7,20) Las manifestaciones de esta patología son variadas desde pacientes asintomáticos hasta sintomáticos, predominando el distrés respiratorio variable (de leve a severo),

la tos, y las neumonías recurrentes. Se asocia a otras malformaciones pulmonares como son el secuestro pulmonar, dicha asociación fue encontrada en nueve pacientes de este estudio. También puede asociarse a malformaciones de la pared del tórax como el pectus excavatum, cardiopatías congénitas y malformaciones genitourinarias, estas últimas no fueron encontradas en nuestra serie. (8,13,22,27)

El tratamiento a esta patología es la lobectomía o neumonectomía según el caso, que en general, presenta pocas complicaciones y se asocia a un buen pronóstico. En este estudio hubo cuatro defunciones, las cuales se asociaron dos de ellas a hipertensión arterial pulmonar severa, a la extensión de la lesión ya que dos de ellas requirieron neumonectomía, a desnutrición severa agregada en el caso de un paciente y además una de ellas desarrolló choque séptico. (21)

En los expedientes de los pacientes no se describe ningún caso de malignización, y en todos los casos se realizó resección total de la lesión según se anota. En la literatura se hace referencia a que el 1% de los casos puede presentar malignización ya sea a rabdiomiosarcoma o a blastoma pleuropulmonar.

En referencia al tipo histológico, encontramos que el tipo I en la clasificación de Stocker fue la más frecuente, seguida por la tipo II. Sólo hubo un caso del tipo III que falleció. Todo lo anterior coincide con la literatura internacional, ya que la tipo I es la más frecuente y la tipo III es incompatible con la vida. (12,13,18)

La segunda malformación encontrada por orden de frecuencia es el bronquio traqueal, presentándose en un total de 38 pacientes, representando el 9% de todas las malformaciones. Esta patología, también llamada bronquio de cerdo, es la malformación traqueobronquial más común cuando se contabilizan los casos clínicos asintomáticos, descubiertos por casualidad en las grandes series.

Como anotamos, la sospecha se establece en presencia de neumonía recurrente homofocal, y en presencia de atelectasia del lóbulo superior derecho posterior a una intubación. En nuestra serie todos los casos de bronquio traqueal fueron diagnosticados mediante el estudio endoscópico de la vía aérea.

El secuestro pulmonar fue la tercera malformación congénita encontrada en orden de frecuencia, encontrada en nuestra serie, con 31 casos, siendo más frecuente en el sexo masculino con 17 casos, lo que coincide con lo reportado a nivel internacional. En la mayoría de los casos (73%) existió el antecedente de neumonías de repetición homotópicas. El tratamiento es quirúrgico como se dio en todos nuestros pacientes, el riesgo de defunción por esta patología se asocia a hipertensión arterial severa, la presencia de otras malformaciones cardiovasculares o del mismo árbol traqueobronquial. (18,21)

En cuanto a otras malformaciones como por ejemplo el enfisema lobar congénito, el mismo se refiere que es encontrado con frecuencia los primeros días de vida, debutando con dificultad respiratoria progresiva, cuyo tratamiento en todos los casos

es quirúrgico (lobectomía en su mayoría). En nuestra serie encontramos un total de 24 casos, y se encontró que es más común que se afecte un solo lóbulo, la afección de más de un lóbulo se dio en 3 casos siendo necesaria la neumonectomía para estos tres pacientes.(9)

Según la sintomatología por grupo etario se pudo encontrar que los neonatos fueron referidos con dificultad respiratoria grave en las primeras horas de vida, lo cual fue indicativo de malformaciones más severas. En lactantes y preescolares se encontraron diferentes combinaciones de dificultad respiratoria, cianosis, estridor, derrame pleural, infección respiratoria recurrente homotópica y deformación del tórax.

La radiografía simple de tórax fue de útil para diagnosticar las malformaciones broncopulmonares, y además para realizar un diagnóstico diferencial entre las mismas, ya que los distintos patrones radiográficos presentes, nos pueden orientar o permiten realizar la sospecha fundada diagnóstica hacia determinadas patologías. Cabe resaltar que la tomografía computarizada de alta resolución complementa y da un diagnóstico por imagen más certero y específico que la radiografía de tórax, ya que como mencionamos la imagen que se obtiene de esta nos da una orientación hacia un diagnóstico presuntivo. (13,18)

El estudio endoscópico de las vías aéreas está indicado ante cualquier sospecha de malformación broncopulmonar, y fue de especial beneficio en nuestro estudio, resultando normal en la mayoría de los pacientes, sin embargo encontrando principalmente traqueoendobronquitis como hallazgo relevante en el 15% de los casos y distorsión de estructuras bronquiales en un 4%. La literatura internacional también refiere que las broncoscopías en caso de malformaciones pueden presentar estos hallazgos.(5,15)

Muy diferente a lo reportado en la literatura es que en esta serie no encontramos pacientes con malformaciones genitourinarias, neurológicas o gastrointestinales asociadas a las malformaciones broncopulmonares. Las principales malformaciones asociadas fueron de origen cardíaca, y de éstas la persistencia del conducto arterioso fue la más frecuente.(12,23,24)

El resto de las malformaciones broncopulmonares de tipo aplasia o agenesia pulmonar ocupan en incidencia, un porcentaje mínimo. Se reporta que es muy común encontrarlas asociadas a malformaciones mayores principalmente cardiovasculares y musculoesqueléticas. En nuestra serie encontramos a 2 pacientes con agenesia y aplasia pulmonar respectivamente que presentaron malformaciones musculoesqueléticas.(4,5,17)

Por último cabe mencionar que la morboletalidad atribuible a las malformaciones congénitas broncopulmonares obedece generalmente a factores difíciles de modificar como son la prematuridad, la presencia de otras malformaciones congénitas

asociadas, el hallazgo de hipertensión arterial pulmonar o la complicación con sepsis. Sin embargo, es reconocido que el diagnóstico temprano y oportuno, ofrece al paciente mejores posibilidades de supervivencia. (5,16)

## CONCLUSIONES

En la casuística de las malformaciones broncopulmonares en el Instituto Nacional de Pediatría en 45 años, se encontró que la Malformación adenomatoidea quística es la malformación más común, seguida por el bronquio traqueal y el secuestro pulmonar.

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

Se pudo comprobar que las malformaciones congénitas broncopulmonares son más frecuentes en niños que en niñas, en una relación 2:1.

Las malformaciones broncopulmonares se presentan a cualquier edad y su cuadro clínico puede variar desde asintomático hasta dificultad respiratoria severa.

Los estudios de imagen con tecnología de punta han sustituido con ventaja a los antiguos procedimientos invasivos en el diagnóstico.

La radiografía simple de tórax, la tomografía axial computarizada de amplia resolución, la angiotomografía en el caso de secuestros, así como el estudio endoscópico de la vía aérea, son útiles y dan aportes valiosos, sin embargo no es posible realizar el diagnóstico diferencial entre las diferentes malformaciones con base solamente en ellos, por lo que debe considerarse su indicación en orden de menor a mayor riesgo, invasión y costo.

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

El tratamiento de las malformaciones congénitas broncopulmonares es la resección quirúrgica, representando el único tratamiento curativo, siendo en ocasiones necesario practicar operaciones quirúrgicas combinadas complejas, en uno o varios tiempos quirúrgicos.

La morbilidad y mortalidad que se atribuyen a las malformaciones congénitas broncopulmonares se relacionó con la coexistencia de otras malformaciones congénitas ya sean broncopulmonares o de otros aparatos y sistemas, la presencia

de sepsis, de hipertensión arterial pulmonar y complicaciones del tratamiento quirúrgico.

En todos los casos fue posible conocer el diagnóstico final anatomopatológico.

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

## BIBLIOGRAFÍA

1. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumología Pediátrica* 2014; 9 Páginas 88-94
2. Diccionario enciclopédico Grijalvo online. 2017
3. Cobos N.,Pérez- Yarza E.G. Tratado de Neumología Infantil, Segunda edición.Editorial Arboleda 2008. Páginas 249-259
- 4 Mullasery D, Smith N. Lung development. *Seminars in Pediatric Surgery* 24 (2015). Páginas 152-155
5. Pérez Fernández, L. Neumología y cirugía de tórax pediátrico. Primera edición 2013. Páginas 449-466.
6. El Nimer L, Aboultaif L y colbs. Estudio y manejo de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar presentación de una serie de cinco casos y revisión de la literatura. *Avances en Biomedicina.Instituto de Inmunología Clínica Mérida-Venezuela, Volumen 2. Ener-Abr 2013. Páginas 16-22.*
7. Berrocal T. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung and mediastinum: Embriology, Radiology and Pathology 2013.Cap 24. Páginas 17-24.
8. Posada Saldarriaga R. Neumología Pediátrica. Editorial Distribuna, Bogotá 2016. Páginas 579-593.
9. Iñiguez SR, Nazar MG. Resolución quirúrgica de la laringomalacia. *Rev. Otorrinolaringología,Cirugía Cabeza y Cuello* 2002; 62:Páginas 265-270
10. Moore K, Persaud T. Sistema Respiratorio. En *Embriología Clínica*. Editorial McGrawHill. Novena edición.2016. Páginas 308-321
11. Seear M, Townsend J, Hoepker, A y colbs. A review of congenital lung malformations with a simplified classification system for clinical and research use. *Pediatr Surg Int* (2017) 33: Páginas 657–664
12. Puligandla P, Laberge JM. Congenital Lung Lesions. *Cli Perinatol* 39 (2012) Páginas 331-347.
13. Pellicer C, Menéndez M,Perpiña A, y colbs. Anomalías congénitas del pulmón: Agenesia, Aplasia e Hipoplasia. *Archivos de Bronconeumonía, Vol 19 81(983), Num 4, Páginas 141-147*

14. Javia L, Harris M, Fuller S. Rings, slings and other tracheal disorders in the neonate. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 21 (2016). Páginas 277-284
15. Marini T, Hobbs S, Chaturvedi A y cols. Beyond bronchitis: a review of the congenital and acquired abnormalities of the bronchus. *Insights Imaging* (2017) Vol 8: Páginas 141-153
16. Fowler D, Gould S. The pathology of congenital lung lesions. *Seminars in Pediatric Surgery* 24 (2015). Páginas 176-182
17. Chowdhury M, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Seminars in Pediatric Surgery* Vol 24(2015). Páginas 168-175
18. Colon N, Cameron S, Pietscha J y cols. Congenital lung anomalies: can we postpone resection? *Journal of Pediatric Surgery* (2012) Vol 47, Páginas 87–92
19. Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y. Congenital lung lesions—underlying mechanisms. *Seminars in Pediatric Surgery* (2010) 19, Páginas 171-179
20. Mattioli G, Luca P, Massimo N. Congenital Lung Malformations. *Pediatrics and Neonatology* (2016) 57, Páginas 463-466
21. Balley P y cols. Congenital bronchopulmonary malformations. *Journal of Thoracic cardiovascular surgery* (1990)99: Páginas 597-603
22. Stanton M, Davenport M, Management of congenital lung lesions. *Early Human Development* (2006) 82, Páginas 289—295
23. Sahu S, Muthuvel W, Dhavala S y cols. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of Lung. *MJAFI* 2008; 64 : Páginas 268-269
24. Pal M, Das I, Hazra R. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: Report of three cases and review of this rare entity. *Clinical cancer investigation journal*. Sept-Oct 2016. Vol 5. Páginas 5-11
25. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiol Clin North Am*. 2011; 49: Páginas 921-48
26. McDonough RJ, Niven AS, Havenstrite K. Congenital Pulmonary Airway Malformation: A Case Report and Review of the Literature. *Respir Care*. 2011: Páginas 34-46

27. Bush A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformations. *Early Hum Dev.* 2009; 85: Páginas 679-84.

28. Speggorin S, Torre M, Roebuck DJ, McLaren CA, Elliott MJ. Surgical outcome of slide tracheoplasty in patients with long congenital segment tracheal stenosis and single lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011; 39: Páginas 70-4.