



**Universidad Nacional Autónoma de México
Facultad de Medicina
División de Estudios De Posgrado**



**Instituto Mexicano del Seguro Social
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital de Gineco Obstetricia No. 3
“Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez”
Centro Médico Nacional La Raza**

Tesis

**PREVALENCIA Y TIPOS DE ANOMALÍAS TORÁCICAS FETALES COMO
HALLAZGO EN ULTRASONIDO OBSTÉTRICO REALIZADO EN EL HGO 3
“DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ” CMN LA RAZA**

Número de registro: R-2021-3504-005

**Para obtener el título de:
Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia**

**PRESENTA:
Dra. Melysabeth Salazar Ochoa**

INVESTIGADORA PRINCIPAL (TUTORA):

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano

INVESTIGADOR ASOCIADO:

Dr. Iván Israel Gutiérrez Gómez

Ciudad de México, Agosto 2021



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

INVESTIGADOR RESPONSABLE

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano

Área de adscripción: Jefe de Servicio de Medicina Materno Fetal

Hospital de Gineco-Obstetricia N.3 La Raza.

Domicilio: Av. Calzada Vallejo, esquina Antonio Valeriano S/N. Colonia La Raza

Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.

Teléfono: 57245900

Email: zareliz@hotmail.com

Matrícula: 99383968

INVESTIGADORES ASOCIADOS

Dr. Iván Israel Gutiérrez Gómez

Hospital de Gineco-Obstetricia N.3 La Raza.

Médico adscrito al Servicio de Medicina Materno Fetal

Domicilio: Av. Calzada Vallejo, esquina Antonio Valeriano S/N. Colonia La Raza

Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.

Teléfono: 57245900

Email: dr.ivangutierrezg@gmail.com

Matrícula: 98166777

Dra. Melysabeth Salazar Ochoa

Médico Residente de Ginecología y Obstetricia

Hospital de Gineco-Obstetricia N.3 La Raza.

Dom. Calz Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Alcaldía

Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.

Tel: 57245900

Email: melisa_salazar17@hotmail.com

Cédula profesional: 1098716232

Unidades y departamentos donde se realizó el proyecto

Unidad: UMAE Hospital de Gineco Obstetricia No. 3 CMN "La Raza" IMSS.
Ciudad de México. Servicio de Medicina Materno Fetal.

Delegación: Norte DF

Dirección: Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Alcaldía
Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.

Ciudad: Ciudad de México

Teléfono 55-57-24-59-00

**PREVALENCIA Y TIPOS DE ANOMALÍAS TORÁCICAS FETALES COMO
HALLAZGO EN ULTRASONIDO OBSTÉTRICO REALIZADO EN EL HGO 3
"DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ" CMN LA RAZA
R-2021-3504-005**

FIRMAS DE AUTORIZACIÓN

Dr. Juan Carlos Hinojosa Cruz
Director de Educación e Investigación en Salud

Dra. Verónica Quintana Romero
Jefa de la División de Educación en Salud

Dr. Juan Antonio García Bello
Jefe de la División de Investigación en Salud

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano
Jefe de servicio Medicina Materno Fetal

REGISTRO

10/2/2021

SIRELCIS



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud 3504.
HOSPITAL DE GINECO OBSTETRICIA NUM. 3, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS 17 CI 09 002 136
Registro CONBIOÉTICA CONBIOETICA 09 CEI 009 2018072

FECHA Miércoles, 10 de febrero de 2021

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano

PRESENTE


Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **PREVALENCIA Y TIPOS DE ANOMALÍAS TORÁCICAS FETALES COMO HALLAZGO EN ULTRASONIDO OBSTÉTRICO REALIZADO EN EL HGO 3 "DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ" CMN LA RAZA** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional

R-2021-3504-005

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

ATENTAMENTE


Dr. Rosa María A. Herrera
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3504

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SALUD SOCIAL

DEDICATORIA

A Dios, por la vida, por ser mi guía y caminar a mi lado durante todo este trayecto lejos de casa y de mi familia, por cuidarme en cada paso, por darme la fortaleza que necesité en los momentos que pensaba desfallecer.

A mis padres, por ser un apoyo incondicional, por inculcar en mí los valores que me formaron como persona. Especialmente a mi madre, por ser mi ejemplo de vida, por ser mi motor, mi apoyo emocional y económico durante cada etapa de formación que he pasado, por impulsarme a ser una mejor persona cada día. Esto es por y para ella, ya que sin ella no lo habría logrado. Por eso te doy todo mi trabajo en ofrenda a tu paciencia y dedicación conmigo.

A mis hermanos, Viviana y Sebastian, por ser mis amigos y estar siempre a mi lado pese a las distancias, por permanecer unidos a pesar de que el hecho de crecer nos hizo tomar caminos diferentes, porque ninguno pensó que ser adulto sería tan difícil.

A mi sobrino, Jacobito, la luz de los ojos de esta familia, por hacerme la tía más feliz del mundo e impulsarme a querer ser un ejemplo para él.

A mi novio, Kevin, por no permitir que en estos años la distancia fuera un obstáculo, por no permitir nunca que se notara su ausencia, por mantener el amor intacto desde el día que emprendí este camino y estar presente siempre apoyándome, tan al pendiente en todo momento de si descansaba o comía bien, por soportar cada queja de le daba sobre la residencia pero sobre todo por alegrarse de cada uno de mis logros.

A mis maestros, por ser las grandes personas que son, por cada uno aportar a mi formación, por su espíritu de enseñanza y depositar su confianza en mí. Por hacer de mí la persona que profesionalmente soy hoy y mostrarme el sentido de humanidad.

A la Dra. Chinolla y al Dr. Gutiérrez, mis asesores, por dedicar parte de su tiempo a la realización de esta tesis, por cada corrección que me hicieron y llevarme de la mano en este proyecto, por hacer parte de lo que es uno de los últimos escalones en la culminación de esta Especialización.

A las pacientes del Hospital de Ginecobstetricia 3 del Centro Médico Nacional La Raza, por depositar su vida y la de sus bebés en nuestras manos, por la confianza que tuvieron en nosotros, pero sobre todo por ser la mayor fuente de aprendizaje para mí, porque de cada una me llevo una enseñanza.

A todos mis compañeros de residencia, pero especialmente a mi amigos Adán, Edgar, Miriam, Karen, Fernanda, Lucero, Yatziry y Raquel por ser una familia para mi, por estar a mi lado en los momentos felices pero aún más en los tristes, por levantarme el ánimo de mil maneras cuando más extrañaba a mi familia, por cada risa que pasamos dentro y fuera del hospital, principalmente en la residencia de

descanso, por cada momento que compartieron conmigo, porque nunca permitieron que me sintiera sola, porque de ustedes también aprendí... Aprendí que una persona llega para quedarse cuando se roba tu corazón.

Y finalmente, a México, por acogerme desde el momento que puse un pie en este país, por ser mi segundo hogar, al que debo tanto y el cual llevaré en mi corazón por siempre.

ÍNDICE

APARTADO	PÁGINA
<u>Resumen</u>	<u>9</u>
<u>Marco Teórico</u>	<u>12</u>
<u>Planteamiento del problema</u>	<u>37</u>
<u>Justificación</u>	<u>38</u>
<u>Objetivos</u>	<u>39</u>
<u>Hipótesis</u>	<u>39</u>
<u>Material y métodos</u>	
<u>Diseño</u>	<u>40</u>
<u>Universo de trabajo</u>	<u>40</u>
<u>Lugar donde se realizará el estudio</u>	<u>40</u>
<u>Descripción general del estudio</u>	<u>42</u>
<u>Aspectos estadísticos</u>	<u>42</u>
<u>Variables</u>	<u>43</u>
<u>Aspectos éticos</u>	<u>45</u>
<u>Resultados</u>	<u>47</u>
<u>Discusión</u>	<u>55</u>
<u>Conclusiones</u>	<u>59</u>
<u>Referencias bibliográficas</u>	<u>60</u>
<u>Anexos</u>	<u>64</u>
<u>Cronograma de actividad</u>	<u>65</u>

RESUMEN

PREVALENCIA Y TIPOS DE ANOMALÍAS TORÁCICAS FETALES COMO HALLAZGO EN ULTRASONIDO OBSTÉTRICO REALIZADO EN EL HGO 3 "DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ" CMN LA RAZA

Chinolla Arellano ZL; Gutiérrez Gómez I; Salazar Ochoa M

UMAE Hospital de Gineco Obstetricia No. 3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de Los Reyes Sánchez" Centro Médico Nacional. "La Raza". Departamento de Medicina Materno Fetal.

Antecedentes: Las anomalías torácicas fetales se refieren a entidades que se generan por defectos bien sea en el crecimiento broncopulmonar en las diferentes etapas del desarrollo pulmonar a nivel de bronquios o parénquima pulmonar, o en el caso de la hernia diafragmática como consecuencia de desarrollo anormal del septo transversal o cierre pleuroperitoneal incompleto; representando entre el 7 y el 18% de todas las malformaciones en los diferentes órganos, lográndose diagnóstico prenatal mediante ecografía hasta en un 60% de los casos. Las anomalías congénitas torácicas más frecuentemente encontradas mediante estudios de imagen son: hernia diafragmática congénita, malformación adenomatoidea quística, secuestro broncopulmonar (SBP) y quiste broncogénico congénito; así como la asociación entre dichas malformaciones, como es el caso del híbrido pulmonar; reportándose en la literatura poca información en cuanto a la epidemiología de cada una de estas alteraciones y sin datos específicos en cuanto a la prevalencia general de las malformaciones a este nivel.

Objetivo: Establecer la prevalencia y tipos de anomalías congénitas torácicas diagnosticadas mediante ultrasonido en la Unidad de Medicina Materno Fetal de Gineco Obstetricia No. 3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de Los Reyes Sánchez" y compararla con las estadísticas nacionales e internacionales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y observacional, transversal. Se revisaron reportes de ultrasonido realizados en la Unidad de Medicina Materno Fetal del Hospital de Gineco Obstetricia No. 3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de Los

Reyes Sánchez” en el período comprendido entre el 1 de enero de 2017 al 31 de julio de 2020, con el hallazgo de alguna anomalía torácica congénita fetal, considerando la presencia de malformación congénita de la vía aérea pulmonar, quiste broncogénico, hipoplasia pulmonar, atresia bronquial, secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito, híbrido pulmonar, hernia diafragmática y la asociación de estas con alguna cardiopatía, determinado la prevalencia de cada una de ellas así como la frecuencia por sexo. Se llevó a cabo el análisis estadístico con el programa Excel para Mac a través de medidas de frecuencias simples y porcentajes.

Resultados: Se encontraron 40 casos de alteraciones torácicas fetales, correspondiendo 20 casos a hombres y 20 a mujeres. Del total de casos, en el 55% (n=22) se encontró hipoplasia pulmonar, 42.5% (n=17) hernia diafragmática y en el 32.5% (n=13) malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Con la misma frecuencia del 7.5% se encontró el quiste broncogénico (n=3) y el secuestro pulmonar (n=3), sin casos de atresia bronquial, enfisema lobar ni híbrido pulmonar. Solo en 1 caso se encontró cardiopatía asociada a hernia diafragmática. Para la hernia diafragmática el 35% (n=14) correspondió a alteración de lado izquierdo, 5% (n=2) de lado derecho y 2.5% (n=1) fue bilateral. De la malformación congénita de la vía aérea pulmonar el 12.5% (n=5) fue tipo 1, el 7.5% (n=3) tipo 2, el 12.5% (n=5) tipo 3, sin encontrar tipo 0 ni tipo 4. En cuanto a la presentación por sexo, las malformaciones torácicas fueron más frecuentes en mujeres, a excepción de la hipoplasia pulmonar la cual fue más frecuente en hombres y de estos todos los casos fueron secundarios a hernia diafragmática y displasias óseas. La prevalencia general de las malformaciones torácicas fue de 3.5 casos por cada 1000 estudios.

Conclusiones: Las malformaciones torácicas se encontraron en el 0.6% de la población estudiada, presentándose con mayor frecuencia hipoplasia pulmonar, hernia diafragmática y malformación congénita de la vía aérea pulmonar; con una mortalidad alta, lo que hace indispensable tener un mayor adiestramiento a la hora de realizar estudios de imagen con búsqueda intencionada de alteraciones torácicas

en el período fetal y determinar aquellos casos que son susceptibles de manejo médico y/o quirúrgico bien sea en el período fetal o posterior al nacimiento.

Palabras clave: anomalías congénitas, pulmón, tórax, agenesia, atresia pulmonar, secuestro broncopulmonar, enfisema lobar congénito, quiste broncogénico, hernia diafragmática.

MARCO TEÓRICO

Epidemiología

Las malformaciones congénitas son alteraciones comunes generadas en el desarrollo humano reportándose alrededor de 2 a 3% de los recién nacidos a nivel mundial¹. México reporta una tasa de prevalencia de 0.9 por cada 10.000 nacimientos, correspondiente al 1.2%². Dentro del grupo de malformaciones, las pulmonares son poco frecuentes, representando entre el 7 al 18% de todas las malformaciones en los diferentes órganos, dependiendo las manifestaciones del grado de afectación pulmonar, con una incidencia reportada en la literatura de 1 caso por cada 25000 a 35000 nacidos vivos en el caso de malformaciones broncopulmonares³. Se estima que el 10% de estas malformaciones se identifican al momento del nacimiento y alrededor del 14% son diagnosticadas en la infancia o adolescencia. Por otra parte, un gran porcentaje son diagnosticadas en estudios de imagen prenatales, lográndose diagnóstico hasta en un 60% de los casos mediante ecografía. ^{4,5}

Definición

Se entiende por anomalía fetal a todo defecto del desarrollo morfológico, estructural o funcional, presente al nacimiento y que va a depender del período en el desarrollo en que se produzcan⁶. Así pues, las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) son entidades que se originan por alteraciones en la embriogénesis del pulmón y de las vías respiratorias⁴ en cualquiera de las 5 etapas del desarrollo pulmonar que van desde las 4 primeras semanas intraútero y las últimas 2 postnatales⁵. Las entidades clásicamente incluidas son la malformación adenomatoidea pulmonar congénita del pulmón (CCAM) [ahora llamada malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CPAM)], secuestro pulmonar, quiste broncogénico, atresia bronquial y enfisema lobar congénito (CLE) [Ahora llamado hiperinflación lobular congénita (CLH)]. Otras anomalías que también pueden considerarse parte del espectro de malformaciones

broncopulmonares del intestino anterior incluyen: agenesia pulmonar, aplasia, hipoplasia, divertículos traqueales y esofágicos, quistes neuro-entericos, estenosis esofágica congénita, atresia esofágica y traqueal, fístula traqueoesofágica, entre otros⁷. Recientemente se menciona además, la asociación entre varias de estas malformaciones, como es el caso de híbrido pulmonar, siendo lo más frecuente la asociación entre secuestro pulmonar y una malformación congénita de la vía aérea pulmonar⁸. Por otra parte, dentro de las anomalías torácicas congénitas más frecuentes se encuentra además la hernia diafragmática, la cual hace parte importante dentro de los diagnósticos diferenciales de las masas torácicas encontradas en estudios de imagen; definiéndose esta entidad como un defecto que se produce por un desarrollo anormal del septo transversal y el cierre incompleto de los canales pleuropulmonares que ocurre entre la semana 6 y 10 de gestación y que provoca la herniación de las vísceras abdominales a la cavidad torácica.⁹

Embriología

En cuanto al desarrollo pulmonar, se conoce que los defectos en el proceso de separación traqueal del intestino anterior y sus regiones ramificadas generan varios tipos de enfermedad pulmonar congénita. Se han descrito 5 etapas histológicas del desarrollo pulmonar: embrionaria, pseudoglandular, canalicular, sacular y alveolar.⁵

Etapa embrionaria:

Después de la formación del intestino primitivo, durante la semana 4 a 7 de la organogénesis se desarrolla un divertículo ventral en el extremo superior del intestino primitivo anterior, que se ramifica para formar 2 yemas pulmonares que yacen a ambos lados del futuro esófago. El componente epitelial se deriva del endodermo y el tejido conectivo del mesodermo. Simultáneamente ocurre la vasculogénesis con el desarrollo de las dos arterias pulmonares, que crecen en el mesénquima y rodean los túbulos pulmonares para formar un plexo vascular, el cual se conecta inicialmente a las venas sistémicas que drenan la sangre del intestino proximal y desarrollan la tráquea. A las 7 semanas de gestación, el patrón adulto de

las estructuras vasculares centrales y de las vías respiratorias que consta de ramas lobulares y segmentarias está presente. Al final de esta etapa ya pueden ser reconocidos los 19 segmentos pulmonares.^{5, 10, 11}

Etapa pseudoglandular:

Desde el final de la 5ª semana hasta la semana 17 de gestación se da la ramificación de los bronquios terminando con la formación de los bronquios terminales. Al final de la 7ª semana cada pulmón se asemeja a una pequeña glándula túbulo-acinar. En este período hay brotes repetitivos y bifurcaciones de las yemas pulmonares que resultan en la formación de vías aéreas acinares mediante proceso de morfogénesis ramificada. El epitelio primitivo comienza a crecer y diferenciarse del extremo proximal al distal. Los túbulos de las vías respiratorias están revestidos por un epitelio columnar alto. Esta es una etapa neuroendocrina, donde las células ciliadas y caliciformes empiezan a aparecer mientras las células mesénquimas comienzan a formar cartílago y células del músculo liso. En la región distal hay células que se llenan de glucógeno siendo componente esencial tensoactivo que luego recubre las vías respiratorias. Hay células cuboidales distales que representan las células epiteliales alveolares inmaduras tipo 2. Al final de esta fase, alrededor de las 20 semanas, las 20 generaciones de las vías aéreas se han formado y el desarrollo vascular está completo, con un patrón vascular que ahora corresponde al de un pulmón adulto. Así, el número definitivo de bronquiolos terminales se ha completado al final de esta etapa.^{10, 11, 12}

Etapa canalicular:

Va de la semana 17 a la 26 de gestación. Se caracteriza por inicio de la formación de una delgada barrera aire-sangre y secreción de surfactante. Esta etapa abarca la formación de ramas terminales del árbol bronquial y el desarrollo temprano del parénquima pulmonar como posible región de intercambio gaseoso. A las 20 semanas el epitelio cuboidal se diferencia en células tipo 1 y 2. Las de tipo 1 recubren mayor parte de la superficie alveolar y las de tipo 2 contienen cuerpos de inclusión lamelares. Por lo tanto, las células son cruciales para el desarrollo

pulmonar normal. Los capilares establecen contacto y penetran entre el epitelio aplanado. En esta etapa hay un aumento de la proliferación de vasos. Aunque la red capilar está inicialmente separada del acino por el mesénquima, se acercan estrechamente al epitelio alveolar a las 23 semanas. Las células epiteliales son aplanadas por los capilares subyacentes y se diferencian en células tipo 1. Hacia el final de esta etapa la periferia del pulmón está constituida por sáculos transitorios, de paredes finas, que se han formado gracias a la disminución en la cantidad de mesénquima.^{10, 11, 12}

Etapa Sacular:

Se correlaciona con el primer período de viabilidad fetal. En esta etapa se ve la formación de terminales primitivos a lo largo de las semanas 24-38 de gestación, además hay espacios aéreos y producción de surfactante por células tipo 2. Al principio de la etapa, las vías respiratorias terminan en sáculos terminales de paredes delgadas, que luego producen la última generación de vías respiratorias. Esta etapa prepara al feto para el nacimiento, hay mayor maduración del sistema tensoactivo. Tras la diferenciación de células tipo 1 y 2 en periodo canalicular, la mielina tubular se forma a partir de cuerpos lamelares y se encuentra en los espacios aéreos. El tensoactivo se empieza a secretar a la luz de la vía aérea alrededor de las 30 semanas, se facilita la expansión del pulmón en el período posnatal. En las etapas canalicular y sacular, los vasos sanguíneos crecen en longitud y diámetro. En la etapa sacular hay aumento en concentraciones de cortisol fetal que es crítico para la maduración pulmonar ya que contribuye a síntesis y secreción de surfactante, remodelación de tejidos, diferenciación de células epiteliales alveolares y reabsorción de fluido pulmonar. Los alvéolos comienzan a aparecer después de las 30 semanas y junto a ellos se van desarrollando los pequeños vasos pre y post capilares.^{10, 11, 12}

Etapa alveolar:

Inicia justo antes del nacimiento y va hasta los primeros años de vida. En esta etapa se da la separación secundaria que divide los conductos alveolares hacia alvéolos terminales junto con la angiogénesis pulmonar para maximizar la superficie de

intercambio de gases de área en pulmones. Aunque el número de generaciones de vías aéreas se completa al nacer, la morfología del parénquima pulmonar se transforma mucho después. Hasta el 85% de los alveolos se forman después del nacimiento. Por lo tanto, los pulmones son inmaduros al nacer, los alveolos son pequeñas líneas de sacos con paredes delgadas y células epiteliales que facilitan el intercambio de gases, el epitelio alveolar consta de células tipo 1 y 2. Las células epiteliales pueden dividirse y regenerar cualquier área dañada del epitelio. Se da una septación, es decir, nuevos septos alveolares en los sacos terminales con aumento en la formación de surfactante. A las 36 semanas de gestación el patrón de arterias y venas que rodean los pre-acinos está completo y el pulmón puede soportar la respiración, pero el crecimiento vascular continúa. Dos semanas posteriores al nacimiento esta red capilar se remodela en un solo sistema capilar, esta fase continúa por al menos 2 años. La función respiratoria normal en la vida infantil y adulta depende de la realización de los pasos postnatales apropiados en el pulmón desarrollo.^{10, 11, 12}

Etiología

La etiopatogenia de las malformaciones congénitas torácicas no es bien conocida, sin embargo, se han sugerido mecanismos en común para ellas¹³, que pueden ser independientes o secundario a la suma de cada uno de ellos:

- Defectos en la diferenciación y separación de la porción ventral del intestino anterior primitivo
- Obstrucción de la vía aérea intrauterina
- Anomalías vasculares
- Factores genéticos

Dependiente de la etapa de desarrollo pulmonar en la que se produzca la alteración puede ser la malformación congénita que se presente, como se muestra en la tabla 1.

Tabla 1: malformaciones congénitas asociadas a la etapa de desarrollo pulmonar afectada¹²

Etapa embrionaria	Etapa pseudoganglionar
Agenesia pulmonar, laríngea o traqueal	Malformación adenomatoidea quística
Estenosis laríngea o traqueal	Hipoplasia pulmonar
Traqueomalacia y broncomalacia	Quistes pulmonares
Malformaciones bronquiales	Linfangectasia pulmonar congénita
Pulmón en herradura	Hernia diafragmática congénita
Malformaciones arterio-venosas	Secuestro pulmonar
Quistes pulmonares congénitos	
Fístula traqueoesofágica	
Etapa canalicular	Etapa sacular y alveolar
Hipoplasia pulmonar	Hipoplasia pulmonar
Displasia acinar	Displasia acinar
	Displasia alveolo-capilar

El crecimiento y la función pueden verse afectados prenatalmente y / o postnatalmente en una variedad de condiciones, de forma prenatal se afecta en condiciones donde hay compresión intra o extra torácica, movimientos respiratorios fetales deteriorados y / o reducción del volumen de líquido amniótico; muchas de las cuales se pueden diagnosticar mediante ecografía prenatal. Dentro de los factores posnatales que pueden alterar el desarrollo pulmonar normal se encuentran la Prematurez, por efecto de medicamentos o exposición al humo de tabaco, sin embargo, no son de interés en este estudio, ya que se analizan únicamente anomalías diagnosticadas en etapa prenatal.¹⁴

Dentro de las condiciones que generan reducción en el espacio intra o extra torácico se pueden encontrar la hernia diafragmática congénita, malformación adenomatoidea quística congénita, secuestro pulmonar, enfisema lobular congénito

y derrame pleural o compresión extra torácica como anomalías esqueléticas; en estas entidades se puede producir un crecimiento pulmonar anormal por limitación del espacio disponible para el mismo.¹⁴

Por otra parte, se ha visto que el crecimiento y desarrollo pulmonar detenido experimentalmente al inhibir los movimientos respiratorios fetales pueden producir un crecimiento pulmonar anormal, visto por ejemplo en ciertas afecciones neurológicas como la distrofia miotónica o muscular congénita o después de una exposición crónica a ciertos medicamentos (diazepam). Esta reducción de movimientos respiratorios también puede explicar la asociación de la insuficiencia respiratoria y el tabaquismo materno, pudiéndose relacionar este como uno de los mecanismos para el desarrollo pulmonar deteriorado que ocurre luego de ruptura prematura y prolongada de las membranas o en lactantes con defectos de la pared abdominal anterior como la hernia diafragmática.¹⁴

La disminución en la cantidad de líquido amniótico (oligohidramnios) se ha asociado con hipoplasia pulmonar y puede deberse a una disminución en la producción (anomalías renales, síndrome Potter, insuficiencia útero-placentaria) o pérdida de líquido amniótico (ruptura espontánea o iatrogénica de membranas y prolongación de la misma).¹⁴

Por otra parte, hay factores genéticos que influyen en el desarrollo pulmonar, En cada uno de los períodos del desarrollo pulmonar, múltiples moléculas como factores de transcripción, factores de crecimiento y otras moléculas de señalización y sus respectivos receptores controlan y coordinan el curso de los eventos mediante una expresión y actividad distintas en el espacio y el tiempo. Las interacciones epiteliales-mesenquimales, las fuerzas mecánicas fisiológicas y los factores humorales modulan algunos de estos patrones de expresión.^{12, 15}

La organogénesis pulmonar temprana está bajo control de diferentes factores de transcripción y sus receptores. Ejemplos de estos son el factor nuclear de

hepatocitos 3 β (HNF-3 β o foxa2) y factor de transcripción tiroideo-1 (TTF-1 o Nkx2.1). Mostrándose en estudio en ratones que la ablación genética de HNF-3 β lleva a ausencia pulmonar o los carentes de TTF-1 presentan fístula traqueoesofágica o pulmonares hipoplásicos¹⁶. En el período de ramificación, algunos actores más se unen al grupo de transcripción y factores de crecimiento, a saber, GATA-6 y N-myc, los cuales se expresan en células epiteliales y mesenquimales y su inhibición conduce a disminución de la ramificación durante la morfogénesis, pudiendo desarrollarse hipoplasia pulmonar severa. En el período sacular es importante la formación de surfactante el cual está compuesto aproximadamente en un 90% de lípidos, 10% de proteínas y una menor cantidad de carbohidratos. Las células epiteliales se diferencian en sus descendientes, incluidas células tipo 2, durante la etapa canalicular bajo influencia de HNF-3 β y TTF-1, en su ausencia como resultado de una orientación genética, el fenotipo exhibe fístula traqueoesofágica, hipoplasia pulmonar severa y ninguna expresión de proteínas tensoactivas en su epitelio. Uno de los principales factores que controla la etapa alveolar es el factor de crecimiento derivado de plaquetas A (PDGF-A), encontrándose en estudio en animales que quienes carecen de esta, mueren en la gestación temprana o en las primeras semanas de vida extrauterina.¹⁷

Por otra parte, la salud materna en aspectos tales como nutrición, factores endocrinos, consumo de tabaco y morbilidades, tanto relacionadas con el embarazo (diabetes gestacional, enfermedad hipertensiva) como no relacionadas con él, también influyen sobre el desarrollo del feto.

Tabla 2: factores reguladores del desarrollo pulmonar en cada etapa¹⁵

Etapa	Duración	Eventos característicos	Mediadores moleculares
Embrionaria	4-7 semanas	Crecimiento de la tráquea, bronquios principales derecho e izquierdo y vías aéreas principales	HNF-3 β , TTF-1, RA, RAR, Shh, Ptch, Gli2, Gli3, FGF-8, FGF-10, HNF-4, N-cadherin, activin- β , activin- β -R IIA, lefty-1/2, nodal, Pitx-2
Pseudo-ganglionar	5-17 semanas	Formación de árbol bronquial hasta un nivel preacinar.	GATA-6, N-myc, PDGF, PDGF-R, EGF, EGF-R, FGF, TGF- β , Shh, Ptch, VEGF, BMP-4, RA, RAR
Canalicular	16-26 semanas	Formación del acino pulmonar y de la futura barrera aire-sangre; aumento del lecho capilar; diferenciación epitelial; primera aparición de surfactante	GATA-6, TTF-1, HNF-3 β , Mash-1, VEGF
Sacular	24-38 semanas	Formación de espacios aéreos transitorios.	HNF-3 β , TTF-1, NF1, VEGF, VEGF-R
Alveolar	36 semanas o 2 años post natal	Alveolarización por formación de septos secundarios.	PDGF, PDGF-R, FGF, FGF-R, VEGF, VEGF-R, angiopoietins, ephrins, RA, RAR

Frecuencia

En un estudio realizado en un hospital universitario de Barcelona, España, entre los años 2006 y 2016, diagnosticando y llevando seguimiento a 20 niños con malformaciones torácicas congénitas se encontró que se realizó diagnóstico prenatal a 12 de ellos (60%). Las malformaciones pulmonares congénitas encontradas fueron: secuestro pulmonar: 9 casos (45%), 7 extralobar (77,7%), 2 intralobar (22,22%); CPAM: 5 casos (25%), subtipo I: 3 (60%), subtipo II: 2 (40%), uno en asociación con secuestro extralobar; atresia bronquial: 3 (15%); quiste broncogénico: 1 (5%); enfisema lobar congénito 3 (15%). Encontrándose que la CMAP y el secuestro pulmonar fueron las malformaciones pulmonares más frecuentes.⁴

Un estudio retrospectivo realizado en un hospital de Tailandia entre 1992 y 2016, 54 pacientes fueron diagnosticados con anomalías torácicas congénitas, con únicamente un 13% de diagnóstico prenatal; hubo 33 casos (61.1%) de malformaciones congénitas de las vías respiratorias pulmonares o malformación

quística adenomatoide, 2 (3.7%) de quistes broncogénicos, 8 (14.8%) de enfisema lobar congénito, 7 (13%) de secuestros pulmonares y 4 (7.4%) con quistes pulmonares congénitos.¹⁸

En México, la hernia diafragmática congénita se da en aproximadamente 1 de cada 4000 embarazos, es decir, alrededor de 675 casos por año.¹⁹

Clasificación

La clasificación de las malformaciones congénitas torácicas es controversial y no definida claramente, pues existen diversos puntos de vista desde el cual pueden ser abordadas. Algunos autores utilizan la embriología como el factor principal para agrupar estas alteraciones según la etapa del desarrollo en que se producen. En 1974 Bustain sugirió que el enfisema lobar, la malformación adenomatoidea quística, el secuestro pulmonar y los quistes broncogénicos en niños fuera un grupo clínico²⁰. Otros expertos categorizan las malformaciones de acuerdo a sus características morfológicas y radiológicas, dividiéndolas en aquellas que comprometen todo el pulmón o las que afectan solo una parte²¹. La clasificación más utilizada en la actualidad es la de Langston²², que desde el punto de vista fisiopatológico categoriza las malformaciones del tracto respiratorio en 5 tipos: Atresia bronquial, malformación pulmonar congénita de la vía aérea (antigua malformación adenomatoidea quística), secuestro broncopulmonar extralobar, enfisema lobar congénito y quiste broncogénico. Con esta clasificación se abarca cerca del 90% de las alteraciones del desarrollo y crecimiento broncopulmonar que vemos en la práctica clínica, pero deja fuera otras anomalías congénitas menos frecuentes, como las malformaciones arteriovenosas o alteraciones diafragmáticas, así como la asociación a otras alteraciones congénitas pulmonares, como es el caso de híbrido pulmonar.²¹

Tabla 3. Clasificación de Langston de las malformaciones congénitas del pulmón (2003) ²²

Malformaciones broncopulmonares
<ul style="list-style-type: none">- Quiste broncogénico (malformación broncopulmonar del intestino anterior no comunicante)- Atresia bronquial<ul style="list-style-type: none">o Aisladoo Con conexión arterial / venosa sistémica (secuestro intralobar)o Con conexión al tracto gastrointestinal (secuestro intralobar / complejo o malformación broncopulmonar del intestino anterior comunicante)o Conexión arterial sistémica al pulmón normal- Malformación adenomatoidea quística, tipo quiste grande (tipo 1)<ul style="list-style-type: none">o Aisladao Con conexión arterial / venosa sistémica (lesión híbrida / secuestro intralobar)- Malformación adenomatoidea quística, tipo quiste pequeño (tipo 2)<ul style="list-style-type: none">o Aisladao Con conexión arterial / venosa sistémica (lesión híbrida / secuestro intralobar)- Secuestro extralobar<ul style="list-style-type: none">o Sin conexión al tracto gastrointestinal (con / sin MAC, tipo quiste pequeño)o Con conexión al tracto gastrointestinal (malformación broncopulmonar compleja del intestino anterior comunicante)
Hiperplasia pulmonar y lesiones relacionadas
<ul style="list-style-type: none">- Atresia laríngea- Malformación adenomatoidea quística sólida o adenomatoide (tipo 3)- Lóbulo polialveolar
Sobreinflación congénita lobar
Otras lesiones quísticas
<ul style="list-style-type: none">- Quiste linfático / quistes linfangiomatosos- Quistes entéricos- Quistes mesoteliales- Quistes parenquimatosos simples- Blastoma pleuropulmonar quístico de bajo grado

A continuación, se describen las patologías más relevantes y frecuentes que se han reportado en la práctica clínica:

AGENESIA Y APLASIA PULMONAR

Se refiere al desarrollo interrumpido del pulmón en distintos grados entre semana 4 y 24 de gestación, secundario a alteración vascular durante desarrollo pulmonar fetal⁵. Se trata de una malformación poco frecuente, habitualmente asociada a múltiples malformaciones mayores en aparato cardiovascular, digestivo, genitourinario, músculo esquelético, y diafragmáticas. En la agenesia no existe pulmón ni arteria pulmonar, y en la aplasia existe un bronquio principal rudimentario. Pueden ser unilaterales o bilaterales, estas últimas incompatibles con la vida y el pronóstico de las unilaterales va a depender de las malformaciones asociadas

(sobre todo las cardíacas), encontrándose que la unilateral izquierda se asocia a peor pronóstico (hasta 50% de mortalidad en las primeras semanas de vida). Su origen es desconocido pero se ha visto asociación con infecciones víricas, factores genéticos, déficit de vitamina A, entre otros).^{5, 22}

- Diagnóstico:

Prenatal: mediante ecografía doppler en la que se detectará un desplazamiento mediastínico en ausencia de hernia diafragmática congénita y de vasos pulmonares.

Posnatal: radiografía simple de tórax que mostrará opacidad de uno de los hemitórax con desplazamiento mediastínico hacia el mismo lado, siendo confirmado con una TC o RM pulmonar. La angio-TAC de tórax puede demostrar la ausencia total o parcial de la arteria pulmonar y del parénquima y la broncoscopía la ausencia o reducción de calibre del bronquio del lado afectado.^{21, 22}

- Clínica:

Puede variar desde un paciente asintomático hasta síntomas de dificultad respiratoria severa asociada a hipertensión pulmonar que los lleve a la muerte por compresión de estructuras vasculares con el desplazamiento de corazón y mediastino. Auscultación asimétrica.^{21, 22}

- Tratamiento:

El manejo es conservador en los casos en los cuales lo permite. Sin embargo, ante casos sintomáticos distrés respiratorio o compromiso vascular, se debería plantear la colocación de una prótesis rellena de silicona y/o suero (utilizadas en expansiones tisulares) en el hemitórax sin pulmón para recolocar las estructuras torácicas en su lugar natural.^{21, 22}

HIPOPLASIA PULMONAR:

La hipoplasia pulmonar es una entidad rara, asociada con una morbilidad neonatal significativa. Se define como un desarrollo incompleto del pulmón, con menos bronquios y alveolos. Se trata de un pulmón de aspecto normal, pero pequeño. Puede comprometer uno o ambos pulmones, de causa primaria o desconocida y secundaria a alteraciones que limitan la capacidad o movimiento torácico normal,

como las displasias esqueléticas y defectos de la pared abdominal; aquellos que producen efecto de masa, como por ejemplo, la hernia diafragmática congénita y derrames pleurales; y aquellos con disminución del líquido amniótico, secundario a ruptura prematura de membranas o anomalías genitourinarias.^{5, 21, 22}

- Diagnóstico:

Prenatal: mayor sensibilidad para el diagnóstico con resonancia magnética. Cuando la hipoplasia es por causa secundaria, el ultrasonido permitirá determinar la causa de la alteración.

Postnatal: la radiografía de tórax muestra pulmones pequeños y poco aireados en caso de compromiso bilateral; cuando se afecta un solo pulmón se evidencia pobre aireación del hemitórax comprometido con pérdida de la definición de la silueta cardiaca y se puede encontrar hiperinsuflación de pulmón contralateral.^{21, 22}

- Clínica:

Pueden ser asintomáticos al nacimiento o presentar distrés respiratorio, lo cual va a depender del grado de compromiso pulmonar y la funcionalidad del mismo, así como de si la alteración es unilateral o bilateral. Durante los primeros años de vida puede manifestarse con sibilancias recurrentes o infecciones de vías respiratorias a repetición.²²

- Tratamiento:

Dependiendo de la etiología de la hipoplasia se va a determinar el tratamiento. En caso de hipoplasia secundaria como en el caso de hernia diafragmática congénita, en manejo es la corrección quirúrgica, cuando se logra estabilidad hemodinámica del paciente.²¹

ATRESIA BRONQUIAL:

Se trata de una anomalía congénita rara, la cual se debe a una obstrucción de un bronquio lobar, segmentario o sub-segmentario, siendo característica la presencia de un mucocele o broncocele, por acúmulo de moco en la zona estenosada, e hiperinflación del segmento pulmonar obstruido²². Su causa aún es desconocida, pero se ha planteado la teoría de que es causado por isquemia

intrauterina luego de la semana 16 de gestación. Sin embargo, se han documentado otras anomalías pulmonares que se acompañan de atresia bronquial y ocurren en el período de embriogénesis por lo que otra posibilidad es que la lesión se desarrolle antes, durante las semanas 4 a 6 de gestación²³. También se ha documentado casos de atresia bronquial secundaria a traumatismos en la vida fetal, herniación o compresión externa de los bronquios, entre otros²⁴. La localización más habitual es en los segmentos posteriores de los lóbulos superiores, con predominio del pulmón izquierdo²¹. Esta patología suele diagnosticarse erróneamente como enfisema y se ha demostrado que la atresia bronquial y la malformación adenomatoidea quística congénita casi siempre coexisten.²⁵

En cuanto a la presentación clínica, generalmente no produce síntomas, pero se puede manifestar con infección de vías respiratorias a repetición y a menudo se descubre de forma incidental, siendo más frecuente la presentación en hombre que en mujeres.^{21,23}

El diagnóstico puede realizarse intraútero por medio de ecografía prenatal, observando aumento de ecogenicidad focal²¹; sin embargo, el estudio más sensible es la tomografía computarizada de forma posnatal con hallazgo de mucocele, oclusión bronquial central al mucocele y cambios enfisematosos del campo pulmonar periférico. Para descartar si los cambios son secundarios a cuerpo extraño o tumoración se puede realizar fibrobroncoscopia con la identificación de un bronquio ciego.²³

El tratamiento deber ser conservador con seguimiento regular con radiografía de tórax, a excepción de pacientes que presentan infecciones respiratorias a repetición de la zona comprometida, en cuyo caso se considera manejo quirúrgico mediante toracoscopia, con resección local siempre que sea posible como primera opción y de acuerdo a los resultados de patología se puede tomar la decisión de cirugía adicional, llegando incluso a resección del segmento o lóbulo afecto. Las indicaciones quirúrgicas incluyen: paciente con síntomas de infecciones recurrentes

y graves (como neumonías, tos o hemoptisis), en quienes el tratamiento médico no es efectivo y pacientes en quienes no se puede excluir lesiones malignas.^{21, 23}

SECUESTRO PULMONAR

Es una malformación congénita rara del tracto respiratorio inferior que corresponde del 0.15 al 6.4% de todas las malformaciones broncopulmonares, ocupando el segundo lugar; tiene una incidencia de 0.29%. Es un área de tejido pulmonar no funcional que recibe suministro de sangre arterial sistémica y el área del lóbulo secuestrado no tiene comunicación con el árbol traqueobronquial.²⁶

Clasificación:

- Intralobar: la lesión está dentro del lóbulo normal y carece de su propia pleura visceral
- Extralobar: la lesión está fuera del pulmón y tiene su propia pleura visceral

En algunos casos puede coexistir tanto secuestro intralobar como extralobar. La lesión intralobar generalmente se ubica en lóbulos inferiores de ambos pulmonares, especialmente en lóbulo inferior izquierdo. La lesión extralobar se observa a menudo cerca de los lóbulos pulmonares inferior y columna vertebral. En esta entidad surgen arterias de alimentación aberrantes del secuestro pulmonar, las cuales surgen principalmente de la aorta torácica, aorta abdominal, intercostal y subclavia²⁷. El retorno venoso en secuestro intralobar es hacia las venas pulmonares o un colector venoso y en el secuestro extralobar el retorno es hacia vena ácigos o venas cavas. Generalmente está asociado a otras malformaciones como hernia diafragmática y puede ser un hallazgo en cirugías abdominales o cirugías de hernias o eventraciones diafragmáticas. El diagnóstico diferencial debe establecerse con: malformación adenomatoidea quística pulmonar, quiste mediastinal, hernia diafragmática, masas neoplásicas y órganos ectópicos.⁵

- Clínica:

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 diagnosticado incidentalmente. Las lesiones extralobares a menudo son asintomáticas.²⁷

- Diagnóstico:

El diagnóstico se puede establecer mediante estudios de imagen, donde se evidencian arterias de alimentación aberrantes. El examen de elección de la tomografía computarizada de tórax mostrando las venas de drenaje anormales o arterias de alimentación aberrantes de manera no invasiva. Aunque el diagnóstico puede ser prenatalmente, las lesiones pueden desaparecer antes del parto hasta en un 68%. El diagnóstico posnatal a menudo se puede hacer a partir de la apariencia de la radiografía de tórax. La ecografía doppler o la TC torácica con contraste se pueden utilizar para definir la lesión.^{26, 27}

- Tratamiento:

La resolución de ambos secuestros es siempre quirúrgica. Se requiere intervención quirúrgica inmediata en pacientes que presentan dificultad respiratoria, con rango de intervención a las 10 – 11 semanas de vida. Ante riesgo de complicaciones, la resección electiva se recomienda incluso en pacientes asintomáticos²⁷. El tratamiento puede realizarse mediante catéter de derivación tóraco-amniótica, escleroterapia, ablación láser del vaso nutricio sistémico, entre otras técnicas.²⁸

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

Consiste en una hiperinsuflación de uno o más lóbulos pulmonares que produce compresión del parénquima restante y desplazamiento mediastínico. Tiene una incidencia de 1 en cada 20000 nacimientos. Se ha definido etiología hasta en un 50% de los casos, relacionado con déficit en desarrollo de cartílago bronquial y broncomalacia de una vía aérea proximal debido a la compresión extrínseca in útero; en la otra mitad se desconoce la causa. Afecta principalmente lóbulo superior

izquierdo (42%), seguido de lóbulo medio (35%), lóbulo superior derecho (21%) y lóbulos inferiores (2%) como últimos en frecuencia.^{21, 26}

- Clínica:

Generalmente se presentan los pacientes en forma asintomática, o pueden presentar en período neonatal distrés respiratorio, secundario a la compresión de ciertas estructuras por el enfisema. Alrededor de 1/3 de los pacientes presentan síntomas en el primer mes y la mitad de los pacientes luego de los 6 meses de vida. Pueden presentar tos, taquipnea, sibilancias recurrentes, cianosis con el llanto, asimetría torácica, infecciones respiratorias a repetición hasta en un 28% de los casos.^{21, 26}

- Diagnóstico:

La ecografía prenatal puede mostrar una lesión hiperecogénica homogénea, sin embargo, la mayoría se diagnostica luego del nacimiento, encontrando en la radiografía de tórax hiperinsuflación del lóbulo con disminución de la trama pulmonar. El diagnóstico se puede confirmar con la tomografía computarizada de tórax que permite demostrar la presencia de vasos pulmonares atenuados en el lóbulo hiperinsuflado, la zona de obstrucción bronquial y los límites de la lesión. La endoscopia es de utilidad para descartar otras entidades y determinar las causas intrínsecas del enfisema. La histología del ELC muestra dilatación alveolar leve, sin malformación o destrucción de los septos alveolares.^{5, 22, 26}

- Tratamiento:

En tratamiento de elección es la escisión quirúrgica del lóbulo afectado en lactantes menores de 2 meses y los mayores de 2 meses que tienen síntomas respiratorios graves, mientras que en los mayores de 2 meses con síntomas respiratorios leve a moderados y hallazgos broncoscópicos normales se puede ofrecer manejo conservador. Se puede programar de forma electiva la lobectomía por toracotomía o toracoscopía. La evolución postquirúrgica tiende a ser favorable y la pérdida de volumen pulmonar que se genera es compensada de forma progresiva por crecimiento de tejido remanente y a largo plazo la función pulmonar llega a ser normal.²²

MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (CMAP)

Antes conocido como malformación congénita adenomatoidea quística (MAQ). Entidad en la que se encuentran áreas adenomatosas intercalada con quistes. Se trata de múltiples malformaciones quísticas en bronquios terminales, revestidas de tejido cuboidal o columnar ciliado, con gran proliferación celular y de las glándulas secretoras de moco y con disminución marcada del tejido alveolar, que da el aspecto adenomatoide. Histológicamente se caracteriza por presentar áreas adenomatosas sólidas, que consiste en estructuras tubulares muy compactas, las cuales asemejan bronquiolos terminales sin alvéolos maduros²⁶. Es la malformación pulmonar congénita más frecuente y que amerita tratamiento quirúrgico.⁵

Se origina en un desarrollo embrionario pulmonar anormal, producido en la fase pseudoglandular, generando hiperplasia compensatoria de la vía aérea distal y reemplazo del parénquima normal por quistes de distintos tamaños y ubicación²¹. Su incidencia es de 1 por cada 8300 a 35000 nacimientos, representando el 25-30% de todas las malformaciones congénitas y hasta el 95% de las lesiones quísticas^{21, 26}. Las lesiones pueden afectar un lóbulo entero o un segmento, incluso llegar a comprometer todo el pulmón. Con mayor frecuencia se presenta en los lóbulos inferiores y las lesiones pueden ser bilaterales, aunque el 85% ocurre en un solo lóbulo⁵.

La malformación surge por un desarrollo embrionario pulmonar anormal, en específico por la detención en la fase pseudoglandular (semana siete y 17 de gestación)²⁹. En 1977 Stocker y Drake, clasificaron la enfermedad de acuerdo a las características clínicas y patológicas en tipo 1, 2 y 3. Luego en el 2002, adicionaron dos tipos a la clasificación original basados en el tamaño de los quistes postnatales según la ecografía prenatal (lesiones macroquísticas para los quistes mayores de 5 mm y microquísticas para los menores de 5 mm); el probable punto de origen de desarrollo de la malformación a lo largo de la vía aérea y en la histología, según el

lugar de origen de las lesiones: tipo 0 (traqueo-bronquial); 1 (bronquial / bronquiolar); 2 (bronquiolar); 3 (bronquiolar / alveolar); y 4 (alveolar).^{5,30}

En un estudio retrospectivo revisando archivo de paciente en un hospital de Malades se encontró 29 pacientes con CPAM, de los cuales durante la vida fetal el tamaño de la lesión disminuyó en 8 pacientes, de estos 7 requirieron resección quirúrgica postnatal, y desaparecieron en 4 pacientes, de los cuales 3 requirieron resección quirúrgica postnatal, por lo que la regresión espontánea durante el curso de la gestación no es infrecuente y se ha reportando hasta en 59% de los casos. Las lesiones tipo 1 y tipo 4 tienden a tener un riesgo de malignidad.³¹

En cuanto a la valoración y diagnóstico, hay un amplio espectro de manifestaciones clínicas que puede ir desde la muerte in útero secundario a hidropesía o hipoplasia pulmonar, hasta presentarse de forma asintomática²¹. Se ha encontrado que del 86% de los pacientes que son asintomáticos al nacimiento, presentar síntomas en la infancia y hasta un 90% pueden permanecer asintomáticos en el período neonatal. Clínicamente se presentan como neumonía con o sin CMAP infectada, dificultad respiratoria y neumotórax espontáneo²⁶. Por otra parte, se ha visto resolución espontánea de las lesiones hasta en un 15 – 50% de los casos. La hidropesía fetal es el mayor predictor de muerte fetal in útero y se puede estimar el riesgo de desarrollarlo. Los principales factores que indican pobre pronóstico incluyen compromiso pulmonar bilateral, hidropesía fetal y otras malformaciones congénitas, así como también se ha relacionado con el tipo de lesión, siendo letal la tipo 0 y la tipo 3 con peor pronóstico.²⁹

En el 80% el diagnóstico es prenatal, dando imágenes hiperecogénicas, difíciles de distinguir de otras malformaciones, sobre todo en aquellas que son quísticas. Aunque muchos casos son detectados por ecografía prenatal, también pueden presentarse en período neonatal con signos de dificultad respiratoria y detectarse al realizar estudios adicionales. En las radiografías y la TC de tórax postnatales pueden apreciarse uno o varios quistes con efecto masa sobre tejido sano, pero

también mostrarse como masa sólida con o sin microquistes que, a veces, dificulta clasificarlo en un tipo u otro. Todavía, la radiografía de tórax suele mostrar múltiples quistes, de paredes finas llenos de aire o con contenido. Se puede observar también desplazamiento mediastínico y efecto de la masa. La Tomografía computarizada determina el tamaño de los quistes, revela anomalías asociadas, define la extensión anatómica de la malformación y muestra lesiones que en las radiografías de tórax o en la ecografía pueden no visualizarse.^{5, 26, 29, 32}

En cuanto al tratamiento la resección quirúrgica es el manejo definitivo. Los pacientes asintomáticos se pueden observar con imágenes seriadas. Hay poca evidencia acerca de la efectividad del uso de corticoide antenatal. Se estima que su uso reduciría la producción de líquido dentro de la lesión y aumentarían su reabsorción, lo que ha sido observado en malformaciones microquísticas, pero no está claro su efecto en lesiones macroquísticas. Algunos estudios han mostrado que el uso betametasona en el segundo trimestre del embarazo disminuyen del tamaño de la malformación y reversión del hidrops y en otras series de casos se habría asociado a una disminución de la relación volumen-cabeza y una mejor sobrevida. En fetos con CMAP asociado a hidropesía e recomienda la resección fetal o la derivación tóraco-amniótica. El tratamiento quirúrgico postnatal más empleado es clásicamente la lobectomía. En caso que la lesión sea pequeña y bien delimitada, se prefiere la segmentectomía. Cualquiera de los métodos puede ser realizado a través de una toracotomía o toracoscopía, lo cual dependerá de las condiciones clínicas del paciente y la experiencia del equipo quirúrgico.^{26, 32}

Tabla 4. Clasificación de las CMAP por Stocker de 2002 ³²					
	Frecuencia	Histología	Origen de obstrucción	Pronóstico	Asociación malformaciones congénitas
Tipo 0	<2%	Lesión sólida. Disgenesia acinar y displasia de gran vía aérea	Traqueal/ bronquios	Incompatible con la vida	Se asocia a otras anomalías congénitas
Tipo 1	60-70%	Quiste único o múltiples de > 2 cm de diámetro	Bronquio o bronquiolo	Bueno	Rara vez se asocia a otras anomalías congénitas
Tipo 2	15-20%	Quiste único o múltiples de 0,5-2 cm de diámetro	Bronquiolos	Bueno	Se asocia a otras anomalías congénitas hasta en 50% de los casos
Tipo 3	5-10%	Lesión sólida. Algún quiste de < 0,5 cm de diámetro	Bronquiolo y conducto	Malo	No se asocia a otras anomalías congénitas
Tipo 4	10%	Quistes grandes	Acino	Bueno	No se asocia a otras anomalías congénitas

HÍBRIDO PULMONAR

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar asociada a otras alteraciones congénitas pulmonares es rara, siendo la más frecuente el secuestro pulmonar. Esta entidad se ha denominado tradicionalmente como lesiones pulmonares híbridas. En la literatura se ha reportado que el secuestro pulmonar extralobar en el 25% contienen una CMAP. Estas lesiones congénitas quísticas pulmonares asintomáticas tienen el potencial de infectarse, de causar hemoptisis e incluso hemotórax y en algunos casos se asocia con degeneración maligna; con el uso incrementado de la ecografía prenatal, más lesiones quísticas congénitas pulmonares son diagnosticadas en el segundo y tercer trimestre de embarazo; no obstante, a pesar del avance tecnológico los errores diagnósticos son posibles. Estas lesiones híbridas son diagnosticadas únicamente por histopatología sugiriendo la existencia de un origen común para las CMAP y los secuestros pulmonares. Dentro de estas lesiones híbridas, la asociación de CMAP tipo 2 con SBP intralobar es la más frecuente.^{8, 33, 34}

La CMAP ocurre usualmente en la etapa pseudoglandular mientras el secuestro pulmonar se desarrolla en la etapa embrionaria cuya irrigación es sostenida por la aorta dorsal, estos cambios dinámicos apoyan un origen común y podrían representar dos extremos de un amplio espectro patológico. Patológicamente estas lesiones muestran datos histológicos combinados de secuestro pulmonar intralobar y CMAP tipo II y III. Se ha encontrado que la sobrevida para estas lesiones híbridas es favorable, siendo alrededor del 94%, cuando son resecadas por cirugía electiva.⁸

Hay pocos casos reportados en la literatura que describan lesiones híbridas, por lo que, el diagnóstico prenatal no es un predictor confiable de las características histopatológicas de estas lesiones híbridas, la capacidad de regresión y la historia natural de las mismas. Se puede considerar que ante la historia natural desconocida de estas lesiones híbridas, la escasa posibilidad de involución, la morbilidad infecciosa y la degeneración maligna de la CMAP podrían acentuarse exponencialmente por una irrigación sistémica aberrante de estos SP ectópicos y de localización atípica.^{8, 33}

La presencia conjunta de las dos malformaciones indica un defecto común en el desarrollo embriológico. Ambas son consideradas lesiones híbridas, diagnosticadas solo por histopatología, donde muestran datos histológicos combinados. El diagnóstico prenatal de estas lesiones no es un predictor confiable de las características histopatológicas de las mismas, por lo que es necesario hacer un diagnóstico diferencial transoperatorio e histopatológico confirmatorio, y la búsqueda de afecciones asociadas en todos los pacientes, bien sean sintomáticos o asintomáticos.^{8, 33, 34}

Se ha visto respuesta favorable en cuanto a tratamiento con cirugía fetal mediante ablación láser completa de la arteria nutricia de la lesión, sin embargo, en muchas ocasiones requieren de una segunda intervención por interrupción incompleta del suministro arterial.³⁵

QUISTE BRONCOGÉNICO

Se debe a un desarrollo anormal del segmento ventral del intestino anterior. Generalmente es único con contenido líquido o mucinoso en su interior, llegando a aumentar de tamaño con la edad. Su localización más frecuente es el mediastino y cuando la alteración se presenta después de la semana 8 de gestación tiende a localizarse a nivel intrapulmonar, habitualmente no comunica con la vía aérea y puede asociarse con otras malformaciones pulmonar especialmente el enfisema lobar congénito.^{13,21}

Los recién nacidos generalmente no presentan síntomas y en caso de presentarse se manifiestan con síntomas de compresión de la vía aérea dependiendo del tamaño de la lesión o infecciones recurrentes^{13,22}; la infección a repetición de vía aérea relacionada con el quiste es la complicación más habitual en niños mayores.²²

En cuanto al estudio prenatal, en la ecografía se puede encontrar una lesión hiperecogénica, mientras que en el estudio postnatal la lesión es hipoecóica. En la radiografía de tórax se encuentra una lesión radio-opaca bien delimitada, de predominio hacia el mediastino medio. En caso donde no se logra delimitar adecuadamente la lesión se puede realizar tomografía computarizada y resonancia magnética^{22, 29}. Sin embargo, el diagnóstico suele ser casual mediante estos estudios radiológicos. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica del quiste considerando la posibilidad de sobreinfección o dificultad para diferenciar de lesiones malignas, bien sea mediante toracotomía amplia o video-toracoscopia. En alguno caso, dependiente del tamaño de la lesión, suelen requerir lobectomía, sobre todo para los quistes de ubicación intrapulmonar.^{21, 22}

HERNIA DIAFRAGMÁTICA

Se refiere a un defecto en el diafragma que lleva a protrusión de contenido abdominal hacia el tórax conduciendo a hipoplasia pulmonar. Se reporta en la literatura una incidencia de 0,8 a 5 / 10.000 nacimientos con alto índice de

mortalidad principalmente por hipoplasia pulmonar e hipertensión³⁶. En un estudio realizado en California, Estados Unidos de 1989 a 1997 se encontró una incidencia de 2.49 por 10000 nacidos vivos y mortinatos; siendo más frecuente de lado izquierdo reportado hasta en 78% de los casos.³⁷

Para que se desarrolle la hernia diafragmática debe haber una alteración en el desarrollo embrionario alrededor de la semana 8 a 10 de gestación, ocasionando alteración en el músculo diafragmático³⁷. En cuanto a la ubicación, las hernias postero-laterales o de Bochdalek, son el tipo más común (70-75%) y la mayoría ocurre en el lado izquierdo (85%) y con menos frecuencia en el lado derecho (13%) o bilateral (2%), defectos anteriores o hernias de Morgagni (23–28%) y hernias centrales (2–7%) son los otros tipos.³⁶

Las condiciones asociadas que se encuentran con mayor frecuencia son malrotación intestinal, cardiopatía congénita (Ejemplo: comunicación interauricular, comunicación interventricular y persistencia del conducto arterioso), anomalías renales y genitourinarias (hipospadias), pentalogía de Cantrell (defecto en músculos rectos anteriores por arriba del ombligo), e hidrocefalia y mielomeningocele.³⁸

La clínica al nacimiento, sin tratamiento intraútero previo, depende del grado de compromiso y tamaño del defecto herniario, presentando síntomas en las primeras 24 horas de vida. Se puede encontrar la triada característica de cianosis, disnea y dextrocardia aparente. Presentar a la inspección clínica abdomen excavado por el desplazamiento de contenido abdominal hacia el tórax, desviación mediastinal y a la auscultación pulmonar disminución de ruidos ventilatorios; evidenciando en la radiografía presencia de gas intestinal en cavidad torácica.³⁸

En cuanto al diagnóstico prenatal, la ecografía detecta más del 50% de los casos por encima de las 24 semanas de gestación, visualizándose como una masa heterogénea llena de gas o líquido, correspondiente al contenido intestinal; siendo más difícil diagnosticar las del lado derecho por la presencia del hígado, en donde

se pueden utilizar otras modalidades diagnósticas como la resonancia magnética o ecocardiografía fetal.³⁶

El tratamiento depende del momento de diagnóstico y pueden realizarse intervenciones desde la vida prenatal o período posnatal. Pueden administrarse corticoides prenatales antes del parto en prematuros y optarse por manejo quirúrgico como es la oclusión traqueal fetoscópica. En casos con hernia diafragmática aislada y cariotipo normal con un mal pronóstico de supervivencia, esto va a impedir la salida del fluido traqueo-bronquial e induce un crecimiento acelerado pulmonar mediante estímulo directo mecánico y secreción de factores de crecimiento^{36, 39}. El momento de interrupción es controvertido y no hay consenso sobre el momento óptimo para la misma, sin embargo, se sugiere el parto después de las 39 semanas a fin de evitar complicaciones relacionadas con la prematurez. Por otra parte, en el período posnatal, el manejo inicial es la reanimación neonatal y estabilización, así como tratamiento de la hipertensión pulmonar, llegando a requerir ventilación mecánica e incluso apoyo con oxigenación membranosa extracorpórea; otra parte fundamental del tratamiento, pero sin consenso en cuanto al momento óptimo del mismo, ya que puede llevar a mayores complicaciones, es el abordaje quirúrgico mediante la reducción del contenido herniado y cierre del defecto diafragmático.³⁶

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las anomalías torácicas congénitas son poco frecuentes, representando entre el 7 al 18% de todas las malformaciones en los diferentes órganos, dependiendo las manifestaciones del grado de afectación pulmonar, con una incidencia reportada en la literatura de 1 caso por cada 25000 a 35000 nacidos vivos, Sin embargo, siendo entidades que se originan por alteraciones en la embriogénesis del pulmón y de las vías respiratorias, se tiene la posibilidad de que en un gran porcentaje de estos casos sean diagnosticados en etapa prenatal, lo que permite un mejor abordaje al nacimiento y toma de decisiones en cuanto al manejo en caso de requerir tratamiento especializado. Existen pocos datos epidemiológicos reportados en la literatura mexicana y sin datos estadísticos de nuestra unidad hospitalaria, por lo que contando con un centro de atención de tercer nivel de referencia para el norte de la Ciudad de México, es fundamental conocer la frecuencia y el tipo de estas anomalías torácicas con la que se presentan y partiendo de ello permitir el desarrollo de nuevos estudios dirigidos a las pacientes que se atiende, mejorando posibilidades en cuánto a diagnóstico o manejo se refiere, por lo que se plantea la siguiente pregunta de investigación:

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la prevalencia y tipos de anomalías congénitas torácicas diagnosticadas en la Unidad de Medicina Materno Fetal del Hospital de Gineco Obstetricia No.3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de Los Reyes Sánchez” en el período de estudio comprendido entre 1 de enero de 2017 y el 31 de julio de 2020?

JUSTIFICACIÓN

El diagnóstico prenatal de las anomalías congénitas fetales mediante ecografía impacta directamente en la morbilidad neonatal y la supervivencia al nacimiento de los recién nacidos vivos, esto a través de la determinación especializada del tipo de malformación y severidad de la misma; considerando así implementación de intervenciones terapéuticas tempranas, desde determinar con exactitud la edad gestacional, momento oportuno del nacimiento, entre otras; pero sobre todo prevenir medidas inmediatas al nacimiento.

Generalmente se considera un grupo de malformaciones poco frecuentes, por la cual no es fácil encontrar estudios con grandes muestras y que permitan sustentar una experiencia clínica amplia y sólida, sumado al hecho de que la nomenclatura y clasificación es variada. Sin embargo, los procedimientos para diagnóstico por imagen han ido mejorando, así como la capacidad de detección por el personal especializado, lo que ha modificado sustancialmente el abordaje diagnóstico y terapéutico.

La Unidad de Medicina Materno Fetal de Gineco Obstetricia No. 3 cuenta con el registro de ultrasonidos realizados desde el 2017, donde se ha colectado todo tipo de malformaciones congénitas incluyendo las malformaciones torácicas, que ameritan ser documentadas rigurosamente. Los resultados del estudio permitirán compartir esta experiencia con el resto de la comunidad, incluyendo al grupo de pediatría, quienes son los primeros en estar en contacto con este tipo de pacientes. Partiendo de estos resultados, además, se puede abrir paso a investigaciones posteriores que permitan mejorar la experiencia del hospital.

Además, es importante conocer las patologías congénitas torácicas que se presentan con mayor frecuencia y así poder determinar protocolos de tratamiento prenatal a fin de mejorar el pronóstico fetal, que pueden ir desde manejos quirúrgicos intraútero como puede ser ablación láser de vasos nutricios, oclusión

traqueal fetoscópica, entre otros, dependiendo de la alteraciones que presente; o bien realizar tratamientos médicos como es el uso de esteroides. Partiendo de ello, el conocer las malformaciones que se presentan nos permite determinar cuáles pacientes son candidatas a dichos tratamientos.

OBJETIVO GENERAL

Establecer la prevalencia y tipos de anomalías congénitas torácicas diagnosticadas en la Unidad de Medicina Materno Fetal de Gineco Obstetricia No. 3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de Los Reyes Sánchez” y compararla con las estadísticas nacionales e internacionales.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Determinar la prevalencia de malformaciones congénitas torácicas detectadas en el HGO3 CMN La Raza en el periodo determinado.
2. Determinar el tipo de malformaciones congénitas torácicas que se presentan en el HGO 3 CMN La Raza en el periodo determinado.
3. Establecer frecuencia de presentación de las malformaciones torácicas congénitas en relación al sexo al nacimiento (Femenino/Masculino)
4. Determinar la mortalidad asociada a las malformaciones congénitas torácicas

HIPÓTESIS

Por ser un estudio de prevalencia y descripción, no se requiere de hipótesis.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

- Por el control de la maniobra experimental por el investigador: Observacional
- Por el uso de la información obtenida: Descriptivo
- Por la captación de la información: Retrospectivo.
- Por la medición del fenómeno en el tiempo: Transversal.

Universo de trabajo

Todas las gestantes que durante el control prenatal se realizó diagnóstico de alguna anomalía fetal torácica mediante ultrasonido realizada en el HGO 3 CMN La Raza del IMSS "Víctor Manuel Espinosa De Los Reyes Sánchez, se revisaron los expedientes en especial los reportes de ultrasonido donde hacen la descripción de las anomalías y en quienes se atendió su nacimiento en el Hospital; en el periodo comprendido de 01 de enero del 2017 a 31 de julio de 2020.

Lugar de realización del estudio

El estudio se llevó a cabo en la UMAE Hospital De Gineco Obstetricia No. 3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa De Los Reyes Sánchez" CNM La Raza, en el servicio de Medicina Materno Fetal, con la base de datos de los ultrasonidos realizados en el período estipulado.

Periodo de muestra

Todos los ultrasonidos realizados desde el 01 de enero de 2017 al 31 de julio de 2020.

Tamaño de la Muestra:

No requirió cálculo de tamaño de muestra, ya que es una serie de casos continuos que se presentaron en el periodo descrito y que cumplen con los criterios de selección.

Criterios de selección

1. Criterios de inclusión:

- Pacientes derechohabientes del IMSS.
- Pacientes que fueron atendidas en los servicios de la división de obstetricia del HGO 3 Dr. Víctor Manuel Espinosa de Los Reyes Sánchez CMN La Raza, en quienes se realizó mediante ultrasonido el diagnóstico de alguna anomalía torácica congénita.
- Pacientes que concluyeron su embarazo en el periodo descrito en el hospital.

2. Criterios de exclusión:

- Reportes de ultrasonidos con datos incompletos
- Nacimiento fuera del HGO3

3. Criterios de eliminación:

- Pacientes que se perdieron durante el seguimiento

Forma de selección de pacientes

La selección de pacientes se realizó de forma no aleatorizada de casos consecutivos por conveniencia.

Descripción general del estudio

1. La Dra. Melysabeth Salazar Ochoa acudió a los registros de ultrasonido de la unidad de Medicina Materno Fetal, para identificar a las pacientes cuyo reporte muestra algún tipo de anomalía torácica fetal
2. Una vez elaborado el listado, la Dra. Salazar procedió a llenar las hojas de recolección de datos.
3. El Dr. Gutiérrez y la Dra. Salazar transcribieron estos datos a una hoja de Excel creada para tal fin.
4. La Dra. Chinolla y la Dra. Salazar elaboraron y transcribieron los datos a transcribirán los datos a Excel para Mac y llevaron a cabo el análisis estadístico.
5. La Dra. Chinolla, Dr. Gutiérrez y la Dra. Salazar redactaron el informe final y el manuscrito para publicación de los resultados.

Procesamiento de datos

Se usaron en las variables cualitativas frecuencias y proporciones. Al ser un estudio descriptivo solo se realizaron porcentajes. Debido a la cantidad de pacientes, se realizó diagrama de barras para determinar los porcentajes de las anomalías torácicas, y al ser un estudio de prevalencia puntual, solo fue con porcentajes. La base de datos se elaboró en Software Microsoft Excel para Mac.

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

Tabla 5. Variables de interés

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de variable/ Escala de medición	Unidades de medición o posibles valores
Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CMAP)	Entidad en la que se encuentran áreas adenomatosas intercalada con quistes ²⁶	Tipo de malformación congénita de la vía aérea presente por ultrasonido fetal	Cualitativa nominal	Tipo 0 = 1 Tipo 1 = 2 Tipo 2 = 3 Tipo 3 = 4 Tipo 4 = 5
Quiste broncogénico	Quiste de contenido líquido o mucinoso por desarrollo anormal del segmento ventral del intestino anterior ¹³	Presencia de quiste broncogénico por ultrasonido fetal	Cualitativa nominal dicotómica	Si No
Hipoplasia pulmonar	Desarrollo incompleto del pulmón, con menos bronquios y alveolos ⁵	Presencia de hipoplasia pulmonar diagnosticada por ultrasonido	Cualitativa nominal dicotómica	Primaria = 1 Secundaria = 2 Ninguna = 3
Atresia bronquial	Anormalidad causada por obstrucción de un bronquio con presencia de un mucocele o broncocele ²²	Presencia de atresia bronquial diagnosticada por ultrasonido fetal	Cualitativa nominal dicotómica	Si No
Secuestro pulmonar	Área de tejido pulmonar no funcional que recibe suministro de sangre arterial sistémica y el área del lóbulo secuestrado no tiene comunicación con área traqueobronquial ²²	Tipo de secuestro pulmonar diagnosticada mediante ultrasonido fetal	Cualitativa nominal nominal	Si No
Enfisema lobar congénito	Hiperinsuflación de uno o más lóbulos pulmonares con compresión de parénquima adyacente ²¹	Presencia de enfisema lobar diagnosticado por ultrasonido fetal	Cualitativa nominal dicotómica	Si No

Híbrido pulmonar	Malformación congénita de la vía aérea pulmonar asociada a otras alteraciones congénitas pulmonares ⁸	Presencia de híbrido pulmonar diagnosticado por ultrasonido fetal	Cualitativa nominal dicotómica	Si No
Hernia diafragmática	Defecto en el diafragma que lleva a protrusión de contenido abdominal hacia el tórax ³⁷	Tipo de herida diafragmática diagnosticada por ultrasonido fetal	Cualitativa nominal	Derecha = 1 Izquierda = 2 Bilateral = 3
Malformación torácica asociada a cardiopatía	Se define como cardiopatía a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos ⁴⁰	Presencia de cardiopatía ante documentación de malformación torácica	Cualitativa nominal dicotómica	Si No
Sexo	Se refiere a las características fisiológicas y sexuales que determinan el ser hombre o mujer. La determinación prenatal del sexo fetal mediante ecografía durante el segundo y tercer trimestre del embarazo se basa en la demostración y el tamaño del pene en el hombre o en los pliegues labiales en la mujer o la visualización de los genitales externos al nacimiento ⁴²	Determinación del sexo de acuerdo a la visualización de genitales externos en el ultrasonido y al nacimiento, tomando los datos del expediente clínico.	Cualitativa nominal dicotómica	Mujer = 1 Hombre = 2

ASPECTOS ÉTICOS

De acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud el riesgo de esta investigación es considerado como **SIN RIESGO** y se realizó en una población vulnerable como lo es la mujer gestante.

Los procedimientos se apegaron a las normas éticas, al reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud y a la declaración de Helsinki y sus enmiendas.

Dado que se trata de un estudio sin riesgo, retrospectivo con revisión de registros clínicos en el cual la confidencialidad de las participantes se resguarda de manera estricta, y teniendo en cuenta que hacer acudir a las participantes a firmar consentimiento informado no permitía la realización del proyecto, pedimos a los Comités de Ética en Investigación y al de Investigación en Salud permitir llevar a cabo el estudio sin consentimiento informado siendo autorizado sin consentimiento.

Las pacientes no obtuvieron ni obtendrán algún beneficio, sin embargo, los resultados nos permitieron conocer mejor las estadísticas de anomalías torácicas fetales en la Institución y así poder dejar precedente para investigaciones futuras, dado que se trató de un estudio sin riesgo en el que sólo se revisaron de manera retrospectiva registros clínicos con resguardo de la confidencialidad, el balance riesgo-beneficio fue adecuado.

En todo momento se preservará la confidencialidad de la información de las participantes, ni las bases de datos ni las hojas de colección contienen información que pudiera ayudar a identificarlas, dicha información será conservada en registro aparte por el investigador principal bajo llave, de igual forma al difundir los resultados de ninguna manera se expondrá información que pudiera ayudar a identificar a los participantes.

Forma de otorgar los beneficios a las participantes: No aplica.

RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD.

Recursos humanos

Tutor principal de la tesis, asesor clínico y metodológico

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano

La Dra. Chinolla es médico especialista en Ginecología y Obstetricia con subespecialidad en Biología de la Reproducción Humana con 12 años de experiencia clínica, 14 tesis dirigidas y coautor en varias publicaciones científicas. Actualmente jefe del departamento de Medicina Materno Fetal de la UMAE HGO 3 CMN La Raza "Víctor Manuel Espinosa De Los Reyes Sánchez".

Asesor clínico en Medicina Materno Fetal

Dr. Iván Israel Gutiérrez Gómez

Médico especialista en Ginecología y Obstetricia con subespecialidad en Medicina Materno Fetal con experiencia en USG obstétrico. Actualmente adscrito al departamento de Medicina Materno Fetal de la UMAE HGO 3 CMN La Raza "Víctor Manuel Espinosa De Los Reyes Sánchez".

Recursos Materiales

- Se contó con expediente clínico de la paciente embarazada
- Reportes de estudios de ultrasonido fetal
- Computadora personal.
- Software para procesamiento de texto y base de datos.

Recursos financieros

Este estudio no requirió recursos financieros ya que se contó con la disponibilidad de computadora, expedientes, sistemas de búsqueda y procesador de datos.

RESULTADOS

Se realizó la revisión de los expedientes en donde se encontró el reporte de anomalía torácica por ultrasonido y se integró un grupo de 45 casos, de los cuales se excluyeron 5 casos al no haber continuado seguimiento y conclusión del embarazo en el Hospital del estudio. El grupo de 40 casos obtenidos se conformó por 20 fetos masculinos y 20 femeninos (50% para cada grupo), con una edad gestacional mínima del grupo al momento de conclusión del embarazo de 22 semanas y máxima de 40 semanas con una media de 36.1 (± 3.5) semanas de gestación.

Se determinó la frecuencia de las malformaciones torácicas encontrando el mayor número de casos correspondiente a hipoplasia pulmonar seguido de la hernia diafragmática y malformación congénita de la vía aérea pulmonar correspondiendo al 55%, 42.5% y 32,5% respectivamente. En cuanto al hallazgo del quiste broncogénico y el secuestro pulmonar fueron del 7.5% en cada uno, y en un solo caso correspondiente al 2.5% del total se encontró asociación con malformación cardíaca (cardiopatía congénita acianógena del tipo defecto de cojinetes endocárdicos variedad completa balanceada + conducto arterioso permeable), en donde se identificó que se encontraba asociada a hernia diafragmática derecha. (Fig. 1)

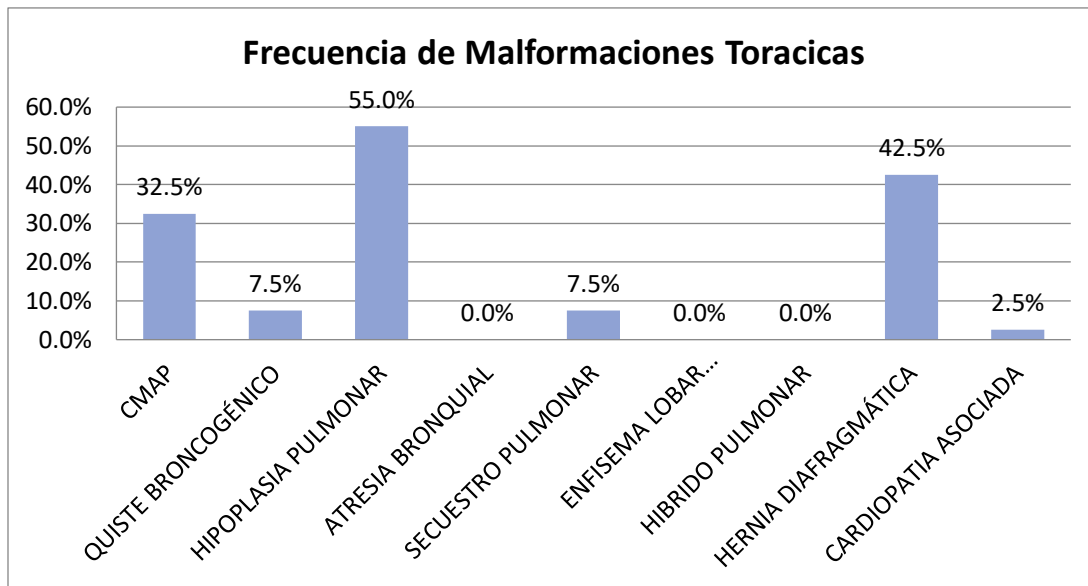


Figura 1. Frecuencia de malformaciones torácicas

Así mismo, se dividieron por sexo, donde la malformación congénita de la vía aérea pulmonar se presentó con una proporción similar para hombres y mujeres, correspondiendo a 8 casos en mujeres y 5 en hombres (20% y 12.5% respectivamente). En el caso de la hernia diafragmática, igualmente fue más frecuente encontrarla en mujeres, estando presente en el 25% de los casos y en hombres en el 17.5% restante. (Fig. 2)

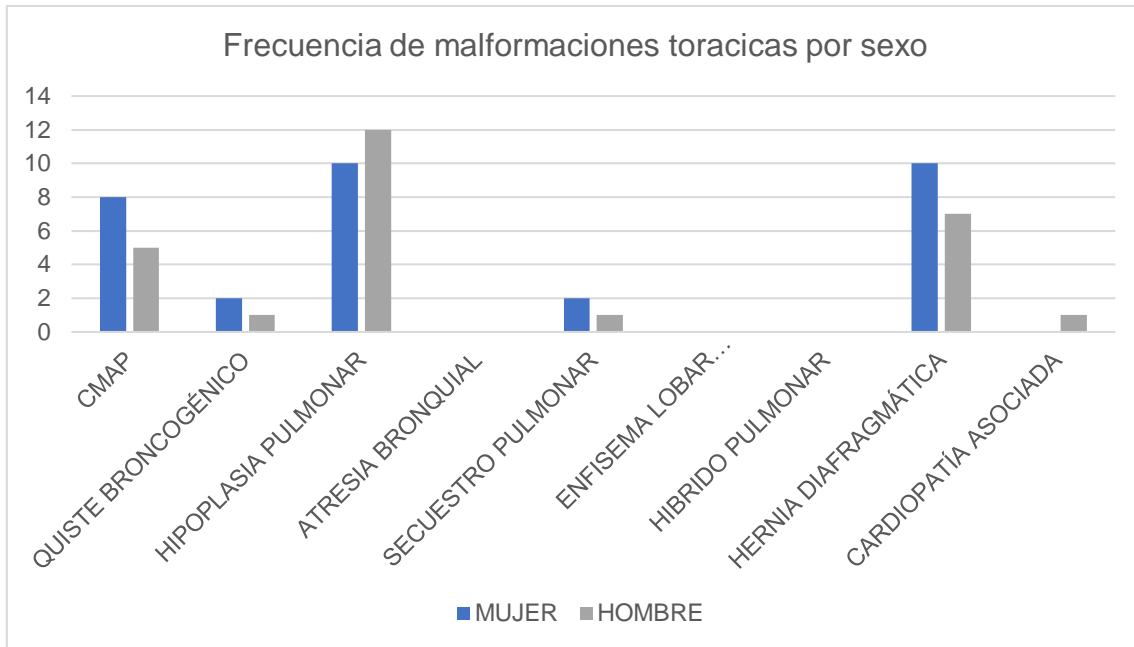


Figura 2. Malformaciones por sexo

La hipoplasia pulmonar en el grupo de estudio se presentó en un 55% (n=22) de los casos, todas de tipo secundario. Al clasificarse por sexo el 25% de los casos se presentó en fetos de sexo femenino, respecto al sexo masculino represento el 30% (n=12). (Fig.3).

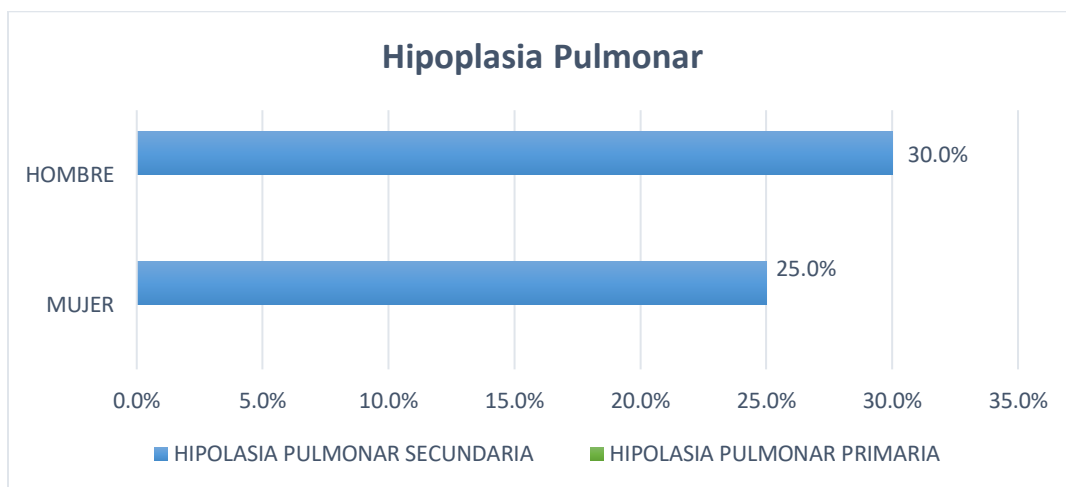


Figura 3. Hipoplasia pulmonar por sexo

El quiste broncogénico representó el 7.5% del total de las malformaciones observadas en el grupo de estudio, en el sexo femenino este padecimiento representó el 5% (n= 2) contra el 2.5% (n = 1) de los hombres en este grupo. (Fig.4).

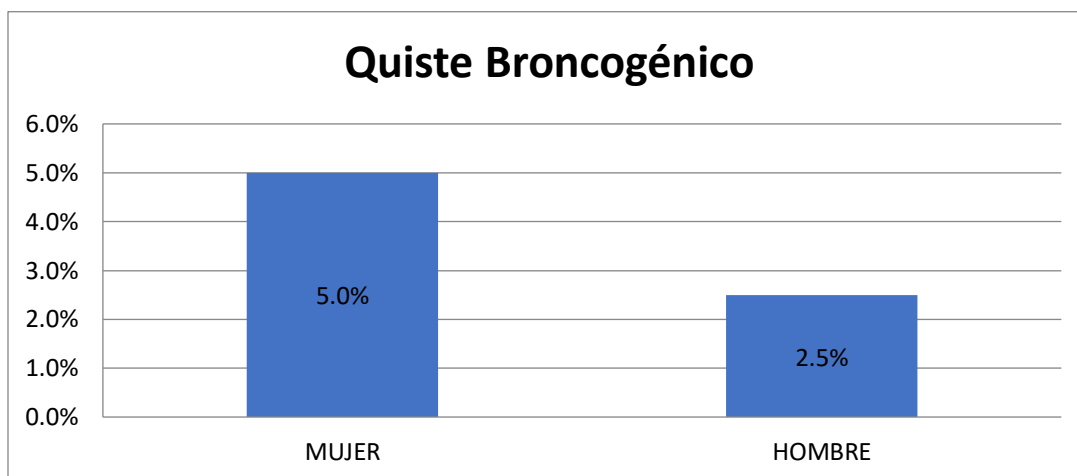


Figura 4. Quiste broncogénico por sexo

De igual manera, el secuestro pulmonar representó el 7.5% del total de las malformaciones observadas, con 2 casos encontrados en mujeres (5%) y 1 caso en hombres (2.5%).

La hernia diafragmática se presentó en un 42.5%, de los casos de los cuales la hernia diafragmática derecha representó el 5% (n= 2), la izquierda el 35% (n= 14) y la hernia bilateral solo representó el 2.5% (n= 1), la hernia diafragmática izquierda se encontró solo en mujeres, representando el 25%(n= 10) del total del grupo, en los hombres la hernia derecha representó el 5%(n= 2), la hernia diafragmática izquierda fue el 10% (n= 4) y la hernia bilateral el 2.5% (n= 1) del total del grupo (Fig.5).

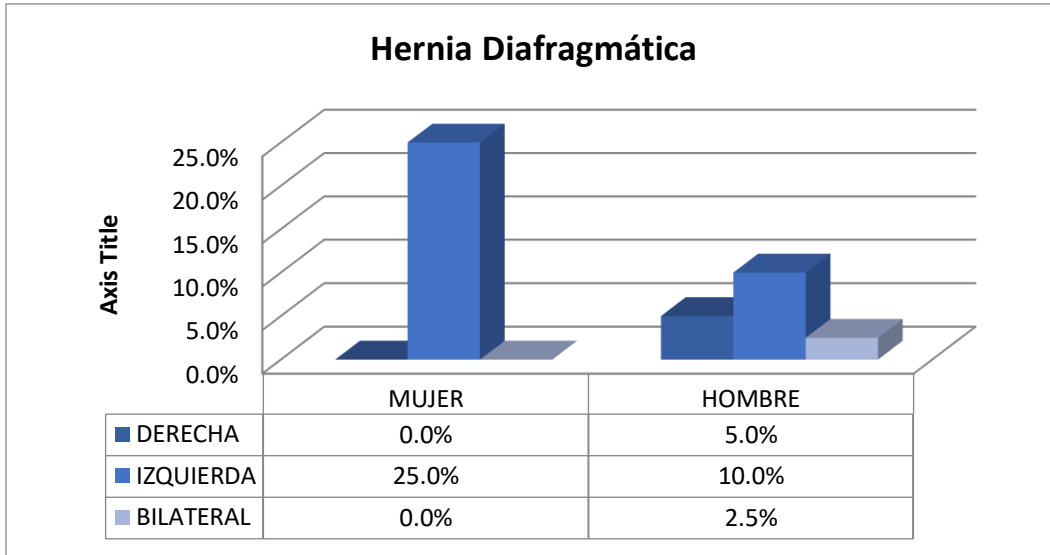


Figura 5. Hernia diafrágica por sexo

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CMAP) representó el 32.5% de los casos el grupo de estudio, dentro de estos el tipo 1 representó el 12.5% (n= 5) y de este el 10% (n= 2) se encontró en el sexo femenino y el 2.5% (n= 1) en el sexo masculino; la CMAP tipo 2 tuvo un total de 7.5% (n= 3) del total contribuyendo con el 5% (n= 2) el sexo femenino y con el 2.5% (n= 1) el sexo masculino. Para el tipo 3 que representó el 12.5% del total del grupo contribuyendo el sexo femenino con 5% (n=2) y el sexo masculino con el 7.5% (n=3). No se encontró la malformación de tipo 4 en la población analizada (Fig.6).

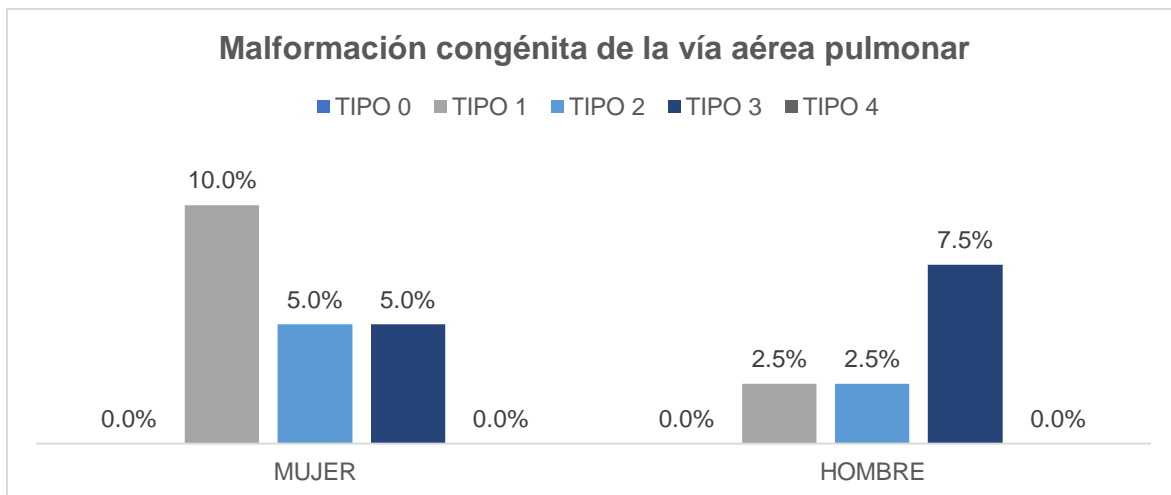


Figura 6. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar por sexo

El ingreso a la unidad de cuidados neonatales (UCIN) fue observada en el 55% (n= 22) de forma general, siendo igual la proporción de ingresos por sexo, correspondiendo a un 27.5% tanto para hombres como para mujeres (Fig.7).

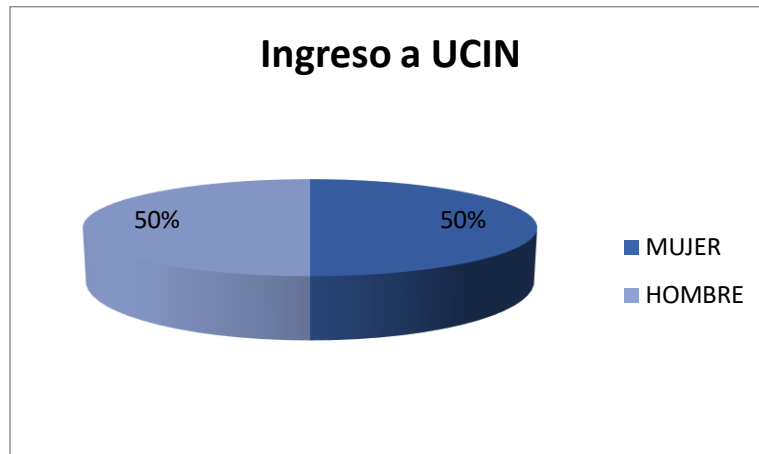


Figura 7. Proporción de ingreso a Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal por sexo

Realizando el análisis de la prevalencia de las malformaciones torácicas se encontró que la hernia diafragmática representó una tasa de 2.7 por cada 1000 estudios, la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CMAP) tuvo una tasa de 2.07 por cada 1000 estudios, el quiste broncogénico y el secuestro pulmonar presentaron tasas semejantes de 0.48 por cada 1000 estudios, la malformación torácica asociada a cardiopatía presentó una tasa de 0.16 por cada 1000 estudios, con una prevalencia general de 6.36 por cada 1000 estudios ultrasonográficos realizados de forma global (Tabla 1).

Tabla 1. Prevalencia por malformación y sexo

MALFORMACION	Mujer	Hombre	Total	Prevalencia
Hipoplasia pulmonar	10	12	22	3,50
Hernia Diafragmática	10	7	17	2,70
Malformación Congénita De La Vía Aérea Pulmonar	8	5	13	2,07
Quiste Broncogénicos	2	1	3	0,48
Secuestro Pulmonar	2	1	3	0,48
Malformación Torácica Asociada A Cardiopatía	0	1	1	0,16
Atresia Bronquial	0	0	0	0,00
Enfisema Lobar Congénito	0	0	0	0,00
Híbrido Pulmonar	0	0	0	0,00
				6,36

*Prevalencia: Tasa por cada 1000 estudios

Considerando la sobrevivencia neonatal en el grupo de estudio, se encontró que fue posible el egreso hospitalario con posterior seguimiento por consulta externa en el 27.5% (n= 11) del total de la muestra, de estos el 20% (n= 8) correspondió al sexo femenino y 7.5% (n= 3) al sexo masculino (Fig.9).

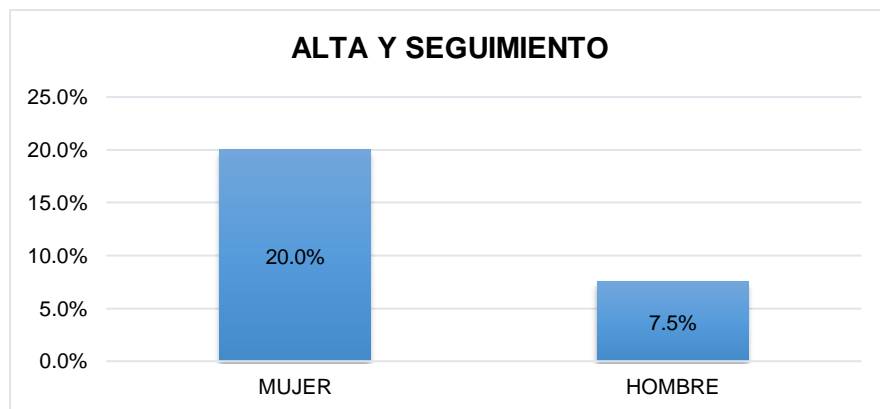


Figura 9. Egreso hospitalario por sexo

De igual manera en un porcentaje del grupo de estudio se logró referencia al departamento de cirugía pediátrica para valorar la corrección de su malformación, correspondiendo de forma general a un 25% del total del grupo, siendo de forma semejante entre ambos sexos, un 12.5%(n= 5) para mujeres y un 12.5% (n= 5) para hombres, el 75% (n= 30) del grupo no fue posible la referencia al departamento de cirugía, bien se por no ameritar manejo quirúrgico y continuar seguimiento por consulta externa o por resultar en muerte fetal o neonatal.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas son alteraciones comunes generadas en el desarrollo humano, siendo las malformaciones a nivel torácico y/o pulmonar de las que se reportan con más baja frecuencia, sin embargo, no se reporta en la literatura una estadística general de las malformaciones a este nivel, ya que la mayoría de estudios las analiza de forma aislada. De acuerdo a Seear y Col. las malformaciones broncopulmonares, llegan a tener una incidencia de hasta 1 caso por cada 25000 a 35000 nacidos vivos³ y la hernia diafragmática congénita se da en aproximadamente 1 de cada 4000 embarazos¹⁹. En este estudio se encontró que de forma general la prevalencia de las anomalías torácicas fue de 6.36 por cada 1000 estudios realizados, lo que infiere una mayor prevalencia de la reportada en la literatura, pero debemos tener en cuenta que el Hospital de Gineco Obstetricia “La Raza” es un centro de referencia de tercer nivel, donde no se está teniendo en cuenta a la población general de país, manejando aquí únicamente a una proporción de la población de riesgo.³

De todas las anomalías torácicas, la hipoplasia pulmonar ocupó el primer lugar en cuanto a frecuencia, sin encontrarse ningún caso de hipoplasia primaria, por lo que todos los casos estuvieron asociados a otra malformación torácica, siendo estas únicamente la hernia diafragmática y las restricciones torácicas secundarias a displasia esquelética. Fuera de este y siguiendo en frecuencia se encontró que el 42.5% de los casos correspondió a presencia de hernia diafragmática, con una tasa de 2.7 por 1000 estudios realizados, siendo una mayor cifra a lo reportado por Cruz y col en México, que como se mencionó previamente está asociado a que el estudio se realizó en un centro de referencia, donde las características demográficas de la población tratada deben ser consideradas, representado el 42.5% de los casos reportados; correspondiendo a lo encontrado en estudios realizados previamente, el compromiso de lado izquierdo fue el más frecuente, estando presente en el 82.3% de los casos.³⁷

De acuerdo a lo descrito por Lovera y Col. y teniendo en cuenta la clasificación de Langston^{4, 22}, la malformación congénita de la vía aérea pulmonar y el secuestro pulmonar fueron las malformaciones broncopulmonares encontradas en mayor proporción, con una frecuencia de 32.5% y 7.5% respectivamente.

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar, o antes conocida como malformación congénita adenomatoidea quística, de acuerdo a la literatura representa entre el 25-30% de todas las malformaciones congénitas pulmonares, siendo similar a lo encontrado en este estudio (32.5% de los casos). Se ha descrito que esta alteración puede presentar resolución espontánea de las lesiones hasta en un 15 – 50% y hasta el 86% son asintomáticos al nacimiento^{26, 31} lo que se relaciona con lo encontrado en este estudio, donde 9 de los 13 casos al encontrarse asintomáticos logrando ser dados de altas con seguimiento a su egreso por la consulta externa, correspondiendo al 69% de los casos. No contamos con datos de estudios de imagen posteriores al seguimiento para determinar si hubo o regresión de las lesiones. Por otra parte, de acuerdo a la clasificación de Stocker de la CMAP³², la tipo 0 y tipo 4 son las reportadas con menor frecuencia, las cuales no se encontraron durante la realización del estudio, y de estas la tipo 3 se registra como la de peor pronóstico, determinando en nuestro estudio la muerte neonatal de un único caso en la tipo 3 de los 5 hallados y uno referido a cirugía pediátrica para manejo quirúrgico, de igual manera, en los demás tipos no hubo muerte fetal o neonatal durante el estudio, sin embargo; no contamos con datos posteriores del caso derivado a cirugía pediátrica y de los demás durante el seguimiento por consulta externa. Cabe mencionar, que todas las CMAP lograron alcanzar un embarazo de término.

Se ha reportado el secuestro pulmonar como la malformación que ocupa el segundo lugar de acuerdo a la clasificación mencionada previamente, con una frecuencia que varía entre el 0.15 y 6.4%, porcentaje similar al encontrado en el estudio; no se especificó en los reportes ultrasonográficos ni al nacimiento si correspondía a una alteración intralobar o extralobar, pero cabe mencionar que más de la mitad de los

casos se diagnostican en la adolescencia, por lo que su prevalencia puede estar subestimada.²⁶

Se ha descrito que el hallazgo de una malformación congénita puede ir asociada a otras o en diferentes órganos, y las torácicas se han asociado con mayor frecuencia a alteraciones a nivel cardiaco, sin embargo, en nuestro estudio esta asociación fue baja, encontrándose en un único caso de hernia diafragmática derecha. En cuanto a las hernias diafragmáticas, lo reportado en la literatura es que se encuentre asociado con mayor frecuencia a malrotación intestinal y cardiopatía congénita, y en este caso fue una alteración cardiaca del tipo conducto arterioso persistente, lo que tiene correlación con lo reportado en la literatura.³⁸

De acuerdo a la revisión realizada, no se toma en cuenta la frecuencia de presentación de las alteraciones de acuerdo al sexo. En este estudio, sin embargo, se encontró que la CMAP, el quiste broncogénico, el secuestro pulmonar y la hernia diafragmática son más frecuentes en mujeres y solo la hipoplasia pulmonar y la malformación asociada a cardiopatía son más frecuente en hombres. En cuanto a la CMAP solo la tipo 3 fue más frecuente en hombres y de las hernias diafragmáticas la de localización derecha y bilateral fueron más frecuentes en hombres.

Se realizaron un promedio de 6286 ultrasonidos obstétricos en el tiempo del estudio, en donde se encontraron alteraciones torácicas en 40 de ellos, excluyendo a los que no continuaron su seguimiento y resolución del embarazo en el hospital, lo que corresponde al 0.6% de los estudios realizados. De los 40 casos, el 25% fueron derivados al servicio de cirugía pediátrica, cerca del 30% se dieron de alta con seguimiento posterior por la consulta externa sin ameritar otro tratamiento en ese momento y el 45% murieron en el período fetal o neonatal, de estos solo 2 casos presentaron muerte fetal por debajo de las 28 semanas de gestación, correspondiendo a casos de hipoplasia pulmonar secundaria a displasia esquelética, cabe mencionar que de los neonatos referidos a manejo por el servicio de cirugía pediátrica o dados de alta con manejo por consulta externa, no se tienen

datos de seguimiento posterior en este estudio y por ende de su desenlace, por lo que la tasa de mortalidad neonatal pudiera ser más alta o mantenerse de acuerdo a los resultados encontrados, dependiendo del tratamiento ofertado a la malformación que se presente, que puede ser tanto manejo conservador como tratamiento quirúrgico según sea la severidad de cada caso. ^{21, 22, 26, 28}

Lo anterior nos deja ver que la mortalidad por patología pulmonar durante el embarazo es realmente considerable, aún sin considerar aquellos casos a los que no se realizó posterior seguimiento. Es por esto que las malformaciones pulmonares deben ser patologías manejadas como de vital importancia en el estudio perinatal, con búsqueda intencionado de las mismas a la hora de realizar estudios de imagen para así poder ofrecer un tratamiento precoz y lograr disminuir la tasa de mortalidad.

CONCLUSIONES

La prevalencia de las malformaciones torácicas encontradas en el estudio es más alta que la reportada en la literatura, presentándose en el 0.6% de la población general, siendo las más frecuentes la hipoplasia pulmonar, hernia diafragmática y malformación congénita de la vía aérea pulmonar, lo que puede estar en relación a que el hospital es un centro de referencia de tercer nivel de atención. Sin embargo, la población reportada con anomalía a este nivel sigue siendo baja pero con una tasa de mortalidad alta, lo que hace indispensable tener un mayor adiestramiento a la hora de realizar estudios de imagen con búsqueda intencionada de alteraciones torácicas en el período fetal y determinar aquellos casos que son susceptibles de manejo conservador y/o quirúrgico bien sea en el período fetal o posterior al nacimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Molina-Giraldo S, Alfonso-Ospina L, Parra-Meza C, Lancheros-García EA, Rojas-Arias JL, Acuña-Osorio E. Prevalencia de malformaciones congénitas diagnosticadas por ultrasonido: Tres años de experiencia en una unidad de medicina materno fetal universitaria. *Ginecol Obstet Mex.* 2015;83(11):680–9.
2. Hernández EN, Serrano SC, Pablo AER, Sierra C, Hernández JV. Prevalencia de malformaciones congénitas registradas en el certificado. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2013;70(6):499–505.
3. Seear M, Townsend J, Hoepker A, et al. A review of congenital lung malformations with a simplified classification system for clinical and research use. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(6):657–64.
4. Lovera de Ferreira CT, Serra-Azuara Laura, Asensio de la Cruz O, Bosque-García MM. Malformaciones congénitas pulmonares diagnosticadas en un periodo de 10 años. *Arch Bronconeumol.* 2018;54(3):159–72.
5. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol pediátr.* 2014;9(3):88–94.
6. Martínez-Frías ML. Características generales de los defectos congénitos, terminología y causas. *Semergen.* 2010;36(3):135–9.
7. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: Concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006;36(8):773–91.
8. León-Ureña ZAD, Sadowinski-Pine S, Jamaica-Balderas L, Penchyna-Grub J. Secuestro pulmonar asociado a una malformación congénita de la vía aérea pulmonar. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2018;75(2):119–26.
9. García-Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: Criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Guía clínica. Diagnostico Prenat.* 2012;23(3):126–33.
10. Mullassery D, Smith NP. Lung development. *Semin Pediatr Sur.* 2015;24(4):152–5.
11. Burri PH. Fetal and Postnatal Development of the Lung. *Annu Rev Physiol.* 1984;46(1):617–28.
12. Iñiguez F, Sánchez I, Broncopulmonar P, Iñiguez Osmer Pediatra Broncopulmonar F. Desarrollo pulmonar. *Soc Chil Neumol Pediatría.* 2016;11(2):148–55.
13. Mondéjar López P, Sirvent-Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017;1:273-297.

14. Greenough A. Factors adversely affecting lung growth. *Paediatr Respir Rev.* 2000;1(4):314–20.
15. Roth-Kleiner M, Post M. Genetic control of lung development. *Biol Neonate.* 2003;84(1):83–8.
16. Zhou L, Lim L, Costa RH, Whitsett JA. Thyroid transcription factor-1, hepatocyte nuclear factor-3 β , surfactant protein B, C, and Clara cell secretory protein in developing mouse lung. *J Histochem Cytochem.* 1996;44(10):1183–93.
17. Xu X, McCormick-Shannon K, Voelker DR, Mason RJ. KGF increases SP-A and SP-D mRNA levels and secretion in cultured rat alveolar type II cells. *Am J Respir Cell Mol Biol.* 1998;18(2):168–78.
18. Maneenil G, Ruangnapa K, Thatrimontrichai A, et al. Clinical presentation and outcome in congenital pulmonary malformation: 25 year retrospective study in Thailand. *Pediatr Int.* 2019;61(8):812–6.
19. Cruz-Martínez R, Gratacos E. Cirugía fetal endoscópica. *Ginecol Obstet Mex.* 2014;82(5):325–36.
20. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax.* 1987;42(6):401–8.
21. Salinas JA. Patología Pulmonar Congénita: Evaluación Y Manejo Perinatal. *Rev Med Clin Condes.* 2016;27(4):485–98.
22. De Vicente CM. Malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores. *Pediatr Integr.* 2016;20(1):51–61.
23. Wang Y, Dai W, Sun Y, Chu X, Yang B, Zhao M. Congenital bronchial atresia: Diagnosis and treatment. *Int J Med Sci.* 2012;9(3):207–12.
24. Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. Lobar Emphysema of Infancy: Diagnosis, Treatment, and Etiological Aspects. *Ann Thorac Surg.* 1967;4(4):374–85.
25. Riedlinger WFJ, Vargas SO, Jennings RW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol.* 2006;9(5):361–73.
26. Nadeem M, Elnazir B, Grealley P. Congenital Pulmonary Malformation in Children. *Scientifica (Cairo).* 2012;2012:1–7.
27. Beksac MS, Fadiloglu E, Tanacan A, et al. Outcomes of Cases of Prenatally-Diagnosed Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Rev Bras Ginecol e Obstet.* 2019;41(11):654–9.

28. Cruz-Martínez R, Ordorica-Flores R. Secuestro broncopulmonar. Diagnóstico prenatal, factores pronóstico y tratamiento por cirugía fetal. *Ginecol Obstet Mex.* 2019;87(2):117–24.
29. Pons L, Pino S, Rodríguez Y. Enfoque actual sobre las malformaciones broncopulmonares congénitas que debe conocer el Pediatra. *Rev Progaleño.* 2018;1(2):148–65.
30. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum Pathol.* 1977;8(2):155–71.
31. Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Emond S, Revillon Y. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):548–52.
32. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque Actual De Las Malformaciones Pulmonares. *Rev Med Clin Condes.* 2017;28(1):29–36.
33. San Vicente B, Bardají C, Obiols P, Abad P, Rigol S. Malformación adenomatoidea quística: ¿somos capaces de prever su evolución? *Cir pediatr.* 2009;22:87–92.
34. Sancho-Hernández R, Solorio-Rodríguez L, Durán-Colín AA, Iribe-Gaxiola Y, Cuevas-Schacht FJ, López-Corella E. Secuestro pulmonar extralobar asintomático y la importancia del diagnóstico y tratamiento perinatal: El manejo expectante no es una opción terapéutica. *Neumol Cir Torax.* 2015;74(4):262–70.
35. Cruz-Martínez R, Martínez-Rodríguez M, Bermúdez-Rojas M, et al. Fetal surgery by full laser ablation of the feeding artery for cystic lung lesions with systemic arterial blood supply (hybrid lung lesions). *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2017; 49(6): 744-50.
36. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R. Congenital diaphragmatic hernia: A review. *Matern Health Neonatol Perinatol.* 2017;3(6):1–16.
37. Yang W, Carmichael SL, Harris JA, Shaw GM. Epidemiologic characteristics of congenital diaphragmatic hernia among 2.5 million California births, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clinic Mol Teratol.* 2006;76(3):170–4.
38. Rojas Solano MJ, Badilla García J. Hernia diafragmatica en pediatria. *Med Leg Costa Rica.* 2019;36(1):101–9.
39. Cruz-Martínez R. Cirugía fetal para hernia diafragmática congénita en América Latina. *Rev Peru Ginecol Obstet.* 2018;64(4):655–60.
40. Perich-Durán RM. Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en atención primaria. *Pediatr Integral.* 2012; 16(8): 622-635

41. Lawn Je, Blencowe H, Pattinson R, Cousens S, Kumar R, Ibiebele I et al.; Lancet's Stillbirths Series steering committee. Stillbirths: Where? When? Why? How to make the data count? *Lancet*. 2011;377(9775):1448–63
42. Efrat Z, Akinfenwa O, Nicolaides KF. First trimester determination of fetal gender by ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13: 305-307.

PREVALENCIA Y TIPOS DE ANOMALÍAS TORÁCICAS FETALES COMO HALLAZGO EN ULTRASONIDO OBSTÉTRICO REALIZADO EN EL HGO 3 "DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ" CMN LA RAZA	
Pregunta	Respuesta
1. Presencia de malformación congénita de la vía aérea pulmonar	1. Tipo 0: traqueobronquial 2. Tipo 1: bronquial / bronquiolar 3. Tipo 2: bronquiolar 4. Tipo 3: bronquiolar / alveolar 5. Tipo 4: alveolar
2. Presencia de quiste broncogénico	Si: presente No: ausente
3. Presencia de hipoplasia pulmonar	Si: presente No: ausente
4. Presencia de atresia bronquial	Si: presente No: ausente
5. Presencia de secuestro pulmonar	1. Intralobar: lesión dentro del lóbulo 2. Extralobar: lesión fuera del pulmón
6. Presencia de enfisema lobar congénito	Si: presente No: ausente
7. Presencia de híbrido pulmonar	Si: presente No: ausente
8. Presencia de hernia diafragmática	1. Posterolateral 2. Anterior 3. Central
9. Presencia de cardiopatía asociada a malformación torácica	Si: presente No: ausente

Dra. Melysabeth Salazar Ochoa
 (Firma)

Fecha

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

PREVALENCIA Y TIPOS DE ANOMALÍAS TORÁCICAS FETALES COMO HALLAZGO EN ULTRASONIDO OBSTÉTRICO REALIZADO EN EL HGO 3 "DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ" CMN LA RAZA

Actividad	Fecha programada	Fecha realizada
Revisión bibliográfica	Marzo – Abril 2021	Octubre 2020 – Julio 2021
Elaboración de protocolo	Octubre – noviembre 2020	Octubre 2020 – Enero 2021
Solicitud de registro ante el comité local de investigación y aprobación	Noviembre 2020	Febrero 2021
Recolección de datos	Diciembre 2020 – febrero 2021	Febrero – marzo 2021
Análisis estadístico	Marzo 2021	Junio 2021
Elaboración de reporte final	Mayo 2021	Agosto - 2021