



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

"CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA
VÍA AÉREA PULMONAR EN MENORES DE 1 AÑO DE EDAD, SERIE DE
CASOS"

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. AMARANTA LÓPEZ SANTIAGO

ASESOR:

DR. CARLOS JUÁREZ ORTÍZ
ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

NÚMERO DE REGISTRO: R-2021-3502-011



CIUDAD DE MÉXICO, 2021



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

DRA. MARIA TERESA RAMOS CERVANTES
JEFA DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CMN LA RAZA

DRA. SILVIA GRACIELA MOYSEN RAMIREZ
PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA
UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CMN LA RAZA

DR. CARLOS JUÁREZ ORTÍZ
ASESOR DE TESIS
ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud 3502,
HOSPITAL GENERAL Dr. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS 16 CI 09 002 001
Registro CONBIOÉTICA CONBIOÉTICA 09 CEI 027 2017101

FECHA Jueves, 04 de febrero de 2021

Dr. Carlos Juárez Ortiz

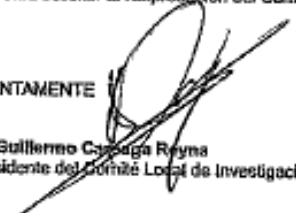
PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE MALFORMACIÓN CONGENITA DE LA VÍA AEREA PULMONAR EN MENORES DE 1 AÑO DE EDAD, SERIE DE CASOS** 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 **APROBADO**.

<p>Número de Registro Institucional R-2021-3502-011</p>

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. Guillermo Castañeda Reyna
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

AGRADECIMIENTOS

La gratitud, como ciertas flores, no se da en la altura y mejor reverdece en la tierra
buena de los humildes. "

José Martí

Agradezco en primer lugar a El gran arquitecto del universo, que me ha mostrado el largo y sinuoso camino con su fulgurante e incandescente mano.

A mis padres, quienes me han acompañado en todo momento. Gracias por su infinito amor y apoyo, sin ustedes, nada de esto sería posible. Papá, desde el cielo, todos estos logros han sido por ti. Te amo inmensamente.

A mi hermana, mi fiel compañera y el motor de mi vida.

A mis amigos (Lolita, José, Humberto, Montse, Viviana, Dulce e Itzel), por acompañarme en todo momento, aún en los momentos más difíciles, me han ayudado a encontrar la paz y la alegría. Gracias por cada uno de los bellos momentos a su lado.

A la Dra. Lili Ovando, quien ha sido mi más grande inspiración, gracias por todo el apoyo que me ha brindado.

Quiero agradecer especialmente al Dr. Carlos Juárez Ortiz, mi asesor de tesis, por el tiempo, paciencia y conocimiento que ha invertido para la realización de este trabajo. Gracias por todo su apoyo

INDICE

RESUMEN	6
MARCO TEÓRICO.....	9
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
JUSTIFICACIÓN	19
PREGUNTA DE INVESTIGACION	20
HIPÓTESIS	20
OBJETIVOS	21
PACIENTE Y MÉTODOS.....	21
DISEÑO DE ESTUDIO.....	22
CRITERIOS DE SELECCIÓN	22
ASPECTOS ÉTICOS	23
RESULTADOS.....	25
DISCUSIÓN	26
CONCLUSIÓN.	28
REFERENCIA BIBLIOGRAFICA.....	29
ANEXOS	32

RESUMEN

“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR EN MENORES DE 1 AÑO DE EDAD, SERIE DE CASOS”

Introducción: La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), es una anomalía poco frecuente del desarrollo del tracto respiratorio inferior, descrita por primera vez por Chin et al. en 1949. Representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón. La incidencia oscila entre 1/11000-1/35000 en recién nacidos. La presentación clínica dependerá del tipo de MCVAP. Tres cuartas partes de los pacientes se presentan asintomáticos, el resto con dificultad respiratoria desde el nacimiento o infancia. Es importante la identificación temprana de la MCVAP, para el inicio del tratamiento de manera oportuna. En la actualidad es posible realizar el diagnóstico prenatal. El pronóstico y evolución del paciente dependerá del tipo de MCVAP que presente.

Objetivo: Identificar las características clínicas de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar en menores de 1 año de edad, en el periodo comprendido de Enero del 2020 a Octubre del 2020.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, se realizó la búsqueda de los expedientes de los pacientes menores de 1 año de edad hospitalizados con el diagnóstico de MCVAP en el periodo comprendido de Enero del 2020 a Octubre

del 2020. Del cual solo se encontró un caso clínico. . Estudio con riesgo menor al mínimo.

Análisis estadístico: Durante el periodo asignado a la búsqueda, se encontró un caso de MCVAP. Se describen las características clínicas de la MCVAP presente en el caso.

Resultados: Se presenta el caso de un recién nacido con datos de dificultad respiratoria y sin factores aparentes de riesgo. Se le realiza diagnóstico por medio de estudios de imagen compatibles con una malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Se deriva a unidad de tercer nivel donde se realiza resección de lóbulo inferior derecho a los 15 días de vida. Actualmente se encuentra estable y bajo seguimiento.

Conclusiones: Es importante la identificación y diagnóstico oportuno para poder iniciar el tratamiento lo más tempranamente posible, y evitar complicaciones en etapas más tardías de la infancia. El pronóstico y evolución del paciente dependerá del tipo de MCVAP que presente.

1.DATOS DEL ALUMNO	
APELLIDO PATERNO	LOPEZ
APELLIDO MATERNO	SANTIAGO
NOMBRE	AMARANTA
TELEFONO	5547592951
UNIVERSIDAD	UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD O ESCUELA	Facultad de Medicina
CARRERA/ESPECIALIDAD	Pediatría
N°CUENTA	-
CORREO ELECTRONICO	amarantals@hotmail.com
2.DATOS DE LOS TUTORES	
TUTOR PRINCIPAL	
	DR. CARLOS JUÁREZ ORTÍZ Neumólogo pediatra Adscrito al servicio de Neumología pediátrica del Hospital General La Raza Teléfono 5514518682 / 55 57245900 Extension 23516 / 23517 Correo electrónico: broncoscopiajuarez@gmail.com
3. DATOS DE LA TESIS	
TITULO	“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR EN MENORES DE 1 AÑO DE EDAD, SERIE DE CASOS”
NÚMERO DE PAGINAS	36 PÁGINAS
AÑO	2021
NUMERO DE REGISTRO	R-2021-3502-011

MARCO TEÓRICO

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), anteriormente conocida como malformación adenomatoidea quística congénita (MAQC), es una anomalía poco frecuente del desarrollo del tracto respiratorio inferior ¹, descrita por primera vez por Chin et al. en 1949.² Es una entidad poco común, con una incidencia del 2% de todas las malformaciones congénitas.³ Representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón y, frecuentemente, se manifiesta como distrés respiratorio en el período neonatal. La incidencia oscila entre 1/11.000 y 1/35.000 recién nacidos.⁴

La presentación de la MCVA es variable. Muchos se identifican mediante un examen de ultrasonido prenatal de rutina. Hasta dos tercios de los lactantes son sintomáticos al nacer ⁵

Las malformaciones de tipo 4, se han asociado con el síndrome de blastoma pleuropulmonar familiar (PPB). ⁶

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) antiguamente conocida como malformación adenomatoidea quística pulmonar, es una lesión de predominio parenquimatoso consistente en una masa multiquística de tejido pulmonar no funcional, generalmente restringida a un lóbulo pulmonar, pero ocasionalmente más extendida (incluso bilateral). Se origina de 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 ubicación.⁷

Los mecanismos moleculares que dan lugar a la formación MCVAP se desconocen, pero pueden incluir un desequilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis durante la organogénesis. Los trastornos del gen HOXB5 han sido implicados en este proceso.⁸

La denominación actual fue propuesta por Stocker en el año 2002, abandonando el nombre de malformación adenomatoidea quística, debido a que en muchas ocasiones no se encontraban ni quistes ni malformaciones adenomatosas. Anteriormente se dividía en tres tipos principales según el tamaño de los quistes y sus características celulares (predominantemente células bronquiales, bronquiolares o del conducto bronquiolar / alveolar).^{9,10} Según este esquema de clasificación, más del 65% de las MCVAP eran del tipo 1, mientras que el tipo 2 comprendía del 20 al 25 % y el tipo 3 comprendía el 8%.⁹

En el esquema de clasificación actual, se agregaron dos tipos adicionales (0 y 4). El tipo 0 surge de la tráquea y las lesiones de tipo 4 tienen un origen acinar alveolar / distal^{10,11}

Cada tipo de MCVAP tiene características patológicas distintas (**Tabla 1**)

Tabla 1. Características de cada tipo de MCVAP

Tipo de MCVAP(Stocker 2002)	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Origen	Traqueal /bronquial	Bronquios distales/ bronquiolos proximales	Bronquiolar	Bronquiolar/alveolar	Acinar distal
Frecuencia	1-3%	60-70% (más común)	15-20%	5-10%	5-10%
¿Es quística?	No	Si (únicos/multiloculados)	Múltiple	No (o diseminado)	Si
¿Es adenomatosa?	No	No	No	Si	No
Ecografía prenatal	Pulmones pequeños	Masa quística en 1er trimestre que crece en 2-3er trimestre	Desde normal a masa mal definida.	Masa que crece progresivamente. Hydrops fetalis 80%	Desde normal a masa quística similar a MCVAP tipo 1
Edad de presentación	Nacimiento	Intrauterina si es grande. En la infancia si es pequeña.	Primer mes de vida	Intrauterina o al nacimiento	Nacimiento a los 6 años de vida.
Presentación clínica	Pulmones no aireados. Feto muerto/ Síndrome de dificultad respiratoria grave.	Asintomático (Hallazgo casual). Dificultad respiratoria, desplazamiento mediastínico, infección o tumor maligno.	Asintomático a dificultad respiratoria. Se pueden diagnosticar antes otras anomalías extrapulmonares	Mortinato/ Síndrome de dificultad respiratoria grave.	Asintomáticos. Al nacer o en la infancia con neumotórax a tensión o infección.
Tejido	Epitelio pseudoestratificado ciliado. Células mucosas y cartílago.	Epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado. Paredes con musculo liso y tejido elástico. Escaso cartílago. Células productoras de moco	Epitelio cilíndrico, cúbico o columnar. No hay cartílago ni células productoras de moco	Proliferación adenomatosa. Mezcla de tejido quístico y sólido. Revestido de epitelio cuboidal no ciliado. No hay cartílago ni célula productora de moco	Células de revestimiento alveolar aplanadas, no ciliadas, sin células mucosas ni musculo esquelético.

Tamaño de quistes	Pequeños, <0.5 cm	2-10 cm	0.5-2 cm	<0.5 cm	<7cm
Afección lobar	Todo el pulmón.	Un lóbulo, raro bilateral	Habitualmente un lóbulo.	Un lóbulo completo o varios lóbulos.	Habitualmente un lóbulo.
Riesgo malignidad	No	Si (Carcinoma bronquioalveolar)	No	No	Si (Blastoma pleuropulmonar/ Carcinoma bronquioalveolar)
Asociación con otras anomalías	Raras: anomalías cardiovasculares, hipoplasia renal, hipoplasia cutánea focal	Muy raras	Atresia esofágica, fistula traqueoesofágica, agenesia/diagenesia renal. Atresia intestinal. Anomalías cardíacas, SNC, óseas.	Raras. Hipoplasia pulmonar contralateral secundaria	Raras
Tratamiento	Ninguno	Resección lobar	Resección. Tratar resto de anomalías	Resección lobar	Resección lobar
Evolución y pronóstico	Incompatible con la vida	Excelente tras cirugía	Depende de la severidad del resto de anomalías.	Mala. Depende de la severidad de la hipoplasia pulmonar.	Excelente tras cirugía.

Adaptado de: Mondéjar López P, et al; Van Koningsbruggen S, et al; y Antonio Salinas^{11,12,13}

La MCVAP es una de las lesiones pulmonares más comunes diagnosticadas prenatalmente, aunque la prevalencia al nacer es bastante baja. El diagnóstico prenatal generalmente se realiza mediante ecografía. Las lesiones microquísticas consisten en quistes <5 mm de diámetro y parecen ecogénicas y sólidas, mientras que las lesiones macroquísticas contienen uno o más quistes > 5 mm de diámetro.¹³

La aparición de MCVAP en la ecografía prenatal varía desde hallazgos incidentales de lesiones de apariencia quística hasta afectación pulmonar masiva.¹⁴ . Las lesiones retroceden y parecen resolverse durante el curso de la gestación en aproximadamente el 50% de los casos, el resto aún serán detectables en las imágenes posnatales.¹⁵ El llamado ratio de volumen de la malformación, medido mediante el cociente entre el volumen de la lesión pulmonar y la circunferencia craneal, constituye una herramienta útil para detectar fetos en riesgo de desarrollar *hydrops fetalis*; un valor mayor de 1,6 predice un riesgo de 15- 75% de desarrollarlo.¹¹

La hidropesía fetal se desarrolla en el 5 al 40% de los casos debido a alteraciones hemodinámicas por obstrucción de la vena cava, desplazamiento y compresión cardíaca. El riesgo de hidropesía es mayor en fetos con lesiones grandes y lesiones microquísticas.¹⁵

La evaluación adicional con imágenes por resonancia magnética (MRI) prenatal es útil para distinguir la MCVAP de otras anomalías pulmonares, incluido el secuestro broncopulmonar (BPS), hernia diafragmática congénita y enfisema lobar congénito.⁶

Aproximadamente tres cuartas partes de los pacientes con un diagnóstico prenatal de MCVAP son asintomáticos al nacer.¹⁶ Está claro que algunos de estos niños desarrollarán complicaciones (principalmente infecciones) durante los primeros años de vida. El 25% restante de las pacientes con un diagnóstico prenatal de MCVAP presenta síntomas al nacer. La probabilidad de dificultad respiratoria y su gravedad aumentan con el tamaño de la lesión. Otros predictores ecográficos de

dificultad respiratoria al nacer incluyen desplazamiento mediastínico, polihidramnios y ascitis.¹¹

Aproximadamente un tercio de las MCVAP se diagnostican después del período neonatal. Estas lesiones suelen ser tipos 1, 2 o 4 y tienden a ser más pequeñas que las que se presentan con síntomas respiratorios al nacer. Una presentación común en los niños mayores es la neumonía .¹⁶

Las MCVAP tipos 1, 2 y 4 se caracterizan por quistes llenos de aire. La radiografía no distingue de manera confiable entre ellos. Sin embargo, los tipos 1 y 4 tienden a aparecer como una sola lesión, con uno o unos pocos quistes grandes que pueden estar completamente llenos de aire o tener niveles hidroaéreos.¹⁰ En el tipo 2, los numerosos quistes pequeños parecen más homogéneos, con una apariencia "burbujeante". Por el contrario, la MCVAP de tipo 3 a menudo aparece como una masa grande, sólida y homogénea. Suele haber un marcado desplazamiento del contenido mediastínico hacia el lado contralateral con hipoplasia del pulmón ipsilateral debido al efecto de masa. La presencia de neumotórax, o quistes bilaterales o multifocales, sugiere fuertemente MCVAP tipo 4.¹⁰

Resulta obligada la realización de una radiografía de tórax al nacimiento, aunque el recién nacido esté asintomático y aunque las ecografías prenatales seriadas indiquen una aparente resolución de la lesión. Es más, aunque la radiología simple de tórax sea normal, se debe realizar una angiotomografía torácica con reconstrucciones 3D en los primeros 6 meses de vida, ya que muchas lesiones detectadas prenatalmente parecen resueltas pero la mayoría persisten en la tomografía posnatal.¹⁷

La técnica diagnóstica de elección es la angiotomografía torácica ante la posibilidad de encontrar una lesión híbrida MCVAP-secuestro pulmonar, que requiera localizar la arteria aberrante que la irriga.¹⁷

Se deberá realizar diagnóstico diferencial con secuestro broncopulmonar, hernia diafragmática congénita, quiste broncogénico, atresia bronquial, enfisema lobar congénito y enfisema intersticial pulmonar localizado.^{12,21,22}

El manejo de fetos con MCVAP diagnosticada prenatalmente incluye la evaluación de anomalías asociadas y exámenes de ultrasonido en serie para monitorizar los cambios en la MCVAP y el desarrollo de hidropesía. Los fetos con MCVAP grandes y / o hidropesía tienen un pronóstico malo.¹³ En este caso, las opciones de tratamiento incluyen corticosteroides prenatales, procedimientos de drenaje, cirugía fetal o parto temprano.

En pacientes sintomáticos, la MCVAP se trata mediante resección quirúrgica. La resección se requiere con frecuencia en los recién nacidos con dificultad respiratoria significativa, pero a menudo se realiza de forma electiva en niños mayores que presentan síntomas menos agudos. En los niños mayores, la resección generalmente se realiza para prevenir una infección recurrente y eliminar las preocupaciones sobre la malignidad.^{13,18,19}

El tratamiento prenatal para estos pacientes consiste en la administración de esteroides sistémicos, resección fetal abierta o escleroterapia percutánea. La broncoscopia fetal diagnóstica y terapéutica, es una nueva alternativa a considerar en el manejo de pacientes con MCVAP, a pesar de ser pocos los estudios realizados, los resultados reportados han sido favorables. Entre ellos podemos mencionar el estudio realizado en la ciudad de Querétaro donde se

reportó la reversión del desplazamiento mediastinal, hipoplasia pulmonar e hidrops fetal en un feto de 30 semanas de gestación con diagnóstico prenatal de MCVAP grande, donde mediante la broncoscopia fetal identificaron la presencia de atresia bronquial en la vía aérea distal, logrando la reversión del daño pulmonar, sin afección pulmonar ni del neurodesarrollo durante la etapa posnatal.²¹ De igual forma, otro reporte de caso realizado por Andrew H. Chon y colaboradores, donde se sospechaba de una obstrucción de la vía aérea pulmonar demostró efectos favorables en la reversión del daño pulmonar con el uso de la broncoscopia fetal en un caso de MCVAP tipo II.²²

La broncoscopia fetal tiene ventajas sobre la broncoscopia neonatal. En primer lugar, la broncoscopia fetal se realiza mientras se encuentra presente la circulación placentaria y, por lo tanto, no existen los mismos riesgos de desoxigenación que en una broncoscopia neonatal. En segundo lugar, la visualización directa reduce el diagnóstico diferencial de una obstrucción de vía aérea y una malformación pulmonar congénita. Motivo por el que debe considerarse como una herramienta útil para el diagnóstico y manejo de pacientes con MCVAP.²²

La presencia de hidropesía es un signo de muerte fetal inminente (el riesgo de muerte se acerca al 100% en ausencia de intervención) y, por lo tanto, es una indicación de intervención fetal. Se han informado casos de resolución espontánea de la hidropesía temprana (derrame pleural y/o ascitis) sin intervención, pero estos casos son extremadamente raros.²⁰

La posibilidad de malignización de las lesiones quísticas congénitas pulmonares explica la tendencia de muchos pediatras y cirujanos pediatras a tomar una actitud

quirúrgica activa incluso en ausencia de síntomas. Se ha descrito dos tipos de neoplasias pulmonares en relación con la MCVAP: Blastoma pleuropulmonar (BBP) y Carcinoma bronquioloalveolar (CBA).¹¹

La cirugía es curativa y presenta pocas complicaciones. En general, se prefiere la lobectomía a la resección en cuña debido a la dificultad técnica para identificar los planos de disección con algunas lesiones y al aumento de la morbilidad asociada con las resecciones parciales.^{11,13}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La MCVAP es una patología muy importante en nuestro medio, ya que sin tratamiento la mortalidad resulta ser elevada, por lo que el diagnóstico temprano es fundamental para el pronóstico de estos pacientes. De acuerdo a lo reportado en la literatura, es una patología poco común, sin embargo se ubica como principal causa de malformación congénita de la vía aérea pulmonar.

Las unidades de primer nivel, son el primer contacto en la atención médica de la población en general, por lo que el diagnóstico o sospecha de este tipo de patologías deberá efectuarse en este medio de manera inicial para la derivación correspondiente a unidades especializadas de tercer nivel para el tratamiento definitivo.

En México y en nuestro medio se desconoce la frecuencia de esta enfermedad. Son pocos los casos clínicos reportados al respecto. Por lo tanto, nuestra finalidad es conocer las características clínicas de este tipo de malformaciones en nuestro medio.

JUSTIFICACIÓN

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) es una lesión de predominio parenquimatoso que consiste en una masa multiquística de tejido pulmonar no funcional, generalmente restringida a un lóbulo pulmonar, pero ocasionalmente más extendida. Se origina de 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 ubicación.

Los mecanismos moleculares que dan lugar a la formación MCVAP se desconocen, pero pueden incluir un desequilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis durante la organogénesis. Representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón. La incidencia oscila entre 1/11.000 y 1/35.000 recién nacidos.

Existen diferentes tipos de MCVAP, el pronóstico dependerá del tipo que se presente, el más frecuente es el tipo I, cuyo pronóstico resulta ser el más favorable.

La identificación adecuada de los factores de riesgo y la vigilancia prenatal adecuada, mediante la realización de ultrasonidos, son indispensables para la sospecha diagnóstica durante la consulta prenatal. El diagnóstico temprano ha demostrado un mejor pronóstico en la evolución de estos pacientes.

Como médicos pediatras, resulta importante el considerar dentro de nuestros diagnósticos diferenciales la presencia de este tipo de malformaciones, ya que al identificarlos de manera oportuna se establece un plan adecuado para el manejo

de estos pacientes. El tratamiento definitivo durante la etapa posnatal consiste en la intervención quirúrgica, motivo por el que su atención deberá efectuarse en unidades de tercer nivel que cuenten con la infraestructura adecuada para su manejo.

En México existen pocos casos publicados de malformaciones pulmonares congénitas y de la vía aérea. De acuerdo a lo reportado en la literatura, este tipo de patologías son poco frecuentes, sin embargo representa la principal malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Por lo anterior, resulta importante conocer las principales características clínicas de la MCVAP que se presentan en nuestro medio.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuáles son las características clínicas de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar en pacientes pediátricos menores de 1 año de edad, en el periodo comprendido de Enero del 2020 a Octubre del 2020?

HIPÓTESIS

No requiere por tratarse de un estudio descriptivo

OBJETIVOS

Objetivo General

Se identificó las características clínicas de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar en un paciente pediátrico menor de 1 año de edad, en el periodo comprendido de Enero del 2020 a Octubre del 2020

Objetivo secundario

1. Se identificó la frecuencia de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar en una unidad de primer nivel de atención.
2. Se identificó el tipo de malformación congénita de la vía aérea pulmonar más frecuente.

PACIENTE Y MÉTODOS

El estudio se sometió a la aprobación del Comité Local de Investigación y Ética en investigación en Salud del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” del Centro Médico Nacional La Raza.

Fue un estudio retrospectivo. Se incluyeron los expedientes de pacientes pediátricos menores de 1 año en el periodo comprendido de Enero del 2020 a Octubre del 2020.

Durante el tiempo designado a la investigación, se identificó a un paciente que cumplió con todos los criterios de selección.

Fue un estudio con riesgo menor al mínimo ya que se utilizó el expediente del paciente bajo seguimiento. Los resultados se captaron en hojas elaboradas ex profeso.

DISEÑO DE ESTUDIO

Los resultados se analizaron por medio de estadística descriptiva, se comparó los hallazgos clínicos encontrados en el paciente bajo seguimiento con los hallazgos clínicos reportados en la literatura.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

1. Expediente de pacientes menores de 1 año de edad.
2. Género masculino y femenino
3. Con diagnóstico histopatológico confirmado de malformación congénita de la vía aérea pulmonar

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN

-Pacientes con diagnósticos diferentes a malformación congénita de la vía aérea pulmonar.

ELIMINACIÓN

-Expedientes de pacientes incompletos.

EXCLUSIÓN

No aplica por el tipo de estudio

ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio respeta los principios básicos de la investigación científica, en seres humanos, establecido en la Asamblea Médica Mundial de la declaración de Helsinki en 1964, y las revisiones hechas por la misma asamblea en Tokio en 1972, Venecia 1983 y Hong Kong en 1989.

El presente protocolo se apega a la “Ley federal de protección de datos personales en posesión de los particulares” publicada el 5 de julio del año 2010 en el Diario Oficial de la Federación: Capítulo I, Artículo 3 y sección VIII en sus disposiciones generales la protección de datos. La confidencialidad de los datos del paciente será garantizada mediante la asignación de números o claves que solo los investigadores identifiquen, para brindar la seguridad de que no se identificará al sujeto y que se mantendrá la confidencialidad de la información relacionada con su privacidad.”

Por otra parte la investigación se apega a la ley general de salud de los Estados Unidos Mexicanos en materia de investigación para la salud y las normas dictadas por el Instituto Mexicano del Seguro Social.

El presente trabajo corresponde a una investigación sin riesgo para el paciente con base en el artículo 17 de la Ley Federal de Salud en materia de investigación para la salud en nuestro país(Capítulo I/título segundo: de los aspectos éticos de la investigación en seres humano: se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio). Debido a que se revisarán el expediente clínico, no implica riesgo para el paciente por lo que es categoría I.

investigación sin riesgo, y se mantendrá la confidencialidad de los pacientes." Se trata de un estudio sin riesgo (ARTÍCULO 17), por lo que a consideración del comité de ética de acuerdo con el artículo 23 de la Ley podría no requerir consentimiento informado.

Debido a que no existe riesgo, el beneficio de la información obtenida durante la realización de dicha investigación será mayor. Para la realización de esta investigación no existe ningún conflicto de interés.

El estudio se someterá a aprobación por el comité local de investigación en salud de la U.M.A.E. del Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional "

RESULTADOS

CASO CLINICO

Se trata de RN producto de la gesta 1, madre sana con embarazo normoevolutivo y control prenatal adecuado. Se reporta un *ultrasonido obstétrico* con feto de 39.2 SDG en presentación cefálica, peso de 3594 gr y poliquistosis pulmonar bilateral de predominio derecho (**Figura 1**). Se atiende parto eutócico, obteniendo masculino de 38 SDG, peso 2850 gr, talla 53 cm, Apgar 8/9 y Silverman-Andersen (SA): 0. Se realizan maniobras básicas de reanimación neonatal y pasa a alojamiento conjunto. Seis horas después inicia con succión débil, tiraje intercostal, quejido espiratorio y disociación toracoabdominal. Ingresa a cuidados especiales neonatales (UCEN) para administración de oxígeno suplementario. *Exploración física*: frecuencia respiratoria 85 rpm y SPO2 de 89%. Tórax cilíndrico, con tiraje intercostal leve y ausencia de murmullo vesicular derecho. Resto de exploración normal. *Radiografía de tórax* con evidencia de imágenes quísticas, sobredistensión pulmonar derecha y silueta mediastinal desviada hacia la izquierda. (**Figura 2**). *Gasometría arterial* con hiperventilación alveolar normooxémica. Ante sospecha de MCVAP se realiza *tomografía computada de tórax*: que evidencia múltiples quistes de más de 1 cm, de localización derecha compatibles con probable MCVAP tipo 1-2 (**Figura 3,4,5**). Se envía a unidad de tercer nivel, donde es valorado por cardiología pediátrica quien reporta en *ecocardiograma*: función ventricular preservada, PSAP 33 mmHg, FEVI 62%, un gradiente máximo de 10 mmHg, con *probable obstrucción extrínseca de la vena cava superior*. La evaluación de Neumología y cirugía pediátrica corroboran el diagnóstico y programan al paciente para toracotomía posterolateral derecha y

lobectomía inferior derecha. Realizando intervención quirúrgica a los 15 días de vida extrauterina. **(Figura 6)** El *reporte histopatológico* corrobora el diagnóstico de MCVAP Tipo 1. El paciente está actualmente asintomático, bajo seguimiento.

DISCUSIÓN

La MCVAP es una patología poco frecuente en nuestro medio, son pocos los casos reportados en la literatura, sin embargo es considerada la patología congénita pulmonar más frecuente. Por tanto, la identificación oportuna de esta entidad, resulta importante para el tratamiento temprano de los pacientes que la padezcan.

La sospecha de esta malformación congénita puede realizarse desde la etapa prenatal, mediante la realización de ultrasonidos seriados.

Considerar la posibilidad diagnóstica de la MCVAP desde la vida intrauterina, permite al personal médico prepararse para brindar la atención oportuna y derivar a los centros de especialidad correspondientes.

Al tratarse de una patología poco frecuente, durante el tiempo planeado para la investigación, sólo se encontró un caso clínico.

En dicho caso clínico, resulta interesante el antecedente del ultrasonido prenatal, el cual reportaba: poliquistosis pulmonar bilateral de predominio derecho. Por tal motivo, al presentarse las manifestaciones respiratorias en el recién nacido (a las 6 horas de vida), se consideró como posibilidad diagnóstica la presencia de una MCVAP.

Los hallazgos clínicos (frecuencia respiratoria 85 rpm, *SPO2* de 89%, tiraje intercostal leve, ausencia de murmullo vesicular derecho) y radiológicos (imágenes quísticas, sobredistensión pulmonar derecha, silueta mediastinal desviada hacia la izquierda), fortalecieron la sospecha diagnóstica por lo que se inició el abordaje para descartar MCVAP.

Al contarse con el resultado de la tomografía de tórax (imágenes compatibles con MCVAP Tipo 1-2) se realizó el envío correspondiente a unidad de tercer nivel donde se llevó a cabo la intervención quirúrgica a los 15 días de vida, así como el abordaje para descartar patologías congénitas asociadas.

Posterior a la intervención quirúrgica, el paciente se mantuvo en vigilancia sin presentar complicaciones, siendo egresado por mejoría clínica.

Se confirma el diagnóstico de MCVAP Tipo 1 con el resultado del estudio histopatológico, coincidiendo con el resto de las bibliografías, al ser la MCVAP más frecuente. En esta ocasión, no asociada a ninguna otra malformación.

La identificación temprana de los factores de riesgo y la pericia en la sospecha diagnóstica, resultaron favorables en este paciente, ya que el abordaje se realizó de manera oportuna sin presentar complicaciones asociadas. Debido al riesgo de neumonías recurrentes y malignidad, el tratamiento debe ser quirúrgico.

Tal como se describe en la literatura, el pronóstico de estos pacientes resulta favorable mientras más tempranamente se realice el tratamiento y de acuerdo al tipo de MCVAP.

La MCVAP Tipo 1, tiene un pronóstico favorable posterior a la intervención quirúrgica, por lo que se espera que la evolución del paciente presentado en este caso sea adecuada.

CONCLUSIÓN.

La MCVAP es una patología poco común y de manifestaciones clínicas variables. La MCVPA tipo 1 es la más frecuente y de pronóstico más favorable. El ultrasonido y la IRM son las herramientas más importantes para la detección prenatal y seguimiento durante el embarazo.

Como médicos pediatras, es imperativo el realizar un adecuado interrogatorio desde la sala de partos para la identificación de los factores de riesgo asociados a MCVAP. De igual forma, el conocimiento de la presentación clínica de estos pacientes resulta importante para la sospecha diagnóstica y la derivación oportuna a la unidad de tercer nivel para el tratamiento oportuno, evitando de esta manera la aparición de complicaciones.

Es importante el diagnóstico oportuno puesto que el 25% de los pacientes serán sintomáticos al nacer. El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica, sobre todo en aquellos niños que presentan alto riesgo de infecciones pulmonares recurrentes o malignidad

REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

1. Shanti CM, Klein MD. Enfermedad quística pulmonar. *SeminPediatrSurg* 2008 Feb;17(1):2-8.
2. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol.* 1949;48:221-9.
3. Evrard V, Ceulemans J. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23: 123-32.
4. Bernardo-Vega R, Mayor-Gonzalez JM, Arias-Valdés E, Alvarez-González A, del Olmo-Bautista S, Vázquez-Camino F. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. *Clin Invest Gin Obts.* 2015; 42 (2):83-85.
5. De Santis M, Masini L, Noia G, Cavaliere A F, Olivia N, Caruso A. Malformación adenomatoide quística congénita del pulmón: hallazgos ecográficos prenatales y resultado fetal-neonatal. Quince años de experiencia. *Fetal DiagnTher* 2000; 15: 246.
6. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, Kim P CW. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonaryblastoma? *J PediatrSurg* 2010; 45:1086.
7. Fromont-Hankard G, Philippe-Chomette P, Delezoide AL, Nessmann C, Aigrain Y, Peuchmaur M. Glial cell-derived neurotrophic factor expression in normal human lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126:432.
8. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics,

- prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A* 2006; 140:151.
9. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155.
 10. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal PediatrPathol* 2009; 28:155.
 11. Koningsbruggen SV, Ahrens F, Brockmann M, Michalk D, Rietschel E. Congenital cystic adenomatoid malformation type 4. *PediatrPulmonol* 2001; 32:471.
 12. Salinas JA. Patología pulmonar congénita: evaluación y manejo perinatal. *Rev. Med. Clin. Condes* - 2016; 27(4) 485-498
 13. Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound ObstetGynecol* 2008; 32:769.
 14. Kunisaki SM, Ehrenberg-Buchner S, Dillman JR, Smith EA, Mychaliska GB, Treadwell MC. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *J PediatrSurg* 2015; 50:978
 15. Ruchonnet-Metrailler I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J, Cros P, Ducoin H, Hadchouel A, et al. Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations. *Pediatrics* 2014; 133:e1285.
 16. Daltro P, Werner H, Gasparetto TD, Domingues RC, Rodrigues L,

17. Marchiori E, et al. Malformaciones congénitas del tórax: un enfoque multimodal con énfasis en la RM fetal. *Radiographics* 2010; 30: 385.
18. Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protocdiagn ter pediatr.* 2017;1:273-297.
19. Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. *Early Hum Dev* 2006; 82:289.
20. Muller CO, Berrebi D, Kheniche A, Bonnard A. Is radical lobectomy required in congenital cystic adenomatoid malformation? *J Pediatr Surg* 2012; 47:642
21. H-Chon A, E-Stein J, Gerstenfeld T, Wang L, D-Vazquez W, H-Chmait R. The use of fetal bronchoscopy in the diagnosis and management of a suspected obstructive lung mass. *Am J Perinatol Rep* 2018; 8:195-200.
22. Cruz-Martinez R, Mendez A, Perez-Garcilita O, Monroy A, Aguilar-Vidales K, Cruz-Martinez MA, Et al. Fetal bronchoscopy as a useful procedure in a case with prenatal diagnosis of congenital microcystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagn Ther* 2015; 37:75-80.
23. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Enfermedad pulmonar quística congénita: tratamiento prenatal y posnatal contemporáneo. *Pediatr Surg Int* 2008; 24: 643.

ANEXOS

ANEXO 1

INFORMACIÓN Y CONSENTIMIENTO DEL PADRE- CONSENTIMIENTO EN PEDIATRÍA

El presente trabajo corresponde a una investigación sin riesgo para el paciente con base al artículo 17 de la Ley Federal de Salud en materia de investigación para la salud en nuestro país, éste (Capítulo I/título segundo: de los aspectos clínicos de la investigación en seres humanos, se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio). Debido a que solo se revisarán datos contenidos en el expediente clínico, no implica riesgo para el paciente por lo que es categoría I, investigación sin riesgo, y se mantendrá la confidencialidad de los pacientes

ANEXO 2.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Fecha

Numero de paciente:

Edad:

Edad materna: _____ Ocupación: a) Ama de casa / b) Empleada
Número de gestación: _____ Parto _____ Cesàrea: _____ Abortos: _____

Control prenatal: Si / No

Quistes pulmonares por USG prenatal: 1ro: Si / No
2do. Si/ No
3er. Si/ No

Datos al nacimiento

Edad gestacional: _____ Género: _____

Peso: _____ Talla: _____ Perimetro cefalico: _____
Apgar: _____ SA: a) 0: __ b) 1-3: __ c) 4-6: __ d) 7-10: __

Maniobras avanzadas de reanimación neonatal: Si / No.

Ventilacion neonatal: Puntas Nasaes _____
Cpap _____
Ventilacion mecánica _____

Características Clínicas respiratorias:

Dificultad respiratoria. _____

Neumonía _____

SDR: _____

Insuficiencia respiratoria: _____

Comorbilidades asociadas:

Desplazamiento de mediastino. _____

Neumotorax: _____

Hipoplasia renal: _____

Atresia esofagica: _____

Cardiopatía congénita: _____

Reporte histopatologico

Malformacion congenita de la via aérea: a) 0 B) I C)II D) III E) IV

ANEXO 3. IMÁGENES

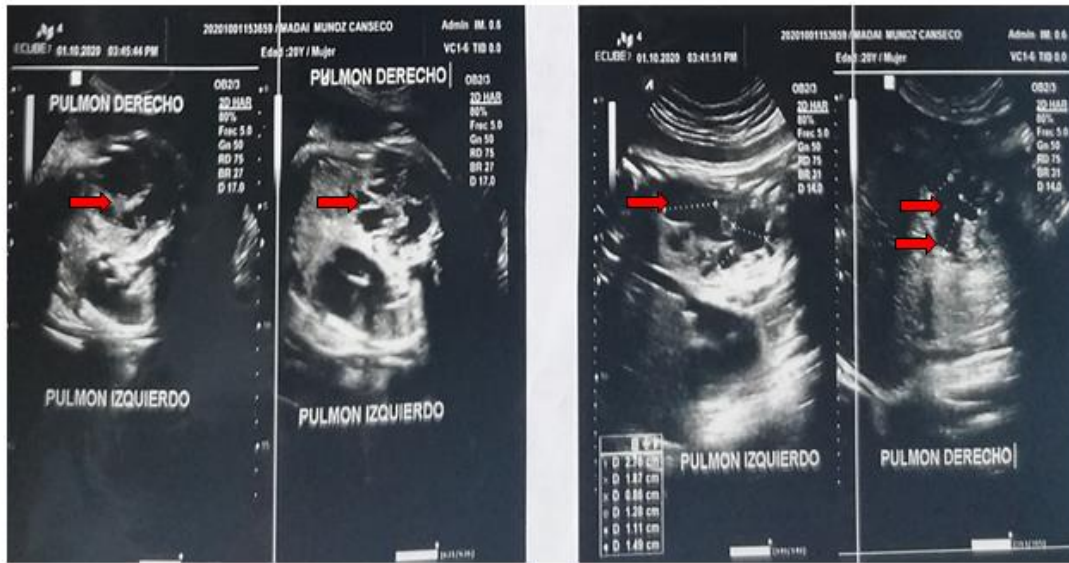


Figura 1. USG de tórax: Vista longitudinal en la cual se observa la presencia de múltiples ovoideas, redondeadas, bien delimitadas, no vascularizadas, anaecoicas, con mayor cantidad en el pulmón derecho compatibles con poliquistes parenquimatosos pulmonares bilaterales. (Flechas Rojas)

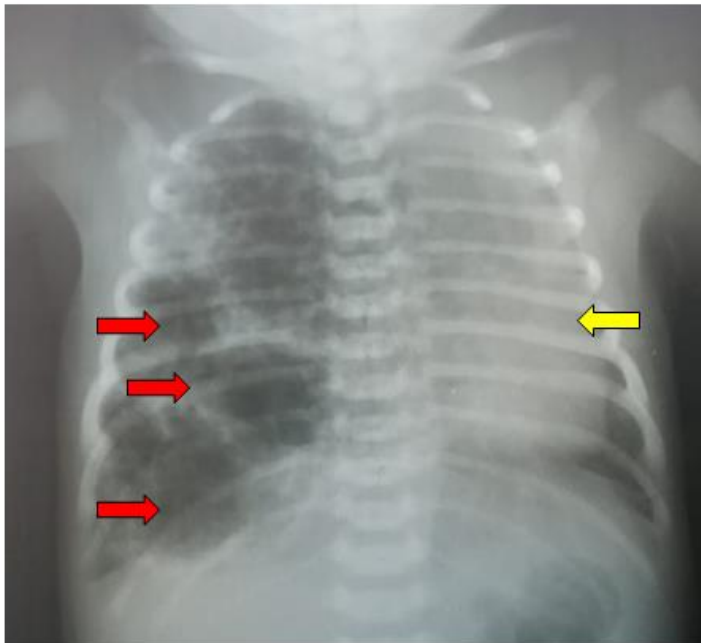


Figura 2. Radiografía de tórax AP: se observa la presencia de múltiples imágenes redondeadas que disminuyen la densidad del parenquima pulmonar, de bordes delgados, bien definidos (Flecha roja). Las cuales producen un enfisema compensador que provoca desviación del mediastino hacia el lado izquierdo. (Flecha amarilla)



Figura 3. Se observa una Tomografía simple de tórax en fase pulmonar, la cual presenta múltiples imágenes quísticas que disminuyen la densidad del parénquima pulmonar, de bordes bien delimitados, redondeadas, mayores a 5 mm, que producen desviación de las estructuras mediastinales hacia el hemitorax izquierdo. También existe la presencia de una atelectasia pasiva y colapso pulmonar derecho.

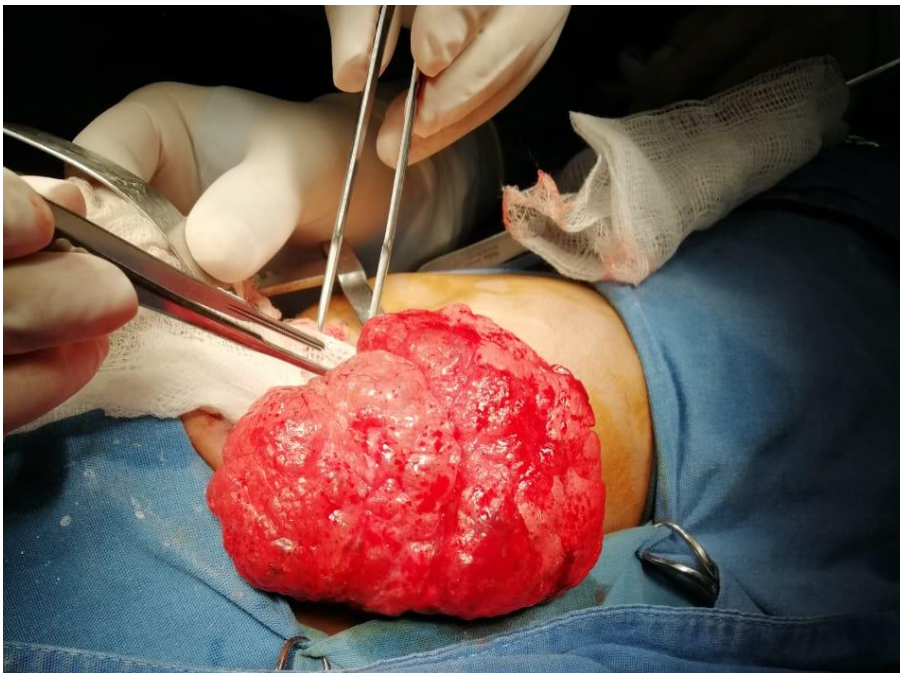


Figura 4. Lobectomía secundaria a MCVAP. Se observa tejido pulmonar de lóbulo inferior derecho.

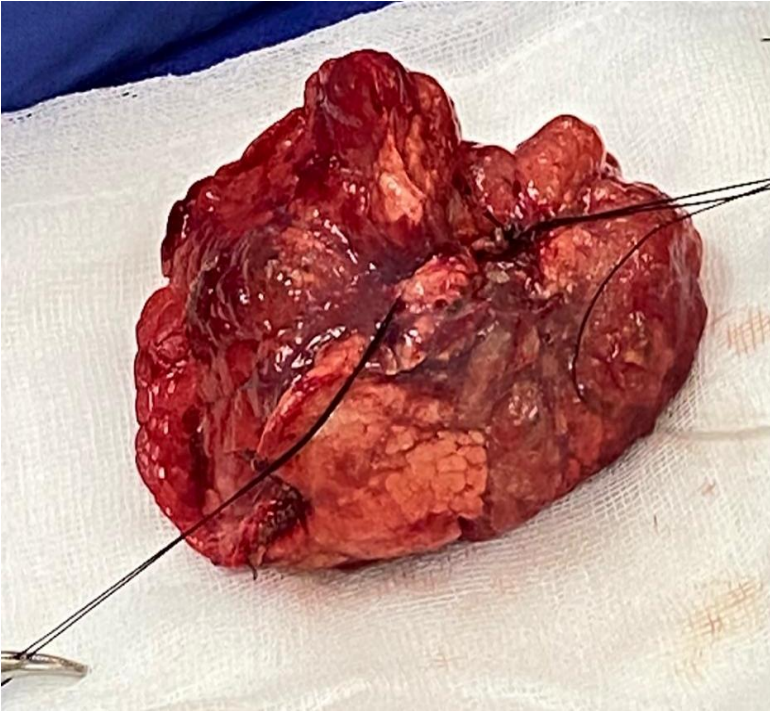


Figura 5. Pieza quirúrgica: lóbulo inferior derecho.

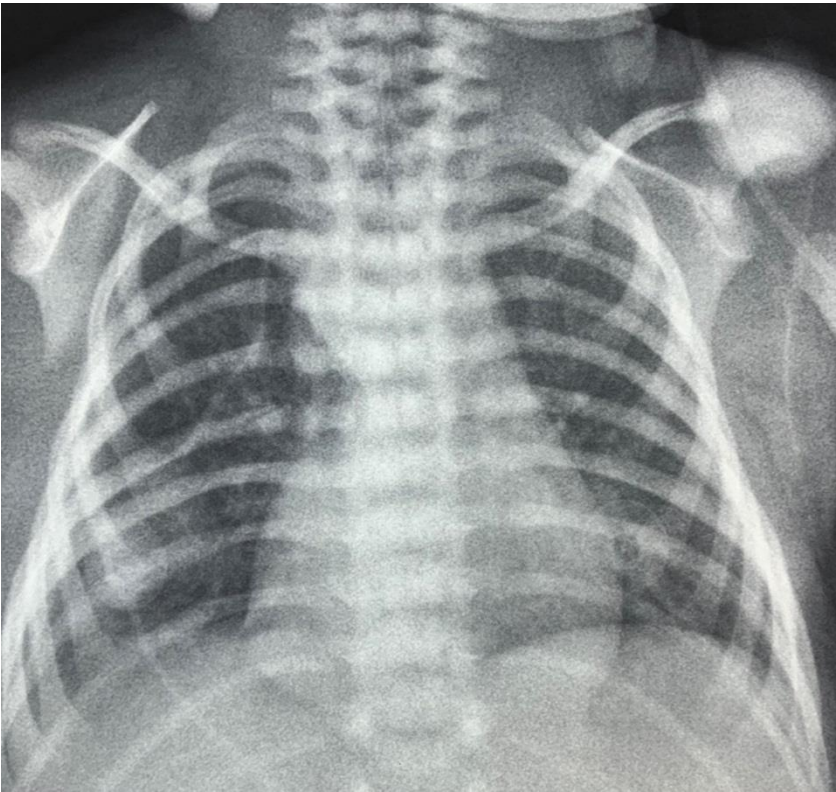


Figura 6. Se observa Tele radiografía de tórax postquirugica se encuentra sin alteraciones parenquimatosas aparentes.

