

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RADIOLÓGICAS DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS. REPORTE DE CUATRO CASOS EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL DE LA CIUDAD DE MÉXICO

CLINICAL AND RADIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF CONGENITAL LUNG MALFORMATIONS. REPORT OF FOUR CASES IN A THIRD-LEVEL CENTER IN MEXICO CITY

Dra. Juana Hernandez¹, Dra. Sharyam Caicedo¹

1. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, México.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) son un grupo diverso de trastornos del desarrollo y crecimiento broncopulmonar que ocurren durante el proceso de formación del sistema respiratorio en la etapa fetal (1). Pueden afectar la vía aérea superior, el parénquima pulmonar, la irrigación arterial y el drenaje venoso pulmonar (2).

La incidencia anual es de 56 por cada 100.000 nacidos vivos (1) lo que corresponde a un caso por cada 10000 a 35000 embarazos (3). Si bien la etiología es mayormente desconocida, existen algunos factores que pueden actuar solos o combinados y alterar la embriogénesis del árbol traqueobronquial. Como los defectos en la diferenciación y separación de la porción ventral del intestino anterior primitivo, obstrucción de la vía aérea intraútero y factores genéticos como los genes HOXB5 y FGF que influyen en el desarrollo pulmonar y pueden estar implicados en la génesis de algunas lesiones pulmonares congénitas (1).

La clasificación de las MPC es controversial, sin embargo, la más utilizada es aquella que categoriza las malformaciones desde el punto de vista fisiopatológico en cinco tipos: atresia bronquial, malformación pulmonar congénita de la vía aérea (anteriormente conocida como malformación adenomatoidea quística), secuestro pulmonar, hiperinsuflación lobar congénita y quiste bronco-génico (1). Sin embargo, algunos autores utilizan la embriología como el factor principal para agrupar estas alteraciones según la etapa de desarrollo en que se producen: etapa embrionaria, pseudoglandular, canalicular, sacular y alveolar (4).

Nuestro objetivo es describir los hallazgos clínicos, radiológicos y en algunos casos anatomopatológicos así como el tratamiento empleado de cuatro casos clínicos, atendidos en un hospital de tercer nivel que ejemplifican las presentaciones más frecuentes de las MPC.

Todos los casos cuentan con consentimiento informado así como aprobación del Co-

RESUMEN

Las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) conforman un grupo de entidades originadas por alteraciones en la embriogénesis del pulmón y de las vías respiratorias que se producen de acuerdo al nivel del árbol traqueobronquial donde se dé el insulto o el momento de la edad gestacional. Las entidades que en la actualidad forman parte de las MPC son: malformación congénita de la vía aérea, secuestro pulmonar, quiste bronco-génico, enfisema lobar congénito, atresia bronquial. Su diagnóstico puede realizarse desde la etapa prenatal, al momento del nacimiento, en la edad pediátrica o adulta por la aparición de síntomas o incidentalmente en pruebas radiológicas. El manejo de estas lesiones depende del tipo de malformación y de la severidad de los síntomas, por lo que se debe individualizar la conducta a seguir en cada caso. Aunque la mayoría de los autores recomienda la resección de la lesión, no existe en la actualidad un consenso sobre la indicación de cirugía, sobre todo en pacientes asintomáticos. Nuestro objetivo es describir los hallazgos clínicos, radiológicos y en algunos casos anatomopatológicos así como el tratamiento empleado de cuatro casos clínicos, atendidos en un hospital de tercer nivel que ejemplifican las presentaciones más frecuentes de las MPC.

Palabras claves: Malformaciones, vía aérea, pulmonares, congénito, diagnóstico.

ABSTRACT

Congenital pulmonary malformations (CPM) make up a group of entities caused by alterations in the embryogenesis of the lung and the respiratory tract that occur according to the level of the tracheobronchial tree where the insult occurs or the moment of gestational age. The entities that are currently part of the CPM are: congenital malformation of the airway, pulmonary sequestration, bronchogenic cyst, congenital lobar emphysema, bronchial atresia. Its diagnosis can be made from the prenatal stage, at birth or in pediatric or adult age due to the appearance of symptoms or incidentally in radiological tests. The management of these injuries depends on the type of malformation and the severity of the symptoms, so the conduct to be followed in each case must be individualized. Although most authors recommend resection of the lesion, there is currently no consensus on the indication for surgery, especially in asymptomatic patients. Our objective is to describe the clinical, radiological and in some cases histopathological findings, as well as the treatment used in four clinical cases, treated in a tertiary level hospital that exemplify the most frequent presentations of MPC.

Keywords: Malformations, airway, pulmonary, congenital, diagnosis.

mité de Ética Científico del Hospital 20 de Noviembre.

CASO CLÍNICO 1

Recién nacido masculino prematuro de 36 semanas y 4 días de edad gestacional (EG), hijo de madre de 28 años, embarazo gemelar. Con control prenatal desde la 6ta semana de gestación con 8 ultrasonidos, donde se reporta probable malformación congénita de la vía aérea y restricción de crecimiento intrauterino tipo 1 (simétrico), siendo manejada con esquema de maduración pulmonar a las 26 semanas de EG con betametasona.

Se decide interrumpir el embarazo por ausencia de movimientos fetales y desacelera-

ciones en el registro topográfico. Nace por cesárea con peso: 1479 g, talla: 40cm, APGAR: 8/9, Silverman Anderson: 0, sin datos relevantes en la exploración física. Por el hallazgo prenatal se realiza tomografía de tórax (TAC) confirmando el diagnóstico (Figura 1). Se decide inicialmente manejo conservador, ya que el paciente se encontraba asintomático.

A los 8 meses de edad a pesar de encontrarse asintomático se realiza segmentectomía del segmento basal posterior del lóbulo inferior

Autor para correspondencia:

Dra. Sharyam Caicedo
shary542@hotmail.com

derecho. El reporte anatomopatológico describe un tejido de 3.2cm x1.5cm x 0.4cm de forma irregular, superficie lisa, color café violáceo, consistencia blanda, lesiones de aspecto quístico de 1cm de diámetro, estableciendo como diagnóstico malformación congénita de la vía aérea (MCVP) tipo 2.

El paciente cursa con adecuada evolución clínica, en seguimiento actual por consulta externa.

CASO CLÍNICO 2

Recién nacido masculino de 38 semanas de EG, hijo de madre de 35 años, inicia control prenatal a la cuarta semana de gestación, con 6 ultrasonidos en los cuales se reporta tejido pulmonar heterogéneo a expensas de tumoración en hemitórax derecho con presencia de vaso nutricio, sugestivo de secuestro pulmonar.

Nace por cesárea con peso de 3100 g, talla: 46cm, APGAR: 8/9. Silverman Anderson: 0, sin datos relevantes a la exploración física.

Debido al diagnóstico prenatal se solicita angio tomografía pulmonar (Figura 2) que confirma el diagnóstico de secuestro pulmonar. Se realiza seguimiento por consulta externa con actitud expectante y control radiológico frecuente, ya que el paciente cursa asintomático.

CASO CLÍNICO 3

Recién nacido masculino de 38 semanas de EG, hijo de madre de 29 años, embarazo gemelar, 3 ultrasonidos reportados normales. Nace por cesárea con peso de 2650 g, talla: 48 cm, APGAR: 6/8. Silverman Anderson: 4, por lo que en ese momento requiere intubación orotraqueal con ventilación mecánica invasiva, la que se prolonga por un mes. En ese periodo se establecen los siguientes diagnósticos con los que es referido a este hospital de tercer nivel: estenosis esofágica del 80%, hipoplasia pulmonar, dextrocardia y comunicación interventricular. Durante el siguiente mes de vida, se realizan dilataciones esofágicas y estudios de imagen para corroborar estos diagnósticos (Figura 3 y 4). Es dado de alta sin dificultad respiratoria y sin necesidad de oxígeno, requiriendo solo dilataciones esofágicas. Un mes posterior a su alta, con 2 meses de vida, inicia con cianosis al llanto y posteriormente dificultad respiratoria, por lo que se decide realizar broncoscopia, donde reportan: tráquea con abundante moco hialino, bronquio principal izquierdo permeable y bronquio principal derecho no permeable. Con lo que se confirma el diagnóstico de agenesia pulmonar derecha.

El paciente actualmente tiene 5 años continúa con dilataciones esofágicas debido a su malformación esofágica y en control por consulta externa de neumología pediátrica.

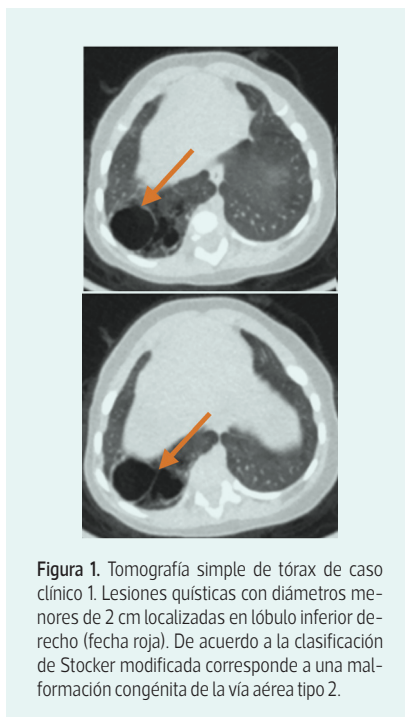


Figura 1. Tomografía simple de tórax de caso clínico 1. Lesiones quísticas con diámetros menores de 2 cm localizadas en lóbulo inferior derecho (flecha roja). De acuerdo a la clasificación de Stocker modificada corresponde a una malformación congénita de la vía aérea tipo 2.

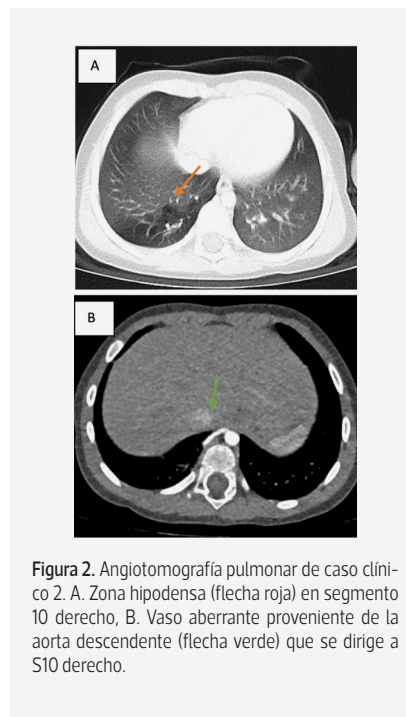


Figura 2. Angiotomografía pulmonar de caso clínico 2. A. Zona hipodensa (flecha roja) en segmento 10 derecho, B. Vaso aberrante proveniente de la aorta descendente (flecha verde) que se dirige a S10 derecho.



Figura 3. Radiografía simple de tórax de caso 3. Estructuras de mediastino desplazadas a la derecha y parénquima pulmonar derecho ausente (flecha roja), hemitórax izquierdo con aumento de volumen y herniación de parénquima.

CASO CLÍNICO 4

Recién nacido masculino de 38 semanas de EG, hijo de madre de 36 años, embarazo normal, se reportan 8 ultrasonido normales. Nace por cesárea con peso de 2600 g, talla: 50 cm, APGAR: 8/9, Silverman Anderson: 0. Egreso del binomio sin complicaciones.

A los 5 meses presenta neumonía grave con neumotórax bilateral, por lo que requiere ventilación mecánica invasiva durante 15 días, con posterior recuperación (radiografía de tórax

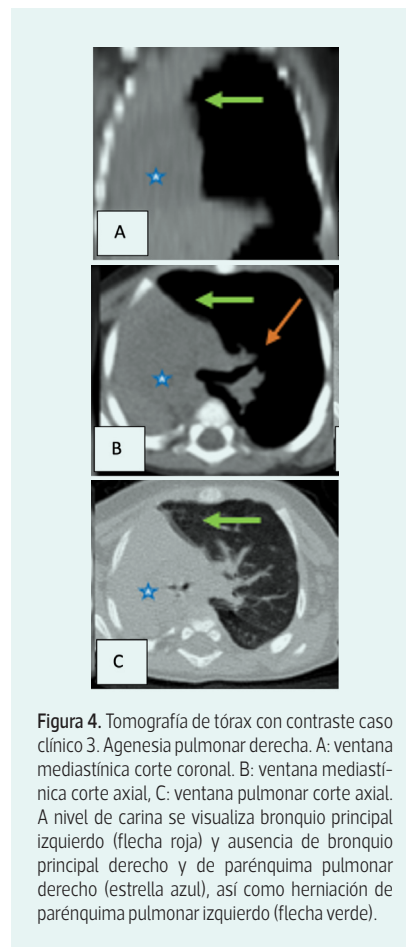


Figura 4. Tomografía de tórax con contraste caso clínico 3. Agenesia pulmonar derecha. A: ventana mediastínica corte coronal, B: ventana mediastínica corte axial, C: ventana pulmonar corte axial. A nivel de carina se visualiza bronquio principal izquierdo (flecha roja) y ausencia de bronquio principal derecho y de parénquima pulmonar derecho (estrella azul), así como herniación de parénquima pulmonar izquierdo (flecha verde).

no disponible).

Durante sus primeros años de vida presenta múltiples infecciones de vías aéreas superiores e inferiores, por lo que es referido a los 10 años de edad al Centro Médico Nacional para realizar protocolo de estudio por neumonía recurrente. Se realizan estudios de imagen (Figura 5 y 6).

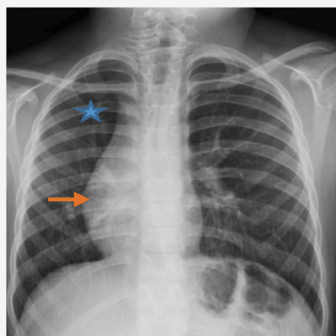


Figura 5. Radiografía de tórax caso clínico 4. Volumen pulmonar derecho disminuido (estrella azul), sin patrones anormales; tráquea lateralizada a la derecha y dextrocardia (flecha roja).

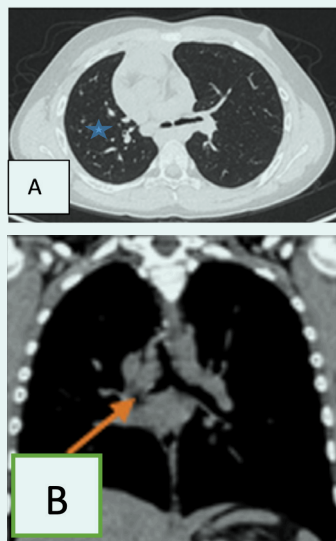


Figura 5. Tomografía computada simple de tórax caso clínico 4. A: corte axial en ventana pulmonar con disminución de volumen pulmonar derecho (estrella azul), sin evidencia de patrones anormales. B: corte coronal se observa disminución de la luz de bronquio principal derecho (flecha roja).

Se realiza gammagrafía pulmonar de ventilación/ perfusión con TC 99, donde se visualiza perfusión hacia ambos campos pulmonares con

una distribución heterogénea, menor hacia el pulmón derecho en su totalidad, sin evidencia de defectos subsegmentarios. Porcentaje de perfusión pulmonar: pulmón izquierdo 63.5% pulmón derecho 36.5%, concluyendo hipoperfusión moderada pulmonar derecha. Se realiza broncoscopia donde se observa carina principal con edema y mucosa eritematosa con gran cantidad de secreciones, bronquio principal derecho con estenosis del 60% con respecto al izquierdo. El ecocardiograma reporta hipoplasia de rama derecha pulmonar e hipertensión arterial pulmonar, concluyendo el diagnóstico de hipoplasia pulmonar derecha.

Se realiza prueba electrolitos en sudor con resultado negativo, óxido nítrico nasal y microscopia electrónica de biopsia transbronquial, todos resultados normales, descartando fibrosis quística y discinesia ciliar primaria.

El paciente actualmente tiene 13 años y continúa en control por consulta externa de neumología pediátrica.

DISCUSIÓN

La MCVP tiene una incidencia de 1 por cada 25 000 a 35 000 nacimientos. Es considerada la malformación pulmonar congénita más frecuente; se caracteriza por dilatación y proliferación anormal de bronquiolos y espacios terminales, lo que resulta en la ausencia de alveolos terminales y tejido pulmonar junto a una vía aérea de aspecto anormal por falta de cartilago (3). Suelen localizarse en lóbulos inferiores y se encuentran comunicados con el bronquio ipsilateral recibiendo su irrigación a partir de la vasculatura pulmonar, como se puede evidenciar en la Figura 1,

Su clasificación fue modificada por Stocker en el año 2002, la que incluye 5 tipos de MCVP según el nivel en el que se produce la lesión: (1)

Tipo 0: displasia o disgenesia acinar, originada en la tráquea o bronquios, caracterizada por quistes pequeños de 0.5mm, sin lesiones adenomatoideas, representa 1-3% de estas malformaciones (3). Presenta afectación de todos los lóbulos y es incompatible con la vida.

Tipo 1: bronquial/bronquiolar se caracteriza por quistes únicos grandes o múltiples quistes de 2-10 cm (4). Es el más frecuente (60-70%) y el de mejor pronóstico, su diagnóstico prenatal mediante ultrasonido evidencia una masa quística (1). El diagnóstico posnatal es usualmente un hallazgo casual, ya que es asintomática en la mayoría de los casos. En el 95% de los pacientes afecta solo a un lóbulo pulmonar. En raras ocasiones presenta riesgo de desarrollar un carcinoma bronquioalveolar y en menor proporción se han reportado casos de carcinomas epidermoides y rabdomiosarcomas (5).

Tipo 2: tiene un origen bronquiolar siendo el

segundo más frecuente dentro de estas anomalías (20-40%). Se caracteriza por la presencia de múltiples quistes de menos de 2 cm que afectan a un lóbulo pulmonar (4), correspondiente al caso clínico 1.

El ultrasonido prenatal puede ser normal u observarse una masa mal definida, suele ser asintomático o cursar con dificultad respiratoria leve. Puede estar asociado a otras anomalías: renales (agenesia o disgenesia), cardiovasculares, esqueléticas, atresia esofágica, hernia diafragmática, secuestro pulmonar (1).

Tipo 3: lesión adenomatoidea de origen bronquiolar/alveolar. No tiene lesiones quísticas, pero si adenomatoideas, representa 5-10% y afecta casi exclusivamente a varones (1). El ultrasonido prenatal se presenta como una masa que crece progresivamente e hydrops fetalis en el 80% de los casos con síntomas de dificultad respiratoria grave al nacer.

Tipo 4: acinar distal, presenta lesiones quísticas grandes de hasta 7cm y corresponden a un 10-15% de las MCVP (4). Tiene alto riesgo de desarrollar un blastoma pleuropulmonar por lo que el tratamiento es la resección lobar con pronóstico excelente tras la cirugía. El BBP es una neoplasia disembrionogénica poco frecuente (0.35-0.65/100000 recién nacidos vivos) que puede surgir como malignización de una MCVP tipo 4. El 94% de los casos se han descrito en niños menores de 6 años teniendo el 25% de ellos una predisposición genética familiar (1). Por otro lado el CBA es aún menos frecuente que el BBP y con mayor relación con MCVP tipo 1 a una edad media de 20 años, la mayoría de ellos han sido diagnosticados de forma casual al resear la lesión quística además de que puede evolucionar a un adenocarcinoma mucinoso invasivo (1).

Este tipo de lesiones pueden ser diagnosticadas mediante ultrasonido prenatal y si se necesita mayor diferenciación se puede utilizar RMN. Si ya existe un diagnóstico prenatal se debe realizar una radiografía de tórax después del nacimiento y TAC o RMN para definir la lesión y en caso de pacientes asintomáticos que muestren en su radiografía lesiones grandes o quistes bilaterales o multifocales, realizarlos de forma inmediata; tomando en cuenta que la técnica diagnóstica de elección es la angio tomografía toraco-abdominal, ante la posibilidad de una lesión híbrida entre MCVP y secuestro pulmonar para localizar la arterial aberrante (6). Sin embargo, si el paciente es asintomático sin estas características se difiere la TAC o RMN a los 6 meses de edad, incluso si la radiografía de tórax es normal (3). Si bien existe riesgo de infecciones recurrentes, neumotórax o malignización, hay casos que permanecerán asintomáticos de por vida.

Cuando se diagnostica prenatalmente se puede tratar antes del parto si existe riesgo de hi-

dropesía fetal. En el periodo posnatal si el paciente presenta dificultad respiratoria, la lesión que ocupa más del 20% del hemitórax, tiene quistes bilaterales, multifocales, presencia de neumotórax o antecedentes familiares de BBP, la resección quirúrgica es el tratamiento de elección. En niños mayores con síntomas menores también se realiza resección para prevenir infecciones recurrentes o la posibilidad de malignidad en especial si es una lesión tipo 4 (3). No esta descrita una edad ideal para el procedimiento, pero cuanto menor sea el niño es más alta la probabilidad de crecimiento compensatorio del pulmón, razón por la cual a pesar de encontrarse asintomático se realiza el procedimiento quirúrgico (1).

El tratamiento quirúrgico posnatal más empleado es la lobectomía pero en caso de que la lesión sea pequeña y bien delimitada se prefiere la segmentectomía (1). En el caso 1 se opta por segmentectomía del segmento basal posterior derecho con excelentes resultados.

Para los pacientes asintomáticos existe un debate sobre si el paciente debe someterse a una resección electiva o adoptar un enfoque conservador. Cualquiera de las dos opciones es viable. Algunos autores sugieren cirugía por el riesgo de infecciones, posibilidad de malignización (1% para Carcinoma Broquioloalveolar (CBA) y 5% para Blastoma pleuropulmonar (BBP)), dificultad para diferenciar una MCVP benigna de un tumor maligno, riesgo de neumotórax por fuga aérea o de insuficiencia respiratoria aguda por crecimiento rápido de un quiste (6). Sin embargo, la vigilancia con tomografía seriada es una alternativa valorada (1). Sin embargo, en un estudio retrospectivo de 8 años realizado por Zeng y colaboradores sugiere que para los pacientes asintomáticos con MCVP tipo 1 y 2 el tratamiento quirúrgico debe hacerse cuando tienen menos de 2 años, brindando más opciones para estrategias quirúrgicas y menos porcentaje de complicaciones, encontrando mayor tasa de lobectomía y mayor pérdida de sangre en pacientes mayores de 2 años (7).

Las complicaciones quirúrgicas se llegan a presentar en 6 a 9% de los casos, siendo secundarias a fugas de aire, atelectasias, derrame pleural, neumotórax y fistulas bronco pleurales (8).

El secuestro pulmonar es una lesión poco frecuente caracterizada por tejido pulmonar no funcionante, que no se comunica con el árbol bronquial, quedando aislado, irrigado por una arteria sistémica anómala procedente con más frecuencia de la aorta descendente (1). Como en el caso 2 que evidencia la Figura 2. Representa el 6% de las malformaciones pulmonares congénitas (4). Su etiología es desconocida, pero se ha sugerido la hipótesis de que una yema pulmonar se desarrolla independientemente del resto del pulmón recibiendo vascularización procedente de arterias que irrigan el intestino anterior; si

se desarrolla antes de que se forme la pleura se producirá un secuestro intralobar (SIL) y si es posterior a la formación de la pleura se produce un secuestro extralobar (SEL) (9). El secuestro extralobar está recubierto total o parcialmente por un revestimiento pleural. El SIL puede ser congénito o adquirido y se localiza siempre en el pulmón, su drenaje venoso es hacia las venas pulmonares o un colector venoso; mientras que el SEL suele ser congénito y puede adquirir una localización ectópica extra pulmonar con su retorno venoso hacia vena ácigos o venas cavas (10). Se localiza con más frecuencia en lóbulos pulmonares inferiores, sobre todo en el izquierdo (11). La forma de presentación es variada, desde neumonías recurrentes, tos crónica, hemoptisis, hasta ser solo un hallazgo casual (1). El diagnóstico se sospecha desde la etapa prenatal mediante ultrasonido y en la etapa posnatal se debe realizar de inicio una radiografía de tórax, precisando para su confirmación la realización de una angio TAC o angio RMN toracoabdominal que mostrará la arterial sistémica que lo irriga y su drenaje venoso (9). En el caso 2 su diagnóstico fue desde la etapa prenatal donde ya se podía observar un vaso irrigando una tumoración en el hemitórax.

Se deberá decidir entre la resección de la lesión, la embolización arterial o la actitud expectante con seguimiento clínico radiológico. Tanto la resección como la embolización presentan baja morbilidad y buena evolución a largo plazo. En el caso 2, al no presentar deterioro respiratorio, sus padres han decidido mantenerlo con una actitud expectante y control radiológico por consulta externa. La regresión prenatal es común y la mayoría de los niños que son asintomáticos más allá del periodo neonatal permanecerán así a lo largo de su infancia requiriendo únicamente vigilancia (9).

La agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonar están caracterizadas por una falla en el desarrollo pulmonar de distintos grados, se presentan frecuentemente asociadas a malformaciones cardíacas, esqueléticas, gastrointestinales, vasculares o genitourinarias (1).

Agenesia pulmonar: es la ausencia de pulmón, bronquios y arterial pulmonar uni o bilateral. Las bilaterales son incompatibles con la vida y la unilateral izquierda se asocia a peor pronóstico con 50% de mortalidad en periodo neonatal (12). Se presenta en el caso 3.

Aplasia pulmonar: presencia de un bronquio rudimentario en un fondo de saco con ausencia de tejido pulmonar y arteria pulmonar (4).

Hipoplasia pulmonar: presencia de un árbol bronquial y arterial pero hipoplásicos, con disminución variable del tejido pulmonar, como se corrobora en el caso clínico 4.

La clínica dependerá del grado de alteración del desarrollo pulmonar y de la asociación a

otras malformaciones, pero puede ir desde recién nacidos asintomáticos hasta aquellos que presentan dificultad respiratoria severa asociada a hipertensión pulmonar (2). Para su diagnóstico la TAC de tórax puede demostrar la ausencia total o parcial de la arteria pulmonar y del parénquima pulmonar, como se puede visualizar en la Figura 4 y 6. Un estudio muy útil que permite confirmar el diagnóstico es la broncoscopia, en la cual se evidenciará la ausencia o reducción del calibre del bronquio del lado afectado (12). El tratamiento en general es conservador y depende del grado y severidad de la alteración y de las malformaciones asociadas (12).

El enfisema lobar congénito tiene una incidencia que se estima entre 1:20 000 a 1:30 000 (4). Es más frecuente en hombres que en mujeres, con una proporción de 3 a 1 (13). Es poco frecuente y se caracteriza por la mayor insuficiencia de un lóbulo pulmonar con respecto al resto de lóbulos, sin destrucción de las paredes alveolares, y con compresión del parénquima pulmonar circundante. Se ha relacionado con una anomalía bronquial anatómica o funcional localizada en el cartílago bronquial, que da lugar a un mayor o menor grado de obstrucción o debilidad de la pared bronquial que contribuye a la hiperinsuflación. Hay aire atrapado en el pulmón durante la fase espiratoria de la respiración debido al cartílago bronquial deficiente, por lo que se considera que el lóbulo afectado es esencialmente no funcional, debido a la sobredistensión y atrapamiento de aire (13). Se suele diagnosticar en recién nacidos o lactantes que pueden estar asintomáticos y ser un hallazgo casual hasta presentar dificultad respiratoria grave cuando se trata de lesiones muy extensas (1). El lóbulo afectado con más frecuencia es el lóbulo superior izquierdo (43%) seguido del lóbulo medio derecho (32%) y del lóbulo superior derecho (21%), la afectación del lóbulo inferior es tan solo del 2%. (13) Es importante realizar el diagnóstico diferencial con causas intrínsecas como cuerpo extraño o tapón mucoso y causas extrínsecas como anomalías vasculares o tumoraciones. Estos pacientes podrían incluso ser diagnosticados prenatalmente ya que los pulmones de un feto afectado muestran hipercogenecidad sin flujo sanguíneo anormal, puede ir acompañada de polihidramnios o desplazamiento del mediastino. La RMN fetal puede confirmar su diagnóstico (14). En la etapa posnatal la radiografía de tórax es el primer examen de elección en pacientes con dificultad respiratoria, el lóbulo afectado muestra hiperinsuflación e hiperlucidez; sin embargo, el estándar de oro para el diagnóstico es la TAC. La gravedad clínica de los pacientes define el tratamiento de elección. Se recomienda lobectomía solo si produce síntomas severos de dificultad respiratoria o herniación mediastínica grave y actitud expectante en casos asintomáti-

cos o pacientes con síntomas leves o moderados (13).

Las limitaciones que se tuvo al realizar este artículo fueron la falta de obtención de algunos estudios de imágenes así como resultados de histopatología en algunos de ellos.

CONCLUSIÓN

En el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre se han diagnosticado y tratado la mayoría de las malformaciones congénitas pulmonares, corroborando que el diagnóstico puede ser prenatal, al nacimiento o ser un hallazgo casual. Destacando la importancia de contar con un diagnóstico prenatal, lo que permite un seguimiento adecuado de los pacientes y decidir el mejor momento de llevar a cabo el tratamiento quirúrgico. La clínica puede ser muy variable desde recién nacidos asintomáticos hasta pacientes con dificultad respiratoria grave desde su nacimiento, por lo que en todo paciente que presente síntomas respiratorios persistentes y de inicio temprano, se debe descartar la presencia de una malformación pulmonar congénita. Los estudios de imagen son una piedra angular para el diagnóstico de las mismas y el estudio histopatológico permite el diagnóstico definitivo de los casos. El tratamiento sigue siendo muy controversial.

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

Revisores de este artículo

Dr. José Miguel Herrera

Cirujano pediátrico
Universidad Andrés Bello. Clínica INDISA.

Dr. Jorge Mackenney

Pediatra broncopulmonar
Universidad de Chile. Hospital Roberto del Río.

Fecha de recepción: abril 2022

Fecha de publicación: diciembre 2022

REFERENCIAS

1. Mondégar P, Sirvent J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017; 1:273-97
2. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2017; 28 (1): 29-36
3. Mehta PA, Sharma G. Congenital Pulmonary Airway Malformation. 2022 Jun 26. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 31869128.
4. Sánchez-Pérez V, Velázquez-Pino H, Salinas-Meritu A. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: reporte de un caso. *Rev Mex Pediatr*. 2018; 85(1):25-30.
5. Salinas J. Patología pulmonar congénita: evaluación y manejo perinatal. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2016; 27 (4): 485-98
6. Ferrero L, San José E, Gude F, Valdés L. Malformaciones congénitas pulmonares diagnosticadas en un periodo de 10 años. *Arch. Bronconeumol*. 2018; 54 (3): 159-72
7. Zeng J, Liang J, Li L, Liu W, Tang J, Yin X, Yin G. Surgical Treatment for Asymptomatic Congenital Pulmonary Airway Malformations in Children: Waiting or Not? *Eur J Pediatr Surg* 2021; 31(06): 509-517 DOI: 10.1055/s-0040-1719057
8. Gupta K, Singh V, Mandal S, Mallya V, Singh M, Khurana N, Sarin YK. Congenital Pulmonary Airway Malformation - A Histomorphological Spectrum of 15 Cases: A 5-Year Study from a Tertiary Care Center. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2021 Nov-Dec; 26(6):409-415. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_294_20. Epub 2021 Nov 12. PMID: 34912138; PMCID: PMC8637997.
9. Karlsson M, Conner P, Ehren H, Bitkover C, Burgos CM. The natural history of prenatally diagnosed congenital pulmonary airway malformations and bronchopulmonary sequestrations. *J Pediatr Surg*. 2022 Oct; 57(10):282-287. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.03.021. Epub 2022 Mar 26. PMID: 35431039.
10. Otaño Rodríguez A, González Aquino Y, de la Nuez Cobas E, Pérez Flores JL, Arriete Vega A, Alayón Reyes Y. Presentación de un caso de secuestro pulmonar intralobar / A case presentation of intralobar pulmonary sequestrum. *Revista Cubana de Medicina [Internet]*. 2011 Jun 1 [cited 2022 Feb 13]; 50(2):202-8
11. León-Ureña ZAD, Sadowinski-Pine S, Jamaica-Balderas L, Penchyna-Grub J. Pulmonary sequestration associated with congenital pulmonary airway malformation. *Boletín médico del Hospital Infantil de México [Internet]*. 2018 [cited 2022 Feb 13]; 75(2):119-26
12. Solano-Vázquez DY, Gutiérrez-Morales G, Cuevas-Schacht F, Pérez-Fernández LF. Agenesia pulmonar: reporte de dos casos / Pulmonary agenesis: two cases reported. *Acta pediátrica de México*. 2014; 35(6):477-82
13. Mukhtar S, Trovela DAV. Congenital Lobar Emphysema. [Updated 2022 Apr 30]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan
14. Eligio M, Rodríguez A. Malformaciones pulmonares focales: conceptos actuales e inconsistencia diagnóstica a propósito de 34 casos de biopsia. *Patología*. 2014; 52:196-209.