



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
SECCIÓN DE POSGRADO

**MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO 2010-2016**

PRESENTADA POR
HÉCTOR NUÑEZ PAUCAR

ASESOR
PAUL RUBÉN ALFARO FERNÁNDEZ

TESIS
PARA OPTAR EL GRADO ACADÉMICO DE MAESTRO EN
MEDICINA CON MENCIÓN EN PEDIATRÍA

LIMA – PERÚ

2017



Reconocimiento - No comercial - Sin obra derivada
CC BY-NC-ND

El autor sólo permite que se pueda descargar esta obra y compartirla con otras personas, siempre que se reconozca su autoría, pero no se puede cambiar de ninguna manera ni se puede utilizar comercialmente.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>



**FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
SECCIÓN DE POSGRADO**

**MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO 2010-2016**

TESIS

**PARA OPTAR EL GRADO ACADÉMICO DE MAESTRO EN MEDICINA
CON MENCIÓN EN PEDIATRÍA**

**PRESENTADA POR
HÉCTOR NUÑEZ PAUCAR**

**ASESOR
DR. PAUL RUBÉN ALFARO FERNÁNDEZ**

LIMA, PERÚ

2017

JURADO

Presidente: Rosa Gutarra Vílchez, doctora en Pediatría, Ginecología y Obstetricia, Medicina Preventiva y Salud Pública.

Miembro: Rosa Angélica García Lara, maestra en Educación con mención en Docencia e Investigación Universitaria.

Miembro: Hugo Efrend Rojas Olivera, maestro en Salud Pública con mención en Gestión Hospitalaria.

A mis padres Gil y Eva
A mi esposa Adjanny
A mi hija Arianna Valentina

ÍNDICE

Portada	i
Jurado	ii
Dedicatoria	iii
Índice	iv
Resumen	v
Abstract	vi
INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO I: MARCO TEÓRICO	6
1.1 Antecedentes	
1.2 Bases teóricas	
1.3 Definición de términos básicos	
CAPITULO II: HIPÓTESIS Y VARIABLES	40
2.1 Formulación de la hipótesis	
2.2 Variables y su operacionalización	
CAPÍTULO III: METODOLOGÍA	43
3.1 Tipo y diseño de la investigación	
3.2 Diseño muestral: población de universo, estudio, muestreo	
3.3 Procedimiento de recolección de datos	
3.5 Procesamiento y análisis de los datos	
3.6 Aspectos éticos	
CAPÍTULO IV: RESULTADOS	47

CAPÍTULO V: DISCUSIÓN	54
CONCLUSIONES	61
RECOMENDACIONES	62
FUENTES DE INFORMACIÓN	63
ANEXOS	
1. Matriz de consistencia.	
2. Instrumentos de recolección de datos.	
3. Distribución de las variables según género.	

RESUMEN

Las malformaciones pulmonares congénitas son un grupo heterogéneo de trastornos que afectan el desarrollo pulmonar. El objetivo fue describir las características clínicas, histopatológicas e imagenológicas de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016.

Se realizó un estudio de enfoque cuantitativo de tipo observacional, transversal y retrospectivo. La muestra fue de 52 pacientes sometidos a cirugía con confirmación anatomopatológica de malformación pulmonar congénita. Las variables no seguían una distribución normal, por lo que se utilizaron pruebas no paramétricas. La diferencia entre el grupo de varones y mujeres se analizaron con la prueba U de Mann-Whitney para las variables continuas, y la prueba exacta de Fisher para las variables categóricas. Se consideró estadísticamente significativo un valor de $P < 0,05$.

De las historias clínicas, se evaluaron la edad, sexo, procedencia, características clínicas, radiográficas y tomográficas, tipo de malformación pulmonar, procedimiento quirúrgico, complicaciones posquirúrgicas y estancia hospitalaria.

La mediana de edad en los varones fue de 16 meses (15 días-14 años) y en las mujeres, 29 meses (24 días-12 años); la relación varón/mujer fue 33/19. El principal método diagnóstico fue la tomografía de tórax. Se encontró afectación parenquimal en el 73,1% y afectación mixta, en el 26,9%. Los 52 casos tuvieron

confirmación anatomopatológica de malformación pulmonar congénita. De 52 pacientes sometidos a cirugía y confirmación anatomopatológica 29 (55,8%) casos fueron malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CPAM), 7 (13,5%) casos secuestro pulmonar extralobar, 4 (7,7%) casos secuestro pulmonar intralobar, 7 (13,5%) casos quiste broncogénico, 3 (5,8%) casos malformaciones congénitas mixtas y 2 (3,8%) casos enfisema lobar congénito. En el 92,3% de los casos se realizó lobectomía, 3,8% segmentectomía y 3,8% quistectomía. La complicación posquirúrgica más frecuente fue neumonía (11,5%). La mediana de estancia hospitalaria fue de 28 días. No hubo diferencias estadísticamente significativas entre las variables evaluados respecto al género.

Las malformaciones pulmonares congénitas representan un grupo diverso de trastornos del desarrollo, con variados patrones imagenológicos y manifestaciones clínicas.

Palabras clave: Malformación pulmonar congénita, malformación congénita de la vía aérea pulmonar, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, enfisema lobar congénito.

ABSTRACT

Congenital lung malformations are a heterogeneous group of disorders that involve respiratory system development. The goal of the study was to describe clinical, pathological and imaging features of the congenital lung malformations at the National Institute of Child Health 2010-2016.

A quantitative, observational, transversal and retrospective study was conducted. The sample was 52 patients that underwent surgery with histopathological confirmation. The variables did not follow a normal distribution, so non-parametric tests were used. The difference between the group of males and females was analyzed with the Mann-Whitney U test for continuous variables and Fisher's exact test for categorical variables. A value of $P < 0,05$ was considered statistically significant.

Age, sex, location, clinical features, radiological features, type of lung malformation, surgical procedure, postoperative complications and length of stay were obtained from medical records.

The median age in males was 16 months (15 days-14 years) and in females 29 months (24 days-12 years); being the male / female relationship 33/19. The main diagnostic tool was computed tomography, lung parenchyma was involved in 73,1%, mixed involvement parenchymal and vascular was 26,9%. 52 cases

were confirmed with histopathology. From them, 29 (55,8%) cases were congenital pulmonary airway malformation (CPAM), 7 (13,5%) cases were extralobar pulmonary sequestration, 4 (7,7%) cases were intralobar pulmonary sequestration, 7 (13,5%) cases were bronchogenic cyst, 3 (5,8%) cases were mixed lung congenital malformations and 2 (3,8%) cases congenital lobar emphysema. In 92,3% of the cases underwent lobectomy, 3,8% segmentectomy and 3,8% cystectomy. The most frequent postoperative complication was pneumonia 11,5%. The median hospital stay was 28 days. There were no statistically significant differences between the variables evaluated with respect to gender.

Congenital lung malformations represent a diverse group of developmental disorders with several imaging patterns and clinical manifestations.

Keywords: Congenital pulmonary malformation, congenital pulmonary airway malformation, pulmonary sequestration, bronchogenic cyst, congenital lobar emphysema.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas representan un grupo heterogéneo de trastornos que ocurren durante el desarrollo pulmonar, que afectan el parénquima pulmonar, el sistema arterial o el sistema venoso pulmonar.¹ El humano nace con aproximadamente el 8% de los alveolos que tendremos en la edad adulta, con un crecimiento y desarrollo acelerado de las unidades alveolares hasta los ocho años (280 millones de unidades alveolares), tiempo en el cual se alcanzan una cantidad cercana a la etapa adulta.²

La incidencia de malformaciones pulmonares congénitas alcanza aproximadamente 30 a 42 casos por cada 100 000 habitantes por año; es decir, 0,06% a 2,2% de todos los pacientes ingresados en hospitales de referencia.^{1, 3}

Sin embargo, con el advenimiento de nuevas técnicas de diagnóstico prenatales, las cifras pueden aumentar; es todo un reto para el pediatra general el diagnóstico oportuno y evitar complicaciones futuras como infecciones pulmonares recurrentes.

Se estima que el 10% de los casos son diagnosticados al nacer, mientras que el 14% se diagnostican en la infancia y adolescencia.²⁻⁴

Las formas de presentación clínica de las malformaciones congénitas pulmonares son variadas; van desde situaciones muy graves, que incluso

pueden causar muerte perinatal por insuficiencia respiratoria aguda, infecciones bronco pulmonares recurrentes en niños, hasta situaciones clínicas totalmente asintomáticas en adolescentes y adultos; diagnosticadas incidentalmente cuando se realizan exámenes imagenológicos de tórax como parte de otros estudios.^{1,3,5}

Dentro de las técnicas de ayuda diagnóstica, durante el periodo prenatal las anomalías congénitas pulmonares, pueden ser diagnosticadas por ultrasonografía materno-fetal; por otro lado, si las lesiones son amplias que incluso condicionan hipoplasia pulmonar, se requiere resonancia magnética nuclear prenatal, con el objetivo de tener una buena caracterización del problema pulmonar para su posterior evaluación y conducta a seguir. De no ser diagnosticado tempranamente e independientemente de la presentación clínica, se requiere imágenes para la confirmación y la caracterización de las diversas malformaciones pulmonares congénitas a fin de tomar una conducta quirúrgica correcta.⁵⁻⁷

Debido a que pocas veces el diagnóstico se hace en la etapa prenatal, la conducta a seguir como parte del manejo posnatal, es si debería operarse o sería mejor observar en los casos de los pacientes asintomáticos. Existen argumentos a favor y en contra, los cuales se basan en estudios retrospectivos pequeños y pruebas indirectas, en el periodo de observación son importante las infecciones sobre agregadas, discordancia entre el patrón radiológico y

patológico, riesgo de neumotórax, posibilidad de malignización, lo cual motiva una conducta quirúrgica temprana.⁷

Según la Oficina de Estadística del INSN, las enfermedades del aparato respiratorio ocupan el primer lugar de las 10 primeras causas de hospitalización en el instituto del 2003 a 2013 y las malformaciones congénitas en general llegan al 14,1%, en pacientes hospitalizados en el INSN en el 2014. No se encontraron cifras que reporten las malformaciones pulmonares congénitas, por lo que se desconoce la prevalencia exacta de esta patología en el INSN. Conociendo la casuística propia, se deben tomar medidas para el diagnóstico oportuno y la mejor decisión respecto al manejo de las malformaciones congénitas pulmonares.

En base a esta situación problemática, se planteó el siguiente problema de investigación: ¿Cuáles son las características clínicas, histopatológicas e imagenológicas de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016?

Para el presente estudio, se planteó como objetivo general: Describir las características clínicas, histopatológicas e imagenológicas de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016. Los objetivos específicos fueron los siguientes: describir los patrones imagenológicos más frecuentes de las malformaciones pulmonares

congénitas, describir los patrones histopatológicos más frecuentes de las malformaciones pulmonares congénitas y describir las principales complicaciones posquirúrgicas de las malformaciones pulmonares congénitas.

En el Instituto Nacional de Salud del Niño, no existe una base de datos sobre la casuística de malformaciones pulmonares congénitas; por lo general, ingresan en su mayoría por exacerbaciones infecciosas, las cuales son diagnosticadas de neumonía, una vez resuelto el cuadro agudo, una radiografía anormal debe hacernos sospechar de malformación congénita pulmonar. El diagnóstico y el tratamiento oportuno serán de mucho beneficio para los pacientes, para evitar complicaciones futuras. El presente estudio intentó una aproximación a una patología que no siendo muy prevalente puede pasar desapercibido, por lo que ayudará a plantear las opciones diagnósticas basados en características clínicas, imagenológicas y confirmar el diagnóstico mediante anatomopatología.

Se realizó una investigación de enfoque cuantitativo. Se caracteriza por ser observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo. El tamaño de la muestra fue resultado del número de pacientes con diagnóstico de malformación congénita pulmonar que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. La cantidad de casos para el estudio fue de 52 pacientes.

El trabajo de tesis consta de cinco capítulos. El primero muestra los antecedentes y bases teóricas del tema. El segundo describe las variables y su

operacionalización. El tercero explica la metodología. El cuarto capítulo presenta los resultados obtenidos y el quinto capítulo compara los resultados obtenidos con la casuística internacional y nacional.

CAPÍTULO I: MARCO TEÓRICO

1.1 Antecedentes

El 2005, Salles M *et al.* presentaron una revisión de 32 casos de malformaciones pulmonares congénitas, siendo 11 mujeres (34%) y 21 varones (66%) de edades comprendidas entre un día de vida y 17 años 10 meses; los diagnósticos histopatológicos fueron: malformación adenomatoidea quística once (34%) casos, secuestro pulmonar siete (22%), quiste broncogénico siete (22%), enfisema lobar congénito cuatro (12%) y malformaciones enfisematosas complejas tres (9%). Utilizaron como ayuda diagnóstica la ultrasonografía en 19 niños (59%), de los cuales seis tuvieron diagnóstico ecográfico prenatal y fueron sintomáticos después del nacimiento, presentando dificultad respiratoria, infección broncopulmonar y tos; los otros 13 niños fueron diagnosticados después de nacer de manera casual.

Todos los pacientes tuvieron una radiografía de tórax y una tomografía torácica con contraste, se llegó al diagnóstico en 31 casos (97%) y uno tenía tomografía normal, lo cual habla de una involución de la malformación congénita pulmonar. Las malformaciones congénitas pulmonares encontradas por los autores fueron: malformación adenomatoidea quística (11 casos), secuestro pulmonar (7 casos), quiste broncogénico (7 casos), enfisema lobar congénito (4 casos), malformación enfisematosa compleja (3 casos). Treinta (94%) de los pacientes fueron tratados quirúrgicamente, tenían edades entre dos días a 14 años con

una media de 2,1 años; realizaron lobectomía en 18 casos, resección de la malformación en 7 casos, segmentectomía en 4 casos y neumonectomía en un caso. Los dos pacientes que no fueron intervenidos quirúrgicamente fueron, en el primer caso, el paciente tuvo una tomografía torácica contrastada normal, es decir, la malformación congénita pulmonar había resuelto espontáneamente y el otro caso correspondía a una malformación enfisematosa compleja asociada a otras malformaciones. Fueron indicación de cirugía, la existencia de síntomas respiratorios, neumotórax espontáneo. Las complicaciones posoperatorias fueron: hemoptisis (un caso), estenosis glótica (un caso), neumotórax (un caso), resolviéndose favorablemente. No se reportaron muertes en esta serie.⁸

El 2008, Costa J *et al.*, en un estudio retrospectivo, reportaron 60 pacientes con malformaciones pulmonares tratados quirúrgicamente, entre 1969 y 2004 en el Hospital de Sao Paulo. Sus criterios de inclusión fueron: diagnóstico de malformación pulmonar confirmado por anatomopatología y haber sido sometido a cirugía pulmonar. Analizaron el perfil clínico, el diagnóstico, tratamiento previo, tratamiento quirúrgico y complicaciones nosocomiales. De los 60 pacientes reportados con diagnóstico de malformaciones pulmonares, 27 casos correspondieron a quiste broncogénico, 14 casos a enfisema lobar congénito, 10 casos a secuestro pulmonar y 9 casos a malformación adenomatoidea quística; las edades comprendían entre 4 días y 62 años con una media de 17,9 años, la incidencia mayor fue en el primer año de vida. El 53,3% de los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente a la edad de 13 años o menos, predominó el sexo masculino con un 55%. La sintomatología

tuvo poca especificidad, el 92% de pacientes presentaron tos, disnea, dolor torácico; lo cual los llevo a buscar atención médica. Las infecciones pulmonares recurrentes se presentaron en 18 pacientes, antes de ser diagnosticados. Los procedimientos quirúrgicos realizados fueron: lobectomía (58% de los casos), quistectomía (13%), segmentectomia pulmonar (13%), secuestrectomía (10%), bilobectomía (3%) y neumonectomía (3%). Las complicaciones posoperatorias fueron neumonía (6 casos), atelectasia (6 casos), empiema pleural (3 casos) y sepsis (2 casos); haciendo una morbilidad del 23% y la mortalidad fue 3,3% (2 casos).³

Puligandla y Laberge, en el año 2012, mostraron un enfoque general del manejo de las malformaciones pulmonares congénitas. Clasifica las lesiones pulmonares según la apariencia ecográfica en macroquísticas, microquísticas y lesiones mixtas. Si hay una arteria sistémica que irriga una parte de pulmón anormal se trata de un secuestro sea intralobar o extralobar, dentro del espectro de diagnóstico diferencial esta la atresia bronquial, enfisema lobar o segmentario congénito, quiste broncogénico. En la ecografía prenatal, se deberá encontrar lesiones hiperecoicas y microquísticas, cuyo contenido líquido inicial será reemplazado por aire; posteriormente, lo podemos ver en atresia bronquial y malformación adenomatoidea quística congénito. La evolución posnatal y, en ocasiones, el diagnóstico histológico darán el diagnóstico definitivo. Como complemento, el informe ecográfico deberá contemplar el tamaño anteroposterior, latero lateral, craneocaudal, el volumen, localización, apariencia, presencia de arteria sistémica aberrante, desplazamiento del

mediastino, derrame pleural, ascitis y búsqueda de signos de hidropesía. En casos de hidropesía fetal, debido a una masa grande o flujo alto de la arteria sistémica aberrante, se debe intervenir quirúrgicamente en el segundo trimestre. Para lesiones quísticas, las aspiraciones repetidas pueden ser una alternativa temporal; la derivación toracoamniótica puede ser una alternativa en grandes quistes pulmonares e hidrotórax asociado a secuestro pulmonar. Derivaciones antes de las 21 semanas de edad gestacional traen riesgo de sangrado, separación de la membrana, trabajo de parto pretérmino y deformidades de la pared torácica. Para lesiones sólidas, realizan en centros especializados lobectomía, ablación por radiofrecuencia o laser, pero su éxito es limitado; reportan un caso tratado con éxito de ablación con láser de la arteria sistémica aberrante en secuestro pulmonar que causaba hidropesía. La escleroterapia percutánea guiada por ultrasonido también lo describen en tres casos reportes; malformación adenomatoidea quística, secuestro intralobar y secuestro extralobar respectivamente, siendo esta técnica simple y de bajo costo puede ser una buena opción que debería recomendarse. Han desarrollado herramientas de pronóstico para el seguimiento más estrecho de los fetos en riesgo; el CCAM, volumen ratio (CVR), mide el volumen de la lesión pulmonar dividido entre la circunferencia de la cabeza normalizada para la edad gestacional. Un CVR mayor a 1,6 en las lesiones pulmonares se asoció a mayor riesgo de hidropesía, otros refieren el punto de corte en dos. En pacientes con hidropesía fetal que se encontraban en el segundo trimestre y no candidatos para una intervención quirúrgica, varios grupos han notado resultados favorables con la administración de betametasona materna. El manejo para

grandes malformaciones congénitas pulmonares, con desplazamiento significativo del mediastino y con alto riesgo hipoplasia pulmonar, proponen la intervención quirúrgica fuera del útero durante el parto (EXIT), mientras se mantiene el bypass de la placenta. Se logró 89% de supervivencia en un centro de alta especialización; sin embargo, la superioridad de este enfoque en comparación a la resección quirúrgica posterior al parto queda pendiente. Un EXIT con membrana extracorpórea también se ha intentado.⁷

Stanton M y Devenport M, en el año 2006, resaltaron que un diagnóstico temprano de las anomalías quísticas pulmonares, hace que puedan controlarse complicaciones como polihidramnios, hidropesía y desplazamiento del mediastino; recomiendan monitorización ecográfica de la progresión o regresión de las lesiones pulmonares y una referencia oportuna hacia un centro especializado. Una opción que brinda mucha información es la resonancia magnética, y los hallazgos tendrían mayor correlación con los resultados anatomopatológicos, en comparación a la ultrasonografía. Muchas veces las malformaciones pulmonares pueden ser asintomáticas durante el periodo fetal; sin embargo, en aproximadamente el 10% de los casos el desplazamiento del mediastino, dificultad para el retorno venoso cardiaco; en el caso de las malformaciones adenomatoidea quísticas, pueden precipitar hidropesía fetal e insuficiencia cardiaca congestiva, por lo que es necesario la intervención prenatal temprana; como parte del estudio integral y que orientan a una malformación pulmonar congénita estricta, los fetos deberán tener un estudio cromosómico normal y ausencia de otras anomalías ecográficas. La

intervención quirúrgica va desde amniocentesis, resección quirúrgica abierta, shunt toracoamnióticos y ablación percutánea con láser. La administración materna de esteroides podría ser beneficiosa en algunas malformaciones congénitas pulmonares, aunque el mecanismo no es claro. Después del nacimiento el síntoma temprano es la dificultad respiratoria, debido a la disminución del parénquima pulmonar funcional por compresión de los espacios aéreos correspondiente a la masa quística, en ocasiones puede volver a presentarse un desplazamiento del mediastino y compromiso del retorno venoso; también los quistes y el parénquima pulmonar anormal actúan como focos para neumonía, absceso, formación de empiema y sepsis. La conducta a seguir en el recién nacido dependerá mucho de la clínica que presenta; si está sintomático, requerirá una radiografía de tórax e idealmente una tomografía torácica. Si el recién nacido es asintomático, se tomará la radiografía de tórax el primer día después del parto y si este es normal se puede aplazar la tomografía de tórax hasta un mes después. En la conducta quirúrgica, en pacientes sintomáticos, es incuestionable; sin embargo, en pacientes asintomáticos sigue siendo controversial, en este caso una alternativa a la cirugía es la tomografía como herramienta para el seguimiento, pero tiene como ese efecto adverso la alta exposición de la radiación, por lo que los autores de esta revisión recomiendan la resección quirúrgica en casi todos los secuestros pulmonares y las malformaciones adenomatoideas quísticas.⁹

1.2 Bases teóricas

En las últimas décadas, el conocimiento sobre malformaciones congénitas pulmonares ha mejorado enormemente, debido a los avances de imágenes, el uso de resonancia magnética fetal, la ecografía doppler, permiten durante la etapa prenatal plantear diagnósticos probables de malformación pulmonar congénita.^{5,10} No se sabe las causas que produce una malformación congénita pulmonar, por lo que se ha planteado muchas teorías destacando las siguientes: La primera teoría, una de las más antiguas, sugieren que las anomalías congénitas de los pulmones son el resultado del brote defectuoso del árbol traqueobronquial del intestino anterior primitivo; esto ocurre por lo general los días 24 y 36 de gestación; ejemplo quistes de duplicación congénita del intestino anterior.^{1,10} La segunda teoría sugiere que las anomalías pulmonares congénitas son el resultado de la obstrucción del bronquio en desarrollo; la displasia pulmonar distal dependerá de las variaciones de la gravedad, el tiempo de presentación y la localización de la obstrucción congénita. Esta teoría ayuda a explicar las presentaciones mixtas de malformaciones pulmonares congénitas; ejemplo atresia bronquial más secuestro pulmonar, malformación congénita de la vía aérea pulmonar (CPAM) con secuestro.^{1,11,12} La tercera teoría señala que las anomalías pulmonares congénitas se deben a anomalías vasculares subyacentes pulmonares, esta teoría ayuda a explicar la asociación común entre anomalías vasculares y la presencia de anomalías parenquimatosas congénitas; ejemplo la asociación tipo hipoplasia congénita pulmonar y sling de la arteria pulmonar.^{5,13} La cuarta teoría es una de las más

recientes que implica una causa genética subyacente para que se origine una anomalía pulmonar congénita. Los que defienden esta teoría consideran que la aberración en las vías de señalización para la formación pulmonar como la causa de anomalías pulmonares congénitas, por ejemplo, CPAM.¹⁴⁻¹⁶

En general, ninguna teoría por sí sola puede explicar que la fisiopatología de una determinada malformación congénita pulmonar, lo más probable es que la patogénesis incluya una combinación de las cuatro categorías. Dentro del espectro de las malformaciones pulmonares congénitas, encontramos aquellas en la que el predominio es de anomalías puramente vasculares, otras con compromiso parenquimatoso puro y combinación de ambas.^{1,5}

Desarrollo embriológico de los pulmones

El desarrollo intrauterino de pulmón humano se ha dividido en cinco fases: embrionario, pseudoglandular, canalicular, sacular y alveolar. La fase embrionaria, inicia aproximadamente la cuarta semana de gestación con la formación del divertículo respiratorio (brote laringotraqueal) de la pared ventral del intestino primitivo; a medida que la yema pulmonar se alarga, la invaginación del mesodermo lateral del lugar al tabique traqueoesofágico, separando así el esófago y la tráquea. Posteriormente en las semanas 5 y 7 de gestación el extremo distal de la yema laringotraqueal se bifurca en dos yemas pulmonares, dando origen a los bronquios principales derecho e izquierdo, los cuales a su vez se ramificarán en bronquios lobares; este evento marca el final

de la etapa embrionaria. La fase pseudoglandular va desde la semana 7 a la 16 de gestación, formándose aquí los bronquios segmentarios y subsegmentarios; luego de una serie de subdivisiones se forman los bronquiolos, los bronquiolos terminales, conductos alveolares y alveolos. La fase canalicular va de la 16-24 semana de gestación, los espacios aéreos desarrollados son canalizados por una red de capilares. La fase sacular que comprende la 24-26 semana de gestación, los alveolos y los espacios aéreos terminales continúan su desarrollo formando los espacios intersticiales y los septos alveolares. Finalmente, la etapa alveolar que ocurre posterior a la semana 36 de gestación comprende la maduración de los alveolos, la mayoría de los alveolos se formaran durante los dos primeros años de vida. ¹⁰

Tórax fetal: anatomía normal

Los pulmones fetales vistos por ultrasonografía son homogéneos y ligeramente más ecogénicos que el hígado, la ecogenicidad de los pulmones aumentará conforme aumenta la edad gestacional. La presencia de quistes o incremento focal de la ecogenicidad en el parénquima pulmonar será indicativa de una masa; cuando el tórax se divide en cuatro cámaras, en el cuadrante anterior izquierdo a la izquierda de la línea media encontramos al corazón ocupando 25 a 30% del volumen torácico.

El eje del corazón se determina cuando el tabique interventricular forma un ángulo de 45° con la línea media, esta orientación del corazón nos ayuda cuando la posición es ocupada por otras masas, como es el caso de la hernia

diafragmática, esto sitúa al corazón como un reparo en la ultrasonografía fetal, siendo visualizados en esta posición durante la 2da y 3era semana de gestación cuando se realiza la evaluación obstétrica de rutina. Los volúmenes pulmonares pueden medirse con ultrasonografía 3D o 4D, es muy importante calcular el volumen pulmonar fetal en anomalías pulmonares, para una estimación del volumen residual pulmonar. Es de mucha utilidad la resonancia magnética, en la cual la tráquea, los bronquios y los pulmones mostrarán una alta intensidad en T2 en relación a los músculos de la pared torácica; a medida que los pulmones se desarrollan hay un aumento de la producción de fluido alveolar, aumentando así la intensidad de los pulmones en relación al hígado. También se pueden calcular los volúmenes pulmonares mediante RM según avanza la edad gestacional.^{10,17,18}

Hipótesis de patogenicidad

Las malformaciones pulmonares congénitas a menudo se superponen en la etapa prenatal, pareciera que estos defectos tuvieran mecanismos fisiopatológicos comunes, con el resultado de anomalía focal del desarrollo de los pulmones, tienen aparición esporádica, sin mediar componente genético, por lo que hay afectación local del pulmón, dejando las otras partes del pulmón con desarrollo normal. Sin embargo en los últimos años se ha dado mucha importancia al rol de la genética en las malformaciones pulmonares congénitas, cuyos genes implicados en el control del desarrollo de los pulmones serían los responsables. Otra teoría considera que las estenosis bronquiales durante el

desarrollo pulmonar, permite que haya acumulo de fluidos por encima de la obstrucción, causando una dilatación pseudoquística de los pulmones con un consiguiente desarrollo pulmonar, ejemplo de esto tenemos a las malformaciones adenomatoideas quísticas , atresia laríngea; sin embargo las controversias respecto a esta hipótesis señala que muchas veces encontramos malformación pulmonar congénita por debajo de la obstrucción bronquial. También se han señalado factores moleculares como causas de malformaciones pulmonares, pero una concurrencia de factores sería más coherente. Algunas veces los defectos pulmonares pueden ser solo funcionales, otras anatómicas.¹⁹

Pruebas de imágenes en malformaciones congénitas pulmonares

Uno de los exámenes iniciales en malformaciones pulmonares es la ecografía prenatal y posteriormente se complementa con resonancia magnética. En niños sintomáticos y asintomáticos, en los que se sospecha de malformación pulmonar el examen inicial debería hacer una radiografía de tórax (de frente y de perfil); en menores de seis meses de edad la radiografía de frente sería suficiente puesto que la radiografía de tórax lateral es muy difícil de obtener. Los hallazgos radiológicos que orientan a la presencia de malformación pulmonar congénita incluyen: híperlucencia focal, masa quística pulmonar o mediastínica focal, anormalidad vascular, anomalía de las vías respiratorias y asimetría torácica. El hallazgo de una de las cinco situaciones anteriores en la radiografía de tórax, ofrece valiosa información para solicitar ecografía torácica,

tomografía computarizada, resonancia magnética; las cuales confirmarán y caracterizarán posteriormente las anormalidades con mayor precisión. La ecografía torácica es una modalidad práctica de imagenología debido a su amplia disponibilidad, relativa facilidad de funcionamiento y ausencia de exposición a radiación ionizante; por ejemplo, es de utilidad en quiste de duplicación del intestino anterior, secuestro pulmonar en recién nacidos y niños pequeños, ventaja que se ve limitada en niños mayores. Para lograr una evaluación óptima de la imagen en recién nacidos y niños pequeños, se puede utilizar un transductor lineal de alta resolución de 10 a 15 MHz, con un abordaje transesternal, paraesternal o intercostal. Para una buena caracterización de las lesiones se recomienda al menos dos planos, el uso de doppler es de ayuda para demostrar los vasos anómalos asociados. Recientemente la tomografía multidetector, el cual incluye una angiotomografía, está jugando un rol importante como modalidad diagnóstica de elección para una evaluación completa de las malformaciones congénitas pulmonares en pacientes pediátricos. La tomografía de alta resolución, la magnífica calidad de las imágenes de reconstrucción múltiple y reconstrucciones tridimensionales 3D, hace que la tomografía computarizada multidetector hoy en día sea un método no invasivo ideal para evaluar las malformaciones pulmonares congénitas. La calidad de la tomografía computarizada dependerá de parámetros básicos de la misma, que incluye el uso de corriente o miliamperajes del tubo, el pico del kilovoltaje, la velocidad de la mesa (menos de 1 segundo), colimación del detector fino (menos de 1 mm) y un intervalo de reconstrucción de 1 a 2 mm. Una vez obtenida las imágenes en conjunto de la tomografía computarizada, las

imágenes en 2D y 3D de las estructuras de las vías respiratorias, pulmonares y vasculares pueden reconstruirse de forma interactiva. El uso de material contrastado endovenoso, proporciona una mejor aproximación a la malformación congénita pulmonar. El área a estudiar comprende anatómicamente desde la entrada torácica hasta el nivel del diafragma; sin embargo, en el caso de secuestro pulmonar la inclusión de la parte superior del abdomen es importante, los vasos arteriales anómalos asociados con el secuestro pulmonar pueden surgir de la aorta abdominal proximal o de sus ramas principales como es el caso del secuestro extralobar que puede ocurrir en una localización subdiafragmática. Los pacientes pediátricos tienen una radiosensibilidad por lo que se ha sugerido una estrecha visión de los principios de “tan baja radiación como sea razonablemente posible” (ALARA) para la exposición a la radiación durante el examen de tomografía computarizada multidetector.

Otro de las modalidades para evaluar los componentes sólidos y vasculares de las malformaciones congénitas es la resonancia magnética. La resonancia magnética es una modalidad excelente, particularmente útil en los pacientes pediátricos porque no está asociada a la exposición a radiación ionizante, pero su capacidad es limitada para evaluar con precisión las anomalías parenquimatosas pulmonares que está frecuentemente implicado en las malformaciones pulmonares congénitas.^{1,17,18,20}

Espectro de las malformaciones pulmonares congénitas

Se pueden clasificar las malformaciones congénitas desde el punto de vista embriológico, radiológico, patológico y clínico, algunos autores utilizan la embriología como base y clasifican las malformaciones pulmonares de acuerdo a la etapa del desarrollo intrauterino en la que se produce el evento que da lugar a la malformación, otros clasifican las malformaciones pulmonares congénitas basadas en una base morfológico-radiológica dividiendo en dos grupos; las malformaciones pulmonares extensas, como por ejemplo hipoplasia pulmonar y las malformaciones focales, ejemplo atresia bronquial. Sin embargo, las malformaciones pulmonares basadas en la morfología-radiología-patología, consideran que son anomalías que van desde alteraciones puramente del parénquima pulmonar hasta anomalías vasculares aisladas con un grupo intermedio que se enlazan componentes parenquimatosos pulmonares y vasculares, esta clasificación tiene ventajas de permitir una visión clara, una diferenciación fácil de estudiar por imágenes y a su vez permite una evaluación preoperatoria idónea de lesiones. Basados en este sistema de clasificación las malformaciones pulmonares congénitas pueden clasificarse en tres grupos: afectaciones parenquimatosas puras (vasculatura pulmonar normal), afectaciones vasculares puras (pulmón normal) y una combinación de ambas; en ocasiones algunas decisiones pueden presentar más de un componente es decir puede ser lesiones híbridas (Fig. 1) las cuales pueden ser controversiales y ocasionalmente confusas.²¹

En este sentido las malformaciones pulmonares congénitas representan un espectro que va desde un pulmón anormal que contiene vasos normales hasta un pulmón normal que contiene vasos anormales, considerando lesiones intermedias con dos o más anomalías.^{1,5,13,22}

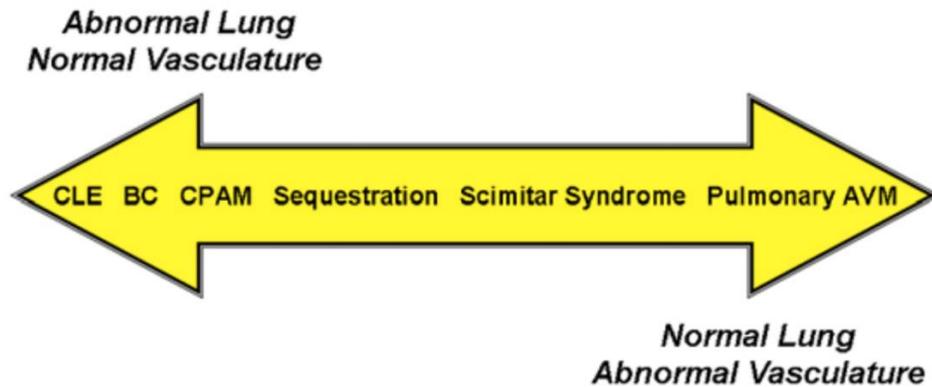


Fig. 1. Espectro de las malformaciones pulmonares congénitas. Se representa las 6 principales malformaciones congénitas que van desde un pulmón anormal con vasos normales hasta un pulmón normal que contienen vasos anormales, se presentan como únicas anomalías o combinadas. AVM malformación arteriovenosas, BC quiste broncogénico, CLE enfisema lobar congénito.¹³

Lesiones parenquimales (lesiones no vasculares)

Atresia bronquial (mucocele bronquial)

La atresia bronquial congénita fue reportada por primera vez por Ramsay en 1953, es un raro desorden congénito pulmonar caracterizado por un quiste mucinoso y enfisema periférico al mismo, debido a la estenosis que afecta al segmento proximal o bronquio lobar se forma un broncocele lleno de moco

distal al bronquio segmentario o lobar y un enfisema local formado por el aire colateral. La patogénesis no es clara, en ocasiones pasan desapercibidas, llegándose a diagnosticar en adultos jóvenes inclusive.^{1,5,23}

El proceso de formación del mucocele bronquial puede ocurrir intrauterino o en el desarrollo posterior. Existen características asociadas a la atresia bronquial congénita que incluye; la retención de moco post obstrucción, enfisema/hiperinsuflación lobar congénita, CPAM y el secuestro pulmonar; situaciones estas asociadas a un tipo de alteración del desarrollo descritos histológicamente como malformaciones adenomatoidea quística-Like. Riedlinger y colaboradores reportaron atresia bronquial en el 100% de los secuestros pulmonares extralobares, 82% en los secuestros intralobares, 70% en CPAM y 50% en enfisema lobar congénito, todos hallados mediante técnicas histológicas de microdissección. Esto podría explicar que la atresia bronquial y otras malformaciones congénitas pulmonares pueden tener similar etiopatogenia con diferencias anatómicas explicadas por mutaciones genéticas, modificadas en el tiempo. Los pacientes afectados pueden presentar infecciones pulmonares recurrentes dependiendo del tamaño y la gravedad del componente parenquimal asociado; sin embargo, la incidencia real es desconocida, puesto que el diagnóstico en ocasiones se realiza incidentalmente un estudio de radiografía o tomografía por otros fines. También podemos mencionar que, con el advenimiento de estudio por imágenes en el periodo prenatal, esta entidad se diagnostica tempranamente.^{1,5,22,24}

La atresia bronquial en ultrasonografía prenatal se presenta como un área focal de ecogenicidad aumentada en resonancia magnética como una señal de alta intensidad homogénea en T2. El área que corresponde a moco impactado se presenta como una imagen radiopaca redonda u ovalada en los segmentos apicales y apicoposterior de los lóbulos superiores en la radiografía de tórax. En la tomografía computarizada, la dilatación tubular con hiperatenuación segmentaria aledaña, debido a la captura de aire y disminución de la vascularización, ayuda con el diagnóstico de atresia bronquial. También se puede observar hiperinsuflación en el parénquima pulmonar adyacente causada por derivación colateral, los cuales derivan del intersticio y de los poros de Kohn. La reconstrucción 2D y 3D en tomografía computada multidetector ayuda a identificar el bronquio atrésico y el broncocele (mucocele) muy característicos de la atresia bronquial. La conducta actual en el tratamiento es quirúrgica, siendo también importantes la cirugía en pacientes asintomáticos para evitar complicaciones.^{22,23,25}

Quiste broncogénico (BC)

El quiste broncogénico es una malformación pulmonar congénita, con una tasa de prevalencia de 1 por 68 000; forma parte del espectro de malformaciones del intestino anterior que incluyen quistes broncogénicos, quistes entéricos y quistes neuroentéricos. Entre la 5 y 16 semana de gestación los bronquiolos se desarrollan mediante el proceso de gemación y ramificación. Las yemas pueden desarrollarse a lo largo del árbol traqueobronquial, si el desarrollo se detiene este se convierte en quiste broncogénico. La histología de los quistes

broncogénicos es el mismo que se encuentra en las vías respiratorias, la localización de los quistes broncogénicos pueden ser en el área paratraqueal, carina traqueal, área paraesofágica, región hiliar, muesca paraesternal; es decir, típicamente en el mediastino (70%), en el parénquima pulmonar sobre todo en lóbulos inferiores y en otros lugares a lo largo del árbol respiratorio; en algunos casos los brotes se separan y migran a sitios ectópicos, por ejemplo, pericardio, región cervical y abdominal. Los quistes broncogénicos mediastínicos generalmente no se comunican con el árbol respiratorio adyacente, lo cual si ocurre en el caso de los quistes broncogénicos intrapulmonares; esta conexión sería la responsable de las infecciones respiratorias recurrentes.^{1,20}

El diagnóstico y la presentación clínica de los quistes broncogénicos en ocasiones pueden ser un hallazgo incidental cuando se toma una radiografía torácica, representando el 10% de las masas mediastinales en los niños. El diagnóstico posnatal de quiste broncogénico se puede sospechar cuando se tiene una radiografía torácica anormal, siendo necesario una tomografía torácica para confirmar el diagnóstico, las imágenes que podemos ver son masas mediastínicas esferoideas, cerca de la carina traqueal o área paratraqueal derecha; los recién nacidos que presentan quistes grandes pueden presentar dificultad respiratoria, cianosis y problemas de alimentación, en lactantes se han reportado signos relacionados a compresión traqueal. Si el compromiso del quiste broncogénico compromete parénquima pulmonar, encontraremos sibilancias y neumonía recurrente; de ser parcial la obstrucción

de las vías respiratorias, este se comportará como efecto de válvula dando signos radiológicos de hiperinsuflación pulmonar, las cuales pueden confundirse con enfisema lobar congénito y si la obstrucción es completa se observará atelectasias del pulmón distal con infección secundaria. Los quistes broncogénicos traqueal alto se presenta como estridor, los quistes paraesofágicos pueden dar lugar a disfagia, los quistes pericárdicos pueden presentarse con obstrucción de la vena cava superior. Dentro de los diagnósticos diferenciales se puede plantear linfadenopatía, quiste de duplicación esofágica, neuroblastoma, higroma quístico y quiste dermoide. En la radiografía de tórax, los quistes broncogénicos se presentan como una masa redonda circunscrita al compartimento mediastínico medio, en la ecografía se muestran como lesiones hipoecoicas, en la tomografía torácica, en un 50% de los casos los quistes broncogénicos se presentan como lesiones hipoatenuantes bien definidas con atenuación uniforme del fluido (0-20 unidades Hounsfield); en ocasiones cuando hay infección del quiste broncogénico la atenuación de las lesiones pueden ser mayores que el agua y hasta pueden imitar masas sólidas. En la resonancia magnética muestran una intensidad de señal alta en T2, mientras que en T1 oscilan en intensidad de señal bajo y alta dependiendo del contenido del quiste. El nivel de aire-líquido, la pared con realce grueso y los cambios inflamatorios circundantes son pistas para el diagnóstico de quiste broncogénico infectado. Es muy rara la degeneración maligna de los quistes broncogénicos, pero se han reportado neuroblastoma y carcinoma broncoalveolar.^{26,27}

El tratamiento de los quistes broncogénicos en pacientes pediátricos sintomáticos, son aspiración percutánea o transbronquiales y resección parcial o completa mediante toracoscopia o cirugía abierta.^{1,5,25,28}

Enfisema lobar congénito (ELC)

Es una malformación pulmonar que se caracteriza por una sobredistensión de uno o más lóbulos pulmonares; el mecanismo del ELC es la retención de aire distal al estrechamiento bronquial intrínseco o extrínseco, el estrechamiento intrínseco puede ser por la debilidad o ausencia de cartílago bronquial subyacente, el estrechamiento extrínseco puede desarrollarse a partir del efecto de masa sobre el bronquio, siendo estas masas mediastínicas o vasos sanguíneos alargados. Existen dos tipos de ELC, histológicamente en función al número de alveolos: hipoalveolar (excesiva sobredistensión) y polialveolar (tres o cinco veces más cantidad de alveolos, hiperinsuflación). Los pacientes alrededor de los 6 meses de vida presentan dificultad respiratoria, la gravedad de los síntomas dependerán del tamaño del lóbulo afectado, grado de compresión de los tejidos pulmonares normales y mediastínicas adyacentes, la disnea, tos, cianosis, sibilancias, ronquera y disminución del murmullo vesicular en el lado afectado fueron otras de las características clínicas descritas. Puede haber una retención de líquido pulmonar fetal después del nacimiento, observándose en la radiografía de tórax radiopacidad, a medida que el líquido traqueobronquial es reabsorbido por los linfáticos y la red capilar se verá en la

radiografía de tórax hiperlucencia, con afectación de las estructuras subyacente al ELC.^{1,5}

La distribución del ELC es en el lóbulo superior izquierdo en un 42%, lóbulo medio derecho en el 35% y lóbulo superior derecho en el 21% de los casos, es muy rara la afectación bilateral o multifocal. En la tomografía computarizada el ELC se observa como un lóbulo hiperinsuflado con atenuación de los vasos pulmonares, las marcas pulmonares atenuadas ayudan a diferenciar el ELC del neumotórax y si hay afectación multilobar ayuda a excluir la sobredistensión debido a anillos vasculares o masas mediastínicas.^{1,22,29}

La conducta terapéutica dependerá de la clínica del paciente, los niños asintomáticos o con síntomas leves, el manejo puede ser conservador con seguimientos que van desde 6m hasta 10 años según algunas series, pero si presenta síntomas se opta por la lobectomía sea abierta o por toracoscopia. En suma, el número de lóbulos afectados y el déficit de base al momento del ingreso se asocian con aumento significativo de la mortalidad.^{1,5,29,30}

Malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (CPAM)

Las CPAM anteriormente fueron conocidas como malformación congénita adenomatoidea quística (CCAM), representan un numero heterogéneo de masas pulmonares quísticas y no quísticas que involucran un crecimiento

excesivo de los bronquios primarios, los cuales están en contacto con el árbol bronquial anormal carente de cartílago. El suministro de sangre en las CPAM proviene de la arteria pulmonar, siendo el drenaje venoso vía vena pulmonar.^{1,5}

La incidencia varía de 1 en 11 000 a 1 en 35 000 nacidos vivos, con una mayor incidencia en el segundo trimestre debido a la resolución espontánea.³¹

La teoría de su patogénesis incluye proliferación anormal de tejidos, obstrucción de las vías respiratorias, displasia y metaplasia del tejido normales. En la mayoría de los casos parece que la injuria ocurre durante la fase pseudoglandular del desarrollo pulmonar, que corresponde a las 7 a 17 semanas de gestación. El diagnóstico puede ser tempranamente como a las 12 semanas de gestación; sin embargo, el diagnóstico con ultrasonografía por lo general se da a las 23 semanas.^{31,32}

Se ha presentado controversias respecto a la clasificación y la nomenclatura, una clasificación aceptada es la que propuso Stocker, considera cinco tipos (0-4), basado en el tamaño del quiste y los segmentos histológicos comprometidos (Fig. 2).³³

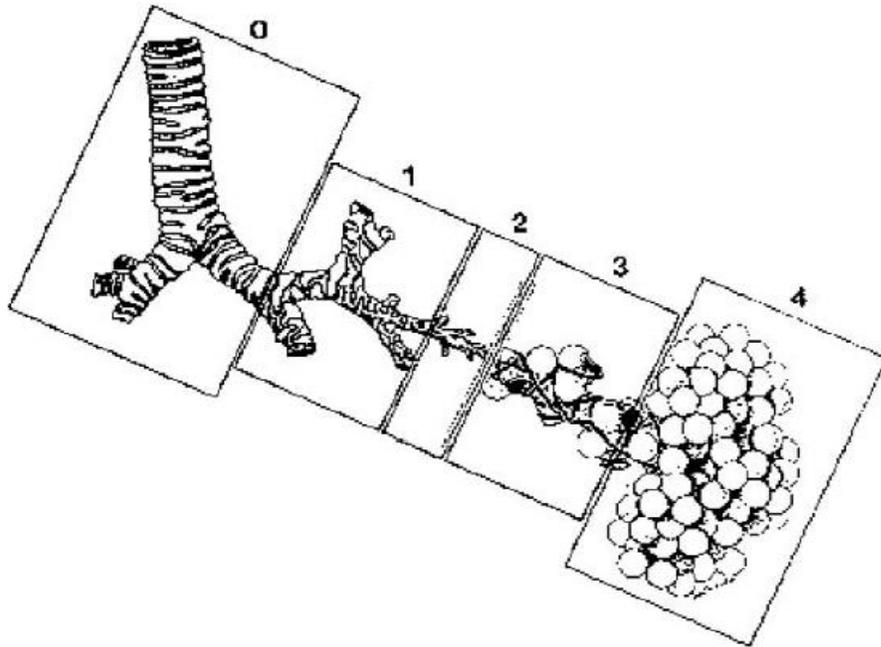


Figura 2. CPAM clasificación basada en el sitio comprometido el desarrollo de la malformación. 0= Traqueobronquial, 1= bronquial/bronquiolar, 2= bronquiolar, 3= bronquiolar/alveolar, 4= distal acinar.

CPAM tipo 0, se caracteriza por disgenesia acinar o displasia de las grandes vías respiratorias, como la tráquea o el bronquio, afectando todos los lóbulos pulmonares; es incompatible con la vida; con una prevalencia de <2%. La CPAM tipo 1, presenta quistes únicos o múltiples > 2 cm, origen bronquial o bronquiolar; prevalencia de 60-70%. La CPAM de tipo 2, se caracteriza por quistes únicos o múltiples de 2 cm, origen bronquiolar; prevalencia de 15-20%. La CPAM tipo 3, es una lesión predominantemente sólida, con pequeños quistes de <0,5 cm, de origen bronquiolar/alveolar; con una prevalencia de 5-10% y la CPAM de tipo 4, se caracteriza por grandes quistes de origen acinar distal; con una prevalencia de <10%.^{1,33}

Los pacientes afectados suelen presentar dificultad respiratoria o infecciones pulmonares entre el periodo neonatal y los 2 años. La radiografía de tórax tiene una buena sensibilidad en el período postnatal, llegando al 61%; sin embargo se requiere complementar con una tomografía computarizada cuya sensibilidad llega casi al 100% para CPAM; la conducta que se opta en caso de sospecha de CPAM, es tomar una TC realizada al mes de edad, sin anestesia, con seguimiento clínico hasta los 2 meses de edad, para luego realizar la cirugía a los 3-6 meses de edad; se ha dado mucha importancia a la RMN por que no tiene radiación ionizante, pero requiere de anestesia general. Existe controversia en que momento optar por la cirugía en el caso de los pacientes asintomáticos, algunos argumentan que una cirugía temprana; debido a que técnicamente es más fácil, disminuye el riesgo de infección y disminuye la necesidad de apoyo ventilatorio invasivo, siendo el momento óptimo de la cirugía entre el 3-6 mes de edad, el cual permitirá que el procedimiento sea bien tolerado, menor riesgo de infección y permite el crecimiento pulmonar compensatorio. Otro de los argumentos sólidos para la cirugía en niños asintomáticos es el potencial de malignización de algunos tipos de CPAM, como son el carcinoma bronquioalveolar, el blastoma pleuropulmonar y el rabdomiosarcoma; así como el riesgo de radiación por TC de seguimiento. En el caso de los pacientes sintomáticos, el tratamiento es quirúrgico, con toracotomía abierta; con un advenimiento de la toracotomía mínimamente invasiva y la toracosopia con video asistencia (VATS).^{1,18,24,34}

Lesiones vasculares

Agenesia, aplasia e hipoplasia de la arteria pulmonar

El desarrollo pulmonar anormal se puede clasificar en tres grupos: agenesia pulmonar (ausencia total del pulmón, bronquios y arteria pulmonar), aplasia pulmonar (ausencia total del pulmón y de la arteria pulmonar con un bronquio principal rudimentario) e hipoplasia pulmonar (bronquios y arteria pulmonar hipoplásicos y parte del tejido pulmonar). Factores genéticos, teratogénicos y mecánicos podrían explicar la etiología. La hipoplasia pulmonar puede ser primaria o secundaria, incluyendo oligohidramnios, distrofia torácica, hernias diafragmáticas grandes y masas pulmonares congénitas, en ocasiones los pacientes con estas anomalías pueden cursar asintomáticos o presentar como clínica dificultad respiratoria. La agenesia pulmonar puede asociarse a anomalías como anomalías vertebrales, defectos cardiovasculares, malformaciones anorrectales, atresia esofágica, fistula traqueoesofágica y anomalías genitourinarias. La agenesia y la aplasia pulmonar en la radiografía de tórax muestra una radiopacidad, desplazamiento del mediastino hacia el lado ipsilateral y la afectación del hemidiafragma en el lado afectado, mayor lucencia detrás del esternón y herniación del pulmón contralateral, con desplazamiento posterior de las estructuras mediastínicas; en la hipoplasia pulmonar unilateral se observa grados variables de disminución del volumen pulmonar asociado al desplazamiento cardiomedial ipsilateral y elevación

diafragmática, La RMN ayuda a evaluar con precisión las estructuras vasculares, mas no para detalles del parénquima pulmonar. Sin embargo, la modalidad imagenológica de elección es la TC multidetector con reconstrucción 2D y 3D de las estructuras vasculares, vías respiratorias y parénquima pulmonar. El pronóstico de los pacientes dependerá del grado de afectación de las anomalías congénitas asociadas.^{5,22,35}

Sling de la arteria pulmonar

Rara afectación vascular mediastínica congénita, el sling o bucle de la pulmonar es un origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda, la cual surge de la cara posterior de la arteria pulmonar derecha y se extiende entre la tráquea y el esófago hacia el hemitórax izquierdo, embriológicamente el bucle de la arteria pulmonar resulta de la obliteración del 6to arco aórtico izquierdo primitivo. La presencia concomitante del ligamento arterioso da como resultado un anillo vascular completo que circunda la tráquea, pero evita el esófago; existen 2 tipos de sling de la arteria pulmonar: tipo 1, la posición de la carina es normal a nivel de T4-T5, la arteria pulmonar izquierda anómala comprime la parte posterior de la tráquea, parte lateral del bronquio principal derecho y parte anterior del esófago; en la tipo 2, se caracteriza por la posición baja de la carina a nivel de T6, estenosis traqueal, carina en forma de T y un bronquio de puente se puede observar. A veces pueden asociarse a esta entidad el bronquio traqueal y la traqueomalacia. Los pacientes presentan estridor, apneas e hipoxia durante el

periodo neonatal, sin embargo, en niños mayores esta anomalía puede ser diagnosticada incidentalmente. En la radiografía de tórax se observa un pulmón derecho hiperinsuflado, debido a la compresión del bronquio del tronco principal derecho por la arteria pulmonar izquierda anómala. La TC multidetector con reconstrucción 3D, es el estudio de elección en sling de la arteria pulmonar. El manejo es quirúrgico, con reimplante quirúrgico de la anomalía de la arteria pulmonar izquierda, con reconstrucción traqueal en caso de afectación de la tráquea.^{5,22,36}

Anomalías de la vena pulmonar

Estenosis de la vena pulmonar

Estrechamiento u obstrucción de la vena pulmonar, siendo congénita o adquirida. La forma adquirida se cree que se deba al crecimiento incontrolado de las células fibroblásticas que causan espesamiento y estrechamiento de la vena pulmonar, los pacientes afectados pueden presentar cianosis, disnea, progresando rápidamente. En la radiografía de tórax se observa opacidades reticulares con líneas septales gruesas debido al drenaje venoso deficiente del pulmón afectado, en la TC se observa estrechamiento de las venas pulmonares, asociado al engrosamiento de sus paredes y engrosamiento pleural. El tratamiento de la estenosis de la vena pulmonar incluye dilatación con balón, colocación de sten; en casos leves y en casos graves el trasplante

pulmonar es de elección, también se están ensayando terapia con fármaco que frenan la proliferación de las paredes de la vena pulmonar.^{5,37,38}

Anomalías vasculares pulmonares combinadas: arterial y venosa

Malformación pulmonar arteriovenosas (MAV)

Las MAV son malformaciones vasculares caracterizadas por una comunicación directa entre la arteria pulmonar y una vena sin una red capilar intermedia, se postula como un defecto del desarrollo normal de los capilares pulmonares; se observa con mayor frecuencia en pacientes con cirugías cardíacas congénitas, en hepatopatía crónica, infecciones debidas a tuberculosis o actinomicosis; en ocasiones e puede asociar a telangiectasias hemorrágicas hereditarias (síndrome de Rendu-Osler-Weber), enfermedad autosómica dominante, se caracteriza por la triada epistaxis, telangiectasias mucocutánea o visceral y antecedente familiares de MAV. Los pacientes con MAV pequeñas (<2cm) cursan asintomáticos durante la infancia, pero las MAV grandes o múltiples pueden causar shunts anatómicos de derecha a izquierda, presentando los pacientes desaturación, policitemia o embolia paradójica, disnea de esfuerzo, cianosis, dolor torácico, palpitaciones y hemoptisis. En la radiografía torácica la MAV se observa como una opacidad serpinginosa o lobulada proyectada sobre los pulmones o el mediastino, la angiografía pulmonar tradicional está siendo reemplazado por la TC multidetector con reconstrucción 2D y 3D, la cual

demuestra la arteria de alimentación y una vena de drenaje. El tratamiento es necesario con MAV con arterias de alimentación mayores a 3 mm y la embolización endovascular está cobrando importancia actualmente.^{1,5,39,40}

Lesiones combinadas parenquimal y vasculares

Secuestro pulmonar

Los secuestros pulmonares son porciones de pulmón que están aisladas de los tejidos pulmonares vecinos, no tienen comunicación con el árbol bronquial; el suministro de sangre es de una arteria sistémica y el drenaje venoso puede ser a través de una vena pulmonar o sistémica. Representa aproximadamente un 6% de las anomalías congénitas del pulmón. Se pueden dividir en dos categorías, los secuestros intralobares que representan el 15% y los secuestros extralobares que representan el 85%. Una de las teorías más aceptadas es la que fue propuesta por Langston, el cual señala que los secuestros pulmonares son anomalías embriológicas del desarrollo pulmonar, los cuales derivan de un brote pulmonar accesorio. Otras teorías; anomalías vasculares, infecciones secundarias al suministro vascular reclutado y un brote pulmonar adicional que desarrolló su propio suministro de sangre.^{12,34}

El secuestro extralobar está contenido dentro de su propia cubierta pleural, manteniendo un límite entre sí y el tejido pulmonar normal circundante; la

mayoría se encuentra dentro de la cavidad torácica, pero en una minoría de casos pueden ser infradiafragmáticos. La mayoría de caso se presenta en los primeros 6 meses de vida, los cuales el 25% aproximadamente presentará dificultad respiratoria después del nacimiento; la presentación prenatal puede expresarse como hidropesía fetal, polihidramnios o derrame pleural, en el periodo postnatal los niños presentan tos crónica, infecciones torácicas recurrentes, dificultad para alimentarse o dolor abdominal. El 60% de los casos tendrá otra anomalía el desarrollo asociado, siendo la hernia diafragmática congénita la anomalía más frecuentemente asociada; otra anomalía asociada incluye hipoplasia pulmonar, enfisema lobar congénito, CPAM, quistes broncogénicos, defectos pericárdicos, dextrocardia, troncus arteriosus y drenaje venoso anómalo pulmonar total. El suministro de sangre arterial deriva en el 75% de los casos de la arteria aorta torácica o abdominal, también podría originarse de las arterias subclavia, intercostal, frénica, torácica interna, tronco celiaco o arterias gástricas izquierdas.^{5,31,41}

Los secuestros pulmonares intralobares se encuentran dentro del tejido pulmonar normal, la presentación por lo general se da a partir de los 2 años de edad con neumonía crónica, los segmentos basales medial y posterior de los lóbulos pulmonares inferiores son los más afectados; el suministro arterial deriva de la aorta torácica inferior o superior abdominal. En el ultrasonido los secuestros pulmonares aparecen como masas ecodensas y en exploraciones prenatales se presentan como una pequeña lesión que ocupan gran porción de un hemitórax, causando desplazamiento mediastínico con hidropesía fetal

secundaria; en ocasiones puede haber regresión espontánea. La ecografía Doppler ayuda mucho en el diagnóstico, esto nos permite mapear el suministro de sangre venosa y arterial, pero ayuda poco para evaluar anomalías parenquimatosas circundantes. La TC es muy útil para observar anomalías parenquimatosas, pero sirve poco para evaluar la parte vascular, para cuyo fin ayuda la angiografía, la RMN es útil para la parte vascular, pero sirve poco para evaluar áreas parenquimatosas, tiene la ventaja de no producir radiación. El manejo de niños con enfermedades crónicas relacionadas al secuestro pulmonar, requieren tratamiento quirúrgico, sea este segmentectomía o lobectomía; sin embargo, en pacientes asintomáticos el manejo quirúrgico es controversial, optando, algunos observación y otros cirugía debido a un riesgo inminente de infecciones y hemorragias. La radiografía intervencionista sería de utilidad en los pacientes asintomáticos, la embolización del vaso aberrante produciría involución del secuestro pulmonar; no se descartan los efectos adversos por esta intervención como migración de la sustancia embolizante, infección, dolor y fiebre. En algunas series indican que tras embolización el 83.3% mostró regresión parcial y solo el 9.5% regresión total.^{31,34,41,42}

Síndrome del pulmón hipogenético (síndrome Scimitar)

Se denomina síndrome Scimitar por la forma de la vena pulmonar anómala que se asemeja a una espada turca. Forma de conexión venosa pulmonar anómala parcial a la vena cava inferior, y menos frecuente a las venas portal o hepáticas,

como parte del síndrome del pulmón hipogenético, incluye hipoplasia del pulmón derecho y arteriapulmonar, dextroversión cardiaca y suministro anormal de una arteria sistémica al pulmón derecho. Además, se han descrito otras anomalías asociadas al síndrome Cimitarra defectos del septo auricular y ventricular, conducto arterioso persistente, tetralogía de Fallot, anomalías diafragmáticas, secuestro pulmonar y pulmón en herradura. Los signos clínicos de los pacientes están relacionados a insuficiencia cardiaca congestiva, en ocasiones puede ser diagnosticada incidentalmente y a veces puede presentarse con infecciones pulmonar basal derecha recurrente. La radiografía de tórax muestra una opacidad curvilínea orientada verticalmente que representa la vena cimitarra proyectada sobre el hemitórax inferior derecho junto con el pulmón hipoplásico derecho, otros exámenes de mucha utilidad son la TC multidetector con reconstrucción 2D, 3D y RMN. El tratamiento en los casos sintomáticos es la cirugía de reconexión de la vena pulmonar anómala a la aurícula izquierda y la embolización del suministro arterial sistémico.^{1,36,43}

1.3 Definición de términos

1. Malformación pulmonar congénita

Malformación de las vías aéreas (CPAM): grupo heterogéneo de masas pulmonares quísticas y no quísticas, caracterizadas por

sobrecrecimiento de los bronquios primarios que están en comunicación con el árbol bronquial anormal que carece de cartílago.

Secuestro pulmonar: porción de tejido pulmonar no funcionando que no está comunicado con el árbol traqueobronquial adyacente y que recibe irrigación arterial sistémica.

Quiste broncogénico: defecto en el brote de árbol traqueobronquial entre los días 26 y 40 de la vida fetal.

Enfisema lobar congénito: Hiperinflación lobar congénita de uno o más lóbulos pulmonares.

Malformaciones arteriovenosas pulmonares: comunicación directa entre arteria y vena pulmonar sin red capilar.

2. Características clínicas: síntomas y signos de presentación, detección prenatal, asintomática, Distrés respiratorio en el neonato, infecciones recurrentes en niños mayores.
3. Características anatomopatológicas: predominancia de tipos celulares propios de cada tipo de malformación congénita pulmonar.

4. Patrones radiológicos torácicos: patrones radiológicos propios de cada tipo de malformación congénita pulmonar.
5. Patrones tomográficos torácicos: patrones tomográficos propios de cada tipo de malformación congénita pulmonar.
6. Tratamiento quirúrgico:
 - Lobectomía
 - Segmentectomía
 - Neumonectomía
7. Complicaciones clínicas: eventos clínicos que suceden asociados a las malformaciones pulmonares congénitas (neumonía, empiema, absceso pulmonar, síndrome de fuga de aire)
8. Complicaciones post quirúrgicas: eventos asociados al acto post quirúrgico (atelectasia, infección de herida operatoria, neumotórax, absceso residual).
9. Edad: tiempo que oscila de 0 años a 17 años
10. Sexo: condición orgánica de diferenciar hombre de mujer

CAPÍTULO II: HIPÓTESIS Y VARIABLES

2.1 Hipótesis

No tiene por ser una tesis descriptiva.

2.2 Variables y su operacionalización

- Edad

Definición conceptual: Tiempo que oscila entre 0 años a 17 años.

Definición operacional: Naturaleza cuantitativa, relación independiente.

Indicador: meses, escala razón.

- Sexo

Definición conceptual: condición orgánica.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: tipo de sexo, escala nominal, categoría masculino, femenino.

- Malformación pulmonar congénita

Definición conceptual: anomalías congénitas del aparato respiratorio.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: tipo de malformación.

- Características clínicas

Definición conceptual: signos y síntomas de las MPC.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: presentación clínica de las MPC.

- Características imagenológicas

Definición conceptual: signos imagenológicos para discernir el tipo de MPC.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: patrones radiológicos y tomográficos, escala nominal.

- Características anatomopatológicas

Definición conceptual: procedimiento histopatológicas por el cual se identifica una enfermedad.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: cortes histopatológicos a predominio de un tipo celular, escala nominal.

- Tratamiento quirúrgico

Definición conceptual: elección específica de tratamiento quirúrgico en MPC.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: tipo de cirugía pulmonar, escala nominal.

- Complicaciones clínicas

Definición conceptual: complejidad posterior al tratamiento médico.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: tipo de complicación clínica, escala nominal.

- Complicaciones posquirúrgicas

Definición conceptual: complejidad posterior al tratamiento posquirúrgico.

Definición operacional: naturaleza cualitativa, relación independiente.

Indicador: tipo de complicación posquirúrgica, escala nominal.

Operacionalización de variables

Variable	Definición	Tipo de variable según su naturaleza	Tipo de variable según su relación	Categoría	Indicador	Escala o nivel de medición	Valores de la categoría	Instrumento de recolección	Medio de verificación
Edad	Que oscilan de 0 años a 18 años	Cuantitativa	Independiente	Años	Meses	Razón	Meses	Ficha de recolección de datos	Fecha nacimiento o DNI
Sexo	Condición de tipo orgánica	Cualitativa	Independiente	Femenino Masculino	Tipo sexo	Nominal	Mujer=1 Varón=2	Ficha de recolección de datos	Certificado de nacimiento o DNI
Lugar de residencia	Estar establecido en un lugar por lo menos 6m.	Cualitativa	Independiente	Ubigeo	Procedencia según tabla.	Nominal	Según tabla	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Malformación pulmonar congénita	Anomalías congénitas del aparato respiratorio	Cualitativa	Independiente	Anomalías anatómicas	Tipo de malformación	Nominal	Clasificación de las malformaciones pulmonares	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Características anatomopatológicas	Procedimiento histopatológicas por el cual se identifica una enfermedad	Cualitativa	Independiente	Biopsia pulmonar	Cortes histopatológicos a predominio de un tipo celular	Nominal	Nombrar tipos celulares de biopsias pulmonares de diagnóstico	Ficha de recolección de datos	Historia clínica y resultado anatomopatológico

Variable	Definición	Tipo de variable según su naturaleza	Tipo de variable según su relación	Categoría	Indicador	Escala o nivel de medición	Valores de la categoría	Instrumento de recolección	Medio de verificación
Características radiológicas	Signos radiológicos para discernir tipo de malformación congénita pulmonar.	Cualitativa	Independiente	Radiografía de tórax	Patrones radiológicos para el diagnóstico	Nominal	Nombrar características radiológicas específicas de malformaciones pulmonares	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Características tomográficas	Signos tomográficas discernir tipo de malformación congénita pulmonar.	Cualitativa	Independiente	Tomografía de tórax con contraste, Angiotomografía de tórax	Patrones tomográficos De acuerdo a patología	Nominal	Nombrar características tomográficas específicas de malformaciones pulmonares	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Tratamiento quirúrgico	Elección específica de tratamiento quirúrgico en MPC	Cualitativa	Independiente	Tipo de tratamiento quirúrgico	Elección de tipo de cirugía pulmonar.	Nominal	Lobectomía, segmentectomía, neumonectomía	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Elección de tratamiento	Tiempo ideal para la elección de terapia y/o cirugía	Cualitativa	Independiente	Selección e pacientes a tipo de tratamiento	Tratamiento Quirúrgico o médico	Nominal	Si no	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Complicaciones clínico-posquirúrgicas	Complejidad posterior a tratamiento médico o quirúrgico.	Cualitativa	Independiente	Frecuencia de complicaciones	Complicaciones en tratamiento médico o postquirúrgico	Nominal	Describir la complicación médica o postquirúrgica	Ficha de recolección de datos	Historia clínica
Estancia hospitalaria	Número de días de Hospitalización	Cuantitativa	Independiente	Días	Días	Razón	Número de días	Ficha de recolección de datos	Historia clínica

CAPÍTULO III: METODOLOGÍA

3.1 Tipo y diseño de investigación

Se realizó una investigación de enfoque cuantitativo.

El presente estudio se caracteriza por ser observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.

3.2 Diseño muestral:

Población universo: Todos los niños con malformación pulmonar congénita.

Población accesible: Todos los pacientes con malformación pulmonar congénita que llegaron al Instituto Nacional del Niño entre el 2010 y 2016.

Población de estudio: Pacientes sometidos a cirugía con confirmación anatomopatológica.

Tamaño de la muestra: El tamaño de la muestra fue resultado del número de pacientes con diagnóstico de malformación congénita pulmonar que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. Se tomó a toda la población de estudio que fueron 52.

Muestreo: Se usaron los criterios de inclusión y exclusión. Muestreo no probabilístico, debido a que ingresaron todos los casos recolectados en el periodo de estudio.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Paciente pediátrico ingresado al Instituto Nacional de Salud del Niño, entre los años 2010 y 2016, con diagnóstico de malformación pulmonar congénita.
- Paciente pediátrico con diagnóstico de malformación pulmonar congénita que tenga estudio imagenológico torácico.
- Paciente pediátrico con diagnóstico de malformación pulmonar congénita que haya sido intervenido quirúrgicamente y estudio anatomopatológico pulmonar confirmatorio.

Criterios de exclusión

- Pacientes con datos clínicos y exámenes auxiliares incompletos.
- Pacientes con comorbilidad VIH, TBC, Inmunodeficiencia Primaria (IDP).
- Paciente fallecido con sospecha de malformación pulmonar congénita, sin confirmación anatomopatológica.

3.3 Procedimientos de recolección de datos

Recolección de datos

Se utilizó una ficha de recolección de datos para la obtención de datos de las historias clínicas, la base de datos imagenológico del hospital (Sistema Digitalizado PACS) y registro de información de anatomía patológica.

Los datos se tomaron de las historias clínicas, según la ficha de recolección de datos, la recolección de información fue realizada por el autor; garantizando así la calidad del llenado de la ficha.

Técnicas e instrumentos

Se contó con una ficha de recolección de datos (Anexo 1), confeccionada en función a los objetivos del estudio, garantizando la confiabilidad y validez de la información.

Para la recolección de datos se solicitó autorización a la dirección del Hospital, a través de la Oficina Ejecutiva de Apoyo a la Investigación y Docencia Especializada (OEAIDE).

3.4 Procesamiento y análisis de los datos

Se elaboró una matriz de codificación de las variables detalladas en la matriz de consistencia y en la ficha de recolección de datos. Luego se ingresó la información obtenida a una base de datos, otorgando a cada variable un código numérico.

Los pacientes fueron clasificados por sexo. Las variables continuas se resumieron como mediana (Rango) y las variables categóricas como porcentajes.

La mayoría de las variables no seguían una distribución normal, con sesgos a la derecha (edad, tipo de malformación congénita, características radiológicas, características tomográficas, procedimiento quirúrgico, estancia hospitalaria) o sesgos a la izquierda (localización de la malformación pulmonar, características clínicas, complicaciones de las MPC, saturación de oxígeno).

La diferencia entre el grupo de varones y mujeres se analizaron con la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney para las variables continuas y la prueba exacta de Fisher para las variables categóricas. Se consideró estadísticamente significativo un valor de $P < 0,05$.

Todos los análisis se realizaron con SPSS® para Windows versión 24 (IBM, Chicago, IL).

3.5 Aspectos éticos

Todos los procedimientos del presente estudio tratan de preservar la integridad y los derechos fundamentales de los pacientes de los cuales se obtiene la información, de acuerdo con los lineamientos de las buenas prácticas clínicas y de ética en investigación biomédica. Se garantiza la confidencialidad de los datos obtenidos.

CAPÍTULO IV: RESULTADOS

Entre enero de 2010 y diciembre de 2016, se identificaron 52 casos (33 varones y 19 mujeres) de malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño.

La tabla 1 muestra el total de casos (separados según género), edad expresada en mediana (rangos), características clínicas, SatO_2 a FiO_2 0,21, características imagenológicas, tipo de malformación y sitio de afectación de los pacientes con malformaciones pulmonares congénitas al momento del diagnóstico. La mediana de la edad para los varones fue 16 meses (0,5-168) y para las mujeres fue 29 meses (0,8-144). Respecto a las características clínicas según frecuencia; el 42,3% presentó historia de infecciones recurrentes, el 3,6% de los casos debutaron con distrés respiratorio durante la etapa neonatal y el 23,1% fueron asintomáticos. La mediana de la saturación de oxígeno con oxímetro de pulso a FiO_2 0,21 fue 97% para los varones y 98% para las mujeres. La radiografía de tórax convencional se realizó en los 52 casos observándose hiperlucencia focal en el 55,8%, opacidad focal en el 40,3% y masa multiquística en el 3,8%. La tomografía computarizada (TC) de tórax realizada en los 52 casos reveló afectación parenquimal en el 73,1% y afectación mixta (parenquimal + vascular) en el 26,9%.

Los segmentos pulmonares afectados en orden de frecuencia, de los 52 casos, fueron el lóbulo inferior izquierdo 34,6%, lóbulo inferior derecho 23,1%, lóbulo

superior derecho 23,1%, lóbulo superior izquierdo 7,7%, lóbulo medio 5,8% y mediastino 5,8%.

Las variables evaluadas en la población estudiada se pueden observar en la Tabla 1, al separarlos por genero observamos que estas características no seguían una distribución normal; por lo tanto, para ver las diferencias entre el grupo de varones y mujeres se utilizaron pruebas no paramétricas. La prueba U de Mann-Whitney para las variables continuas y la prueba exacta de Fisher para las variables categóricas. Se consideró estadísticamente significativo un valor de $P < 0,05$.

En la tabla 1, notamos que no se observaron diferencias entre el grupo de varones y mujeres, respecto a las variables evaluadas, siendo el valor $P > 0,05$. Podemos inferir que el comportamiento de los grupos fueron muy semejantes para las variables estudiadas como son: edad, características clínicas, saturación de oxígeno, radiografía de pulmones, tomografía de tórax, tipo de malformación pulmonar congénita y lugar de afectación pulmonar.

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente y tuvieron confirmación anatomopatológica de la malformación pulmonar congénita.

Tabla 1. Hallazgos clínicos, radiológicos, tipo y sitio de afectación de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016.

Variables	Total (N=52)	Hombres (n=33)	Mujeres (n=19)	P Valor
Edad (meses)	19(0,5-168)	16 (0,5-168)	29(0,8-144)	*0,469
Características clínicas				**0,064
Asintomáticos	13(25)	9(27,3)	4(21,1)	
Distrés respiratorio neonatal	17(32,7)	14(42,4)	3(15,8)	
Infecciones recurrentes	22(42,3)	10(30,3)	12(62,3)	
SatO₂ a FiO₂ 0.21	97(92-99)	97(92-99)	98(94-99)	*0,118
Rayos X pulmón				**0,462
Hiperluciscencia focal	29(55,8)	17(51,5)	12(63,2)	
Opacidad focal	21(40,4)	15(45,5)	6(31,6)	
Masa multiquistica	2(3,8)	1(3)	1(5,3)	
TC Tórax				**0,056
Afectacion parenquimal	41(78,8)	21(63,6)	17(89,5)	
Afectación mixta (parenquimal+vascular)	11(21,2)	12(36,4)	2(10,5)	
Tipo de MPC⁽¹⁾				**0,110
CPAM1	18(34,6)	9(27,3)	9(47,4)	
CPAM2	7(13,5)	6(18,2)	1(5,3)	
CPAM3	2(3,8)	2(6,1)	0(0)	
CPAM4	2(3,8)	0(0)	2(10,5)	
QB	7(13,5)	3(9,1)	4(21,1)	
ELC	2(3,8)	1(3)	1(5,3)	
SP extralobar	7(13,5)	6(18,2)	1(5,3)	
SP intralobar	4(7,7)	4(12,1)	0(0)	
MCP mixtas	3(5,8)	2(6,1)	1(5,3)	
Sitio de afectación ⁽²⁾				**0,337
LSD	12(23,1)	8(24,2)	4(21,1)	
LM	3(5,8)	2(6,1)	1(5,3)	
LID	12(23,1)	5(15,2)	7(36,8)	
LSI	4(7,7)	3(9,1)	1(5,3)	
LII	18(34,6)	14(42,4)	4(21,1)	
Md	3(5,8)	1(3)	2(10,5)	

***P valor, Prueba U de Mann-Whitney. **P valor, Prueba exacta de Fisher.**

Los datos se expresan como mediana (rango), n (%).

⁽¹⁾ CPAM Malformación congénita de las vías aéreas pulmonares, QB quiste broncogénico, ELC enfisema lobar congénito, SP secuestro pulmonar, MCP malformación congénita pulmonar. ⁽²⁾ LSD lóbulo superior derecho, LM lóbulo medio, LID lóbulo inferior derecho, LSI lóbulo superior izquierdo, LII lóbulo inferior izquierdo, Md mediastino.

El lugar de procedencia de los pacientes con malformaciones pulmonares congénitas intervenidas quirúrgicamente en el INSN durante el período 2010-2016 se muestran en la gráfico 1. Observamos que el 57,7% de casos procedía de Lima, 11,5% de La Libertad y 7,7% de Cusco principalmente.

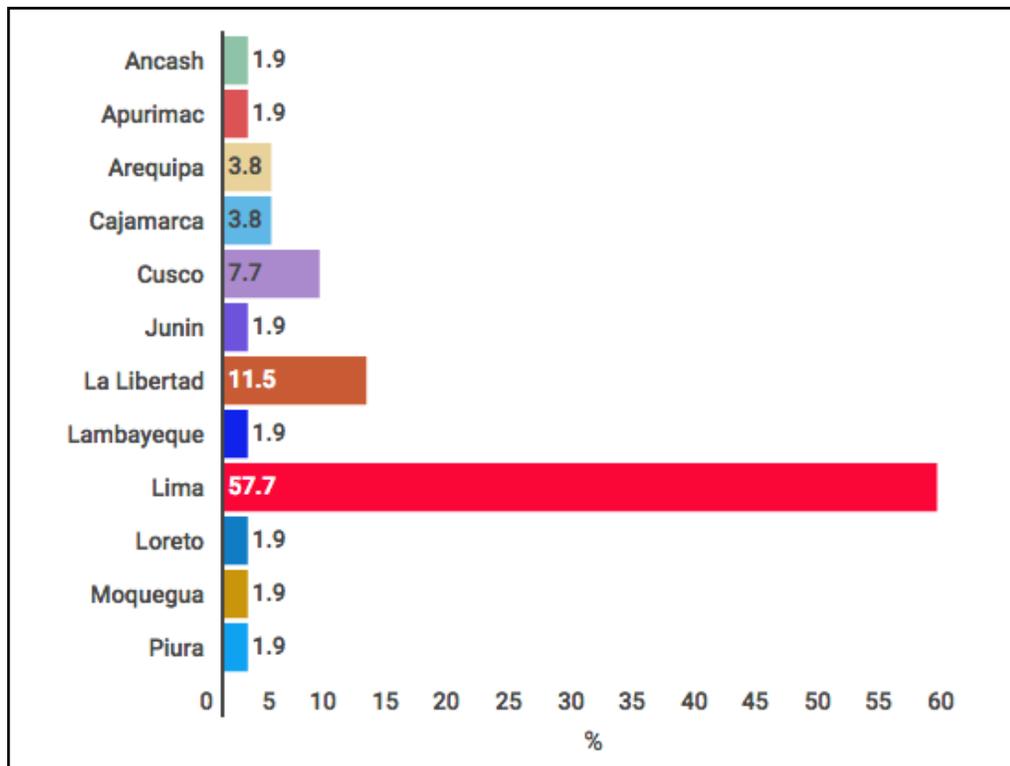


Gráfico 1. Procedencia de pacientes con malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016.

De los 52 pacientes sometidos a cirugía y confirmación anatomopatológico 29 (55,8%) casos correspondieron a CPAM (malformación congénita de las vías aéreas pulmonares), 7 (13,5%) casos a secuestro pulmonar extralobar, 4 (7,7%) casos a secuestro pulmonar intralobar, 7 (13,5%) casos a quiste broncogénico, 3 (5,8%) casos a malformaciones congénitas mixtas y 2 (3,8%) casos a

enfisema lobar congénito (gráfico 2). De las malformaciones pulmonares congénitas mixtas; un caso correspondió a secuestro pulmonar extralobar y CPAM tipo 2 en el LID, un caso a secuestro pulmonar intralobar y CPAM tipo 2 en el LII y un caso a secuestro pulmonar intralobar y CPAM tipo 2 en el LSI, no hubo diferencia estadística significativa al comparar tipo de malformación respecto al género ($P=0,110$) (Tabla1).

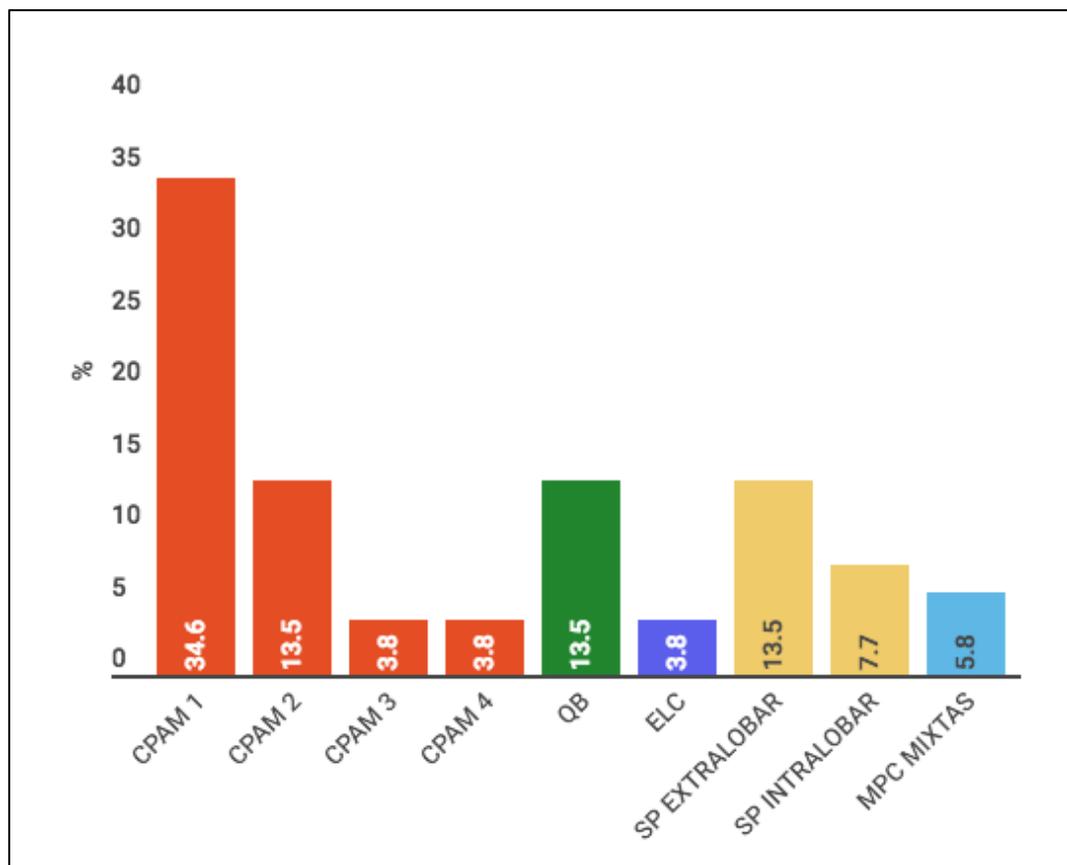


Gráfico 2. Tipos de malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016.

Cuando se analizó por separado solo las malformaciones congénitas pulmonares tipo CPAM basados en la clasificación de Stocker, se observó que

la CPAM tipo 1 fue la más frecuente (62,1%), seguida de CPAM tipo 2 (24,1%), menos frecuente la CPAM tipo 3 (6,9%) y CPAM tipo 4 (6,9%). No se encontró ningún caso de CPAM tipo 0 (Tabla 2).

Tabla 2. Distribución porcentual de las CPAM en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016, basado en la clasificación de Stocker.⁽³³⁾

Tipo	Características histológicas	n (%)
Número total CPAM		29
0	Afectación de todos los lóbulos pulmonares, nacidos muertos.	0
1	Quistes únicos o múltiples >2cm, epitelio columnar pseudoestratificado.	18 (62.1)
2	Quistes únicos o múltiples <2cm, epitelio columnar o coboidal.	7 (24.1)
3	Lesiones solidas predominantes, <0.5cm, epitelio cuboidal.	2 (6.9)
4	Grandes quistes llenos de aire, células epiteliales aplanadas.	2 (6.9)

Respecto al procedimiento quirúrgico empleado en las malformaciones pulmonares congénitas; 48 (92.3%) casos fueron sometidos a lobectomía, 2 (3.8%) casos a segmentectomía y 2 (3.8%) quistectomía. De las complicaciones posquirúrgicas de las MPC 36 (69,2%) pacientes no presentaron ninguna complicación, 6 (11.5%) tuvieron neumonía, 3 (5.8%) atelectasia pulmonar, 3 (5.8%) neumotórax, 2 (3.8%) absceso residual, 1 (1.9%) síndrome de fuga de aire y 1 (1,9%) absceso pulmonar. La mediana de la estancia hospitalaria en varones fue 28 días y 30 días en mujeres, no hubo diferencia estadísticamente

significativa de la comparación de las variables procedimiento quirúrgico, complicaciones de las malformaciones pulmonares congénitas y estancia hospitalaria respecto a género (Tabla 3). Todos los pacientes fueron dados de alta estables. Hubo 9 pacientes fallecidos durante el período de estudio, los cuales no tuvieron confirmación anatomopatológica de MPC, por lo que no fueron incluidos en el estudio.

Tabla 3. Procedimiento quirúrgico, complicaciones posquirúrgicas y estancia hospitalaria de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016.

Variables	Total (N=52)	Hombres (n=33)	Mujeres (n=19)	P Valor
Procedimiento quirúrgico				**1.000
Lobectomía	48(92.3)	31(93.9)	17(89.5)	
Segmentectomía	2(3.8)	1(3)	1(5.3)	
Quistectomía	2(3.8)	1(3)	1(5.3)	
Complicaciones de las MPC				**0.409
Neumonía	6(11.5)	3(9.1)	3(15.8)	
Absceso pulmonar	1(1.9)	0(0)	1(5.3)	
Sd. Fuga de aire	1(1.9)	1(3)	0(0)	
Atelectasia	3(5.8)	3(9.1)	0(0)	
Pneumotórax	3(5.8)	3(9.1)	0(0)	
Absceso residual	2(3.8)	1(3)	1(5.3)	
Ninguna	36(69.2)	22(66.2)	14(73.7)	
Estancia hospitalaria (días)	28(4-135)	28(4-135)	30(5-72)	*0.820

***P valor, Prueba de U de Mann-Whitney. **P valor, Prueba exacta de Fisher.**
Los datos se expresan como mediana (rango), n (%).

CAPÍTULO V: DISCUSIÓN

Las MPC (malformaciones pulmonares congénitas) son un grupo heterogéneo de trastornos que afectan el parénquima, el sistema arterial o venoso pulmonar. La incidencia va de 30 a 42 casos por cada 100 000 habitantes, cifras que estarían subestimadas. Las nuevas técnicas de diagnóstico prenatal como la RMN (resonancia magnética nuclear) fetal y la ecografía doppler aumentarían estas cifras. ¹⁻⁴

Varias teorías han tratado de explicar el origen de las MPC: el brote defectuoso del árbol traqueobronquial en la 24-36 semana de gestación, la obstrucción del bronquio en desarrollo, las anomalías vasculares pulmonares y la alteración genética en las vías de señalización para la formación pulmonar. ^{1,5,10-16}

Las MPC pueden clasificarse en afectación parenquimal pura, afectación vascular pura y una combinación de ambas. ^{5,13,21,22}

Las malformaciones pulmonares congénitas más frecuentes son la CPAM (malformación congénita de las vías aéreas pulmonares), secuestro pulmonar y lesiones mixtas.⁴⁴ Después de revisar una serie de casos de siete años intervenidos quirúrgicamente en nuestra institución, se identificaron 52 malformaciones congénitas: 29 casos correspondieron a CPAM (siendo las más frecuentes CPAM tipo 1 y 2), 11 a secuestro pulmonar (7 extralobar y 4

intralobar), 7 a quiste broncogénico, 3 a malformaciones congénitas mixtas y 2 a enfisema lobar congénito.

De las malformaciones pulmonares congénitas mixtas, un caso correspondió a secuestro pulmonar extralobar y CPAM tipo 2 en el LID, un caso a secuestro pulmonar intralobar y CPAM tipo 2 en el LII y un caso a secuestro pulmonar intralobar y CPAM tipo 2 en el LSI.

De todas las anomalías congénitas del pulmón, las CPAM representan el 30-40%, Stocker, en 1977, clasificó las malformaciones congénitas pulmonares en 3 tipos, y las denominó malformación adenomatoidea quística. Sin embargo; el 2002, revisó la clasificación y propuso 5 tipos, de estos sólo 3 tenían características quísticas y sólo el tipo 3 cambios adenomatoideos; la prevalencia de CPAM tipo 0 es < 2%, CPAM tipo 1 es 60-70%, CPAM tipo 2 es 15-20%, CPAM tipo 3 es 5-10 % y CPAM tipo 4 es < 10%.³³

En nuestro estudio CPAM representó el 55,8% de los casos, de estos CPAM tipo 1 fue 62,1%, CPAM tipo 2 fue 24,1%, CPAM tipo 3 fue 6,9% y CPAM tipo 4 fue 6,9%, muy concordantes con lo reportado en la literatura. Nosotros no tuvimos ningún caso de CPAM tipo 0.

Las características clínicas de las malformaciones pulmonares congénitas son variadas, algunas causan insuficiencia respiratoria perinatal que pueden ser muy graves, infecciones broncopulmonares recurrentes en el niño, otras veces,

pueden cursar asintomáticas hasta la adolescencia, diagnosticados de manera casual mediante imágenes como parte de otros estudios.¹⁻³

En nuestra serie, la presentación clínica más frecuentes fueron infecciones broncopulmonares recurrente en el niño 42,3 % y distrés respiratorio neonatal 33,6%, el 23,1% cursó asintomático.

El diagnóstico de las MPC se establece en base a la clínica, imagenología y anomalías anatomopatológicas como prueba confirmatoria. Las radiografías de tórax de frente y de perfil, muestran hiperlucencia focal, opacidad focal, masas quísticas focal, anomalía vascular, anomalía de las vías respiratorias y asimetría torácica.^{5,6,10}

En nuestra serie, el 55,8% presentó hiperlucencia focal, el 40,4% opacidad focal y el 3,8% masas quísticas en la radiografía de tórax convencional.

La TC (tomografía computarizada) de alta resolución con reconstrucción múltiple 2D y 3D brinda imágenes de buena calidad de vías aéreas, parénquima pulmonar y partes vasculares, el uso de material contrastado proporciona una mejor aproximación de la MPC. Debido a que los niños son radiosensibles, una opción es usar resonancia magnética, sin embargo, pero su capacidad es limitada para evaluar anomalías parenquimatosas pulmonares.^{10,18,20,22}

En nuestra serie, los 52 casos fueron sometidos a TC torácica; se encontró afectación parenquimal en el 73,1% y afectación mixta (parenquimal y vascular) en el 26,9%; en el Instituto Nacional de Salud del Niño, no disponemos de resonancia magnética.

Otros exámenes de ayuda diagnóstica de utilidad, para el diagnóstico temprano de MPC durante la gestación, será la ecografía doppler y en función a la sospecha de MPC se complementa con resonancia magnética^{1,17,18,23}

En nuestra serie, solo un paciente tuvo estudio de ecografía doppler prenatal, el cual dio como posibilidad diagnóstica una MPC. Este paciente fue intervenido quirúrgicamente a los 6 meses de edad, se confirmó el diagnóstico de secuestro pulmonar extralobar, tuvo buena evolución clínica y radiológica.

El diagnóstico, generalmente, se hace en la etapa postnatal, el manejo quirúrgico de los casos asintomáticos en esta etapa es controversial, algunos mantienen conducta expectante y otros en casos de riesgo de infecciones sobreagregadas, neumotórax, posibilidad de malignización, discordancia entre el patrón radiológico y clínico, tienen un manejo quirúrgico alrededor de 3 a 6 meses.^{7,45}

En nuestro estudio, el 42,3% de los casos fueron intervenidos quirúrgicamente antes del año de edad, independientemente de la sintomatología.

El manejo de las malformaciones pulmonares congénitas, cuando manifiestan síntomas, es quirúrgico, con controversias respecto al momento oportuno de cirugía.⁴⁴

La lobectomía sería el mejor tratamiento para evitar la recurrencia de infección pulmonar y degeneración neoplásica. La TC no sería confiable para delimitar la lesión pulmonar de la zona sana; por consiguiente, la lobectomía subtotal o segmentectomía podrían dejar restos de lesión cuando nos basamos solo en la tomografía de tórax. Los estudios refieren que hay un 8,6% de asociación entre CPAM y tumores malignos como blastoma pleuropulmonar o carcinoma bronquioalveolar.⁴⁶ El manejo quirúrgico del secuestro pulmonar también es recomendable para conseguir un diagnóstico anatomopatológico y evitar riesgo de malignidad; sin embargo, se han reportado el manejo endovascular como manejo conservador.⁴⁷

En nuestra serie de 52 casos, se realizó lobectomía en 48 (92,3%) casos, 2 (3,8%) segmentectomía y 2 (3,8%) quistectomía; en ningún caso, se reportó degeneración maligna.

Actualmente, el VATS (cirugía toracoscópica video asistida) es una técnica que está siendo utilizada por algunos cirujanos, con tasas de complicaciones del 12,5% y tasa de conversión de 12,5%; esta técnica permitiría disminuir la duración de la estancia hospitalaria hasta en la mitad, mejor cosmesis y disminución del dolor posoperatorio respecto a la toracotomía tradicional. En

manos experimentadas, el abordaje toracoscópico puede ser el enfoque de elección para la resección de la malformación pulmonar congénita.^{46,47}

En nuestro estudio, los 52 casos fueron sometidos a toracotomía convencional, con una mediana de estancia hospitalaria de 28 días, comparada con el estudio de Mattioli G. et al; de 9.5 días para toracotomía convencional y 4 días para toracoscopia, en nuestro hospital no se tiene experiencia con VATS.⁴⁷

Existen pocos estudios respecto a la morbimortalidad posquirúrgica de las malformaciones pulmonares congénitas los factores a considerar serían la edad al momento de la cirugía, otras patologías pulmonares asociadas, extensión de la enfermedad, capacidad de resolución de los hospitales, curva de aprendizaje de los cirujanos.⁴⁴

En nuestro estudio, las principales complicaciones fueron neumonía en un 11,5%, atelectasia en un 5,8% y neumotórax en un 5,8% principalmente, todos tuvieron manejo médico con evolución clínica favorable.

Las lesiones pulmonares asintomáticas, potencialmente, se infectan; en ocasiones, causan hemoptisis e incluso podrían tener degeneración maligna. Una revisión de neoplasias pulmonares en pediatría reveló que aproximadamente 8,6% de los tumores malignos estaban asociados a malformaciones congénitas pulmonares.³²

En nuestra serie de 52 casos, ninguno tuvo degeneración maligna. Por lo tanto, el manejo quirúrgico es la mejor opción debido al riesgo de malignización, la falta de información respecto a la duración y exámenes de seguimiento.

Nuestro estudio tiene algunas limitaciones. En primer lugar, se trata de un estudio transversal, el cual no nos permite hacer inferencias sobre la evolución, complicaciones pulmonares y sistémicas a largo plazo, sobrevida de los pacientes posoperados de malformaciones pulmonares congénitas. En segundo lugar, nuestro estudio se limitó a una población de pacientes pediátricos que son referidos a nuestro hospital; por lo tanto, los resultados pueden no ser representativos de la casuística de malformaciones pulmonares congénitas de otros hospitales.

CONCLUSIONES

Las malformaciones pulmonares congénitas representan un grupo diverso de trastornos del desarrollo pulmonar; que afectan el parénquima, el sistema vascular o ambas.

Las manifestaciones clínicas fueron variadas; en nuestro estudio, las infecciones broncopulmonares recurrentes fueron las más frecuentes con 42,3%, seguidas de distrés respiratorio en el período neonatal con 33,6%.

La radiografía de tórax convencional mostró hiperlucencia focal en el 55,8% y opacidad focal en el 40,4%. En la tomografía torácica el 73% de los casos tuvieron afectación parenquimal.

Las malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares (CPAM) fueron las más frecuentes, con 29 casos (55,8%).

La complicación posquirúrgica más frecuente fue la neumonía en un 11,5%.

RECOMENDACIONES

Es imprescindible que los radiólogos, los neumólogos pediatras y neumólogos estén familiarizados con las imágenes características y la técnica de imagen propia de cada tipo de malformación pulmonar congénita, a fin de maximizar el diagnóstico y manejo oportuno.

Se necesitan estudios de seguimiento a largo plazo de los posoperados para valorar el comportamiento pulmonar y sistémico.

FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiol Clin North Am.* 2011;49(5):921-48.
2. Andrade CF, Ferreira HP da C, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol Publicação Of Soc Bras Pneumol E Tisiologia.* 2011;37(2):259-71.
3. Costa Júnior A da S, Perfeito JAJ, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol Publicação Of Soc Bras Pneumol E Tisiologia.* 2008;34(9):66-6.
4. Wallis C. Clinical outcomes of congenital lung abnormalities. *Paediatr Respir Rev.* 2000;1(4):328-35.
5. Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings. *Radiol Clin North Am.* 2014;52(1):155-81.
6. Garcia-Peña P, Coma A, Enríquez G. Congenital lung malformations: radiological findings and clues for differential diagnosis. *Acta Radiol Stockh Swed 1987.* 2013;54(9):1086-95.
7. Puligandla PS, Laberge J-M. Congenital Lung Lesions. *Clin Perinatol.* 2012;39(2):331-47.
8. Salles M, Deschildre A, Bonnel C, Dubos JP, Bonnevalle M, Devismes L, et al. Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. *Arch Pédiatrie.*

2005;12(12):1703-8.

9. Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. *Early Hum Dev.* 2006;82(5):289-95.
10. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2010;30(6):1721-38.
11. Riedlinger WFJ, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol Off J Soc Pediatr Pathol Paediatr Pathol Soc.* 2006;9(5):361-73.
12. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12(1):17-37.
13. Panicek DM, Heitzman ER, Randall PA, Groskin SA, Chew FS, Lane EJ, et al. The continuum of pulmonary developmental anomalies. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 1987;7(4):747-72.
14. Wagner AJ, Stumbaugh A, Tigue Z, Edmondson J, Paquet AC, Farmer DL, et al. Genetic analysis of congenital cystic adenomatoid malformation reveals a novel pulmonary gene: fatty acid binding protein-7 (brain type). *Pediatr Res.* 2008;64(1):11-6.
15. Gonzaga S, Henriques-Coelho T, Davey M, Zoltick PW, Leite-Moreira AF, Correia-Pinto J, et al. Cystic adenomatoid malformations are induced by localized FGF10 overexpression in fetal rat lung. *Am J Respir Cell Mol Biol.* 2008;39(3):346-55.
16. Volpe MV, Pham L, Lessin M, Ralston SJ, Bhan I, Cutz E, et al. Expression of Hoxb-5 during human lung development and in

congenital lung malformations. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2003;67(8):550-6.

17. Achiron R, Gindes L, Zalel Y, Lipitz S, Weisz B. Three- and four-dimensional ultrasound: new methods for evaluating fetal thoracic anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;32(1):36-43.
18. Cannie M, Jani J, De Keyzer F, Van Kerkhove F, Meersschaert J, Lewi L, et al. Magnetic resonance imaging of the fetal lung: a pictorial essay. *Eur Radiol.* 2008;18(7):1364-74.
19. Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, de Blic J, Delacourt C. [Congenital lung malformations: natural history and pathophysiological mechanisms]. *Rev Mal Respir.* 2012;29(4):601-11.
20. Kyncl M, Koci M, Ptackova L, Hornofova L, Ondrej F, Snajdauf J, et al. Congenital bronchopulmonary malformation: CT histopathological correlation. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czechoslov.* 2016; 160(4):533- 537.
21. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006;36(8):773-91.
22. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology.* 2008;247(3):632-48.
23. Yu G, Xia B, Wang Z, Huang B, Zhang Y, Hong C, et al. Prenatal and postnatal management of congenital bronchial atresia (CBA):single tertiary center report. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet.* 2016;1-5.
24. Praticò FE, Corrado M, Della Casa G, Parziale R, Russo G, Gazzani SE, et al. Imaging of congenital pulmonary malformations. *Acta Bio-Medica*

- Atenei Parm. 2016;87 Suppl 3:45-50.
25. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2015;24(4):168-75.
 26. Nieto Vazquez B, Mira J, Navarro C, Martin ME, Garramone N, Tasso M, et al. Neuroblastoma and bronchogenic cyst: a rare association. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* 2000;10(5):340-2.
 27. Kirmani B, Kirmani B, Sogliani F. Should asymptomatic bronchogenic cysts in adults be treated conservatively or with surgery? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;11(5):649-59.
 28. Nadeem M, Elnazir B, Grealley P. Congenital pulmonary malformation in children. *Scientifica.* 2012;2012:209896.
 29. Nazem M, Hosseinpour M. Evaluation of early and late complications in patients with congenital lobar emphysema: a 12 year experience. *Afr J Paediatr Surg AJPS.* 2010;7(3):144-6.
 30. Ozçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35(5):384-91.
 31. Sfakianaki AK, Copel JA. Congenital Cystic Lesions of the Lung: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Bronchopulmonary Sequestration. *Rev Obstet Gynecol.* 2012;5(2):85-93.
 32. Shamas AG, Bohara K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years. *J Obstet Gynaecol J Inst Obstet Gynaecol.* 2016;1-6.
 33. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol.* 2009;28(4):155-84.

34. Durell J, Lakhoo K. Congenital cystic lesions of the lung. *Early Hum Dev.* 2014;90(12):935-9.
35. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2002;22 Spec No:S25-43.
36. Lee EY, Boiselle PM, Shamberger RC. Multidetector computed tomography and 3-dimensional imaging: preoperative evaluation of thoracic vascular and tracheobronchial anomalies and abnormalities in pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 2010;45(4):811-21.
37. Devaney EJ, Chang AC, Ohye RG, Bove EL. Management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(3):992-995; discussion 995-996.
38. Singh H, Singh C, Aggarwal N, Kumar A. Angioplasty of congenital pulmonary vein stenosis. *Indian Heart J.* 2005;57(6):709-12.
39. Meek ME, Meek JC, Beheshti MV. Management of pulmonary arteriovenous malformations. *Semin Interv Radiol.* 2011;28(1):24-31.
40. Cartin-Ceba R, Swanson KL, Krowka MJ. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest.* 2013;144(3):1033-44.
41. Tashtoush B, Memarpour R, Gonzalez J, Gleason JB, Hadeh A. Pulmonary Sequestration: A 29 Patient Case Series and Review. *J Clin Diagn Res JCDR.* 2015;9(12):AC05-AC08.
42. Corbett HJ, Humphrey GME. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5(1):59-68.
43. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA, Epelman M, Boger-Megiddo I, Bar-Ziv J, et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2003;23(5):1175-84.

44. Wagenaar AE, Tashiro J, Satahoo SS, Sola JE, Neville HL, Hogan AR, et al. Resection of pediatric lung malformations: National trends in resource utilization & outcomes. *J Pediatr Surg.* 2016;51(9):1414-20.
45. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):411-4.
46. David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology.* 2016;110(2):101-15.
47. Mattioli G, Pio L, Disma NM, Torre M, Sacco O, Pistorio A, et al. Congenital Lung Malformations: Shifting from Open to Thoracoscopic Surgery. *Pediatr Neonatol.* 2016; 57(6):463-466.

ANEXOS

Anexo 1: Matriz de consistencia

Título	Pregunta	Objetivos	Hipótesis	Variables	Tipo y diseño de estudio	Población de estudio y procesamiento de datos	Instrumento de recolección
MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO 2010-2015.	¿Cuáles son los características clinicopatológicas e imagenológicas de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2015?	Objetivo general: Describir las características clinicopatológicas e imagenológicas de las malformaciones pulmonares congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2015.		Edad Sexo Lugar de residencia Malformación pulmonar congénita Características anatomopatológicas Características radiológicas Características tomográficas Tratamiento quirúrgico Selección de tratamiento Complicaciones clínicas Complicaciones quirúrgicas	Estudio Serie de Casos: se caracteriza por ser observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.	Paciente pediátrico atendido en el Instituto Nacional de Salud del Niño con diagnóstico de malformación pulmonar congénita. Utilizaremos los programas Excel, SPSS y Word, para el procesamiento de los datos.	Ficha de recolección de datos
	Subpreguntas	Objetivos específicos:					
		Determinar la prevalencia de las malformaciones pulmonares congénitas					
		Describir las características clinicopatológicas de las malformaciones pulmonares congénitas					
		Describir las características imagenológicas de las malformaciones pulmonares congénitas.					

Anexo 2: Ficha de recolección de datos

MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO 2010-2015

FECHA NÚMERO:

PACIENTE:

Procedencia (ver tabla)

PAUCAR

1. EDAD:

2. SEXO: Femenino 0 Masculino 1

HISTORIA CLINICA N.º:

INVESTIGADOR: HECTOR NUÑEZ

3. TIPO DE MALFORMACION CONGÉNITA

- | | |
|---|-----------------------------------|
| 1) malformación congénita de las vías aéreas (CPAM) Tipos: 1) 0 | 7) enfisema lobar congénito |
| 2) I 3) II 4) III 5) IV | 8) malformación arteriovenosa |
| 6) quiste broncogénico | 9) secuestro pulmonar extralobar |
| | 10) secuestro pulmonar intralobar |
| | 11) malformaciones mixtas |

4. LOCALIZACIÓN DE LA MCP

- | | |
|--------|---------------------|
| 1. LSD | 5. SL |
| 2. LM | 6. LII |
| 3. LID | 7. MEDIASTINO |
| 4. LSI | 8. SUBDIAFRAGMATICA |

5. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

- | | |
|---|---|
| 1. Detección prenatal | 4. Infecciones recurrentes en niños mayores |
| 2. Asintomáticos | |
| 3. Distrés respiratorio agudo en el neonato | |

5. CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS:

- | | |
|------------------------|-----------------------|
| 1. Hiperlucencia focal | 4. Masa multiquística |
| 2. Opacidad Focal | 5. Asimetría torácica |
| 3. Masa quística | |

6. CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

1. afectación parenquimal
2. afectación vascular
3. afectación mixta

7. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

1. Lobectomía
2. Segmentectomía

3. Neumonectomia

8. ELECCIÓN DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

SI = 1 NO = 0

9. COMPLICACIONES DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS CLÍNICAS:

1. Neumonía
2. Empiema
3. Absceso pulmonar
4. Síndrome de fuga de aire
5. Atelectasia
6. Infección de herida operatoria
7. Neumotórax
8. Absceso residual
9. Ninguna
10. Muerte

Anexo 3: Distribución de las variables según género.

Estadísticos ^a													
		ESTANCIA HOSPITALARIA A DÍAS	EDAD EN MESES	SATURACION DE O2(%)	SEXO	TIPO DE MALFORMACION CONGENITA PULMONAR	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	LOCALIZACION DE LA MALFORMACION CONGENITA PULMONAR	CARACTERÍSTICAS RADIOLOGICAS	CARACTERÍSTICAS TOMOGRAFICAS	TRATAMIENTO QUIRURGICO	ELECCION DE TTO QUIRURGICO	COMPLICACIONES DE LAS MPC
N	Válido	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19
	Perdidos	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Media		29,11	37,726	97,47	,00	4,32	3,42	3,63	1,47	1,21	1,21	1,00	7,37
Error estándar de la media		3,901	8,5118	,309	,000	,631	,192	,479	,177	,145	,164	,000	,722
Mediana		30,00	29,000	98,00	,00	3,00	4,00	3,00	1,00	1,00	1,00	1,00	9,00
Moda		11	36,0	97 ^b	0	2	4	3	1	1	1	1	9
Desviación estándar		17,006	37,1023	1,349	,000	2,750	,838	2,087	,772	,631	,713	,000	3,148
Asimetría		,821	1,500	-,849		,975	-,990	,346	2,119	2,798	3,771		-1,586
Error estándar de asimetría		,524	,524	,524	,524	,524	,524	,524	,524	,524	,524	,524	,524
Curtosis		,720	2,466	,827		,260	-,775	-1,188	5,544	6,509	14,707		,691
Error estándar de curtosis		1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014	1,014
Mínimo		5	,8	94	0	2	2	1	1	1	1	1	1
Máximo		72	144,0	99	0	11	4	7	4	3	4	1	9

a. SEXO = FEMENINO
b. Existen múltiples modos. Se muestra el valor más pequeño.

Estadísticos ^a													
		ESTANCIA HOSPITALARIA A DÍAS	EDAD EN MESES	SATURACION DE O2(%)	SEXO	TIPO DE MALFORMACION CONGENITA PULMONAR	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	LOCALIZACION DE LA MALFORMACION CONGENITA PULMONAR	CARACTERÍSTICAS RADIOLOGICAS	CARACTERÍSTICAS TOMOGRAFICAS	TRATAMIENTO QUIRURGICO	ELECCION DE TTO QUIRURGICO	COMPLICACIONES DE LAS MPC
N	Válido	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33
	Perdidos	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Media		37,55	40,306	96,85	1,00	5,61	3,03	3,94	1,55	1,73	1,12	1,00	7,55
Error estándar de la media		6,298	9,2281	,272	,000	,592	,134	,377	,116	,170	,095	,000	,444
Mediana		28,00	16,000	97,00	1,00	4,00	3,00	4,00	1,00	1,00	1,00	1,00	9,00
Moda		6 ^b	6,0	96	1	2	3	6	1	1	1	1	9
Desviación estándar		36,177	53,0114	1,564	,000	3,400	,770	2,164	,666	,977	,545	,000	2,551
Asimetría		1,393	1,372	-1,038		,300	-,053	-,232	1,515	,594	5,023		-1,740
Error estándar de asimetría		,409	,409	,409	,409	,409	,409	,409	,409	,409	,409	,409	,409
Curtosis		1,037	,501	2,347		-1,668	-1,267	-1,637	4,076	-1,757	26,240		1,943
Error estándar de curtosis		,798	,798	,798	,798	,798	,798	,798	,798	,798	,798	,798	,798
Mínimo		4	,5	92	1	2	2	1	1	1	1	1	1
Máximo		135	168,0	99	1	11	4	7	4	3	4	1	9

a. SEXO = MASCULINO
b. Existen múltiples modos. Se muestra el valor más pequeño.