
Enfoque actual sobre las malformaciones broncopulmonares congénitas que debe conocer el Pediatra

Current focus on congenital bronchus-pulmonary malformations that the Pediatrician must know

Leticia Daniela Pons Brizuela; ^I **Sander Pino Buchillón;** ^{II*} **Dra. Yudeilys Rodríguez Avalos.** ^{III}

I. Estudiante de 2^{do} año de Medicina. Alumna ayudante de Cirugía Pediátrica. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba.

II. Estudiante de 4^{to} año de Medicina. Alumno ayudante de Cardiología. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba.

III. Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Profesora Asistente. Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

* Correspondencia. Correo electrónico: sander.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: las malformaciones broncopulmonares son un grupo heterogéneo de enfermedades producidas por una alteración en algún momento del desarrollo embrionario de los pulmones y bronquios.

Objetivo: describir las malformaciones broncopulmonares más frecuentes en la edad pediátrica y su nomenclatura actual.

Métodos: la búsqueda de la información se realizó en el periodo de dos meses (noviembre y diciembre de 2017). A partir de la información obtenida se realizó una revisión bibliográfica de un total de 74 artículos publicados en las bases de datos PubMed, Hinari, SciELO, Ecumed y Medline; mediante el gestor de búsqueda y administrador de referencias EndNote.

Desarrollo: los avances en los métodos diagnósticos de imagen y la mayor experiencia de los especialistas que las realizan hacen que sea una enfermedad de detección principalmente prenatal o intraútero, lo que va a permitir realizar un seguimiento más estrecho del paciente.

Conclusiones: según la consulta realizada las malformaciones más frecuentes son: malformaciones de las vías aéreas bajas, enfisema lobar congénito, secuestro pulmonar intralobar y quiste broncogénico. En las malformaciones broncopulmonares con mayor riesgo de complicaciones poste-

riores o que estén dando síntomas, la opción terapéutica más clara es la cirugía.

DeCS: ANOMALÍAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO; PULMÓN/anomalías; BRONQUIOS/anomalías; PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS PULMONARES; PEDIATRÍA.

ABSTRACT

Background: bronchus-pulmonary malformations are a heterogeneous group of diseases produced by an alteration at some point in the embryonic development of the lungs and bronchi.

Objective: to describe the most frequent bronchus-pulmonary malformations in the pediatric age and its current nomenclature.

Methods: the search for the information was made in the two-month period (November and December 2017). Based on the information obtained, a bibliographic review was made of a total of 74 articles published in the PubMed, Hinari, SciELO, Ecumed and Medline databases; using the search and reference manager EndNote.

Development: advances in diagnostic imaging methods and the greater experience of the specialists who perform them make a detection of a disease mainly prenatal or intrauterine, which will allow a closer monitoring of the patient.

Conclusions: according to the consultation, the most frequent malformations are: malformations of the lower airways, congenital lobar emphysema, intra-lobar pulmonary sequestration and bronchogenic cyst. In bronchus-pulmonary malformations with greater risk of later complications or that are giving symptoms, the clearest therapeutic option is surgery.

DeCS: RESPIRATORY SYSTEM ABNORMALITIES; LUNG/abnormalities; BRONCHI/abnormalities; PULMONARY SURGICAL PROCEDURES; PEDIATRICS.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas (MC) son un problema de salud pública y unas de las principales causas de muerte en los niños. La Organización Mundial de la Salud las define como: toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que esté en un niño recién nacido (aunque pueda manifestarse más tarde), sea externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple, que resulta de una embriogénesis defectuosa. Abarca una amplia variedad de enfermedades que afectan de 2-3 % de los neonatos; este porcentaje puede elevarse hasta 7 % en el primer año de vida. Las malformaciones mayores

se observan en cerca de 3 % de los recién nacidos; éstas son definidas como: aquellas que afectan la función o la apariencia estética de los niños que requieren de alguna corrección.¹

Dentro de las malformaciones que se evidencian en la práctica clínica diaria se encuentran las malformaciones congénitas bronco-pulmonares (MCBP), también llamadas malformaciones pulmonares congénitas (MPC) o anomalías congénitas del intestino primitivo anterior.²

Las MPC son un grupo diverso de trastornos del desarrollo y crecimiento broncopulmonar originados en las distintas etapas evolutivas

del sistema respiratorio. Pueden afectar la vía aérea, el parénquima pulmonar, la irrigación arterial pulmonar, el drenaje venoso pulmonar, o una combinación de ellos.³

Estas malformaciones forman un espectro continuo, en el que en un extremo se encuentran casos con parénquima pulmonar anormal y vascularización normal: malformación adenomatoidea quística (MAQ), secuestro broncopulmonar (SBP), quiste broncogénico, atresia bronquial, enfisema lobar congénito, agenesia pulmonar y el inusual blastoma pleuropulmonar (BPP) así como el tumor pulmonar intersticial y en el otro extremo de los casos se encuentran los que presentan vascularización anormal y parénquima conservado (malformación arterio-venosa). En un punto intermedio están las que presentan grados variables de alteración del desarrollo pulmonar y vascular.⁴

Gracias a esta visión, es fácil entender, que la caracterización por imagen de muchas de estas lesiones no es sencilla, debido a la existencia de una importante superposición patológica y radiológica de las mismas.

La ultrasonografía prenatal ha incrementado el diagnóstico de las malformaciones congénitas broncopulmonares, y con ello ha impactado en el tratamiento perinatal y el pronóstico de estas masas pulmonares fetales.⁴ Dichas masas han correspondido con una variedad de subtipos patológicos cuya historia natural depende del tamaño y el trastorno fisiológico causado por el efecto de compresión a las estructuras

adyacentes; en menos del 4 % ocasionan efecto de masa con desviación mediastinal, hidropesía y muerte fetal.⁵ Las opciones de tratamiento para las grandes masas pulmonares fetales incluyen en la gestación temprana la administración de esteroides, la toracocentesis o derivación toracoamniótica intrauterinas y la resección quirúrgica fetal, y para los fetos con masas de alto riesgo al final de la gestación el procedimiento *EXIT (ex uterointrapratum)* ha sido propuesto.⁶

Algunas se presentan como síndromes clínicos, mientras otras sólo se consideran variaciones anatómicas que no requieren tratamiento. Se presentan como cuadros clínicos de dificultad respiratoria en el recién nacido, con complicaciones, o como hallazgo radiológico en el transcurso de la vida. Sin embargo, hoy en día un gran número de malformaciones pulmonares se sospechan o diagnostican mediante ecografía antenatal lo que ha hecho poner en duda desde algunos conceptos del desarrollo embriológico hasta la conducta terapéutica tanto pre como postnatal.⁷

Estos trastornos son consecuencia de alteraciones en la embriogénesis del pulmón y las vías respiratorias. El tipo de lesión y su histología se relacionan de manera directa con el momento de la gestación y el nivel del árbol traqueo-bronquial en que se producen. Para entender de mejor forma las distintas malformaciones pulmonares es importante conocer las etapas del desarrollo embrionario normal.^{2, 3, 8}

Las malformaciones de las vías aéreas fueron descritas al inicio por Bartholinuis en 1687 y en 1949 Chin y Tang son quienes hacen el primer reporte en la literatura. En 1962, Kwittken y Reiner realizaron las primeras descripciones histológicas, sin embargo en 1977 Stocker propuso la primera clasificación histológica correspondiente a tres tipos de presentación, ampliada a cinco en 2002, por la *Armed Forces Institute of Pathology* (AFIP) basada en la apariencia macroscópica y microscópica, tamaño y epitelio de revestimiento de los quistes. A la clasificación histológica se ha propuesto además criterios de clasificación ecográficos.⁹

Las MPC son poco frecuentes comparadas con las enfermedades respiratorias adquiridas, constituyen entre el ocho y el 18 % de todas las malformaciones.¹⁰ La incidencia reportada en la literatura es variable, con rangos entre 1:10 000 a 1:35 000 embarazos o de 30 a 42 casos por 100 000 habitantes, sin embargo, algunos autores plantean que su incidencia real es mayor.^{11, 12}

La malformación adenomatosa quística es la MPC más frecuente y requiere tratamiento quirúrgico. Su incidencia es cerca de 1 caso por cada 25 000 a 35 000 embarazos. Representa el 95 % de todas las MPC quísticas.¹³ La *European Respiratory Society*¹³ informó que estos defectos son infrecuentes con una prevalencia en 0,81 por 10 000 recién nacidos vivos según el registro epidemiológico europeo de malformaciones congénitas.

Según Saavedra M et al.¹⁴ en Chile las MPC son las que se presentan con mayor frecuencia (95 % de los casos), con una incidencia estimada en 3,5 por 10 000 recién nacidos vivos. En un estudio realizado en México con 226 nacidos vivos durante tres años se obtuvo un 3,9 % asociado a malformaciones pulmonares, de ella con hipoplasias pulmonares en número de cinco (55,5 %), hernias diafragmáticas tres (13 %) y una fístula traqueoesofágica (11,1 %).¹

En Cuba en el año de 2016 hubo 356 defunciones por malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas, de ellas 192 en el sexo masculino y 164 del sexo femenino. Del total de defunciones 103 eran niños de menos de un año y de los cuales siete presentaron anomalías de la formación del sistema respiratorio.¹⁵

Se han establecido criterios clínicos, radiológicos e histopatológicos que permiten la clasificación de la mayor parte de las malformaciones pulmonares congénitas, aunque como existen superposiciones puede resultar dificultosa. Aún no hay consenso en su nomenclatura. Algunos autores evitan el uso de los términos malformación congénita ya que consideran que son sinónimos. Otros utilizan los términos malformaciones pulmonares de tórax de forma más genérica.

En el país, los estudios sobre este tema son escasos y a veces no están actualizados por lo que con el desarrollo de la investigación se pretende hacer un resumen actualizado y

acercar el Pediatra al conocimiento de las diferentes malformaciones congénitas pulmonares y de las vías aéreas, a las claves para su diagnóstico, a las posibles complicaciones y al manejo terapéutico habitual de cada una de ellas. Debido a la infrecuencia de esta enfermedad, a la escasa literatura nacional y a la particular presentación en edad escolar se realizó la revisión con el objetivo de describir las malformaciones bronco-pulmonares más frecuentes en la edad pediátrica y su nomenclatura actual.

MÉTODOS

La búsqueda de la información se realizó en el periodo de dos meses (noviembre y diciembre de 2017). A partir de la información obtenida se realizó una revisión bibliográfica de un total de 74 artículos publicados en las bases de datos PubMed, Hinari, SciELO, Ecumed y Medline; mediante el gestor de búsqueda y administrador de referencias EndNote. De ellos se utilizaron 35 citas seleccionadas para realizar la revisión. Se calificaron como artículos útiles los referentes a: clasificaciones, manifestaciones clínicas, mecanismos fisiopatológicos, métodos diagnósticos y tratamiento.

DESARROLLO

El origen de estas malformaciones es desconocido, aunque se plantean cuatro mecanismos patogénicos. De forma aislada o combinada, se pueden producir por:

1) defectos en la separación y diferenciación

del intestino primitivo anterior entre los 24-36 días de gestación;¹⁶

2) obstrucción durante la gestación de algún punto de la vía aérea respiratoria que conduce al tejido distal a cambios displásicos;¹⁷

3) alteraciones en la angiogénesis;¹⁸

4) alteraciones genéticas que se ocupan del desarrollo de las vías respiratorias.¹⁹

La hipótesis más aceptada es sobre la existencia de un mecanismo patogénico común, en concreto de una obstrucción de la vía aérea intraútero que, dependiendo de la semana de gestación y del grado o localización de la misma, dará lugar a una u otra malformación.²⁰

La clasificación de MPC es controversial, pues existen diversos puntos de vista desde el cual pueden ser abordadas. Salinas JA,³ utiliza la embriología como el factor principal para agrupar estas alteraciones según la etapa del desarrollo en que se producen.

Alarza FH,⁸ en su tesis doctoral, categoriza las malformaciones de acuerdo a sus características morfológicas y radiológicas, al dividir las en aquellas que comprometen el pulmón en su totalidad y las que lo afectan de manera parcial.

La clasificación más utilizada en la actualidad es la de Langston C,²¹ que desde el punto de vista fisiopatológico se basa en el tamaño de los quistes con o sin conexión vascular, tipo de hiperplasia pulmonar y patología tumoral categoriza las malformaciones del tracto respiratorio en cinco tipos (atresia bronquial, malformación pulmonar congénita de la vía aérea, secuestro broncopulmonar extralobar, hiperinsu-

flación lobar congénita y quiste broncogénico) y simplifica el problema al dividir las lesiones quísticas en dos: (I) quistes grandes, equivalente a la tipo uno de Stocker y (II) quistes pequeños, equivalente a la tipo dos de Stocker, similar a lo planteado en la clasificación de Adzick et al.²² pero que en este caso está basada en la apariencia ecográfica de las lesiones y las diferencia en macroquísticas (>5 mm de diámetro mayor) o microquísticas (<5 mm) y que ha mostrado ser útil por asociarse a elementos pronósticos. Las macroquísticas tienden a crecer más lento y asociarse a un mejor pronóstico, mientras que las microquísticas, que tienden a crecer más rápido y se asocia con mayor frecuencia a desviación del mediastino, hipoplasia pulmonar, polihidroamnios e hidropesía fetal, por lo que tendrán peor pronóstico.^{14, 22}

Los avances en conocimiento en cuanto al comportamiento y sobre posición de algunas malformaciones influenció la aparición de una nueva clasificación desarrollada por Langston C,²¹ en que se incorpora además de las MPC, otras malformaciones del sistema respiratorio y el blastoma pleuropulmonar, que se muestra a continuación:

1. Quiste Broncogénico

2. Atresia Bronquial

- Aislada
- Con conexión sistémica (secuestro intralobar)
- Con conexión al tracto gastrointestinal
- Conexión arterial sistémica en pulmón normal

3. Quistes grandes tipo I (tipo uno de Stocker)

- Aislada

- Con conexión sistémica (híbrida, secuestro intralobar)

4. Quistes pequeños tipo II (tipo dos de Stocker)

- Aislada
- Con conexión sistémica (híbrida, secuestro intralobar)

5. Secuestro extralobar

- Con conexión al tracto gastrointestinal
- Sin conexión al tracto gastrointestinal

6. Hiperplasia pulmonar y lesiones relacionadas

- Atresia laríngea
- Malformación quística sólida o adenomatóidea (tipo tres de Stocker)

- Lóbulo polialveolar

7. Hiperinsuflación lobar congénita

8. Otras lesiones quísticas

- Quistes linfáticos, quistes digestivos, quistes mesoteliales, quistes simples pulmonares, blastoma pleuropulmonar tipo 1.

Esta clasificación abarca alrededor del 90 % de las alteraciones del desarrollo y crecimiento broncopulmonar que se observan en la práctica clínica, pero deja fuera otras anomalías congénitas menos frecuentes, como las malformaciones arteriovenosas.^{3, 14}

Todas estas formas de clasificación tienen el inconveniente que, en la práctica, se combinan o sobreponen distintas categorías, por lo que un enfoque desde el tipo de lesión predominante en la malformación puede ser más claro y didáctico. De esta forma, se pueden tener tres grandes categorías:³

1. Lesiones de predominio parenquimatoso.

2.Lesiones de predominio vascular.

3.Lesiones combinadas.

Las manifestaciones clínicas varían según la edad, los tipos y grado de evolución de la enfermedad. El 60 % de los casos son diagnosticados durante el periodo neonatal; donde es infrecuente a mayor edad, en cuyo caso puede pasar inadvertida o presentarse como un cuadro de neumotórax espontáneo o infecciones respiratorias a repetición. En ocasiones puede asociarse a otras malformaciones pulmonares como el secuestro pulmonar, o tumores. ²³

Según Alarza FH, ⁸ son malformaciones poco frecuentes (7-20 %), pueden encontrarse aisladas o asociadas y no se asocian a factores hereditarios, pero en ocasiones se registran antecedentes de infecciones virales en el primer trimestre del embarazo. En cuanto a las características clínicas y el pronóstico, las divide según el período en el que aparecen:

1.Periodo neonatal

2.Amenazadoras para la vida

3.Insuficiencia Respiratoria Progresiva

4.Estridor

5.Trastornos Deglutorios

6.Malformaciones cardíacas (50 %)

7.Adultos

8.Hallazgo Casual

9.Neumonías recurrentes en la misma localización

10.Hemoptisis recurrente

A continuación se describe la fisiopatología, evaluación y manejo de las entidades morbosas más relevantes y frecuentes que vemos en

la práctica clínica.

Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP)

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar, llamada malformación adenomatoidea quística, es una anomalía en el desarrollo de las vías respiratorias terminales, esporádica, no relacionada con predisposición genética, predilección de género, raza, edad o factores ambientales. El término malformación congénita de la vía aérea pulmonar se introdujo por primera vez por Stocker JT, ²⁴ en el 2002, debido a que el espectro de los tipos corresponde a características anatómicas y microscópicas de la vía aérea respiratoria y al hecho de que los cambios quísticos y adenomatoideos no están presentes en todos los tipos.

Es una lesión de predominio parenquimatoso consistente en una masa multiquística benigna de tejido pulmonar no funcional, por lo general restringida a un lóbulo pulmonar, pero a veces más extendida (incluso bilateral), casi siempre con irrigación del territorio pulmonar. ³

Según Giubergia V, ¹⁰ la MPC más frecuente que requiere tratamiento quirúrgico y la malformación surge por un desarrollo embrionario pulmonar anormal, en específico por la detención en la fase pseudoglandular (semana siete y 17 de gestación), genera hiperplasia compensatoria de las vías aéreas distales con remplazo del parénquima pulmonar normal por quistes, de tamaños y distribución variable. ²⁵

Las lesiones varían de manera amplia en tamaño y pueden afectar a un lóbulo entero o un

segmento, así como involucrar todo un pulmón. Pueden ser bilaterales, aunque ocurre más frecuente en los lóbulos inferiores. El 85-95 % de los casos ocurre en un solo lóbulo. La definición y clasificación de estas lesiones siempre ha provocado controversias.^{10, 13}

En 1977 Stocker JT y Drake RM,²⁶ clasificaron la enfermedad de acuerdo a las características clínicas y patológicas en tipo 1, 2 y 3. Luego en el 2002, adicionaron dos tipos a la clasificación original basados en el tamaño de los quistes postnatales según la ecografía prenatal (lesiones macroquísticas para los quistes mayores de 5 mm y microquísticas para los menores de 5 mm); el probable punto de origen de desarrollo de la malformación a lo largo de la vía aérea y en la histología, según el lugar de origen de las lesiones: tipo 0 (traqueobronquial); 1 (bronquial/bronquiolar); 2 (bronquiolar); 3 (bronquiolar/alveolar); y 4 (alveolar):^{3, 25}

- Tipo 0: se origina a partir de la tráquea o tejido bronquial y tiene una baja incidencia (1-3 %). Los quistes son de hasta 0.5cm de diámetro y afectan a todos los lóbulos pulmonares. En general son incompatibles con la vida y se asocian con anomalías cardíacas graves.¹⁰

- Tipo I: es la más frecuente (50-70 %) y tiene el mejor pronóstico. Presenta un quiste único grande (10 cm) o múltiples mayores de 2 cm. Está conformada por epitelio ciliado, pseudoestratificado con áreas de epitelio secretor cubierto por tejido fibromuscular, por lo general llenas de aire o moco. El tejido pulmonar adyacente normal está comprimido en general por la malformación, que tiene el efecto de una masa intratorácica y puede producir insuficiencia respiratoria en el período neonatal. Los síntomas se presentan en los primeros meses de vida. En ocasiones permanecen asintomáticos hasta la edad adulta (figura 1).²⁵



Figura 1. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 1. Se aprecia lóbulo con un gran quiste extraído de un paciente escolar.

- Tipo II: es el segundo grupo más frecuente (20-40 %). Presenta múltiples quistes de 0.5 a 2 cm que semejan bronquiolos terminales cubiertos por epitelio ciliado, cuboidal columnar. Afectan sólo un lóbulo. Están asociadas a agenesia renal, defectos cardiovasculares, hernia diafragmática,iringomielia, pectus y atresia de esófago que pueden condicionar su pronóstico. La asociación con secuestro pulmonar se observa hasta en un 40 % de los casos.^{10, 25}

- Tipo III: 10 % de los casos. Se trata de una masa sólida que desplaza el mediastino. La histología muestra estructuras milimétricas similares a bronquiolos cubiertos por epitelio ciliado, cuboidal. El efecto de masa de este tipo de MAQ puede causar desplazamiento del mediastino en el feto y provocar hipoplasia pulmonar contralateral e hidropesía fetal.²⁷

- Tipo IV: 10-15 % de los casos. A menudo son erróneamente clasificados como de tipo I. Tiene un origen acinar distal con grandes quistes periféricos de hasta 7 cm de diámetro. La causa es poco clara y se ha propuesto como una etapa evolutiva del blastoma pleuropulmonar tipo uno, indistinguible en las imágenes de este tipo de MAQ.²⁸

Evaluación y diagnóstico

Existe una amplia gama de formas evolutivas que pueden ser graves (hidropesía fetal o hipoplasia pulmonar con muerte intrauterina o perinatal) o tan leves como lesiones asintomáticas o inclusive resolución espontánea de las lesiones, como se ha observado hasta en un 15-50 % de los casos relacionado a un mecanismo de apoptosis y supresión del flujo vascular.^{21, 27}

La hidropesía fetal es el mayor predictor de muerte fetal in útero y se puede estimar el riesgo de desarrollarlo, al calcular la relación entre el volumen de la lesión pulmonar dividido por el valor de la circunferencia de la cabeza normal para la edad gestacional: si el valor es mayor a 1,6 se considera alto riesgo para desarrollar hidropesía fetal.²⁸

Los principales factores que indican pobre pronóstico incluyen compromiso pulmonar bilateral, hidropesía fetal y otras malformaciones congénitas. El pronóstico de los pacientes también depende del tipo de la lesión: la de tipo 0 es considerada letal; el tipo 1 tiene el mejor pronóstico; el tipo 2 depende de las anomalías asociadas que pueden llegar a ser severas; el tipo 3 tiene un pobre pronóstico, debido a que los quistes son grandes, generan severa hipoplasia pulmonar, efecto de masa con compromiso cardiovascular temprano o in útero con hidropesía fetal.^{25, 28}

En las MCVAP la radiografía de tórax suele mostrar múltiples quistes, de paredes finas llenos de aire o con contenido. Se puede observar también desplazamiento mediastínico y efecto de la masa. La Tomografía Computarizada (TC) determina el tamaño de los quistes, revela anomalías asociadas, define la extensión anatómica de la malformación y muestra lesiones que en las radiografías de tórax o en la ecografía pueden no visualizarse. El diagnóstico diferencial incluye los neumatocelos, abscesos, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito y masas del mediastino.³

La ecografía prenatal evidencia un área multi-

quística en el tórax. La resonancia magnética fetal (RMF) es útil en los casos en los que el diagnóstico no es claro.¹⁶ Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran hernia diafragmática congénita, fístula traqueo-esofágica, secuestro pulmonar, quistes y tumores pulmonares, enfisema/hiperinsuflación lobar congénito, agenesia pulmonar y malformaciones vasculares.²⁹

Tratamiento

El tratamiento prenatal consiste en la administración de esteroides, lobectomía fetal vía histerectomía, y shuntpleuro-amniótico para efusiones pleurales. En el periodo postnatal, cuando el paciente se encuentra sintomático, está indicada la corrección quirúrgica, aunque es controversial en los pacientes asintomáticos. Dentro de las posibles justificaciones para la cirugía profiláctica durante el primer año de vida está prevenir infecciones/sepsis, neumotórax o malignidad, y en general tiene menos complicaciones postoperatorias en comparación a la cirugía de urgencia.²⁹

Otros autores proponen el manejo expectante del paciente hasta la aparición de síntomas o complicaciones, basados en la resolución espontánea de las lesiones hasta en un 15 % de los pacientes.³⁰

El 90 % de los individuos con MAQ están asintomáticos en el período neonatal. Cuando la cirugía no se efectúa de forma precoz existe el riesgo de desarrollar infecciones pulmonares recurrentes. Asimismo, se han reportado casos de malignización (blastomas, carcinomas epi-

dermoide o rhabdomiomas) por lo que ante la sospecha clínica deberá siempre efectuarse cirugía resectiva.¹⁰

La lobectomía se prefiere sobre la segmentectomía debido a las lesiones residuales en el 15 % de los casos con esta técnica. La toracoscopia requiere ventilación unipulmonar y es posible realizarla incluso en neonatos, aunque se prefiere toracotomía en aquellos pacientes con lesiones como enfisema alveolar, antecedente de neumonía y atelectasias (cinco de cada seis pacientes con antecedente de infección requieren conversión a toracotomía). Los beneficios de la toracoscopia son: menor estancia hospitalaria, disminución del dolor postoperatorio y mejor resultado estético comparado con la toracotomía convencional.²⁵⁻²⁷

Secuestro Pulmonar (SP)

Es un sector del pulmón no funcionando sin comunicación con el árbol bronquial que recibe irrigación de la circulación sistémica. La causa no ha sido aclarada. Se clasifican en intralobar (SI) y extralobar (SE) con un ratio de 3:1. Hay una tercera forma más rara, llamada MPC del intestino anterior en el que un pulmón anormal está conectado al tracto gastrointestinal. El SI presenta tejido pulmonar anómalo integrado al resto del pulmón normal con el que comparte revestimiento pleural visceral. El drenaje venoso es hacia las venas pulmonares o un colector venoso. Se localiza en los segmentos basales de los lóbulos inferiores, de manera especial en el izquierdo (80 %) en estrecha proximidad al surco costofrénico. En el SE (o lóbulo supernu-

merario) el parénquima pulmonar anormal está separado del tejido pulmonar normal por un

revestimiento pleural propio (figura 2).^{3, 31}

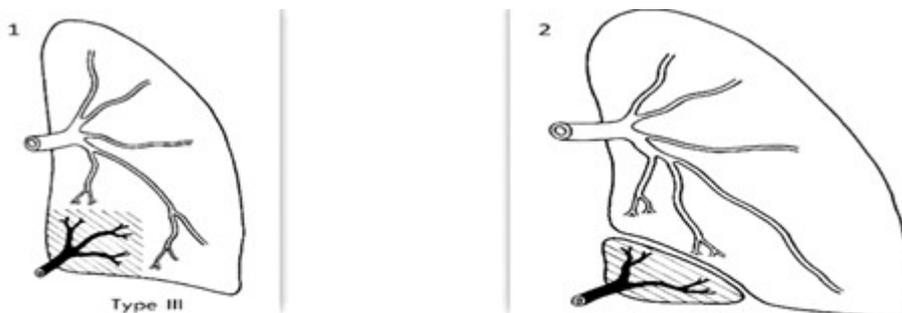


Figura 2. Representación gráfica de los tipos de secuestro pulmonar (1: Intralobar; 2: Extralobar).

Evaluación y diagnóstico

En el secuestro extralobar se observan bronquios y bronquiolos irregulares y alvéolos y vasos linfáticos subpleurales dilatados, la mayoría de los casos son detectados en la infancia, es cuatro veces más frecuente en el género masculino. La sintomatología más frecuente es la tos crónica y neumonías a repetición. El SI presenta múltiples quistes de diversos tamaños con parénquima pulmonar con tejido inflamatorio y fibrosis con vestigios de bronquios y los bronquiolos.

En un alto porcentaje se asocian a MAQ. Más del 50 % de los SI se diagnostican en la adolescencia. Los pacientes pueden desarrollar neumonía recurrente y hemoptisis o permanecer asintomáticos y ser diagnosticado de forma incidental.³¹ En el período prenatal suele ser difícil diagnosticar el SE por ecografía porque se confunde con un pulmón normal porque los tejidos tienen características similares. El SI puede ser diagnosticado de manera errónea como MAQ. La resonancia nuclear magnética

(RNM) prenatal clarifica el diagnóstico.¹⁰

La radiografía de tórax muestra imágenes de condensación triangular persistente en una de las bases que se confirma con una angiotomografía donde se pone de manifiesto el vaso anómalo así como eventuales malformaciones asociadas.³

Tratamiento

La resolución en ambos tipos de secuestro es siempre quirúrgica, incluso en los casos asintomáticos por el riesgo de complicaciones posteriores, al realizar una segmentomía o lobectomía a cielo abierto o toracoscópica. Algunos grupos consideran la embolización arterial como una alternativa que permite la reducción del tamaño de la lesión, para una eventual extirpación posterior. La resolución de ambos secuestros es siempre quirúrgica. En algunos casos la cirugía puede efectuarse embolización del vaso anómalo.³¹

Enfisema Lobar Congénito (ELC)

Es una MPC rara de predominio parenquimatoso. Su incidencia es de 1: 20 000 a

1: 30 000 nacimientos. Se trata de una sobre-distensión de uno o más lóbulos pulmonares. El lóbulo hiperinsuflado comprime estructuras adyacentes a medida que se distiende. Su origen se encuentra en un estrechamiento bronquial intrínseco o extrínseco que lleva a atrapamien-

to aéreo. Las causas principales son la deficiencia del desarrollo del cartílago bronquial (25 %) y la obstrucción bronquial de tipo valvular por lo general causada por estenosis bronquial idiopática (25 %) (figura 3).³²



Figura 3. Radiografía donde se señala enfisema pulmonar congénito.

Evaluación y diagnóstico

La edad de diagnóstico depende de la severidad de los síntomas respiratorios. Un tercio de los pacientes presenta síntomas durante el primer mes de vida y un 50 % después de los seis meses de vida. Un pequeño porcentaje puede permanecer asintomático durante años. Se puede observar dificultad respiratoria severa y progresiva a medida que se distiende el lóbulo.¹⁶ Desde el primer hasta el octavo mes de vida se puede presentar tos, taquipnea, sibilancias recurrentes y cianosis con el llanto con asimetría torácica e hipersonoridad y a partir de los tres años episodios de obstrucción bronquial recurrente o constituir un hallazgo radiológico. Hasta un 10 % de los casos presentan malformaciones cardíacas asociadas.¹⁹ En las radiografías de tórax se observa hiperinsuflación del lóbulo con menor trama pulmonar

acompañada de hernia pulmonar a través de la línea media y desplazamiento del mediastino con atelectasia del lóbulo remanente. La ventilación/perfusión pulmonar permite determinar si el problema está en el lóbulo distendido o si se encuentra en el pulmón contralateral. El diagnóstico diferencial se realiza con el neumotórax, neumatoceles, hipoplasia pulmonar y con el enfisema adquirido.³²

En el período prenatal, el ELC se puede diagnosticar mediante una ecografía. Se han reportado casos con reducción de volumen espontáneo y resolución intraútero. El lóbulo afectado puede aparecer opacificado de manera inicial debido a la retención de líquido amniótico.²⁸

La histología del ELC muestra dilatación alveolar leve, sin malformación o destrucción de los septos alveolares. En algunos casos el número

de alvéolos puede aumentar (pulmón o lóbulo hiperplásico).³³

Tratamiento

La lobectomía por toracotomía o toracoscopia es el tratamiento de elección para los pacientes sintomáticos, se programa de manera electiva en aquellos con síntomas mínimos o asintomáticos. La evolución postquirúrgica es en general favorable y no presenta mayores secuelas y la pérdida de volumen pulmonar es compensada de forma progresiva con el sobrecrecimiento del tejido remanente, llegando a tener una función normal a largo plazo.¹⁴



Figura 4. Cortes axial (A), coronal en ventana de pulmón (B) y corte coronal en ventana de mediastino (C), para demostrar la coexistencia de una lesión quística posterior al bronquio principal derecho, correspondiente a un quiste broncogénico.

De acuerdo a su localización se clasifican como intrapulmonares o mediastinales. Su ubicación más frecuente es a nivel mediastínico (cercano a la carina 50 %), pero pueden encontrarse en medio de cualquier zona de parénquima pulmonar o incluso subpleurales.^{6, 13}

Evaluación y diagnóstico

En la mayor parte de los recién nacidos portadores no existen síntomas, puede aparecer con posterioridad síntomas de compresión de la vía aérea o infecciones recurrentes cuando presentan comunicación con la vía aérea. Suelen ser asintomáticos, es un hallazgo casual en

Quiste Broncogénico (QB)

Lesión de predominio parenquimatoso que surge a partir de la gemación aberrante del divertículo traqueal del intestino anterior en desarrollo, que resulta en una ramificación traqueobronquial anormal. Es una formación quística unilocular, redondeada de entre dos y 10 cm en relación con el árbol traqueobronquial. Poseen una delgada pared de epitelio pseudoestratificado ciliado con contenido mucoso que puede contener glándulas bronquiales, músculo liso y cartílago (figura 4).

la radiografía de tórax o presentar síntomas de compresión de la vía aérea o infecciones recurrentes cuando tiene comunicación con la vía aérea.¹⁰

La radiografía de tórax muestra una imagen redondeada de bordes definidos con contenido aéreo o sólido según tenga comunicación con la vía aérea. Los quistes ubicados entre el esófago y la tráquea evidencian un desplazamiento posterior del esófago y anterior de la tráquea. En el diagnóstico diferencial deben descartarse MAQ, quiste hidatídico, quiste simple y abscesos pulmonares.³³

Tratamiento

La resección quirúrgica del quiste por toracotomía amplia o videotoracoscopía es el tratamiento de elección, o de forma eventual la lobectomía, si el quiste es intrapulmonar. Una vez extirpado, permite una buena expansión del parénquima pulmonar adyacente y la recuperación completa de la función pulmonar. También se describe como procedimiento temporal o paliativo la aspiración mediastinal, transparietal o transbronquial del quiste cuando los pacientes tienen alguna contraindicación para la cirugía.³

Métodos diagnósticos de las MPC

El diagnóstico y seguimiento de las malformaciones bronco-pulmonares, se realiza con diferentes pruebas de imagen por lo que el imagenólogo debe seleccionar la más adecuada según la edad del paciente y la que mayor información aporte.⁷

Diagnóstico Prenatal

Ecografía

En la actualidad, gran parte de los diagnósticos de estas malformaciones se realizan ya a las 20-22 semanas de gestación, gracias a la ecografía prenatal como parte del estudio del embarazo. No sólo es una herramienta diagnóstica muy valiosa, sino que también es útil en el seguimiento y evolución de las anomalías hasta el momento del parto.⁷

Las imágenes detectadas en las ecografías han de definirse de forma correcta, con los términos hiperecogénico, para describir las imágenes sólidas como el secuestro pulmonar, hipocóico o quístico, como la malformación ade-

nomatoidea quística, o lesiones mixtas. Es muy importante también medir su tamaño y realizar nuevas ecografías, cada dos o tres semanas, para comprobar si existe crecimiento, estabilidad o involución de la misma. En el caso de que las malformaciones sean de gran tamaño o que impidan el desarrollo normal del pulmón, es posible realizar cirugía fetal.³⁴

Para evidenciar la existencia de vasos aberrantes sistémicos, propios de los secuestros pulmonares, se recomienda realizar una ecografía Doppler.⁷

Resonancia nuclear magnética

A pesar de que la ecografía prenatal es la técnica de elección para el diagnóstico y manejo del feto con malformaciones congénitas broncopulmonares, la RNM juega un gran papel en el abordaje de estas lesiones. Mediante esta técnica, que es capaz de realizar secuencias ultrarrápidas poco sensibles al movimiento, es posible localizar y describir con más precisión la lesión pulmonar a estudio, además de no emitir radiación ionizante.³⁵

Diagnóstico Postnatal

Radiografía de tórax

Es la primera prueba de imagen a realizar tras el nacimiento. Es posible que pueda haber signos radiológicos que confirmen la existencia de la lesión o encontrarse con una radiografía normal, en cuyo caso no descartaría de manera total su presencia. Ésta debería hacerse en las primeras 24-48 horas de vida que, sumado a la clínica del paciente, debería ser orientativa en cuanto a la actitud a seguir. Cada una de las malformaciones congénitas pueden presentar

unos signos guías en la radiografía simple que ayudarán a enfocar el tipo de malformación (aumento de densidad focal, zona quística o sólida pulmonar o mediastínica, aireación anormal, alteración vascular o asimetría torácica), aunque, como ya se ha advertido en muchas ocasiones ésta suele ser normal.^{34, 35}

Tomografía Axial Computarizada (TAC)

Se debe hacer dentro de los dos primeros meses de vida unos cortes de alta resolución con poca radiación para confirmar la existencia o involución de la malformación. Una vez diagnosticada y siempre que la situación clínica del paciente lo permita, se realizarían nuevos cortes de TAC con contraste intravenoso (angiografía-TAC) en torno a los seis meses de edad; ya que, esto nos acercaría al diagnóstico de las lesiones con vasos sanguíneos de irrigación y drenaje.⁷

RNM y angiografía-RNM

Útil para malformaciones vasculares mediastínicas, pulmonares o de la pared torácica.^{7, 34}

CONCLUSIONES

Las malformaciones broncopulmonares son poco frecuentes, pero son causa importante de morbimortalidad en niños. Las variaciones en la nomenclatura y la multiplicidad de clasificaciones han impedido realizar un adecuado registro de estas, establecer pronósticos y evaluar la efectividad de distintas conductas diagnósticas y terapéuticas.

Las más frecuentes en la edad pediátrica son: malformaciones de las vías aéreas bajas, enfi-

sema lobar congénito, secuestro pulmonar intralobar y quiste broncogénico. El método de imagen de elección es la Tomografía Axial Computarizada, que debería realizarse siempre que sea posible con contraste intravenoso, ya que es fundamental conocer su aporte vascular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.Ortiz Almeralla MR, Flores Fragoso G, Cardiel Marmolejo LE, Luna Rojas C. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. Rev Mexicana Pediat [Internet]. 2003 May-Jun [citado 07 Nov 2018];70(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDA_RTI_CULO=8089
- 2.Nápoles Smith RJ, Rotger Estefano J, Vigueaux Esteve A, Cabrera Salazar J. Conducta anestésica en un lactante con enfisema lobar congénito. MEDISAN [Internet]. 2012 Feb [citado 07 Nov 2018];16(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: http://sciel.o.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192012000200015&lng=es
- 3.Salinas JA. Patología pulmonar congénita: evaluación y manejo perinatal. Rev Médica Clínica Condes [Internet]. 2016 [citado 07 Nov 2018];27(4):[aprox. 143 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-patologia-pulmonar-congenita-evaluacion-y-S071686401630058X>
- 4.Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI, et al. EXIT

- to resection for fetuses with large lung masses and persistent mediastinal compression near birth. *J Pediatr Surg*. 2013;48(1):138-144.
5. Singh R, Davenport M. The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2015;24(4):187-195.
6. Sancho Hernández R, Solorio Rodríguez L, Durán Colín AA, Cuevas Schacht FJ. Procedimiento EXIT (ex utero intrapartum) en las malformaciones congénitas broncopulmonares de alto riesgo. Descripción de la técnica y revisión de la literatura. *Neumol cir torax* [Internet]. 2016 Dic [citado 07 Nov 2018];75(4):[aprox. 10 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0028-37462016000400281&lng=pt
7. Alamo L, Gudinchet F, Reinberg O. Prenatal diagnosis of congenital lung malformations. *Pediatr Radiol*. 2012;42(3):273-283.
8. Alarza FH. Malformaciones Broncopulmonares [Tesis Doctoral]. Madrid: Hospital Doce de Octubre. Cirugía Torácica; 2014 [citado 07 Nov 2018]. Disponible en: https://www.ucm.es/data/cont/docs/420-2014-03-27_08%20Pared%20torácica%20y%20Malformaciones%20broncopulmonares%20ppt.pdf
9. Nazer Herrera J, Cifuentes Ovalle L. Prevalencia de malformaciones congénitas en hijos de madres mayores de 34 años y adolescentes. Hospital Clínico de la Universidad de Chile, 2002-2011. *Rev chil obstet ginecol*. 2013;78(4):298-303.
10. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumología Pediátrica* [Internet]. 2014 [citado 07 Nov 2018];9(3):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatrica.cl/wp-content/uploads/2017/06/malformaciones-congenitas.pdf>
11. Bush, A. Rare Lung Diseases: Congenital Malformations. *Indian J Pediatr*. 2015;82:833-40.
12. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2016 Mar [citado 07 Nov 2018];51(3):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26775193>
13. Baird R, Pramod S. Congenital lung malformations: Informing best practice. *Semin Pediatr Surg* 2014;23:270-277.
14. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las Malformaciones Pulmonares. *Rev Méd Clínica de Condes* [Internet]. 2017 [citado 07 Nov 2018];28(1):[aprox. 17 p.]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864017300032>
15. Ministerio de Salud Pública. Dirección de Registros Médicos y Estadísticos de Cuba. Anuario Estadístico de Salud 2016. La Habana: MINSAP; 2017.
16. Khalek N, Johnson MP. Management of prenatally diagnosed lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2013;22(1):24-29.

17. David M, Lamas-Pinheiro R. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Portugal Neonatol*. 2016;110:101-115.
18. Hellmund A, Berg Ch, Geipel A, Bludau M, Heydweiller A, Bachour H, et al. Prenatal Diagnosis and Evaluation of Sonographic Predictors for Intervention and Adverse Outcome in Congenital Pulmonary Airway Malformation. *PLoS One* [Internet]. 2016 [citado 07 Nov 2018];11(3):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4792474/>.
19. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatric Surgery*. 2016;51:508-512.
20. Delestrain C, Khan-Dunlop N, Adchouel AH, Cros P, Ducoin H, Fyon M, et al. Respiratory Morbidity in Infants Born With a Congenital Lung Malformation Hong PEDIATRICS [Internet]. Mar 2017 [citado 08 Nov 2018];139(3):[aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://pediatrics.aapublications.org/content/pediatrics/139/3/e20162988.full.pdf>
21. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Sem Pediat Surg*. 2003;12:17-37.
22. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 1998;179:884-889.
23. Sueyoshi R, Koga H. Surgical intervention for congenital pulmonary airway malformation (CPAM) patients with preoperative pneumonia and abscess formation: open versus thoracoscopic lobectomy. *Pediatr Surg Int*. 2016;32:347-351.
24. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol*. 2009;28:155-184.
25. Solórzano Morales SA, López Elías FJ, López Terrazas JH, Bernal Moreno MA, Palacios Macedo-Quenot AJ, Bobadilla Aguirre A. Conexión anómala total de venas pulmonares a la vena porta: Valor de la angiotomografía multicorte. Informe de tres casos. *Acta pediátr México* [Internet]. 2014 [citado 08 Nov 2018];35(1): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-23912014000100005&lng=es&tlng=es
26. Stocker JT, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977; 8:155-171.
27. Coronado Aguirre S. Enfisema lobar congénito en el lóbulo superior y medio del pulmón derecho en una paciente de 2 meses de edad. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. 2011 Ago [citado 08 Nov 2018];68(4):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462011000400009&lng=es
28. Feinberg A, Nigel J. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuro pulmonary blastoma based on clinical and radiological features. *J Pediat Surg* 2016;51:33-37.

29. Pacharn P, Kline-Fath B, et al. Congenital lung lesions: prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol*. 2013;43:1136–1143.

30. Villegas IA, Morán CL, Vaquero M. Cystic adenomatoid malformations of the lung: presentation of 5 cases and review. *Cir Pediatr*. 2008 Jan;21(1):46-8.

31. Sancho Hernández R, Solorio Rodríguez L, Durán Colín AA, Iribe Gaxiola Y, Cuevas-Schacht FJ, López Corella E. Secuestro pulmonar extralobar asintomático y la importancia del diagnóstico y tratamiento perinatal: El manejo expectante no es una opción terapéutica. *Neumol cir torax* [Internet]. 2015 Dic [citado 07 Nov 2018];74(4):[aprox. 9 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0028-37462015000400005&lng=pt

32. Ait Idir K, Boutaghane N, Amrane A, Slimani N. Enfisema lobar congénito, caso clínico y revista de la literatura. *Arch Pediatr Urug* [Internet]. 2014 Ago [citado 07 Nov 2018];85: [aprox. 5 p.]. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492014000300005&lng=es

33. Derderian S, Coleman M. Favorable outcomes in highrisk congenital pulmonary airway

malformations treated with multiple courses of maternal betamethasone. *J Pediatric Surgery* 50;2015:515–518.

34. Sancho HR, Solorio RL, Durán CA, Cuevas SFJ, López CE. Tratamiento perinatal de las malformaciones congénitas broncopulmonares en un país en vías de desarrollo: el punto de vista de la cirugía de tórax pediátrica. *Neumol Cir Torax* 2015;74(1):72.

35. Martínez Rodríguez LP, Moreno Gómez LÁ, Carrillo Bayona JA, Rueda Badillo EY. Lesiones pulmonares quísticas en el neonato: no todo es enfermedad congénita pulmonar. Reporte de caso. *Medicas UIS* [Internet]. 2018 Abr [citado 07 Nov 2018];31(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-03192018000100065&lng=pt

Recibido: 5 de mayo de 2018

Aprobado: 3 de octubre de 2018