

10

116

T.O.
4/88
TOMO I

P.A. H. de la Cruz D. M.

UNIVERSIDAD DE SEVILLA

TESIS DOCTORAL

***MALFORMACIONES PULMONARES. ESTUDIO ANATOMOCLINICO
EN PEDIATRIA.***

M^a CARMEN ANDRES MARTIN

Sevilla, marzo 1.993

TOMO I



R. 19472

Servicio Andaluz de Salud

GERENCIA PROVINCIAL

HOSPITAL UNIVERSITARIO "VIRGEN DEL ROCIO"

Avenida Manuel Siurot, s/n.

41013 - SEVILLA



D. IGNACIO GOMEZ DE TERREROS SANCHEZ Y D. ANSELMO ANDRES MARTIN, PROFESORES ASOCIADOS DE PEDIATRIA, DEL DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGIA, PEDIATRIA Y RADIOLOGIA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE SEVILLA, EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCIO DE SEVILLA

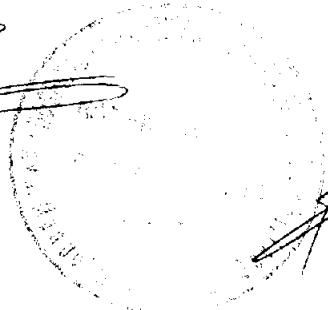
AUTORIZAN

Que el trabajo realizado por M. CARMEN ANDRES MARTIN, titulado MALFORMACIONES PULMONARES. ESTUDIO ANATOMOCLINICO EN PEDIATRIA, sea presentado como Tesis Doctoral.

y para que surta el oportuno efecto legal, firmamos el presente certificado en Sevilla a 21 de enero de 1.993.

Fdo. Prof. I. Gómez de Terreros

Fdo. Prof. A. Andrés Martín



M.ª del Carmen Andrés Martín

ANEXO 14

IMPRESO DE PRESENTACION DE LA TESIS DOCTORAL

PELLIDOS... ANDRES MARTIN NOMBRE... MA. CARMEN

PROGRAMA DE DOCTORADO... PEDIATRIA

DEPARTAMENTO EN QUE HA REALIZADO LA TESIS... FARMACOLOGIA, PEDIATRIA y

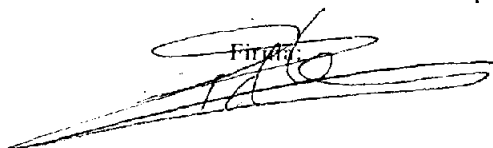
RADIOLOGIA.

TITULO DE LA TESIS... MALEFORMACIONES PULMONARES. ESTUDIO ANATOMOCLINICO EN PEDIATRIA.

D/DÑA... D. IGNACIO GOMEZ DE TERREROS, Profesor Asociado de Pediatría

....., del Departamento de Farmacología, Pediatría y Radiología

....., como Director de la Tesis de referencia autoriza su presentación.

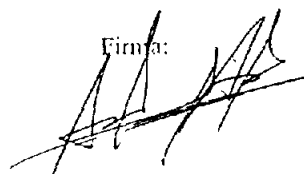
Firma:


Sevilla... 21 de Enero de 19 93

D/DÑA... D. ANSELMO ANDRES MARTIN, Profesor Asociado de Pediatría

..... del Departamento de Farmacología, Pediatría y Radiología

..... como Director de la Tesis ~~de~~ del alumno de referencia autoriza su presentación.

Firma:


Sevilla... 21 de Enero de 19 93

El Departamento de Farmacología, Pediatría y Radiología

con fecha 22-01-93 autoriza la presentación de la Tesis de referencia.



El Director del Departamento

Firmado: Prof. José S. Serrano Molina

Sevilla... 22 de Enero de 19 93

1) Catedrático, Profesor Titular, Catedrático E.U., etc.

2) Téchese lo que no proceda. Este apartado se rellenará sólo en el caso de ser dos los Directores de Tesis, o de que el Director de la Tesis no sea Profesor del Departamento responsable.

I. INTRODUCCION

- * Capítulo 1. Planteamiento del problema, justificación y objetivos. 2

II. BASES DEL CONOCIMIENTO

- * Capítulo 2. Embriología pulmonar. 8
- * Capítulo 3. Anatomía pulmonar. 24
 - 3.1. Descripción macroscópica de los pulmones. 24
 - 3.2. Anatomía descriptiva, analítica, de los diversos elementos que constituyen los pedículos pulmonares. 29
 - 3.3. Estructura de la vía aérea. 42
- * Capítulo 4. Clasificación de las malformaciones pulmonares. 54
 - 4.1. Agenesia pulmonar congénita. 58
 - 4.2. Secuestro pulmonar. 78
 - 4.3. Enfisema Lobar Congénito. 96
 - 4.4. Quistes broncogénicos. 110
 - 4.5. Malformación Adenomatoida Quística Congénita Pulmonar. 120
 - 4.6. Fístula Arteriovenosa Pulmonar. 144
 - 4.7. Linfangiectasia Pulmonar Congénita. 154

III. MATERIAL Y METODOS

- * Capítulo 5. Población infantil estudiada. 174
- * Capítulo 6. Parámetros utilizados y métodos de obtención. 177
- * Capítulo 7. Soporte informático. 180

IV. RESULTADOS	
* Capítulo 8. Descripción de los resultados.	183
- 8.1. Anomalías de la lobulación.	183
- 8.2. Secuestro pulmonar.	195
- 8.3. Enfisema Lobar Congénito.	204
- 8.4. Quistes broncógenos.	216
- 8.5. Malformación Adenomatoidea Quística Congénita Pulmonar.	225
- 8.6. Linfangiectasia Pulmonar Congénita.	237
* Capítulo 9. Descripción de resultados globales.	244
V. DISCUSION	258
VI. RESUMEN	293
VII. CONCLUSIONES	305
VIII. BIBLIOGRAFIA	309
TOMO II	
* Capítulo 10. Descripción de los casos.	359
- 10.1. Agenesia pulmonar.	359
- 10.2. Anomalías de la Lobulación.	364
- 10.3. Secuestro pulmonar.	391
- 10.4. Enfisema Lobar Congénito.	413
- 10.5. Pulmón poliquístico.	438
- 10.6. Quistes broncógenos.	442
- 10.7. Malformación Adenomatoidea Quística Congénita Pulmonar.	459
- 10.8. Fístula arteriovenosa pulmonar.	506
- 10.9. Linfangiectasia Pulmonar Congénita.	510

A mis padres, por su comprensión.

A Jose Maria, por su paciencia.

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, quiero agradecer al Prof. Dr. D. IGNACIO GOMEZ DE TERREROS, las facilidades que ha puesto a mi disposición para la elaboración de la presente Tesis Doctoral, tanto desde el punto de vista material, como por su apoyo y ánimo continuo. Sin su ayuda, el presente trabajo no hubiera llegado a término.

Al Prof Dr. D. ANTONIO LOPEZ BARRIO, radiólogo pediátrico del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, y al Servicio de Radiología de dicho centro, por su inestimable ayuda en la búsqueda iconográfica, al abrirnos las puertas del archivo de dicho Servicio.

Al Departamento de Cirugía Pediátrica de nuestro hospital, en especial al Prof.Dr. D. ADOLFO MARTINEZ CARO, por las facilidades que nos dió en la búsqueda de las intervenciones de cirugía torácica realizadas, y por sus consejos.

A la Sección de Neumología Pediátrica, por la gran ayuda en la valoración y análisis de los historiales clínicos.

Por último, y no por ello menos importante, a mi hermano, el Prof. Dr. D. ANSELMO ANDRES MARTIN, por el tiempo que me ha dedicado, así como por sus orientaciones y consejos.

I. INTRODUCCION

1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA, JUSTIFICACION Y OBJETIVOS

Dentro de la neumología pediátrica, el estudio de las malformaciones pulmonares supone un área de conocimiento, en la cual participan diversas subespecialidades como la neonatología, la propia neumología, la radiología pediátrica, la cirugía pediátrica, así como el patólogo. Todos estos especialistas han tratado el tema bajo su óptica particular, faltando la conexión entre ellos, que permitiera englobar y valorar tanto el desarrollo embriológico inicial, como las diversas manifestaciones clínicas en los períodos neonatal, lactante, preescolar y escolar, junto con los métodos diagnósticos, indicaciones y tipo de cirugía, sin olvidar la evolución posterior de estos niños. Es por ello, que valoramos como positivo el intento de globalizar el estudio de estas malformaciones bajo una óptica común (sirviendo al mismo tiempo como una primera justificación a nuestro trabajo).

El pulmón del niño tiene una serie de peculiaridades que lo diferencian del adulto, no sólo por el tamaño de las vías aéreas, sino por su propia forma de reaccionar ante estímulos externos y, como no, su desarrollo embriológico, que se inicia muy precozmente, y no se termina con el nacimiento, prolongándose más allá de la edad preescolar. Es precisamente este desarrollo pulmonar el que aportará ciertas ventajas a la hora de la cirugía, como la capacidad de compensar esa pérdida de parénquima pulmonar, de manera que como veremos a lo largo del desarrollo de la presente tesis, el niño tolera francamente bien la intervención, desarrollándose satisfactoriamente física y psíquicamente.

En la pasada década, la mortalidad perinatal ha disminuido progresivamente, de tal modo que en España es de 14,4 por 1000 nacidos vivos al comienzo de la misma (1).

Los factores responsables de este descenso son complejos, pero dos de las áreas que contribuyen de forma importante al descenso de esta mortalidad son: la mejora de los cuidados neonatales y el progreso en cuanto a los métodos de detección anteparto de la asfixia fetal. Coincidiendo con esta caída de la mortalidad perinatal, se produce un desplazamiento en cuanto a la etiología de estas muertes, ocupando las malformaciones congénitas un papel cada vez más importante, como consecuencia de la mejora de la asistencia neonatológica y pediátrica general. Esta importancia relativa de las anomalías congénitas como causa de mortalidad perinatal ha aumentado, lo que nos indica que en un futuro la reducción de la misma debe pasar por la prevención y/o tratamiento de las anomalías congénitas. Sirva esto como segunda justificación a nuestro trabajo.

La mortalidad debida a defectos congénitos durante el año 1.980 en España, según datos del Instituto Nacional de Estadística rebasa el 20 % (2). Poseen características específicas, ya que afectan a un organismo en estado embrionario e implican una relación materno-fetal (2). En el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC) que abarca desde abril de 1.976 a diciembre de 1.983, los defectos congénitos del aparato respiratorio ocupan el noveno lugar de los defectos congénitos en recién nacidos vivos y el sexto en los nacidos muertos. La mayoría de dichas malformaciones respiratorias hacen referencia a las hipoplasias pulmonares, debidas o no a hernias diafragmáticas congénitas. Esta escasez de

información nos ha movido a realizar una revisión de las malformaciones respiratorias, ampliando el período de estudio más allá de la época neonatal, a diferencia de lo que habitualmente se viene realizando. Sirva esto como tercera justificación.

Generalmente en estas estadísticas no se mide la frecuencia de malformaciones que han terminado en aborto, como nos ocurre a nosotros, por la imposibilidad material de obtener estos datos.

Teniendo en cuenta lo anteriormente dicho, en 1.985 el Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocio de Sevilla, puso en marcha una línea de investigación para acometer el estudio de las malformaciones congénitas en la infancia, en base al amplio archivo clínico y necrópsico que posee. Como fruto de dicha línea de investigación han surgido sucesivas Tesis Doctorales tales como: Malformaciones estructurales renales en la infancia (Dr. Gutierrez Benjumea), Estudio anatomoclínico de la atresia biliar extrahepática con especial referencia a factores pronósticos (Dr. Garcia Merino), Aportaciones al estudio anatomoclínico de las malformaciones traqueobronquiales (Dr. Machuca Contreras), Malformaciones anorrectales: estudio morfológico-clínico en base a una experiencia hospitalaria (Dr. de la Torre), Hipoplasias pulmonares: aportaciones a su estudio anatomoclínico (Dra. Fijo López-Viota), Estudio anatomomorfométrico de 48 casos de corazón izquierdo hipoplásico (Dra. Luna Lagares), Aportación al estudio anatomoclínico de las malformaciones del cuerpo calloso en la infancia (Dr. Rodriguez Criado).

Entre las malformaciones pulmonares, ya fueron estudiadas las hipoplasias pulmonares y las anomalias traqueobronquiales, por lo cual, nos centraremos en el análisis del resto de las mismas, utilizando como punto de partida la experiencia de nuestro Hospital. Nos proponemos pues estudiar bajo el punto de vista clínico, diagnóstico, terapéutico y evolutivo las diversas malformaciones pulmonares encontradas a lo largo de un período de veinte años en nuestro centro de trabajo.

Con este planteamiento, nuestro objetivo es:

A) Conocer lo más aproximadamente posible la incidencia de malformaciones pulmonares en nuestro medio, teniendo en cuenta la dificultad que supone el hecho de ser nuestro Hospital, Centro de Referencia de una amplia zona, que ha variado con el paso de los años, como analizaremos al hablar de la población infantil estudiada.

B) La búsqueda exhaustiva de otras malformaciones asociadas, no sólo en el campo pulmonar, sino en los diversos órganos relacionados con el mismo, que en muchos casos son las que van a condicionar el pronóstico.

C) Valorar la posible relación entre las diversas malformaciones pulmonares, en cuanto a una alteración del desarrollo embriológico, y la posibilidad que un agente pueda inducir diversos cambios en función de la edad del feto sobre el cual actúe.

D) Aportar el mayor número de datos clínicos y diagnósticos, que permitan una correcta valoración diagnóstica, para así poder aplicar un precoz tratamiento, bien sea quirúrgico, bien sea expectante.

E) Valorar la evolución de las técnicas diagnósticas, lo cual nos permitirá evitar pruebas complementarias que han quedado ampliamente superadas, y aportar otras en las cuales aún no existe una gran experiencia, como puede ser la ecografía con doppler duplex.

F) Comentar las nuevas técnicas de diagnóstico prenatal como la ecografía, que permite el diagnóstico de diversas malformaciones, tales como las de la línea media, y que cada vez están aportando más datos al estudio de la patología malformativa pulmonar.

Todo ello con el deseo que, este trabajo de investigación, sirva de Tesis para optar al Grado de Doctor.

II. BASES DEL CONOCIMIENTO

2. EMBRIOLOGIA PULMONAR

Introducción

El primer estudio adecuado del árbol bronquial del adulto fue efectuado en 1.880 por AEBY (3). Siete años más tarde, HIS, efectuando la reconstrucción con cera, intentó una descripción de su desarrollo: atribuyó un patrón de distribución regular a los bronquios que, aunque era excesivamente simplificado, fue ampliamente repetido en la literatura.

Posteriormente, HEISS, en 1.919 (4), mostró que el concepto de AEBY de un bronquio principal axial era erróneo y fue reinvestigada la embriología del árbol bronquial por EKEHORN (1.921) y PALMER (1.936).

No obstante, fue el trabajo de WELLS y BOYDEN en 1.954, describiendo el desarrollo de los segmentos broncopulmonares, el que completó esencialmente nuestro cuadro de la embriología macroscópica de los pulmones (5).

Así todo, desde 1.972, como consecuencia de los avances en tecnología experimental y los estudios realizados en modelos animales -principalmente corderos- la visión del desarrollo del pulmón ha cambiado drásticamente (6), aunque basándose más en su fisiología durante la vida intrauterina que en su embriología propiamente dicha, siendo necesaria la primera para el normal desarrollo de la segunda.

La vida prenatal del hombre se subdivide en tres períodos principales:

- Período de huevo fertilizado o de preimplantación (primera semana).
- Período embrionario, que corresponde a la formación de los elementos fundamentales del aparato respiratorio, es un período corto, que se extiende hasta el 60º día, (de la segunda a la octava semana) y así mismo representa una fase difícil, en la que una agresión al embrión producida por un mecanismo cualquiera puede determinar malformaciones congénitas graves (7).
- Período fetal, en el que se producen simplemente procesos de histogénesis que completan y acaban los procesos anteriores. Esta fase, mucho más larga, se extiende prácticamente hasta el período neonatal pudiendo, incluso, llegar hasta la etapa de crecimiento del niño (7).

Embriología pulmonar

El desarrollo intrauterino del pulmón podemos dividirlo en cuatro períodos: embrionario, seudoglandular, canalicular y saco terminal, añadiendo un quinto período, el posnatal (8-10).

1. *Período embrionario*

El pulmón se diferencia como una bolsa ventral o divertículo a partir del intestino primitivo, (en el embrión de 2 a 3,75 mm) (11) y de 17 a 20 somitas. A los 22 a 24 días (12) frente al cuarto somita occipital, aparece una evaginación

longitudinal anterior del intestino faríngeo, que se prolonga en sentido craneocaudal (13,14).

Durante los dos o tres días siguientes (26 a 28 días de vida intrauterina) (11) cuando el embrión mide de 4 mm a 5 mm (5,15) la tráquea continúa creciendo por su extremo caudal, y pronto esta extremidad va a presentar un esbozo de bifurcación en dos mamelones laterales, los bronquios principales derecho e izquierdo. A partir de esta fase es posible comprobar una diferenciación muy característica entre los bronquios principales, el derecho, casi vertical, es voluminoso, mientras que el izquierdo es más reducido y sobre todo mucho más oblicuo (7) (Figuras 1 y 2).

Del 28 al 30 día, a medida que los pulmones embrionarios se alargan, la porción respiratoria del intestino se separa de la porción esofágica por invaginaciones laterales de mesodermo circundante, que progresivamente tomará la forma de tabique tráqueo-esofágico. Durante estos dos días (embrión de 6 a 7 mm.), los pulmones embrionarios se han elongado, hasta formar sacos pulmonares primarios o bronquios primarios.

En este tiempo se produce la extensión de la hendidura esófago-traqueal hasta la laringe, con la aparición de los mamelones bronquiales secundarios y de las cavidades pleurales, con inicio de la circulación pulmonar.

Entre los días 30 y 32, los cinco bronquios lobares aparecen como excrescencias monópodas de los bronquios primarios. Así al final de la 5^a semana (34 días), las vías aéreas destinadas a convertirse en los cinco bronquios lobulares han comenzado

su desarrollo y así el bronquio derecho presentará dos brotes laterales, surgiendo los futuros bronquios lobulares superior, medio e inferior, mientras que el bronquio izquierdo tan sólo presenta un mamelón, constituyendo de esta forma el lobular superior y el lobular inferior izquierdos (7). Esto se completa al final del período embrionario (38 a 40 días). Al día 40 han aparecido ya la mayoría de los bronquios no segmentarios y de las cisuras.

Durante este período la vascularización pulmonar ha pasado por diferentes etapas: (7) (Figuras 3 y 4)

- Sistema circulatorio primitivo, del cual deriva la circulación pulmonar.

Las arterias están constituidas a partir de islotes vasculares, situados a nivel del mesénquima, en una fase sumamente precoz. Estos islotes se organizan para formar plexos capilares que conducen a la formación de la red interembrionaria.

El sistema arterial inicial está constituido por 2 aortas ventrales, 2 aortas dorsales, desde el primer momento en continuidad gracias a los primeros arcos aórticos situados a nivel de la extremidad cefálica.

Las aortas dorsales se extienden desde la región craneal hasta la caudal, emitiendo arterias escalonadas correspondientes a cada uno de los somitas. Los arcos aórticos desarrollados en el interior de los arcos branquiales aparecerán sucesivamente, para ir desapareciendo de la misma manera, dejando subsistir cierto número de formaciones arteriales, esbozo del futuro sistema carotídeo subclavio.

El 1º y 2º arco desaparecerán totalmente; el 3º, aparecido al final de la 4ª semana, constituirá una porción de la carótida interna; el 4º arco persiste a la

izquierda, y es el cayado de la aorta que pone en comunicación la aorta dorsal con la ventral, mientras que a la derecha constituye una parte de la arteria subclavia. El 5º desaparecerá, y por último, el 6º arco aparecido en el transcurso de la 6ª semana, constituye el esbozo futuro de la arteria pulmonar.

Las aortas dorsales se aproximan y se fusionan para constituir la Aorta descendente y, finalmente, la aorta ventral persiste solamente a la izquierda, regresando casi por completo en la derecha.

Las venas sistémicas se desarrollan a partir de la 4ª semana por una red sistémica dorsal, constituida por las dos venas cardinales anteriores que finalizan en el seno venoso. La gran vena cardinal anterior derecha es la única que persiste para formar la vena cava superior, mientras que la vena cardinal anterior izquierda regresa casi por completo.

A partir de estas formaciones primitivas es de donde deriva la vascularización sistémica.

- Vascularización sistémica (arterias y venas bronquiales).

En realidad, el futuro esbozo traqueobronquiopulmonar está inicialmente vascularizado por arterias de origen aórtico, y tan sólo secundariamente la vascularización será captada por el sistema de la arteria pulmonar.

A nivel del intestino primitivo, en la evaginación de la gotiera, existe de antemano un manguito capilar, el *plexo esplácnico de Huntington*. Este está

alimentado por unas ramas escalonadas, procedentes de la aorta dorsal y, por lo tanto, con una vascularización sistémica. El esbozo traqueal, al desarrollarse, arrastrará este plexo peritraqueal. El retorno venoso se efectúa por unas venas tributarias del sistema capilar anterior, o sea, por unas venas sistémicas que son el esbozo de las futuras venas bronquiales. Así se comprueba que, hasta el 30º día, el sistema vascular pulmonar es puramente sistémico. Los restos de estas ramas serán los que constituyan las arterias y venas bronquiales, de muy relativa importancia en el adulto.

- Vascularización pulmonar (arterial y venosa).

La vascularización arterial pulmonar aparece hacia el 30º día, a partir de las ramas del 6º arco aórtico. Estas arterias pulmonares se desarrollan muy rápidamente, entre el 32º y el 64º día, y se unen al sistema capilar de Huntington.

El mecanismo de esta captación es muy discutido; pero, a pesar de todo, la vascularización será rápidamente asegurada de forma preponderante por la arteria pulmonar.

Las venas pulmonares tienen un origen completamente distinto, ya que no derivan del sistema venoso primitivo cardinal. Se cree que se desarrollan a partir del 30º día, por evaginación de la pared posterior de aurícula primitiva o del seno venoso.

Esta evaginación, inicialmente única, va a ramificarse secundariamente, conduciendo a la formación de dos grupos de 2 venas, que constituyen respectivamente las venas pulmonares superior e inferior de cada uno de los

pulmones. Secundariamente el desarrollo de la aurícula englobará el canal primitivo de las 4 venas, y así es como a nivel de la cara posterior de la aurícula izquierda desembocarán directamente los 4 orificios venosos. Además, hay que observar que en este mismo momento es cuando se produce el tabicamiento de la aurícula primitiva en aurícula izquierda y derecha, lo que hace que en cierto número de casos se observen retornos venosos pulmonares anormales. Con gran rapidez, después de esta evaginación, las venas se desarrollarán y captarán el retorno venoso del plexo pulmonar de Huntington, realizando la disposición habitual. Hacia el 60º día se encuentra realizada la doble circulación pulmonar. La circulación funcional constituida por arterias y venas pulmonares drena la mayor parte del sistema capilar, mientras que los vasos sistémicos, arterias y venas bronquiales regresarán en gran parte, persistiendo prácticamente en estado de vestigio.

Sin embargo, existen variaciones bastante importantes y en particular, posibles anastomosis entre venas pulmonares y bronquiales o entre arterias pulmonares y bronquiales (7).

El sistema nervioso según algunos autores, se forma principalmente desde la 7ª a la 11ª semana de vida intrauterina, y continúa más tarde hasta el 7º mes, desarrollo que es claramente posterior al del aparato broncopulmonar (7).

Los vasos linfáticos constituyen uno de los problemas menos conocidos que subsisten en esta embriología pulmonar. Parece muy posible que deriven de los sacos linfáticos yugulares situados en la región cardinal anterior en el embrión de 10 mm.

A partir de estos sacos, se desarrolla un sistema de vasos endoteliales en los esbozos pulmonares, para conducir al tabique interalveolar.

Por intermedio de los vasos linfáticos yugulares primitivos, desembocan en la vena cardinal anterior y comunican con el sistema venoso.

Los ganglios linfáticos aparecen como masas mesenquimatosas, densas, irregulares, entramadas con los vasos que se sitúan a nivel de los adosamientos bronquiales y del mediastino, y que se organizan secundariamente (7).

2. Período pseudoglandular

Abarca desde el final de la quinta semana, hasta la décimosexta-décimooctava semana de gestación según los distintos autores (5,12,16,17).

Tras la aparición de los cinco brotes lobulares como brotes de los bronquios primarios, la ramificación se produce con bastante rapidez y de forma más o menos dicotómica. Todos los bronquios segmentarios existen ya a los 34 a 36 días (embrión de 11 a 13,6 mm). Sobre los 41 días, se reconocen los segmentos broncopulmonares siendo ya completa la separación entre tráquea y esófago, al fundirse los cuerpos laterales simétricos de los V y VI arcos branquiales para formar el cartílago cricoides (18), y habiendo aparecido ya 3-5 órdenes de bronquios (15). Hacia los 48 días se completa la primera generación de los bronquios segmentarios y las arterias y venas pulmonares están organizándose, a su vez, en las ramas segmentarias. Todos los esbozos bronquiales principales están presentes antes del cierre de los canales pleuroperitoneales (23 mm) (15) y también se encuentran los esbozos de los

bronquios subsegmentarios, muchos de los cuales experimentan una subdivisión ulterior hacia los 38 a 40 días. La ramificación de las vías aéreas consisten en túbulos ciegos, revestidos de epitelio cilíndrico o cuboide. Las glándulas cartilaginosas y bronquiales prosiguen su desarrollo hasta la semana 24 [las glándulas aparecen durante la semana 11 y alcanzan toda su extensión hacia la semana 30 (19)].

El cartílago aparece en la tráquea y en los bronquios primarios hacia la semana 10 (40 mm), y en los bronquios segmentarios hacia la semana 16 (19).

3. Período canalicular

Entre las semanas 16 y 24 del desarrollo intrauterino, la porción periférica del árbol bronquial crea unas áreas destinadas a los futuros bronquiolos respiratorios, y el tejido pulmonar adyacente a éstos se vasculariza por desarrollo interno de los capilares.

En este período se producen importantes transformaciones. Por un lado, el sistema bronquial se diferencia en tubos bronquiales, originando en su pared formaciones colágenas y elásticas, mientras que en la porción distal correspondiente a los futuros alveolos, el epitelio aparece cúbico y al mismo tiempo los alveolos esféricos se vuelven angulosos por presión recíproca.

La segunda modificación se produce a nivel del mesénquima que, débilmente vascularizado en el primer período, sufre una verdadera crisis vascular (Aschoff) con

un brote vascular intenso en los tabiques mesenquimatosos y en los canales alveolares.

Existe una proliferación de los capilares que constituyen los capilares funcionales del pulmón (7).

4. Período de saco terminal

Se produce, a continuación, la ulterior ramificación y remodelado de las vías aéreas intraacinosas. Hacia la semana 24, el pulmón ha desarrollado racimos terminales de las vías aéreas, denominados "sáculos". Esta fase del crecimiento señala el comienzo del período de saco terminal, que prosigue hasta el nacimiento.

Hacia la semana 28^a de gestación suele haber tres generaciones de bronquiolos respiratorios, que se abren en conductos de transición (que se convertirán en conductillos alveolares en el adulto); de ellos nacen varias generaciones de sáculos. El conjunto de la vía acinosa está revestido de epitelio plano. En esta fase existe una barrera sangre-gas que permite cierto intercambio de gases. En esta etapa sucesiva los sáculos se convertirán en conductos alveolares, pero de hecho, esto no ocurre hasta después del nacimiento.

5. *Período postnatal*

El desarrollo del pulmón dista de estar terminado. Se aprecian modificaciones bronquiales, alveolares y vasculares. El número de las divisiones bronquiales pasa de 16 a 18 en el recién nacido, a más de 25 a la edad de 9 años.

Los estudios de BOYDEN Y TOMPSETT (20) han demostrado que al nacer existen tres generaciones de bronquiolos respiratorios, una de conductos de transición y tres de sáculos rematados o terminados por otro sáculo terminal; todos ellos son los componentes usuales de una unidad acinosa.

Al iniciarse el desarrollo postnatal no sólo los alveolos se multiplican numéricamente, sino que cada parte del acino aumenta de longitud; además los bronquiolos terminales se transforman en bronquiolos respiratorios, y los bronquiolos respiratorios distales en conductos alveolares.

Se supone que los sacos alveolares se forman de los sáculos terminales a partir del nacimiento: cada saco engendra varios alveolos. Los alveolos parecen formarse a partir de nuevas divisiones bronquiales hasta la edad de 6 a 10 años. Este factor permite comprender el aumento de volumen de los pulmones después del nacimiento.

De todo esto se deduce una importante consecuencia fisiopatológica: la posibilidad de compensación de una exéresis pulmonar parcial practicada a un niño pequeño, aunque no debe ignorarse la importancia de una neumonectomía en un recién nacido o lactante (7).

El aumento de volumen del pulmón resulta del crecimiento de los alveolos, sobre todo del aumento de su volumen, después de los tres años de edad, y de su número, que pasará de los 20-24 millones en el nacimiento, a los 300 millones a la edad de 8 años, momento en el que se ha alcanzado el total del adulto (21,22).

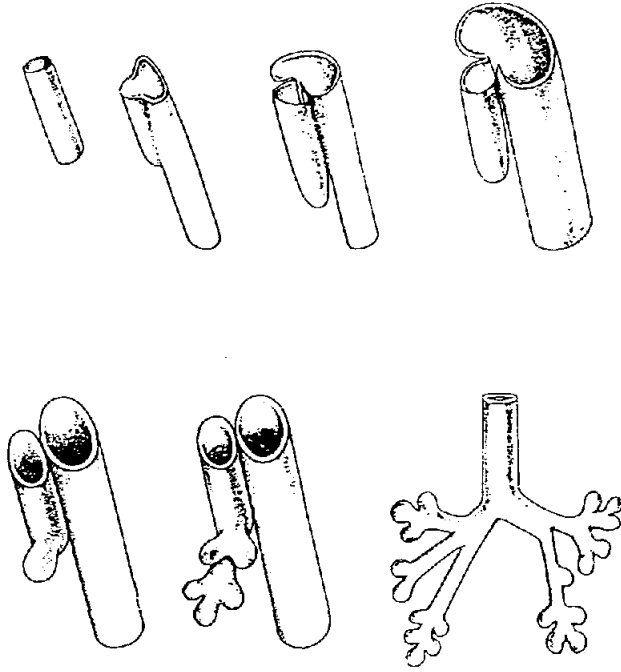


FIGURA 1. Diferentes fases de la formación de la tráquea a partir del despegamiento del intestino cefálico. Mamelones bronquiales.

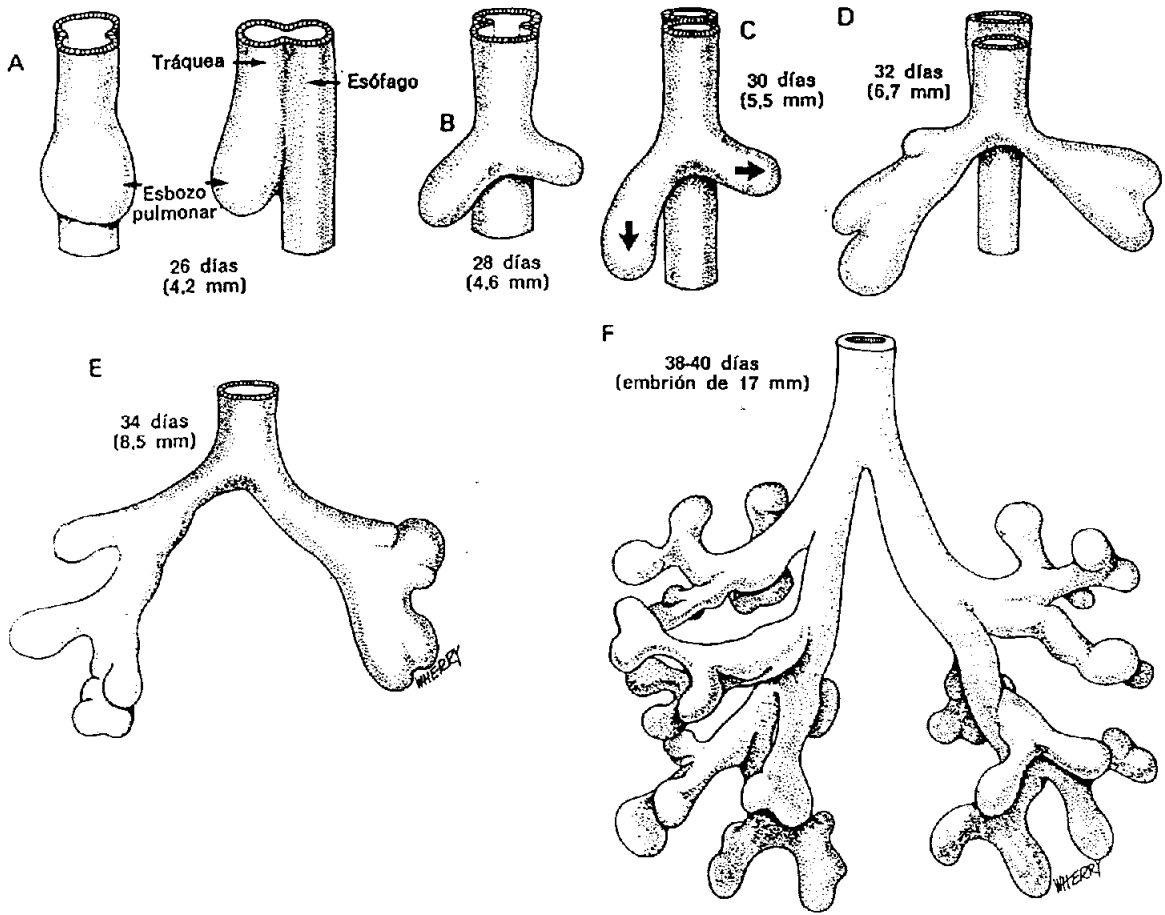


FIGURA 2. Desarrollo del pulmón humano. Representación diagramática del desarrollo del pulmón humano, en los períodos embrionario y pseudoglandular. En A está representado de frente y perfil. En las demás letras sólo de frente.

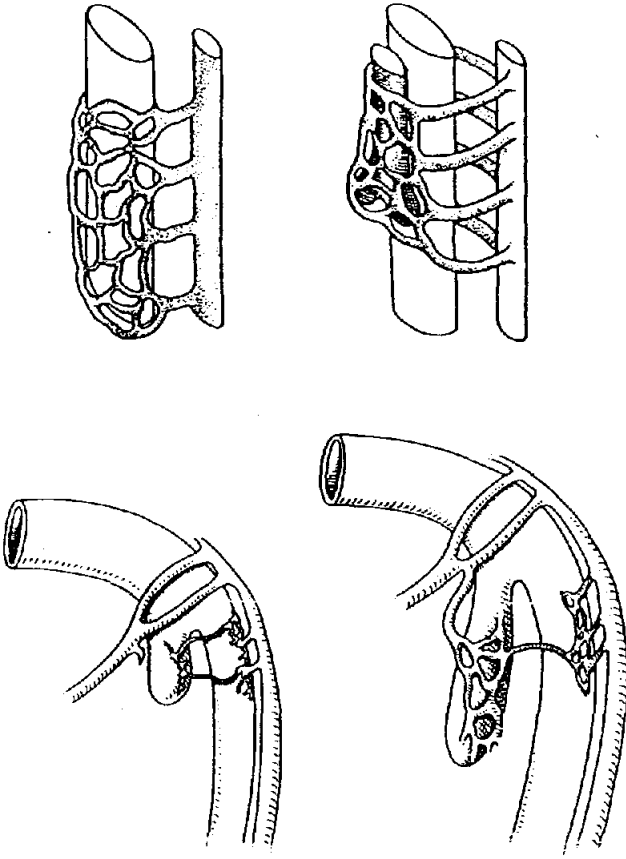


FIGURA 3. Desarrollo del plexo de Huntington. Desarrollo de la arteria pulmonar y captación del sistema de Huntington.

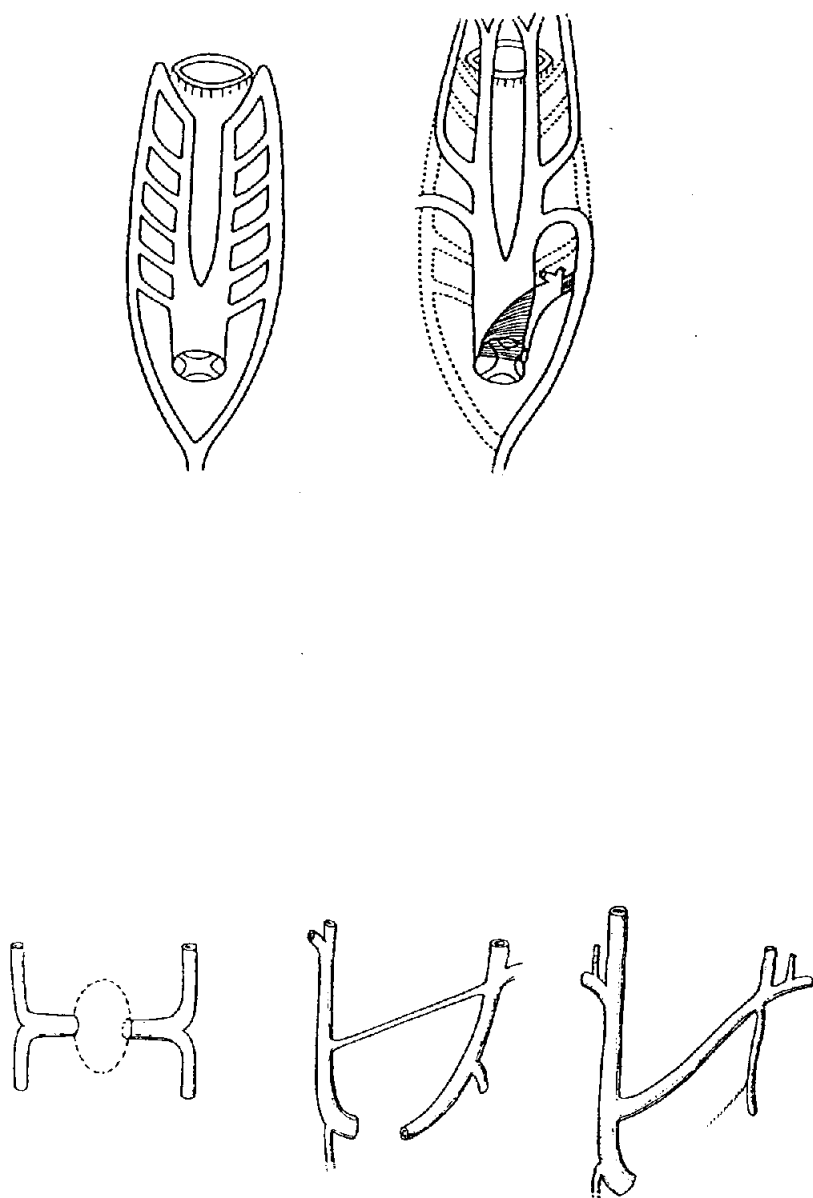


FIGURA 4. Arcos aórticos y su destino definitivo. Formación de la vena Cava Superior a partir de las venas cardinales anteriores.

3. ANATOMIA PULMONAR

3.1 Descripción macroscópica de los pulmones (23)

Los pulmones están constituidos por la yuxtaposición de unidades elementales llamadas segmentos pulmonares.

El aspecto del pulmón es variable, ya que son órganos blandos que se amoldan a los órganos circundantes. Sin embargo, se les describe con el aspecto de un semitronco de cono con el vértice superior en la región cervicotorácica y, con base inferior diafragmática. En cada uno de los pulmones existe una cara externa costal, una cara interna plana, aplicada al mediastino, en la que se sitúa el hilio, una base cóncava amoldada al diafragma y un vértice romo. Todas estas caras están separadas por bordes agudos y tapizadas por una serosa con dos hojas: la pleura.

Descripción del pulmón derecho

La cara costal del pulmón derecho, convexa, suele presentar muescas costales. Se observa principalmente que está dividida en tres lóbulos por las dos cisuras pulmonares:

* *La cisura mayor*, oblicua hacia abajo y adelante, se proyecta desde el 4º espacio intercostal por atrás hacia la extremidad anterior de la 6ª costilla hacia delante.

* *La cisura menor*, horizontal, parte del centro de la hendidura mayor, y se dirige horizontalmente hacia la extremidad anterior de la 4ª costilla.

De esta forma se hallan delimitados tres lóbulos:

- Arriba, el lóbulo superior (LSD) con los segmentos apical, posterior y anterior.
- Delante y abajo, el lóbulo medio (LM) con el segmento externo e interno.
- Atrás, el lóbulo inferior (LID) con los segmentos apical, interno, anterior, externo y posterior.

La cara mediastínica, cóncava, presenta una depresión en forma de raqueta: *el hilio*. Este hilio se prolonga hacia abajo, y atrás por el ligamento triangular.

En este hilio se encuentran los elementos de los pedículos pulmonares, y por último en esta cara interna volvemos a encontrar las hendiduras mayor y menor que tabican el hilio. En esta cara cóncava se observa la señal de los órganos mediastínicos colindantes, en particular la vena cava superior, la ácigos, el corazón con la aurícula derecha y el esófago (Figura 5).

La base es cóncava, y se apoya en el diafragma. Está dividida por la hendidura mayor en dos territorios desiguales: el anterior corresponde al lóbulo medio y el posterior, mucho más extenso, al lóbulo inferior.

El **vértice**, redondeado, sobrepasa el nivel de la primera costilla y, en consecuencia, sobresale en la región inferior del cuello.

El borde anterior, agudo, se sitúa entre la cara costal y la mediastínica, y está dividido en dos porciones por la hendidura menor.

El borde posterior, romo, grueso, está dividido en dos por la hendidura mayor.

El borde inferior, redondeado, es delgado a lo largo del borde externo y más grueso dentro, cerca de la cara mediastínica.

Descripción del pulmón izquierdo

De menor tamaño que el derecho, tiene, sin embargo, una morfología muy semejante a la de su homólogo.

La cara externa, convexa, presenta huellas costales. Está dividida en dos porciones desiguales por la *cisura mayor oblicua*, que se extiende desde el extremo posterior de la 5ª costilla hasta el extremo anterior de la 7ª. Esta división origina la individualización de los dos lóbulos macroscópicos del pulmón izquierdo: *el lóbulo superior* por encima y por delante de la *cisura mayor*, y *el lóbulo inferior* por debajo y atrás (Figura 5).

La cara mediastínica, cóncava, también está relacionada con el hilio, en forma de raqueta prolongada hacia abajo por el ligamento triangular. A este nivel se encuentra, igualmente, la *cisura mayor*, que separa este pulmón en dos porciones:

el lóbulo superior y el inferior. Las huellas de los órganos mediastínicos son particularmente claras, con la masa cardíaca y el ventrículo izquierdo por delante del hilio, y la huella aórtica por encima y por detrás de la región hiliar.

La cara inferior, apenas presenta particularidades. Es cóncava y se apoya en la hemicúpula diafragmática.

Los bordes y el vértice no presentan particularidades en comparación con sus homólogos derechos.

Pulmón izquierdo:

segmento superior

culmen segmento anterior

segmento posterior

LSI

segmento externo

lingula

segmento interno

segmento apical

segmento interno o paracardíaco

LII segmento anterior

segmento externo

segmento posterior

Esta es la anatomía macroscópica de los pulmones, y, sin embargo, al concluir este capítulo debemos insistir en las múltiples variaciones de estos órganos. La forma, como hemos visto, es tributaria de los órganos colindantes. Existen, igualmente, variaciones de importancia a nivel de las cisuras. Estas pueden faltar, estar incompletas o existir cisuras supernumerarias, en particular una cisura suplementaria izquierda que separe la *lígula* y transforme el pulmón en una estructura con 3 lóbulos, muy semejante a la que existe en el pulmón derecho.

También hay falsas cisuras, entre las cuales la más frecuente es la cisura ácigos a nivel del lóbulo superior del pulmón derecho. Consecuencia de la invaginación de la vena ácigos en el pulmón derecho, comprende no ya dos hojas pleurales, sino cuatro. Su interés reside en poseer una expresión radiológica con la clásica imagen en "tulipán invertido" suspendida del vértice pleural.

3.2 Anatomía descriptiva, analítica, de los diversos elementos que constituyen los pedículos pulmonares

Los elementos anatómicos que constituyen el pedículo pulmonar y que se introducen en el interior del parénquima pulmonar son:

- A)- Los bronquios.
 - Las arterias pulmonares.
- B)- Circulación pulmonar
 - Las venas pulmonares.
 - Los vasos bronquiales.
- C)- Los linfáticos.
- D)- Los nervios.

A) Bronquios

Constituyen el sistema vector que conduce el aire inspirado hasta los alveolos y facilita la expulsión del aire con anhídrido carbónico, que se encuentra en el pulmón. Estos bronquios son la continuación de la tráquea, que en el mediastino medio, tanto en el plano frontal como en el sagital, a nivel de la 4^a vértebra dorsal, se divide en dos bronquios principales, derecho e izquierdo (Figura 6).

Los bronquios principales destinados cada uno a un pulmón, se dividen en bronquios lobulares y más tarde en bronquios segmentarios.

A estos últimos, que son de calibre macroscópicamente importante, suceden los bronquios subsegmentarios, y después de un gran número de divisiones posteriores (no menos de 23) van a desembocar en los bronquios terminales y en los sacos alveolares.

Se denominan bronquios a aquellas ramificaciones que poseen cartílago en su pared (generaciones 1, 2 y 3). Los bronquiolos van desde la generación 4 hasta la 16, que está constituida por los bronquiolos terminales, que son las vías más pequeñas que no tienen contacto con los alveolos. Estas 16 primeras generaciones forman la vía aérea de conducción y constituyen un espacio muerto anatómico (24). A partir de ahí comienza la "zona de transición" formada por los llamados bronquiolos respiratorios de primero, segundo y tercer orden (generaciones 17, 18 y 19). En la generación 20 comienza la "zona respiratoria" propiamente dicha (generaciones 20, 21 y 22) formada por los conductos alveolares, con paredes alveolizadas y terminando, por fin, en el fondo de saco alveolar (generación 23). Este esquema generacional no es matemáticamente igual para todo el pulmón, ni siquiera es un ejemplo para uno de sus segmentos, sino una media de lo que sucede en ambos pulmones. Existe una gran variedad de esquemas dependiendo de la constitución del individuo y del tamaño y forma de los segmentos pulmonares. En el segmento apical inferior cuyo bronquio es corto, los bronquiolos terminales aparecen después de 15 generaciones, mientras que en la lóbula hay 25 divisiones (Figuras 7, 8 y 9).

Sistema bronquial derecho

El bronquio principal derecho, corto, vertical, sigue prácticamente la dirección de la tráquea. Desde el punto de vista del calibre es más voluminoso que su homólogo izquierdo.

Después de 3 cms, el bronquio principal derecho da nacimiento al *bronquio lobular superior derecho*, destinado a la ventilación del lóbulo superior derecho. Esta rama nace en ángulo recto, en relación con el bronquio principal, y al cabo de un corto trayecto origina la formación de 3 bronquios segmentarios:

- Bronquio apical.
- Bronquio dorsal.
- Bronquio ventral.

El árbol bronquial derecho se continúa con el bronquio intermedio, que es una prolongación del bronquio principal, y después de un trayecto de 2 cm se divide en un bronquio lobular medio nacido en la cara anterior y un bronquio lobular inferior que sigue el trayecto bronquial (Figura 6).

El bronquio lobular medio se dirige abajo, adelante y afuera, y después de un trayecto de 1,5 cm se divide en dos bronquios segmentarios, uno lateral o posteroexterno, y otro medial o anterointerno.

El bronquio lobular inferior es muy corto, a veces incluso inexistente, ya que el primer bronquio segmentario del lóbulo inferior a veces va a nacer al mismo nivel que el lobular medio. Este bronquio segmentario nace de la vertiente posterior del sistema bronquial principal. Muy rápidamente, tras una trayectoria de 0,5 cm, el bronquio lobular inferior se divide en 4 ramas terminales, los bronquios de la pirámide basal:

- Por dentro, el bronquio paracardíaco.
- Por delante, el bronquio ventrobasal.
- Por fuera, el bronquio laterobasal.
- Por atrás, el bronquio terminobasal.

En realidad, la morfología de este árbol bronquial, cuyo aspecto medio hemos descrito, presenta múltiples variaciones anatómicas.

Sistema bronquial izquierdo

Este sistema ventila el pulmón izquierdo. A partir de la división traqueal se sitúa el bronquio principal izquierdo, mucho más horizontal que el bronquio principal derecho, más largo y pequeño. Este bronquio se dirige hacia abajo y atrás, y después de un trayecto de unos 4,5 cms va a dividirse en dos bronquios: el bronquio lobular superior izquierdo y el bronquio lobular inferior izquierdo (Figura 6).

El bronquio lobular superior izquierdo nace de la cara anteroexterna del bronquio principal y, tras un corto trayecto de 1 a 1,5 cm, se divide en 2 bronquios:

- Bronquio del culmen.
- Bronquio de la l ngula.

El bronquio del culmen es el equivalente del bronquio lobular superior derecho, y se divide en 3 bronquios segmentarios: apical, dorsal y ventral. Por otra parte, con mucha frecuencia existe un tronco com n apico-dorsal. El bronquio de la l ngula ventila los dos segmentos, craneal o superior y caudal o inferior, de la l ngula.

El bronquio lobular inferior izquierdo nace de la cara posterointerna del bronquio principal, cuya direcci n contin a. Despu s de un trayecto de 1 cm, m s o menos, va a dividirse en bronquios segmentarios.

El primero nacido hacia atr s, es el bronquio de Nelson, que ventila el v rtice del l bulo inferior izquierdo. Los 4 bronquios de la pir mide basal son an logos a los observados en el lado derecho, que son: el bronquio paracard aco, ventrobasal, laterobasal y terminobasal. Tambi n en este caso existen numerosas variaciones, lo que explica la multitud de clasificaciones del sistema bronquial.

Estas variaciones resultan considerables cuando se estudian los bronquios subsegmentarios y sus ramas, hasta el punto que toda sistematizaci n es imposible. Estas divisiones de peque o calibre tienen un escaso inter s quir rgico, ya que la m nima intervenci n de ex resis reglada a nivel del pulm n es la segmentectom a.



B) Circulación pulmonar (25)

La sangre llega al pulmón por un doble sistema, pues recibe sangre no oxigenada a través de la arteria pulmonar y sus ramas (es la única arteria que lleva sangre no oxigenada), y sangre oxigenada a través de la circulación bronquial (procedentes de la Aorta y de las intercostales) irrigando la tráquea inferior y los bronquios hasta los bronquiolos respiratorios. De ellos nacen también los vasa vasorum de los grandes vasos. El drenaje venoso se realiza a través de las venas pulmonares y de la ácigos.

La arteria pulmonar (A.P.) proviene del ventrículo derecho y se divide en dos ramas, la A.P. derecha y la A.P. izquierda, que van a acompañar a los bronquios ramificándose de forma similar a éstos, hasta el nivel de los bronquiolos terminales. A partir de ahí, las arterias se distribuyen para irrigar el lecho capilar de las paredes alveolares, formando una extensa red para el intercambio gaseoso.

La sangre oxigenada en la barrera hematogaseosa, es recogida por las vénulas pulmonares (después de dejar el CO_2 y captar el O_2) confluyendo entre sí, transcurriendo entre los lobulillos y lóbulos pulmonares, formando cuatro grandes venas pulmonares, dos derechas y dos izquierdas, que desembocan en la aurícula izquierda (A.I.).

La nutrición del parénquima pulmonar procede directamente de las arterias bronquiales, que proceden de la Aorta y/o de las intercostales superiores. A nivel

de los bronquiolos terminales existen anastomosis entre éstas y las arterias pulmonares, lo cual proporciona una circulación colateral cuando las ramas pulmonares se obliteran.

Las venas bronquiales drenan directamente en las venas pulmonares y es una causa normal de cortocircuito arteriovenoso, que junto con las venas de Tebesio hace que la saturación de oxígeno nunca sea del 100%

C) Linfáticos pulmonares (25)

La linfa proviene de una red perisegmentaria muy análoga a la de las venas pulmonares.

Las redes pulmonares, agrupándose por troncos en los vértices hiliares de los segmentos, conducen a los ganglios intrapulmonares o peribronquiales y a continuación a los ganglios de los pedículos pulmonares y del mediastino.

A la derecha, una parte del lóbulo superior drena en los ganglios laterotraqueales derechos.

El territorio medio, que comprende una parte del lóbulo superior, el lóbulo medio y una porción superior del lóbulo inferior, conduce a los ganglios laterotraqueales derechos y a los ganglios intertraqueobronquiales.

El territorio inferior solamente se vierte en los ganglios intertraqueobronquiales, y desde ahí la linfa llega a la cadena mediastínica frénica, a la intertraqueobronquial y a la del ligamento triangular para desembocar finalmente en la gran vena linfática.

A la izquierda, el territorio superior finaliza en la cadena mediastínica laterofrénica y laterotraqueal izquierda, el territorio medio en la cadena mediastínica anterior laterotraqueal izquierda y los ganglios intertraqueobronquiales, y por último el territorio inferior en los ganglios intertraqueobronquiales. Por intermedio de las cadenas mediastínicas la linfa llega al canal torácico.

D) Nervios pulmonares (25)

Proceden de los plexos pulmonares, y por lo tanto están constituidos por hilos de origen vagal, que aportan el contingente parasimpático, y por ramos simpáticos.

Los ramos vagales situados delante y detrás de los bronquios, van a confluir con los ramos simpáticos que provienen del ganglio estrellado y de los ganglios simpáticos torácicos.

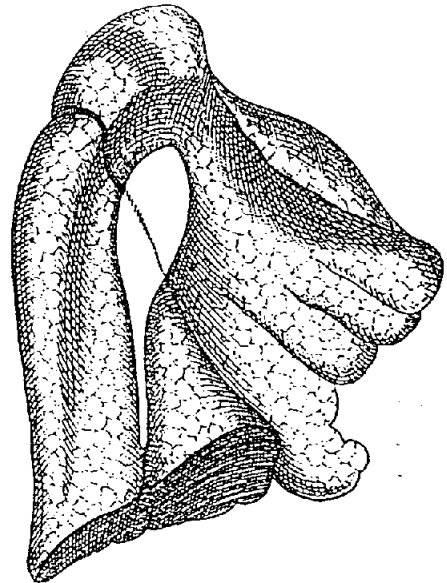
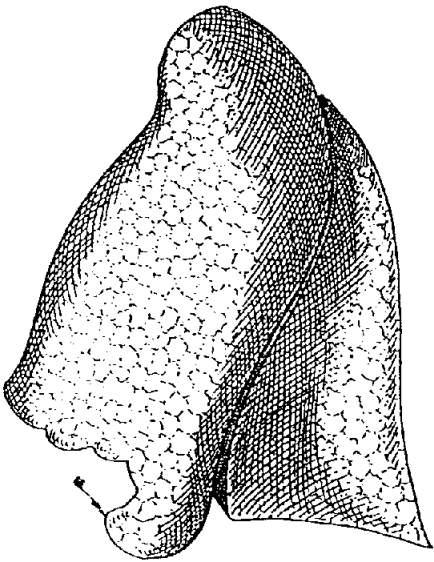
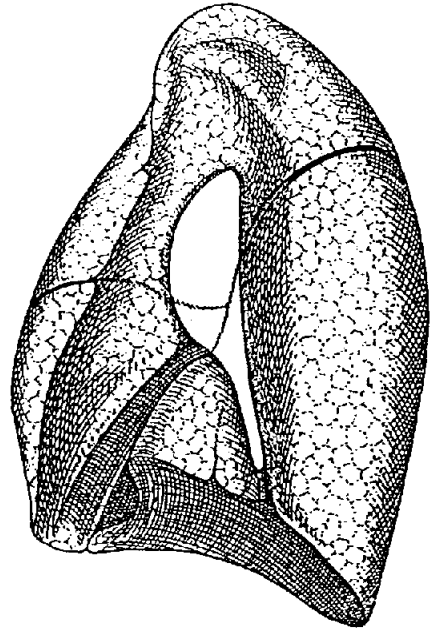
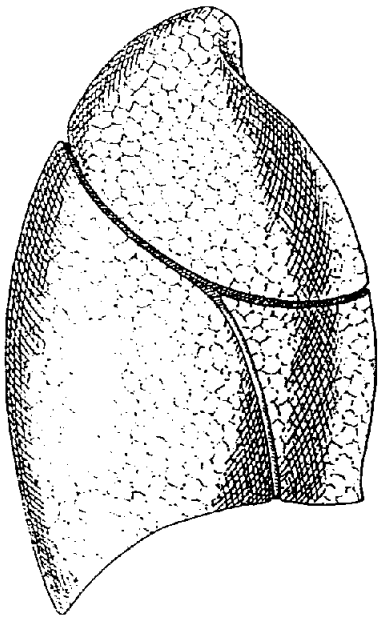


FIGURA 5. Pulmón derecho e izquierdo.

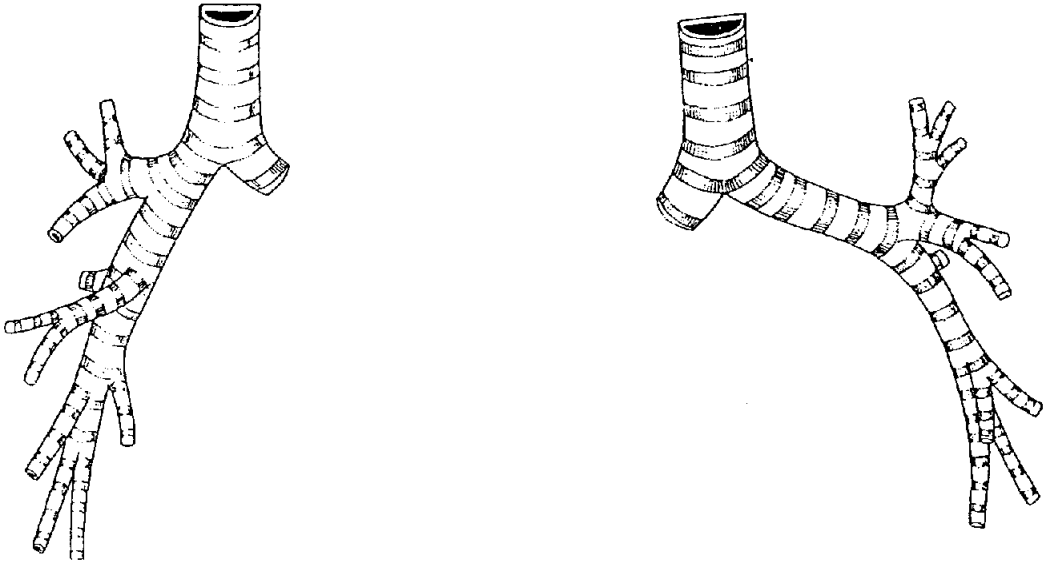


FIGURA 6. Arbol bronquial derecho e izquierdo de frente.

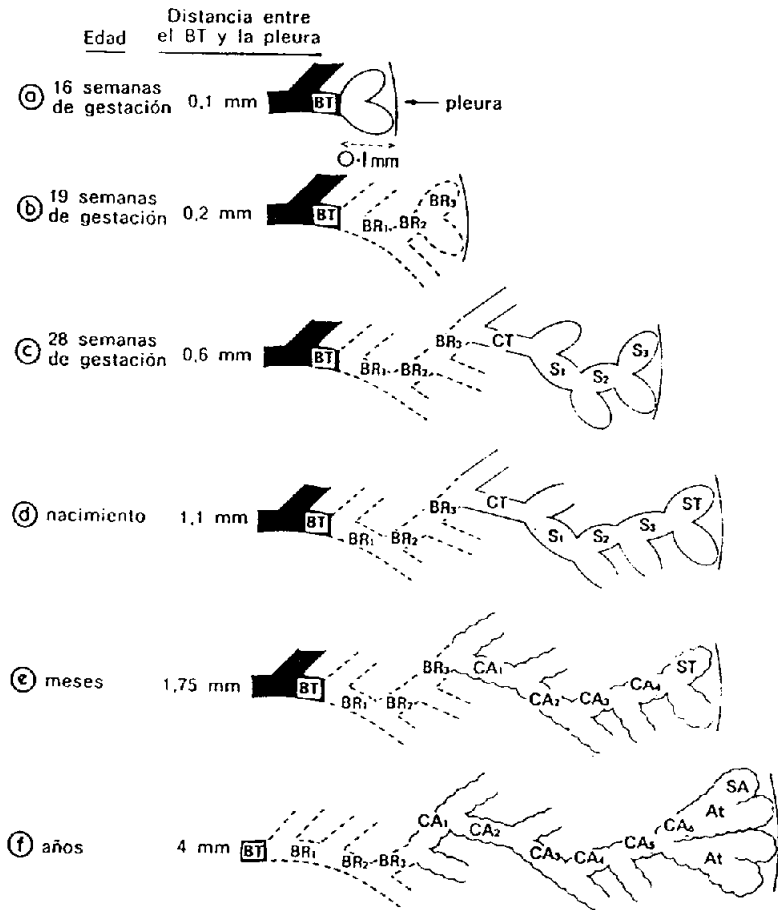


FIGURA 7. Desarrollo del acino. Representación diagramática del acino en seis estadios de desarrollo. En todas las edades, las generaciones de las vías aéreas están dibujadas con la misma longitud, de tal manera que el aumento en longitud representa un incremento de las generaciones. Una misma generación se encuentra de arriba abajo en la misma línea vertical, pudiéndose seguir la remodelación en su estructura. El aumento real de tamaño está representado por la longitud desde el bronquio terminal (BT) a la pleura. BR: bronquiolo respiratorio; CT: conducto transicional; S: sáculo; ST: sáculo terminal; CA: conducto alveolar; At: atrio; SA: saco alveolar.

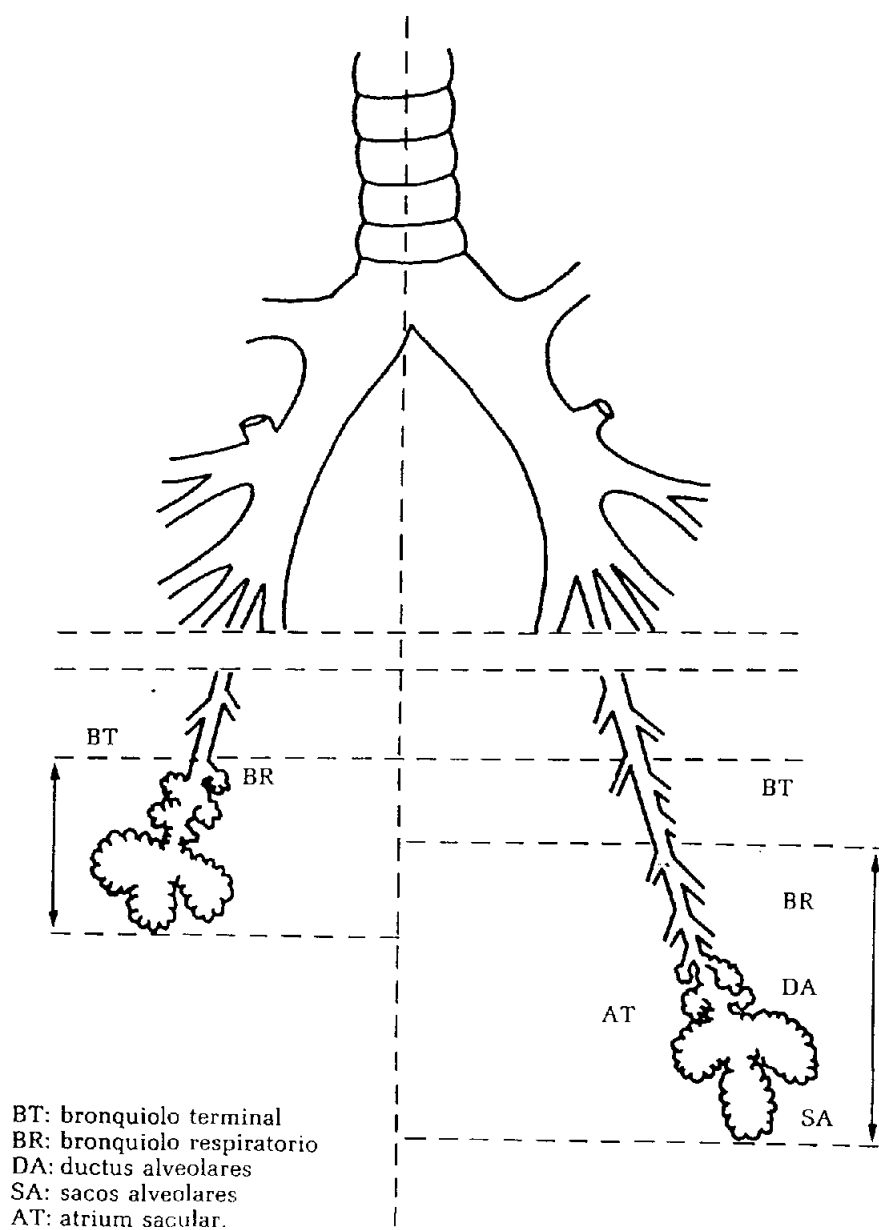


FIGURA 8. Distancia que existe entre el bronquiolo terminal y el saco alveolar. En el recién nacido es de 1,1 milímetro y en el adulto es de 4 milímetros.

Anatomía bronquial

Distribución del cartilago

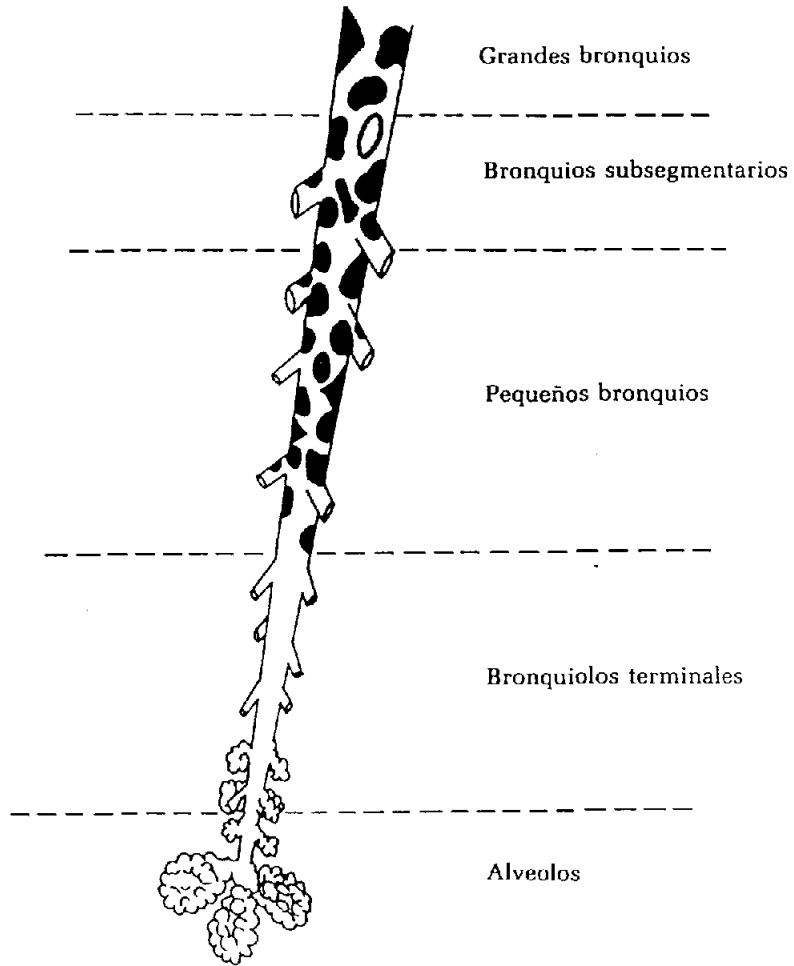


FIGURA 9. Anatomía bronquial. Ausencia de cartílago en los bronquiolos terminales.

3.3 Estructura de la vía aérea

Clásicamente se han distinguido en la vía respiratoria inferior las siguientes divisiones histológicas:

- Epitelio mucoso
- 1. Mucosa
 - Corion
 - Capa muscular
- 2. Submucosa
- 3. Túnica fibrocartilaginosa
- 4. Peribronquio

Tráquea y bronquios

1. *Mucosa*

1a. Epitelio mucoso es prismático, pseudoestratificado, ciliado y consta de células basales, ciliadas, caliciformes e indiferenciadas (24, 26 y 27). Todas ellas se apoyan sobre la membrana basal, la cual descansa sobre el corion (Figura 10).

* Las células basales están en la zona inferior del epitelio cerca de la lámina basal, no contactando con la luz bronquial, y de ellas derivan los otros tipos de células epiteliales. Estas células tienen por lo regular forma de pirámide, cuya base asienta en la lámina basal y cuya cúspide apunta a la superficie epitelial (26) (Figura 10).

* Células ciliadas. Forman el grupo celular predominante del epitelio de la tráquea y los bronquios. Están asentadas en la lámina basal y abarcan desde la lámina basal, por entre las células basales, hasta la superficie epitelial.

La superficie de las células ciliadas está recubierta de cilios, que son prominencias móviles del citoplasma de una longitud uniforme, por término medio 5 micras (24,26) y una anchura de 0,2 a 0,3 micras (26). Exteriormente están envueltos por una membrana elemental que se continúa con el resto de la membrana celular. La superficie total del sistema bronquial se estima en $0,5 \text{ m}^2$. Se calcula que en la mucosa bronquial humana se hallan desarrollados aproximadamente 3×10^{12} cilios.

Los cilios vibran con una frecuencia de 12 a 14 veces/segundo (24,26) transportando el moco bronquial. Al parecer las mitocondrias de estas células ciliadas sirven para suministrar el trifosfato de adenosina, necesario para el movimiento vibrátil de los cilios (26). La película de moco está constituida por dos capas, directamente sobre la superficie celular se halla la fase acuosa o fluida en la que se mueven los cilios y encima se encuentra la mucosidad viscosa como una alfombra en la que se depositan las partículas extrañas inhaladas, en la que se sumergen en posición desplegada las puntas de los cilios a cada vibración. Esta película mucosa avanza hacia la faringe a una velocidad de 0,5 a 1 cm/minuto según



unos autores (26) o de 1-2 cm/minuto según otros (24) en la tráquea y grandes bronquios, siendo menor su avance en las ramas periféricas. En los bronquios terminales es de 10 micras/minuto (26).

Los movimientos de cada uno de los cilios están coordinados entre sí con un ritmo determinado. Los cilios comienzan a vibrar sucesivamente, de forma que cada cilio se diferencia del vecino por una determinada desigualdad de la fase de vibración. Esta coordinación no es solamente entre los cilios de una de las células sino también entre cada una de las células del epitelio ciliado. Este sistema asegura un transporte continuado de la secreción en dirección oral.

* Células caliciformes, llamadas así debido a su estructura similar a un cáliz. Van a ser copartícipes de la producción de moco bronquial, disminuyendo su número conforme avanzamos hacia la periferia (24,26,28), mientras que en los grandes bronquios hay una célula caliciforme por cada 5 ciliadas según unos (24) o una cada 4 según otros (26), en los bronquiolos es una por varios cientos. Este número puede estar sometido a grandes oscilaciones también en condiciones no patológicas (26). Todo esto obedece a la necesidad de una mayor producción de moco en la vía gruesa (24).

Al igual que las células ciliadas, alcanzan la membrana basal mediante estrechas prolongaciones entre las células basales, adheriéndose a aquella.

Las células caliciformes se hallan por lo general aisladas, envueltas por una corona de células ciliadas, pero también pueden aparecer en pequeños grupos. Las células caliciformes muestran normalmente estados diferentes de actividad y de madurez.

1b. Corion constituido por tejido conjuntivo fibroso. Contiene vasos, así como gran número de células linfocitarias e histocitarias (28).

De las células de la lámina propia de la mucosa bronquial se desprenden inmunoglobulinas (Ig) a la luz. En la defensa contra agentes infecciosos, le corresponde una importancia especial a la Ig A o bien a la S-Ig A (Ig A secretora). En su función inmunológica puede considerarse como la S-Ig A de la mucosa en cierta manera capta, ante todo, gérmenes patógenos, los aglutina y puede evitar la colonización de la mucosa bronquial. Una importancia especial, le corresponde a las células cebadas (mast cells) que se hallan dispuestas en el tejido conectivo subepitelial de todo el tracto respiratorio, y que pueden emigrar al epitelio bronquial a través de la lámina basal (26).

Existen fibras elásticas, muy desarrolladas y organizadas en dos canales, subepiteliales y periféricas. La armadura elástica posibilita la flexibilidad de los movimientos constantes de la tráquea y de los bronquios, en el momento de la respiración, en los movimientos cardiovasculares y en la tos (28).

1c. Capa muscular está compuesta por fibras musculares lisas, los músculos de Reisseisen. Estos músculos dispuestos bajo el corion son transversales a nivel de la tráquea, tendidos entre los dos extremos de los cartílagos. En los bronquios los músculos son circulares, y su grosor es proporcionalmente más elevado en los pequeños bronquios y en los bronquiolos (28).

2. *Submucosa*

Las glándulas seromucosas forman la mayor parte de la mucosidad. Estas glándulas se desarrollan como tallos sólidos epiteliales después del 4^o mes de vida embrionaria. Son glándulas mixtas tubulo-alveolares con ácinos seromucosos, que desembocan en un conducto excretor común. Los conductos excretores transcurren por lo general oblicuamente bajo el epitelio y se ensanchan, antes de su desembocadura en forma de embudo. Estas desembocaduras están tapizadas por el epitelio ciliado de la superficie, que luego es sustituido primero por un epitelio cilíndrico de varias filas, el cual se va aplanando hacia el fondo, hasta que es reemplazado distalmente por un epitelio cuyas células tienen una altura de hasta 70 micras y contienen gran cantidad de mitocondrias (26) (Figura 11).

Las glándulas se hallan por lo general entre los anillos cartilagosos en la pars membranácea de la tráquea (26).

Su número disminuye conforme avanzamos hacia la periferia y, en los bronquiolos están totalmente ausentes, al igual que en el cartílago (24,26,28).

Las glándulas tienen diferentes tamaños. En los bronquios medianos, se hallan especialmente próximas, aproximadamente una glándula por mm^2 (26).

Las células glandulares mucosas y serosas se agrupan en determinadas secciones del túbulo, de forma que la secreción de las células serosas, normalmente antes de

llegar al conducto excretor, fluye entre las células mucosas. Las células glandulares serosas y mucosas están bajo influencia nerviosa (26).

3. *Túnica fibrocartilaginosa*

Está formada por cartílago hialino, rodeado de pericondrio, unido al tejido conjuntivo adyacente (28).

En la tráquea y bronquios principales tiene forma de herradura, entre ellos existen unas potentes fibras elásticas (28), dejando libre su porción posterior, formada por un músculo liso: el músculo traqueal (28) y en los bronquios más periféricos forman placas irregulares que disminuyen en número y tamaño progresivamente (24).

La bifurcación de los bronquios y la tráquea está marcada por espolones cartilaginosos con una cresta cóncava hacia la tráquea (24).

4. *Peribronquio*

Formado por tejido fibroelástico, con formaciones linfoides y vasos sanguíneos (28).

Bronquiolos (desde la undécima a la decimoquinta generación)

Su pared se diferencia de la de los bronquios en:

- Ausencia de cartílago y glándulas (24,27,28).

- Menor espesor del epitelio, que de pseudoestratificado pasa a ser prismático simple (26,27) y en las últimas generaciones de bronquiolos (bronquiolos terminales) tienen epitelio cúbico simple (26-28) desprovisto de células caliciformes y con más raras células ciliadas (27).

- Las células son de dos clases: ciliadas y las llamadas células Clara.

Las células ciliadas en los bronquiolos no se diferencian morfológicamente de las del epitelio bronquial, sólo son de menor altura. Su número va disminuyendo hacia la periferia.

Las células Clara las describió Clara en 1937 (26) en el epitelio de los bronquiolos terminales como unas células carentes de cilios, que llegaban a la luz con forma de cúpula abombada. En los bronquiolos proximales se encuentran raramente.

Su número aumenta al disminuir el de las células ciliadas, de manera que constituyen en los bronquiolos la masa principal de las células epiteliales (26).

Son células que se caracterizan por una alta actividad metabólica (24,26) atribuyéndoseles la secreción del componente fluido del moco bronquial (24).

Conductos alveolares (de la vigésima a la vigésimo segunda generación)

Su estructura es igual que la de los bronquiolos respiratorios pero con muchos más alveolos, y además la pared propia del bronquiolo no persiste en ellos más que en los "rodetes alveolares" en donde se hallan, en miniatura, los mismos elementos: epitelio simple cúbico, no ciliado, tejido conjuntivo y células musculares lisas (27).

Sacos alveolares (vigésimo tercera y última generación)

Se diferencia únicamente de los conductos alveolares en la desaparición de toda traza de estructuras bronquiolares, no estando constituida su pared más que por alveolos yuxtapuestos y, en que son ciegos, ya que su extremidad distal está cerrada por un grupo de alveolos terminales (27) (Figuras 12 y 13).

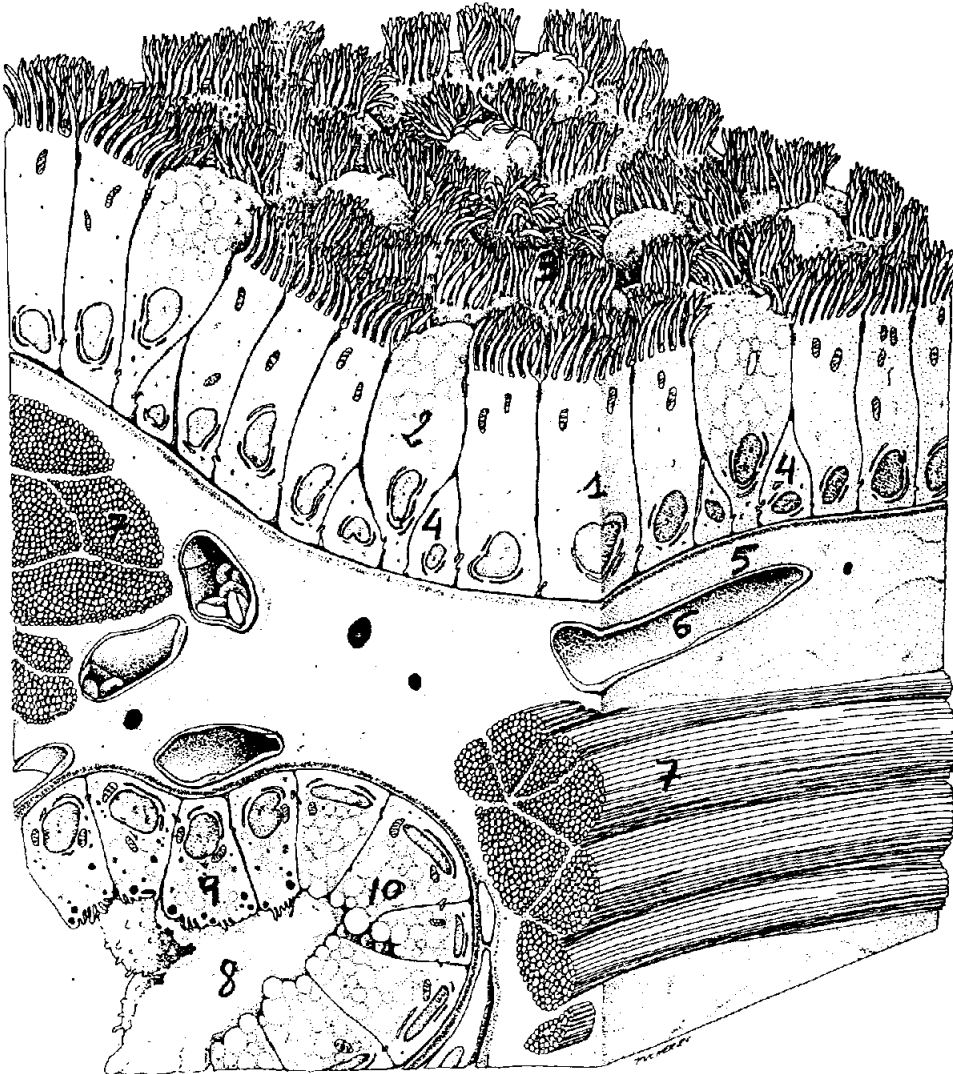


FIGURA 10. Reconstrucción tridimensional de la estructura de la mucosa bronquial normal.

1. Células ciliadas.
2. Células caliciformes.
3. Desembocadura de una glándula peribronquial en la superficie epitelial.
4. Célula basal del epitelio bronquial.
5. Lámina basal del epitelio bronquial.
6. Red vascular de la zona del tejido conjuntivo subepitelial.
7. Musculatura lisa de la pared bronquial.
8. Glándula peribronquial.
9. Células epiteliales serosas de la glándula peribronquial.
10. Células mucosas del epitelio glandular.

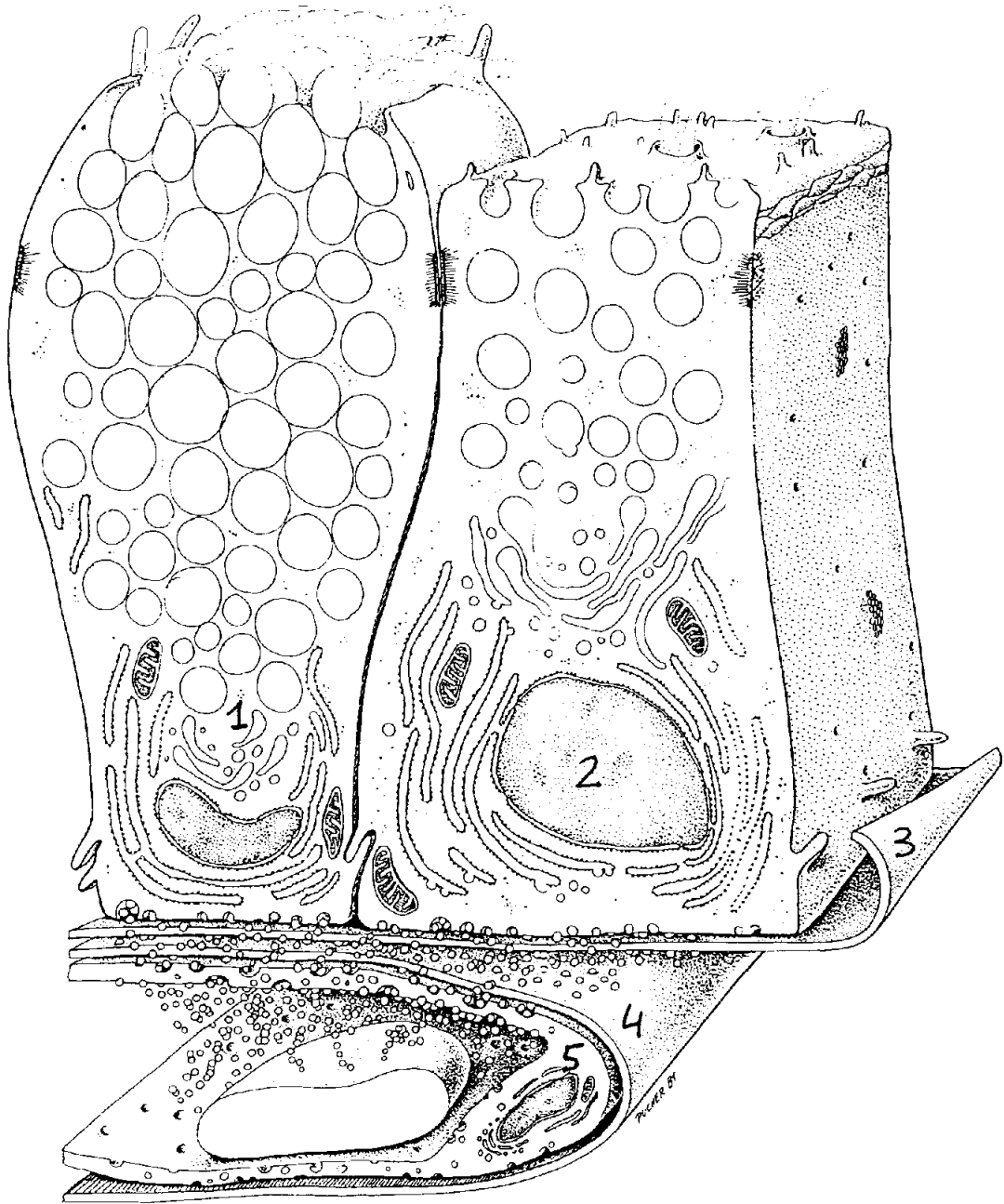


FIGURA 11. Esquema de la secreción en las glándulas del sistema bronquial.

1. Célula glandular mucosa.
2. Célula glandular serosa.
3. Lámina basal del epitelio glandular.
4. Lámina basal de los capilares correspondientes.
5. Secreción de un capilar.

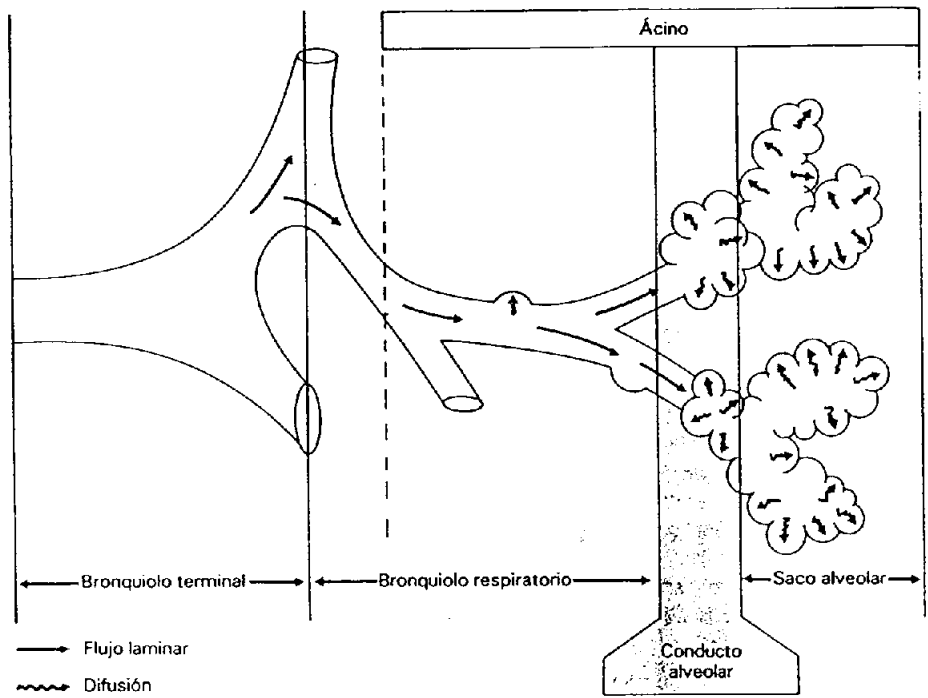


FIGURA 12. UNIDAD RESPIRATORIA.

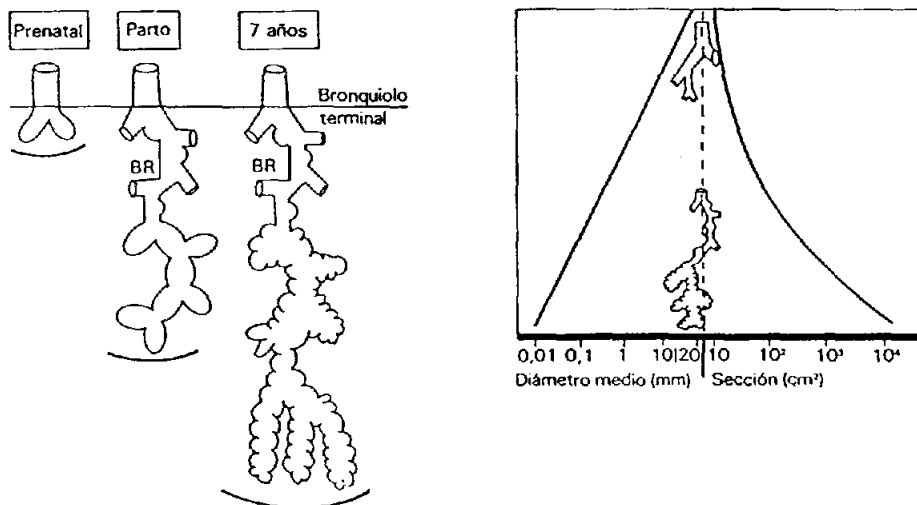
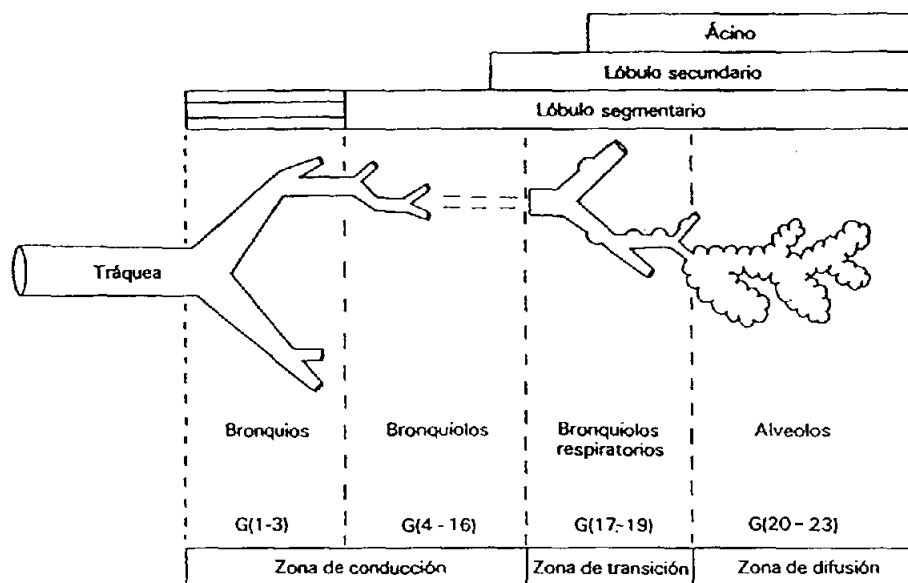


FIGURA 13. Ramificación del tracto respiratorio inferior. G: generación. Ontogénesis del tracto respiratorio. Diagrama que representa el diámetro medio de la vía aérea frente a la sección total.

4. CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES

Dentro de la patología respiratoria pediátrica, las malformaciones pulmonares ocupan un destacado papel en los casos de neumopatías recidivantes, indudablemente por detrás del amplio capítulo de las enfermedades inmunoalérgicas.

Antes del desarrollo del presente estudio, es interesante realizar una breve clasificación de las malformaciones a las cuales vamos a referirnos. Existen muchas posibles clasificaciones, pero nos basaremos en la realizada por el Profesor CRUZ HERNANDEZ (29) (Tablas 1 y 2).

En aquellas malformaciones por defecto o malformaciones mayores, sólo comentaremos la agenesia pulmonar, ya que las hipoplasias pulmonares han sido motivo de otra tesis doctoral realizada en nuestro Hospital (FIJO, 1). La agenesia pulmonar, muy relacionada con la aplasia, se caracteriza por la ausencia de parénquima pulmonar, así como de las demás estructuras vasculares, bronquiales, linfáticas, etc. La bilateralidad es excepcional, e incompatible con la vida.

En los casos de agenesia unilateral, el pulmón contralateral está hiperplasiado e hipertrofiado, en un intento de compensar el déficit pulmonar y la menor capacidad pulmonar vital. En ausencia de otras malformaciones, suele ser bien tolerada.

Respecto a las malformaciones por exceso, nos centraremos en las que hacen referencia a la alteración en el número de sus lóbulos (aunque la disminución de los mismos no se pueda considerar como una malformación por exceso, por criterios prácticos de clasificación y comentarios, los analizaremos en conjunto).

El otro gran capítulo de malformaciones por exceso lo constituyen los secuestros pulmonares, que merecerán un capítulo aparte, sobre todo por las nuevas técnicas diagnósticas que se realizan en la actualidad (Ecografía, TAC, etc).

El tercer gran grupo son las anomalías en las estructuras orgánicas, centrándonos en las alteraciones de los bronquios, sobre todo en el Enfisema Lobar Congénito (E.L.C.). Dentro de las alteraciones que afectan al parénquima pulmonar, encontramos los quistes pulmonares, la Malformación Adenomatosa Quística Congénita Pulmonar (M.A.Q.C.P.) y el pulmón poliquístico.

Otras dos estructuras pulmonares que se deben considerar, son la vascular y los vasos linfáticos. Respecto a la primera, las alteraciones arteriales y venosas, se engloban habitualmente dentro de la Cardiología, como ocurre con las atresias pulmonares, estenosis pulmonares, drenajes venosos pulmonares anómalos totales o parciales, etc. Nosotros sólo analizaremos la fístula arteriovenosa pulmonar, refiriéndonos a las nuevas técnicas de tratamiento como la embolización pulmonar selectiva.

Por último, las alteraciones de los linfáticos, concretamente la Linfangiectasia Pulmonar Congénita (L.P.C.), cuyas alteraciones aparecen en el período neonatal en forma del clásico distress respiratorio, con o sin anomalías cardiológicas asociadas.

CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES

1. Por defecto o malformaciones mayores
 - * Agenesia, aplasia, hipoplasia.
2. Por exceso
 - * Alteraciones en el número de los lóbulos.
 - * Secuestro pulmonar.
 - Intralobar
 - Extralobar
3. Alteraciones de las estructuras
 - * Bronquios: Enfisema Lobar Congénito.
 - * Pulmón: Quistes
 - Mediastínicos
 - Intrapulmonares
 - Malformación Ademomatoidea
 - Tipo I, II y III
 - Pulmón poliquístico
 - * Vascular: Fístula arteriovenosa.
 - * Linfáticos: Linfangiectasia Pulmonar Congénita.
 - Tipo I, II y III

TABLA 1

CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES

1. Por defecto o malformaciones mayores
 - * Agenesia,(1)aplasia,hipoplasia.
2. Por exceso
 - * Alteraciones en el número de los lóbulos.(24)
 - * Secuestro pulmonar.(8)
 - Intralobar (5)
 - Extralobar (3)
3. Alteraciones de las estructuras
 - * Bronquios: Enfisema Lobar Congénito.(21)
 - * Pulmón: Quistes (7)
 - Mediastínicos
 - Intrapulmonares
 - Malformación Ademomatoidea (14)
 - Tipo I, II y III
 - Pulmón poliquístico (2)
 - * Vascular: Fístula arteriovenosa. (1)
 - * Linfáticos: Linfangiectasia Pulmonar Congénita.(18)
 - Tipo I, II y III

4.1 Agenesia pulmonar congénita

Recuerdo histórico

DE POZZE, en 1673 (30), fue el primero que descubrió la agenesia en la autopsia de una mujer adulta, pero fue MORGAGNI, en 1762 (31), quien la describiría por primera vez. En 1885 MUCHMEYER (8) la diagnosticó in vivo. Más tarde en 1907, VON EIKEN (8) efectúa el primer diagnóstico clínico correcto. En 1928, BOENNINGER (8) realiza el primer diagnóstico broncográfico y en 1940 los primeros en diagnosticarla broncoscópicamente son STOCKES y BROWN (8).

Clasificación

Inicialmente la clasificación de SCHNEIDER (1912) (32) basada en la intensidad lesional distinguía:

- *Grupo I*: hay una ausencia completa de tejido pulmonar, bronquios y vasos, es decir, la tráquea se continúa con el bronquio principal sano.
- *Grupo II*: sólo existe un bronquio rudimentario, no encontrándose ni tejido pulmonar ni vasos pulmonares.
- *Grupo III*: hay una malformación del árbol bronquial total o parcial, envuelta por una masa de tejido pulmonar incompletamente diferenciada o indiferenciada.

En 1955, BOYDEN (10) aconseja una nueva clasificación basada en el grado de detención del desarrollo:

- *Grupo I:* llamado *agenesia*, hay una ausencia completa de uno o ambos pulmones.

Existe también una agenesia de la arteria pulmonar homolateral (33).

- *Grupo II:* llamado *aplasia*, sólo hay un bronquio rudimentario sin tejido pulmonar.

- *Grupo III:* llamado *hipoplasia*, lo que existe es un fracaso en el desarrollo.

Etiopatogenia

No existe una causa única y demostrable de agenesia pulmonar, por el contrario son múltiples las teorías que apuntan hacia una diversidad de factores.

A) - WILSON y WARKANY (34) observaron la presencia de agenesia pulmonar izquierda en fetos de rata cuyas madres habían estado sometidas a un régimen deficiente de vitamina A. Esta relación no ha sido demostrada en seres humanos. En muchas de estas ratas se observan además anomalías cardiovasculares (defectos del tabique interventricular, pobre desarrollo miocárdico, etc.), oculares y genitourinarias. Por ello sugieren que dicha privación de vitamina A pudiera constituir un factor contribuyente.

DE LA CRUZ y cols. (35) no encuentran malformaciones pulmonares en una niña con malformaciones múltiples (como microftalmia, microcefalia, pabellones auriculares rudimentarios, malformaciones cardíacas etc.) cuya madre estuvo

tomando durante el embarazo isotretinoína (derivado sintético oral de la vitamina A).

B) - WARKANY (36) posteriormente considera que en el hombre no existe una malnutrición de este tipo que pueda explicar la agenesia pulmonar. Más tarde demuestra que los cambios en el medio ambiente influyendo sobre la madre pueden dar lugar a defectos congénitos en el embrión. No podemos decir si los factores genéticos o medioambientales desempeñan algún papel en la etiología de la agenesia (9). Considera además, que las enfermedades maternas durante el primer trimestre de embarazo, como la rubeola u otros agentes infecciosos o las enfermedades de la placenta por su efecto sobre el flujo vascular pulmonar creciente, motivaría una deficiencia nutricional (36).

C) - Los casos recogidos por FINKELSTEIN (1912) y YOUNT (1948) (37) sobre los casos de agenesia en gemelos, demuestran en el primer caso una agenesia derecha en un gemelo e izquierda en el otro; y en el segundo caso que los dos gemelos presentaban una agenesia derecha. BOOTH y BERRY (38) consideran inexplicable la disparidad de esta anomalía entre los gemelos del caso FINKELSTEIN. Para MALTZ y NADAS (39) estas observaciones representan una prueba discutible respecto a la etiología genética. ROSEMBERG (40) publica un caso de agenesia pulmonar en sólo uno de dos gemelos univitelinos, esto sería una prueba más para dudar de la etiología genética.

D) - La agenesia aparece a veces asociada a la trisomía del grupo C y la trisomía 18 (41).

E) - La alta incidencia de malformaciones asociadas tanto cardíacas como gastrointestinales o esqueléticas, al igual que las frecuentes variaciones en la vascularización broncopulmonar, llevan a pensar en factores teratógenos generalizados (42).

F) - PARKE (43) encontró en víboras de cola corta como aparecían dos divertículos bronquiales derechos que podían variar de acuerdo con la presión ejercida sobre los pulmones. Una observación parecida fue realizada en un niño previamente normal que fue atropellado y más tarde se presentó con una agenesia de pulmón, debida a la obliteración de un bronquio principal por la lesión aplastante (44). Esto indica que la agenesia de pulmón puede ser debida también a factores mecánicos (39).

Clínica

La agenesia para algunos autores es más frecuente en el lado izquierdo (9,29,31,45-47) mientras que para otros, al describirse un mayor número de casos la frecuencia es casi igual (38,39,48-50). Se han publicado algunos casos de bilateralidad (9,39,51).

Respecto al sexo también hay diversidad de opiniones, así algunos autores consideran que es más frecuente en el varón (29,31) con una proporción 3:2 (45) mientras que otros piensan que es más frecuente en la mujer (9,39). Hay autores que no creen que exista una predilección por el sexo (38,52).

Desde un punto de vista clínico, la agenesia en muchos casos es asintomática (53,54) y es detectada por casualidad (31,55), prueba de ello son los múltiples casos que son diagnosticados de adulto (38,39,45,52,56-58), incluso hay un caso recogido en la literatura por HEERUP (1927) (59) de una mujer a la que se diagnosticó con 72 años, la cual murió por hemorragia cerebral y bronconeumonía.

La inspección del tórax no sugiere la ausencia del pulmón, pues el aspecto externo suele ser normal (29,42). La asimetría suele ser más notable en el niño mayor (29) y en los adultos (31,38,39,45,58) debido a un desarrollo desigual de la caja torácica por la falta de estímulo ante la ausencia de pulmón (60).

A la auscultación, a causa del desplazamiento del mediastino y de la herniación del pulmón único, los ruidos respiratorios de dicho pulmón herniado se escucharán en el lado de la agenesia excepto en la axila y en la base (9,42).

A la percusión para algunos autores habrá una anulación de los ruidos respiratorios en el lado afecto (52,53), mientras que otros opinan que la intensa matidez puede encontrarse disminuida por la herniación del otro pulmón enfisematoso (61). La agenesia de pulmón derecho ocasiona un aparente dextrocardia (9,31,42,52); el corazón rota en dirección a las agujas del reloj y el latido del apex es sentido en el tercer o cuarto espacio en la línea media axilar derecha. En caso de agenesia izquierda los sonidos cardiacos son más fuertes de lo normal sobre todo en el apex (38).

La agenesia puede manifestarse como dificultad respiratoria, sibilancias, tos, expectoración, cianosis, etc. Estos pacientes serían propensos a infecciones respiratorias de repetición (9,31,42). Para BRÜNNER (31) el síntoma más común es la disnea principalmente de esfuerzo.

GWINN y BARNES (33) consideran que los niños con anomalías asociadas son más propensos a sufrir episodios de neumonías y cianosis. A su vez WHEELER y cols. (55) consideran que la existencia de cianosis marcada y/o estridor severo apuntaría hacia la presencia de anomalías asociadas. Sólo un 20% de los casos tienen cianosis desde el nacimiento (62). Tanto la cianosis temprana como el distress respiratorio, por lo general insinúan la coexistencia de una lesión cardíaca congénita mayor (8,63).

La agenesia puede ser diagnosticada también debido a un cuadro de infecciones respiratorias de repetición, como suele suceder en caso de no existir malformaciones asociadas (8,29). En caso de malformaciones asociadas tendríamos que añadir la clínica propia de dicha malformación.

Pruebas complementarias

Para estudiar la sospecha de agenesia pulmonar, podemos realizar las siguientes pruebas complementarias:

1º *Radioscopia*: permite ver los movimientos del corazón y los pulmones así como la herniación del pulmón contralateral. La herniación aumenta con la edad (39).

2º *Radiografía de tórax*: las manifestaciones son las siguientes:

a) En el lado afecto se observa una opacidad homogénea (9,31,42,52,53,61), existe una ausencia completa o incompleta de aireación en el lado afecto (64).

b) La elevación del hemidiafragma homolateral y la disminución de los espacios intercostales (9,29,31,38,52) son debidos a la pérdida de volumen (53).

c) Se observa un desplazamiento de la tráquea, corazón y mediastino (29,31,45,53,65) que es mayor en inspiración (64).

d) En el lado contralateral existe un enfisema compensador (31), con herniación hacia el lado afecto a través del mediastino (58).

e) Para algunos autores existe un patrón broncovascular normal en el hemitórax no afecto (52), mientras que otros han encontrado alteraciones en dicho patrón (10,66).

f) El corazón lo podemos ver en el lado afecto cerca de la pared torácica (9).

3º *Tomografía pulmonar*: para BRÜNNER y NISSEN (31) es de gran ayuda para aclarar los detalles; con ella mostraron como la tráquea se continuaba con un bronquio principal sin exhibir la salida del otro.

4º *Broncoscopia*: en el pasado era frecuentemente realizada para establecer el diagnóstico (38). Para BOOTH y BERRY (38) muchas veces es difícil distinguir con la broncoscopia entre el grupo 2 y 3 de Schneider, cuando el bronquio atrésico está lleno de moco teniendo que recurrir a la broncografía.

5º *Broncografía*: en el pasado era el único camino para establecer el diagnóstico (67). Nos da información sobre la posición de la tráquea, el árbol bronquial y el

grado de herniación. Sirve para diferenciar entre los tipos I, II y III de Schneider (9,67). Algunos la consideran diagnóstica (31,68) y otros que puede ser de ayuda al demostrar la ausencia de un bronquio (52). Esta ausencia de bronquios más allá de la bifurcación distinguirá entre agenesia e hipoplasia en todas menos en dos situaciones. Primera: cuando un segmento de pulmón permanentemente herniado en el hemitórax contralateral, parece ser un defecto segmentario en el cuerpo principal del tejido pulmonar, y puede hacer difícil la diferenciación entre agenesia unilateral con herniación e hipoplasia bilateral (68). Segunda: cuando un bronquio ciego, en el hemitórax afecto, sea el resultado de un cierre traumático del bronquio principal en lugar de agenesia (43). La broncografía no es bien tolerada por la mayoría de los niños, incluso en el caso de la agenesia puede producir asfixia durante la prueba e infecciones respiratorias más tarde (67).

6º *Gammagrafía pulmonar*: es una prueba inocua (56,60) que nos mostrará una hipocaptación en caso de hipoplasia o una ausencia total de captación en caso de agenesia (69), apareciendo o no una hipercaptación del otro lado (70).

7º *Angiocardiografía*: fue realizada por primera vez por CASTELLANOS y PEREIRAS en 1942 (71). Demuestra la ausencia completa de elementos vasculares bronquiales y pulmonares unilateralmente, estableciendo el diagnóstico de agenesia (44,45,52,65). Permite valorar el corazón, los grandes vasos mediastínicos, así como las malformaciones cardiovasculares congénitas que estén presentes (8,9,31,42,46,52,55,67,72-76) e incluso la hipertensión pulmonar (45). Mostrará el

grado de rotación del corazón dentro del lado afecto (39,52). Es mejor tolerada por los niños no produciendo complicaciones pulmonares (67).

8° *Electrocardiograma*: es de ayuda diagnóstica cuando existe dextrocardia (39,42). Nos mostrará los registros de cada tipo de cardiopatía presente, al igual que la alteración del eje cardíaco debido a los cambios de posición del corazón (60).

9° *Pruebas de función pulmonar*: aplicable sólo a niños que puedan colaborar (60), evidencia una disminución de la capacidad vital (38,42) y del volumen espiratorio forzado (38). BOOTH y BERRY (38) demostraron que existía una marcada disnea después del ejercicio durante media hora, pero esto no sucedía en circunstancias normales. En ningún caso se manifestó policitemia, lo cual indica que no se produjo déficit en la oxigenación de los tejidos (70).

10° *Otras pruebas*: todas aquellas que nos ayuden a descartar las distintas anomalías asociadas, entre las cuales disponemos de: estudio gastroesofágico, pielografía, C.U.M.S., mapa óseo, ecografía abdominal etc. Actualmente se está realizando la TAC que nos es de gran ayuda para el diagnóstico de certeza de la agenesia pulmonar, pues es fundamental en el estudio del hemitórax opaco que puede ser producido por diferentes entidades, cuyo aspecto radiológico suele ser similar (77).

Diagnóstico diferencial

La agenesia debe diferenciarse de la atelectasia congénita (39,42,78), particularmente en el recién nacido (9,31); enfisema (31); parálisis diafragmática (31); hernia diafragmática (31); agenesia lobar o parcial (52); fibrotórax debido a TBC con neumotórax; toracoplastia o neumonectomía (9,39,52); hipoplasia pulmonar (39,79); etc.

Anomalías congénitas asociadas

Desde que comenzaron las publicaciones sobre la agenesia pulmonar, se advirtió la frecuente asociación de anomalías congénitas (67), aproximadamente en un 50% (48,49,53,55,80) a 60% (31), de los cuales sobre un 25% son vasculares (55). Según algunos autores las anomalías cardíacas son más frecuentes en caso de agenesia izquierda (33), mientras que para otros lo son en la agenesia derecha (8,38,67).

Las anomalías del sistema esquelético son las segundas más frecuentes (67). Dentro de ellas las más comunes son: la hemivértebra (49), la cual no se presenta asociada a la agenesia únicamente sino que también puede suceder con la hipoplasia (38), y las anomalías de las costillas (49). La escoliosis resultante de la hemivértebra o de la costilla rudimentaria puede ser un hándicap severo en los niños que padecen infecciones respiratorias recurrentes. Las anomalías en las regiones cervicales o

torácicas de las vértebras o costillas pueden estar acompañadas de una escápula más prominente en el lado afecto (38).

Puesto que los pulmones se desarrollan a partir del intestino primitivo, era de suponer una frecuente asociación con anomalías intestinales (31). La fístula traqueoesofágica es la más frecuente de ellas, y sin embargo no es muy usual (38).

A parte de éstas, la agenesia se puede presentar asociada a otras anomalías como las genitourinarias, faciales, de los miembros, del sistema nervioso central (49,54) etc.

En las tablas 3 a 10 se muestran las anomalías más frecuentes que se asocian con la agenesia pulmonar (30,31,38,39,44,45,48,49,51-56,66,67,71,73,80-100).

Tratamiento

No hay un tratamiento específico. SHAFFER y RIDER (101) sugirieron insertar un material no absorbible ni irritante en el lado afecto, para prevenir el desplazamiento del corazón y los grandes vasos. Medidas de sostén como ventilación mecánica y aporte de oxígeno pueden resultar suficiente para permitir la supervivencia (102). Los pacientes con infecciones pulmonares repetidas, pueden requerir un tratamiento antibiótico continuo (42,102) y la vacuna anual frente a la gripe (102). Para algunos autores el tratamiento quirúrgico es solamente recomendable en casos de vascularización anómala o por infecciones repetidas de las

zonas malformadas (103). Habrá que tratar las anomalías asociadas según cada caso concreto (70).

Evolución y pronóstico

En general el pronóstico depende de la presencia y naturaleza de las anomalías asociadas así como del lado de la agenesia (31).

La agenesia pulmonar derecha tiene peor pronóstico (42,52), por el mayor desplazamiento del corazón y mediastino (31,54,61,104,105), así como por la mayor frecuencia de anomalías asociadas, sobre todo cardíacas (38,54,67). Para otros autores (39,50,54,61,78,101) el peor pronóstico es debido a la compresión del árbol traqueobronquial por el desplazamiento de las estructuras mediotorácicas dentro del lado derecho, y por las acodaduras o compresiones que experimentan los grandes vasos y los bronquios de grueso calibre.

El pronóstico se ve agravado por las bronconeumonías que suelen suceder (29,38,53).

Para KENDING (42) el 50% de los pacientes con agenesias unilaterales, sobreviven debido a que probablemente no presenten anomalías asociadas graves. En la serie de HOCHBERG y NACLERIO (104) el 27% de los pacientes vivieron de los 15 a los 72 años.

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS CARDIOVASCULARES I

Foramen oval permeable

CIA y CIV

Persistencia canal atrio ventricular

Ventrículo único

Tetralogía de Fallot

Ductus arterioso persistente

Anomalías de drenaje de la vena Cava superior

Anomalías de drenaje de la vena Cava inferior

Origen atípico de la arteria vertebral

Origen atípico de la A. Carótida común

Origen atípico de las A. Renales

Origen atípico de las A. Umbilicales

TABLA 3

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS CARDIOVASCULARES II

Coartación de Aorta

Retorno venoso pulmonar anómalo total
y parcial

Estenosis pulmonar

Arco Aórtico anómalo

Ausencia de vena Cava inferior

Hipoplasia de la vena ilíaca derecha

Hipoplasia de la vena ácigos

Ausencia de la A. Pulmonar

Anillos vasculares

TABLA 4

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS ESQUELETICAS

Hemivértebras

Vértebras en mariposa

Ausencia de costillas

Costillas extras

Defectos costales

Fusiones vertebrales

Espina bífida

Atlas rudimentario

Escoliosis

TABLA 5

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS GASTROINTESTINALES

Fístula Traqueo Esofágica
Atresia esofágica
Ano imperforado
Divertículo de Meckel
Divertículo esofágico
Estómago rudimentario
Hipoplasia de intestino
Hernia diafragmática congénita
Atresia anal
Atresia duodenal
Anomalías esplénicas
Malrotaciones

TABLA 6

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS GENITOURINARIAS

Agnesia renal

Riñón poliquístico unilateral

Riñón poliquístico bilateral

Riñón en Herradura

Riñón pélvico

Hipoplasia renal

Riñón único pélvico

Hipoplasia ureteral

Ausencia de genitales externos e internos

Ausencia unilateral de genitales femeninos

Hipoplasia unilateral de testículo

Obstrucción uretero vesical

Divertículo vesical

TABLA 7

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS FACIALES

Disostosis mandíbulo facial

Hipoplasia de la hemicara izquierda

Quiste dermoide en ojo izquierdo

Deformidad externa de la oreja izquierda

Parálisis facial

Atrofia facial izquierda

Tortícolis izquierda

Orejas accesorias bilaterales

Fisura palatina

TABLA 8

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIAS DE LOS MIEMBROS

- Agenesia radial unilateral
- Agenesia radial bilateral
- Ausencia de metacarpo
- Ausencia de la mano
- Ausencia del pulgar
- Hipoplasia del pulgar
- Ausencia del primer metacarpiano
- Hipoplasia del primer metacarpiano
- Pulgar rudimentario
- Ausencia de la falange basal del pulgar
- Duplicación de primeras y segundas falanges
- Fusión de dedos
- Brazos de menor tamaño
- Hemangioma del pulgar

AGENESIA PULMONAR CONGENITA ANOMALIAS ASOCIADAS

MISCELANEA

Hipoplasia de tráquea
Anencefalia, microcefalia e hidrocefalia
Ausencia de pabellón auricular
Ausencia de oído interno
Ptosis palpebral uni y bilateral
Uvula bífida
Ausencia de glotis
Ausencia de diafragma
Timo accesorio
Hipertrofia de timo
Ausencia de un lóbulo tiroideo
Atrofia adrenal
Quistes broncogénicos
Micrognatia
Hemangiomas

4.2 Secuestro pulmonar

Es una malformación constituida por tejido pulmonar no funcionante, sin conexión con el árbol traqueobronquial normal (106-111), que recibe su nutrición de la circulación sistémica, es decir que presenta una triple anomalía: parenquimatosa, bronquial y vascular.

Representa del 0,5 al 6,4% de todas las malformaciones pulmonares congénitas (112), sin embargo SECULI y cols.(113) en su casuística encuentran que representa un 8,8%. Del 1% al 2% de las piezas de resección pulmonar pertenecen a secuestros (29,108).

Clasificación

Podemos distinguir dentro del secuestro dos tipos: intralobar y extralobar.

El *secuestro intralobar* es más frecuente que el tipo extralobar en una proporción que oscila de 1,5:1 a 5:1 según diversos autores (113-116). La aparición bilateral es poco frecuente y la asociación de ambos tipos de secuestros es excepcional, aunque se han descrito algunos casos (108,117).

El secuestro intralobar está contenido en el tejido pulmonar normal, envuelto por la pleura visceral que reviste al lóbulo (108,118,119).

El aporte sanguíneo es a través de arterias sistémicas de gran tamaño como es la Aorta o una de sus ramas, casi siempre la aorta torácica descendente aunque en otras ocasiones puede ser a través de la aorta abdominal, arterias intercostales o del cayado aórtico. Es decir, la nutrición puede partir de arterias que surgen de la aorta por arriba o abajo del diafragma (120), y después de pasar a través del hemidiafragma, el vaso sistémico recorre el ligamento pulmonar inferior para llegar a la masa secuestrada (121).

El drenaje venoso es generalmente a través de las venas pulmonares dando lugar a un cortocircuito izquierda-izquierda (114,122,123). Hay veces, que el drenaje se efectúa a la vena cava inferior o a la ácigos (116,124). En general, la vena pulmonar anómala acompaña a la arteria, es decir, si la arteria aberrante nace arriba o abajo del diafragma, la vena drenará respectivamente arriba o abajo del diafragma (125). Aunque no es común, el aporte arterial puede ser doble, es decir, pulmonar y sistémico (126).

No existe comunicación con el árbol bronquial normal y cuando aparece suele ser debido a una infección del pulmón secuestrado (114), aunque esto no siempre es así, como observaron TAKAHASHI y cols. (127) al realizar el estudio histológico de 5 piezas quirúrgicas donde, la comunicación entre el árbol bronquial normal y las áreas quísticas, fueron confirmadas en tres casos y cuyo estudio histológico no reveló la existencia de una etiología infecciosa. Esto les hizo pensar en la existencia previa de comunicaciones broncoquísticas congénitas en los secuestros pulmonares. No suele asociarse a otras malformaciones si bien existen diferentes casos publicados de comunicaciones con el tracto gastrointestinal (114,122,123,128) o el caso de una

niña de 11 años con el síndrome de Alpert y secuestro intralobar que fue éxitus por un shock hemorrágico (129). SECULI y cols. (113) encontraron un caso de hipotiroidismo y secuestro intralobar.

Se localiza con mayor frecuencia en el segmento posterobasal del lóbulo inferior (29,109,117), estando afectado el lado izquierdo en un 60% de los casos (29,108,130), por contra diversos autores han encontrado un predominio del LID en el 60% de su casuística (113,115,131,132). Más raro resulta la localización en el lóbulo medio, habiéndose encontrado hasta el momento sólo dos casos (126). La localización bilateral de los secuestros es también muy infrecuente (133).

Su diagnóstico es raro en menores de dos años de edad (134). La frecuencia con respecto al sexo es igual (117,135,136). En aquellos casos en los que el secuestro intralobar presenta comunicación digestiva, existe un predominio del sexo femenino (83%) y del lado derecho (67%), esto contrasta con lo que sucede en el secuestro sin anomalías asociadas (128).

El *secuestro extralobar* está aislado del resto del pulmón, revestido por su propia pleura a modo de lóbulo accesorio (108,118,119,130,131,137).

El aporte sanguíneo es también a través de arterias sistémicas procedentes de la aorta torácica o abdominal en un 80%, con una nutrición adicional en un 15% de arterias pequeñas como la esplénica, gástrica, subclavia e intercostal. El 5%

restante, sería a través de ramas de la arteria pulmonar, o más raramente de ambas, es decir sistémica y pulmonar (138).

El drenaje venoso es por medio de una vena sistémica con frecuencia a través de la vena ácigos o hemiacigos, vena cava inferior o del sistema venoso portal (117,123,136,139,140) dando lugar a un cortocircuito izquierda-derecha (123). No obstante, dicho drenaje venoso puede estar mezclado con drenaje a ambas circulaciones sistémica y pulmonar (138). Es más probable que un secuestro extralobar que recibe su nutrición a través de la arteria pulmonar, tenga un drenaje venoso pulmonar (125).

En este tipo de secuestro las malformaciones asociadas suceden en el 50%-60% de los casos sobre todo la asociación con hernia diafragmática (114,125,141-145), eventración diafragmática (120), dehiscencia pericárdica y anomalías vertebrales (29). Otras malformaciones son: la estenosis hipertrófica de píloro (113), comunicación con el esófago distal (146), duplicación esofágica (128), malformaciones anorrectales (147), malrotación intestinal (146,148), hipoplasia de pulmón (149).

La localización predominante sucede en el lado izquierdo en un 90% de las veces (29,123,130,150), pudiendo situarse entre la superficie inferior del lóbulo inferior y el diafragma, debajo del diafragma, en el mismo diafragma, en el mediastino (123), incluso aunque muy infrecuentemente en el retroperitoneo (118,151), y en el LSD (152). Este tipo de secuestro se da con mayor frecuencia en varones (130,135,136,153).

La localización en el lóbulo superior es muy rara, ya sean secuestros intra o extralobares. En la literatura son muy pocos los casos informados (136,149,154-159).

En 1974 SADE y cols. (160) sugirieron el término "Espectro de secuestración pulmonar" que incluiría 5 variables anatómicas:

- a) Secuestro bronquial del parénquima pulmonar.
- b) Nutrición arterial por arteria sistémica y/o pulmonar.
- c) Drenaje venoso pulmonar a la derecha y/o aurícula izquierda.
- d) Comunicaciones entre bronquio y tracto gastrointestinal.
- e) Defectos del diafragma.

Una sexta variable sería la existencia de anomalías pulmonares como la lobulación anormal, hipoplasia o pulmón en herradura. Todas estas variables pueden estar presentes o ausentes.

Etiopatogenia

AUGUET (161) considera el secuestro como una separación parcial o completa de un lóbulo pulmonar sin que exista conexión con el árbol bronquial. Este término de secuestro fue introducido por PRYCE (106) en 1946 para describir una inconexa masa broncopulmonar o quiste con una nutrición arterial sistémica anómala. Sin embargo, la primera descripción de secuestro pulmonar fue realizada por HUBBER en 1777 (106).

Para explicar la etiología de esta anomalía existen diferentes teorías.

El tubo digestivo primitivo está cubierto por un plexo vascular, el llamado plexo esplácnico, conectado con la aorta ventral y dorsal. El anlage pulmonar surge como una evaginación del tubo digestivo primitivo acompañado por una parte de dicho plexo esplácnico en el embrión de 3-4 mms. A este plexo se le anastomosa la arteria pulmonar del sexto arco aórtico organizándose de este modo la red arterial pulmonar (153,162,163).

Para PRYCE (111), la persistencia de alguna de las conexiones entre aorta dorsal, plexo esplácnico y plexo pulmonar postbranquial, originaría la existencia de una o más arterias entre la Aorta y los pulmones, siendo esta arteria la que traccionaría de la yema pulmonar en desarrollo separándola. En esta porción separada no funcionando se suelen originar quistes e infectarse (164).

Sin embargo BRUWER (165) considera que este tejido pulmonar accesorio no depende del fenómeno de tracción, sino de unos brotes supernumerarios del pulmón primitivo, es decir está de acuerdo con la teoría más antigua propuesta por EPPINGER y SCHAUENSTEIN en 1902 (166) que lo confería a la constitución de un esbozo pulmonar supernumerario a partir del intestino anterior.

La existencia de tejido pulmonar en abdomen (por debajo del diafragma) quedaría explicada (128) con la teoría que relaciona el secuestro, con la adherencia a otros órganos de células embrionarias formadoras de pulmón que, por el fenómeno de tracción y crecimiento las separaría del tejido pulmonar normal (167).

GERLE y cols. (144) opinan que todos los secuestros ya sean típicos o atípicos, tendrían un mismo origen embriológico, que estaría de acuerdo con la teoría de EPPINGER y SCHAUENSTEIN, es decir, proponen que una yema pulmonar accesoria, se desarrolla en el embrión temprano de la zona ventral del intestino anterior primitivo, distal al sitio de formación de la yema pulmonar normal. Esta yema accesoria emigraría caudalmente con el pulmón normal que se encuentra en vías de desarrollo y recibe su nutrición sanguínea del plexo esplácnico embrionario, el cual tiene conexión con la aorta dorsal primitiva. Esta conexión persistiría y daría lugar a la nutrición anómala de la secuestración. Dependiendo del tiempo en el cual la yema accesoria se desarrolle en el embrión dará lugar al secuestro intra o extralobar. IWAI y cols. (168) corroboran esta teoría por una serie de estudios histopatológicos. GERLE y cols. (144) proponen el término "malformaciones broncopulmonares del intestino anterior" que agruparía a una serie de anomalías; de un lado, aquellas con pulmón normal y nutrición arterial anómala y de otro, tejido pulmonar anómalo sin nutrición arterial anómala. RODGERS y cols. (169) aconsejan reservar este término para las anormalidades de la gemación del intestino anterior ventral que implican al parénquima pulmonar y traen su origen del árbol traqueobronquial o del tracto gastrointestinal, es decir, para los quistes broncogénos, secuestros y lóbulos traqueales. No se incluyen al ELC ni a la MAQCP que implicarían aberraciones locales del desarrollo parenquimatoso. HRUBAN y cols. (170) apoyan el término de GERLE y cols. (144) basándose en dos casos propios.

SADE y cols. (160) sugieren el término "espectro de secuestración pulmonar", el cual incluiría todas las anomalías congénitas con conexión anormal de uno o más

de los cuatro componentes principales del tejido pulmonar, es decir, vía traqueobronquial, parénquima pulmonar, nutrición arterial y/o drenaje venoso.

En 1976 HEITHOFF y cols. (171) consideran que ambos tipos de secuestro derivan de un esbozo de pulmón accesorio originado del intestino cefálico primitivo. Los elementos de la malformación evolucionarían de distinta forma, lo más frecuente sería que la comunicación digestiva al estar mal vascularizada, regresara y así se perdiera la conexión del secuestro con el tubo digestivo. Una patogenia común explicaría todo un grupo de malformaciones broncopulmonares-digestivas-neurovertebrales congénitas (172).

SMITH (119) considera que el secuestro intralobar es debido a un fallo en la arteria pulmonar que deja a uno de los segmentos pulmonares sin su irrigación por lo que deberá ser nutrido por su vascularización primitiva quedando así constituido el secuestro.

MOSCARELLA y WYLIE (173) sugieren que el secuestro intralobar es una colección de quistes broncogénicos irrigados por una arteria sistémica.

Hay autores que consideran que el tipo intralobar es una enfermedad adquirida secundaria a un proceso infeccioso que produciría una interrupción total o parcial de la nutrición arterial a la zona afecta (174). STOCKER (125,175) considera que la mayoría de estos secuestros intralobares son adquiridos tras el nacimiento. Propone que existen unas pequeñas arterias que parten de la Aorta para irrigar el esófago

pero envían también ramas a través del ligamento pulmonar que llegan hasta la pleura. Estas ramas arteriales no estarían comunicadas con la circulación pulmonar. Si una neumonía obstruyese la circulación pulmonar, estas arterias del ligamento pulmonar irrigarían el tejido de granulación pleural, se hipertrofiarían y nutrirían al parénquima pulmonar contiguo de aporte sistémico.

COBOS BARROSO (131) en su serie encontró una relación 1:1 entre secuestros intra y extralobares, indicando que cuanto menor es la edad de los pacientes estudiados mayor es el número de secuestros extralobares, esto apoyaría la tesis de STOCKER sobre el origen adquirido de los secuestros intralobares. Sin embargo FELSON (137) da una serie de razones para la consideración del origen congénito de este tipo intralobar. La presencia de ambas formas de secuestro en el mismo paciente, la infrecuencia del intralobar en el de mayor edad, la asociación con el síndrome venolobar del tipo intralobar, o la presencia en gemelos del secuestro intralobar son algunas de ellas.

Clínica

Aunque el secuestro es una malformación congénita, son muy pocos los casos publicados en la literatura de secuestro intralobar en niños menores de 10 años, esto es debido a que la mayoría no son sintomáticos hasta la adolescencia (176). Sin embargo, en los últimos años se han ido notificando cada vez más secuestros en niños menores, incluso recién nacidos. Este diagnóstico más temprano exige un alto índice de sospecha por el clínico y el radiólogo, siendo la angiografía la que nos dará el diagnóstico definitivo (133).

Los secuestros en ausencia de complicaciones son asintomáticos, y el diagnóstico se sospecha al realizar una radiografía de tórax y encontrar una masa de densidad agua generalmente en la base pulmonar (114).

La base de los síntomas es la infección. Así, la característica clínica principal, sobre todo en los secuestros intralobares, son las infecciones pulmonares recurrentes, persistentes, en forma de abscesos y/o neumonitis (123,177) que se manifiestan por pérdida de peso, escalofríos, tos, fiebre, hemoptisis [que puede ser debida a los cambios arterioscleróticos degenerativos en el vaso aberrante (177)] y piopneumotórax (29,122), aunque a veces cursa de manera monosintomática con tos rebelde (29,178). Otra forma de presentación del secuestro es como insuficiencia cardíaca, que puede o no manifestarse junto con neumonía (126,179). Ha sido descrita la infección tuberculosa del tejido secuestrado, sin embargo las infecciones de dicho tejido suelen ser piógenas (123). También se ha informado del desarrollo de un aspergiloma en un quiste secuestrado (123). A los 20 años de edad, el 50% son sintomáticos (138).

En los secuestros extralobares la infección es menos frecuente, por lo que el paciente puede persistir asintomático (115,122) y ser descubierto por cualquier otro motivo, por ejemplo, en caso de asociación con otras anomalías, al ser éstas estudiadas (169). La dificultad respiratoria en la infancia, puede ser debida a un desplazamiento del corazón y mediastino, provocado por la lesión (123,180). WERTHAMMER y cols. (181) han informado de un caso de secuestro pulmonar extralobar con una localización en LSI con irrigación arterial a través de la subclavia

izquierda que ya a las pocas horas del nacimiento presentaba clínica de taquipnea y cianosis. Ellos creen que el distress respiratorio de este paciente se debe por un lado a la gran lesión ocupante de espacio que compromete al pulmón normal, y por otro compromete el retorno venoso al corazón.

El derrame pleural masivo unilateral, es otra forma poco común de presentación de un secuestro pulmonar extralobar en el período neonatal (149,182). Este puede ser debido a la dilatación de los linfáticos obstruidos dentro del pulmón secuestrado, o al fallo cardíaco congestivo a causa de las derivaciones arteriovenosas del secuestro (182). Por la asociación con malformaciones del tracto gastrointestinal, los secuestros extralobares pueden mostrar como manifestación clínica única o predominante, síntomas gastrointestinales (146) como regurgitaciones o tos relacionada con ella (108,118,144).

La mayoría de los secuestros extralobares se presentan en el primer año de vida (138,183).

Diagnóstico

1. *Radiografía de tórax*. El aspecto es diferente según haya o no existido alguna infección que diese lugar a una comunicación con las vías aéreas del tejido pulmonar vecino (123).

Si no existe infección, observamos una masa homogénea redonda, ovalada, o triangular de densidad agua, localizada en los lóbulos inferiores a nivel de la zona

posterior, generalmente contiguo al diafragma (184,185). En los secuestros intralobares la masa no es homogénea y se encuentra mal delimitada (115).

Si ha habido infección con comunicación con el árbol bronquial advertiremos una o más masas quísticas rellenas de aire pudiendo presentar niveles (185).

La masa puede producir un desplazamiento del corazón y mediastino al lado contralateral (180).

Cuando el secuestro es del tipo extralobar, puede suceder que la radiografía sea normal, y luego por un proceso respiratorio se haga evidente (123). Además el secuestro extralobar se puede presentar como una densidad mal definida pudiendo estar oscurecida por la sombra vertebral y cardíaca (169).

A veces la radiografía nos deja visualizar un tracto lineal que se origina en el secuestro y tiene una disposición hacia la Aorta (186).

2. *Broncografía*. El secuestro no se rellena con el colorante, aunque podremos advertir su contorno porque los bronquios sí se habrán llenado (115,122,176). Sin embargo, en la literatura (107), hay casos en los que el contraste sí ha penetrado en el interior del secuestro. Hay autores (178) que no creen que estén indicadas actualmente ni la broncoscopia ni la broncografía al no ser diagnósticas.

3. *Tomografía*. Con ella ha podido ser demostrado el vaso aberrante (113), aunque en la actualidad ha sido superada por otros métodos.

4. *Gammagrafía*. Demuestra la falta de captación de la zona del secuestro (135,187), poniendo de manifiesto la no relación con el árbol bronquial ni con el sistema arterial pulmonar (135).

5. *Ecografía*. Es útil en el diagnóstico preoperatorio del secuestro, pudiendo ser realizada inmediatamente, incluso con el explorador de tiempo real portátil a la cabecera del paciente. Detecta la naturaleza quística de la lesión, lo que nos lleva a pensar en benignidad (188). Puede ser demostrada la presencia del vaso aberrante (188,189), incluso por el calibre del vaso, suponer que el secuestro sea del tipo intralobar, con lo que la probabilidad de anomalías asociadas es escasa (188).

Los secuestros no presentan una única imagen ecográfica, la tumoración puede ser sólida, homogénea o no, ecogénica o quística (190).

Con la ecografía bidimensional con doppler (186) o la exploración doppler en color (190) se puede demostrar la naturaleza arterial de un vaso sin tener que recurrir a la aortografía. Así los procedimientos más agresivos se pueden posponer hasta que el paciente se encuentre clínicamente mejor (190).

6. *Aortografía*. KENNEY y EYLER (191) fueron los primeros en proponer este método como diagnóstico de esta malformación. Demuestra el origen de la arteria anómala, pudiendo estar arriba o abajo del diafragma (176), demostrando si parte de la aorta torácica, abdominal o del tronco celíaco (115). La aortografía es el único método diagnóstico seguro (113,115,159). Sin embargo la existencia de un aporte

sanguíneo sistémico a una lesión pulmonar no indica obligatoriamente un secuestro pulmonar (192,193). El identificar la arteria aberrante es de vital importancia para evitar las complicaciones quirúrgicas (136). Los riesgos de esta prueba en los niños pequeños y lactantes, nos impone intentar evitarla, estableciendo el diagnóstico por métodos menos agresivos, por ejemplo la angiografía digital (113,114,135). La angiografía tiene como ventaja adicional mostrar el drenaje venoso (133).

7. *TAC*. Demuestra no sólo las distintas densidades, localización y extensión de la zona de secuestro, sino que en el 50% de los casos la inyección de contraste intravenoso puede demostrar la arteria sistémica (135,194-197). Las anomalías parenquimatosas del secuestro que muestra la TAC fueron clasificadas en tres tipos (198):

A = quistes conteniendo aire o líquido, o masas de tejido blando.

B = enfisema circundante a los quistes y/o nódulos o masas de tejido blando.

C = hipervascularidad de una región del pulmón.

Puede ser una prueba complementaria para el estudio de niños pequeños con infecciones respiratorias repetidas sin causa aparente, y en los que la radiografía de tórax no da una información clara (134). La calcificación aunque rara en el secuestro, se aprecia fácilmente mediante la TAC (198,199). Sin embargo, en la TAC existen una serie de situaciones que la ponen en desventaja con otros métodos, como ocurre cuando hay múltiples vasos alimentando la lesión, o cuando los vasos anómalos son tortuosos o tienen una orientación oblicua (200). La TAC no demuestra nunca el drenaje venoso (198).

8. *Esofagograma*. Nos mostrará si existe un tracto anormal de conexión entre el esófago o estómago con la zona secuestrada, o la existencia de otras malformaciones del tracto gastrointestinal asociadas (146,193).

9. *Resonancia magnética (RM)*. Representa claramente el origen y curso del vaso anómalo, siendo una modalidad ideal para la evaluación del secuestro, evitando el uso de procedimientos diagnósticos más invasivos (200,201). Suministra información no sólo del aporte arterial sistémico a la lesión, sino también del retorno venoso del secuestro y del resto del pulmón (202). Incluso puede identificar vasos no reconocidos por la arteriografía (202). Sin embargo tiene también una serie de limitaciones: las alteraciones en la arquitectura parenquimatosa del pulmón o los vasos anómalos de pequeño tamaño pueden no ser detectados (193). De todas maneras todavía es pronto para determinar si la RM permitirá obviar a la angiografía.

10. *Diagnóstico antenatal*. El secuestro pulmonar ha sido demostrado por estudios ecográficos en útero (138). El diagnóstico es sospechado sobre todo si existe polihidramnios (138,203) o hidropesía fetal no inmune (204,205). Puede ocurrir que en la primera ecografía no observemos nada anormal, y en las siguientes apreciemos una masa con áreas quísticas, lo cual es muy sugestivo de MAQCP, ya que el secuestro mostrará un aspecto más homogéneo (206). La visualización del vaso aberrante partiendo de la Aorta nos indicaría un secuestro, sin embargo esto es muy difícil verlo antenatalmente (206).

MORIN y cols.(206) en un niño con sospecha de MAQCP antenatalmente, pudieron observar el vaso anómalo en la ecografía realizada después del nacimiento con lo que confirmaron el diagnóstico de secuestro pulmonar. Aunque el secuestro pulmonar es una anomalía congénita del parénquima pulmonar localizada en el tórax fetal, en raras ocasiones se presenta como masa sólida hiperecogénica intraabdominal (207).

WEINER y cols.(204) llegaron a realizar un shunt toracoamniótico transcutáneo fetal bajo dirección ultrasónica en una paciente con el diagnóstico antenatal de secuestro pulmonar extralobar. Realizaron la excisión quirúrgica a las 5 horas de vida, pero a pesar de todos los esfuerzos la niña fue éxitus. Sugieren que una descompresión continua de un hidrotórax fetal secundario a una causa no mortal, puede aumentar la supervivencia perinatal (204).

Anatomía patológica

Ambos tipos de secuestros tienen características anatomopatológicas similares. Se caracterizan por bronquiolos, conductos alveolares y alveolos dilatados (109,118,125). El tejido contiene áreas quísticas tapizadas por epitelio plano con cartílago y glándulas (168,208) o epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado típico (184,198). También se aprecian bronquios rudimentarios, cartílago hialino, fibras musculares lisas sin relación con estructuras bronquiales y distribuidas caprichosamente, fascículos nerviosos, acúmulos linfoides (184), y alveolos en distintos grados de diferenciación (198).

Diagnóstico diferencial

Es necesario realizarlo con: atresia bronquial (198), MAQCP (198), enfisema lobar congénito (198,201), síndrome de Swyer-James (198), quiste broncogénico (183,184,198,201), bronquiectasias (123,184,198,201), neumonía (198,201), absceso (123,198,201), fístula arteriovenosa (198), nutrición arterial sistémica al pulmón no secuestrado (198), hamartomas pulmonares (184), hernia diafragmática (123,183), tumores parenquimatosos pulmonares benignos y malignos (123,184,201).

Tratamiento

Es quirúrgico, para evitar las infecciones, hemorragias graves y las consecuencias hemodinámicas de un shunt izquierda-izquierda (115,209), así como acelerar la vuelta a la función pulmonar normal (193).

Se aconseja la lobectomía, aunque en los secuestros extralobares se puede realizar la secuestrectomía (113,152). En algunos pacientes con secuestro intralobar la resección segmental es suficiente (152). En todas las resecciones debemos tener cuidado con los vasos sanguíneos anómalos para evitar la hemorragia que sería fatal (152). El tratamiento médico preoperatorio puede dar lugar a la regresión de algunas anastomosis pulmonares sistémicas, en especial las adquiridas por infección (138). Hay autores (138) que creen que la embolización de los vasos anómalos con técnicas angiográficas puede disminuir la pérdida sanguínea operatoria, incluso puede ser el

tratamiento definitivo para el aporte sistémico al pulmón previniendo las derivaciones y sus complicaciones.

El pronóstico después de la operación es excelente (193), aunque está supeditado a la infección y a las anomalías asociadas (135).

4.3 Enfisema lobar congénito

Concepto

La hiperclaridad pulmonar localizada se presenta cuando varios segmentos o todo un lóbulo del pulmón sufren un proceso enfisematoso (210). Este enfisema pulmonar localizado puede ser debido a una obstrucción bronquial o a una alteración en la capacidad elástica del pulmón (210).

El enfisema lobar congénito (E.L.C.) consiste en una sobreexpansión de uno o más lóbulos pulmonares (114,210-215) que, puede llegar a ocupar gran parte del hemitórax, comprimiendo el resto del tejido pulmonar (210,212-216), desplazando al mediastino hacia el lado contralateral (210,212-214,216) y herniándose a través del espacio retroesternal (mediastino anterior) (210,212,214). Además de E.L.C. han sido utilizados otros términos como enfisema obstructivo regional, enfisema a tensión, enfisema infantil lobar etc. (217), siendo recopilados más tarde por LACQUET Y LACQUET (1977) (218).

Uno de los primeros autores en describir clínicamente el E.L.C. fue NELSON en 1932 (219), siendo GROSS y LEWIS en 1945 (220) los que trataron esta enfermedad por medio de una lobectomía.

Que el E.L.C. verdadero no es frecuente lo demuestran las distintas revisiones realizadas (221,222) destacando la de MURRAY en 1967 (217) de la literatura

anglosajona en la cual hay descritos 166 casos. Más tarde se han ido describiendo más y llevándose a cabo estudios más amplios (212-216,223-232).

Etiopatogenia

Es muy discutida y se han postulado diferentes teorías, teniendo en común la incapacidad del lóbulo afecto de colapsarse, ya sea debido a una lesión en el árbol bronquial o en el alveolo (212).

Existen casos en los que se observa como antecedente la prematuridad (222,233,234), casos familiares entre hermanos (234,235), incluso se ha publicado un caso en el que madre e hija padecían un E.L.C. en el lóbulo medio (215). Hay autores (236) que consideran que es importante tener en cuenta como factor etiológico el antecedente de maniobras vigorosas de reanimación tras el parto.

Como mecanismos patogénicos tenemos:

- *Mecanismo obstructivo*, sólo pudo demostrarse en el 50% de los casos revisados por MURRAY (217). Puede ser intraluminal o extraluminal.

1. La obstrucción intraluminal puede ser debida a membranas de la mucosa bronquial, estenosis postinflamatorias (237-239), pliegues de la mucosa (29,211,240,241), secreciones de moco (240), y atresia bronquial segmentaria (210). En los casos adquiridos puede ser debido a cuerpo extraño, tapones de moco etc. (29,210).

2. La compresión extraluminal puede ser debida a masas pulmonares y mediastínicas como los quistes broncogénicos, teratomas del mediastino anterior, neuroblastomas, nódulos linfáticos, rotación anómala del pedículo pulmonar (114,210,212,217,241-244), ductus permeable dilatado (210,211,245), compresión de un bronquio por una arteria pulmonar derecha (246), aneurisma de los vasos pulmonares (247), arteria pulmonar izquierda anómala que nazca del lado derecho (211), cardiopatías congénitas con crecimiento de la aurícula derecha y arteria pulmonar (223) etc.

- *Mecanismo no obstructivo*, incluye dos teorías etiopatogénicas:

1. La primera teoría trata de una deficiencia congénita del cartilago de la pared bronquial. Así normalmente el bronquio se alarga y ensancha durante la inspiración, y se acorta y estrecha en la espiración; en estos niños al tener un cartílago deficiente, durante la espiración al aumentar la presión intrapleuraleal, se colapsaría la pared del bronquio y quedaría atrapado el aire inspirado (29,114,212,215,217,223,241,248,249). Sólo se ha evidenciado este mecanismo en la mitad de los casos (250).

BINNET y cols. (226) en un estudio histoquímico realizado en 12 casos, encontraron una deficiencia relativa de ácido hialurónico y condroitínico que podía explicar este defecto.

Para FRASER y PARE (211) raras veces las muestras histológicas obtenidas ratifican la ausencia, hipoplasia o displasia del cartílago, quizás debido al gran número de bronquios patológicos que se dejan in situ, como suele ocurrir con el

bronquio principal o que se dejan factores causales extrínsecos, como vasos anómalos sin extirpar (241).

2. Para otros la causa sería una alteración en el parénquima pulmonar, como es la aposición anormal de colágeno en el revestimiento alveolar (251), o bien esta causa sería un factor contribuyente más (114,241).

Otro factor patogénico a añadir sería el lóbulo polialveolar, descrito por HISLOP y REID (252) en tres niños a los que se les extirpó un lóbulo aislado, los cuales tenían una clínica y unos hallazgos radiológicos que correspondían a un enfisema lobular infantil. En los tres casos encontraron que el número de alveolos era mayor del normal. En uno de ellos, un recién nacido de 17 días, el número de alveolos era de hasta 5 veces mayor, pero el tamaño de ellos era normal. En los otros dos casos existía tanto aumento del número como del tamaño de los alveolos, pero hay que tener en cuenta que la resección quirúrgica en ellos fue realizada más tarde, por lo que se ha sugerido que el enfisema podría haberse formado después del nacimiento (211).

Posteriormente estos autores (253) describieron otro caso, el de un niño de dos meses y medio con un enfisema debido a una rotación de 180° de un lóbulo en su pedículo. Ese mismo año HENDERSON, HISLOP y REID (254) describieron el caso de un enfisema congénito unilateral con hipoplasia, junto con un enfisema compensador contralateral.

TAPPER y cols.(255) realizaron un estudio de los parámetros anatómicos y fisiológicos en relación con el ELC en los casos de lóbulos polialveolares. De los 63 casos operados durante 35 años, 10 presentaban el patrón polialveolar, y en todos se observaba un aumento del número de alveolos de tres a cinco veces sobre lo normal con un número de divisiones bronquiales normales.

Clínica

Hay un predominio de los varones con una relación 2:1 (210,213,256) a 3:1 (211,234,257).

El enfisema se localiza más a menudo en los lóbulos superiores (29,213) afectando de manera especial al lóbulo superior izquierdo (114,210,211,214,232,241). El orden de frecuencia es LSI, LM, LSD (114,211,214), existiendo también algunos casos de afectación lobular inferior y bilateralidad (234,258).

Existen formas asintomáticas, incluso hay niños que pueden permanecer así durante 1 a 4 meses o más. Para algunos (114) lo normal es que las manifestaciones clínicas se inicien a los pocos días del nacimiento, mientras que otros (212) opinan que generalmente se presentan después del primer mes. Estas manifestaciones clínicas aparecerán en el período neonatal o posteriormente, en función de una serie de factores como: el grado de enfisema, control pediátrico del niño, capacidad de

observación y valoración por parte de los padres. Así podremos distinguir la clínica en el período neonatal y el período postnatal:

Período neonatal

Dentro de este período hay dos formas clínicas :

- Una de ellas sería la presencia de un cuadro muy grave, con distress fulminante, hiperdistensión lobar y un fallo cardíaco que lleva a la muerte si no se realiza tratamiento de urgencia (214,216,236,249).

- La otra forma clínica sería como un distress leve, taquipnea, cianosis, retracción esternal moderada (213,215,223,231), disminución del murmullo vesicular, hiperresonancia a la percusión (215,222,223,226,245) y desplazamiento del latido cardíaco (259).

Período postneonatal

Para COBOS BARROSO y cols. (250) los casos que presenten un trastorno respiratorio leve pueden seguir dos caminos:

- El niño va padeciendo bronquitis obstructivas de repetición y en las radiografías se observa un lóbulo pulmonar hiperdistendido que no se vacía en la radiografía espiratoria.

- El niño padece un distress respiratorio leve, que va desapareciendo con la edad y no afecta a su desarrollo estatura-ponderal.

Estos niños pueden descompensarse (228) y necesitar tratamiento, a veces quirúrgico (212) y otras veces basta el conservador.

En otras ocasiones estando el niño asintomático se presenta con un cuadro de disnea progresiva y tos, encontrándose a la exploración una disminución de los ruidos respiratorios siendo necesaria su posterior intervención quirúrgica (229).

A veces el diagnóstico es hecho por casualidad (260), ya sea en la segunda infancia o en la edad adulta al realizar una radiografía por otro motivo (250).

Pruebas complementarias

1. *Radiografía*. Generalmente es suficiente para realizar el diagnóstico de E.L.C. Se caracteriza por lo siguiente (211-214,216,221,222,237,242,250,257,261-265):

- Hiperinsuflación del lóbulo afecto que provoca un descenso del hemidiafragma ipsilateral, con herniación del pulmón enfisematoso hacia el lado contralateral y desplazamiento de la silueta cardiomedial hacia el lado opuesto.
- Atelectasia de los otros lóbulos pulmonares subyacentes.
- Aumento de los espacios intercostales.
- Un dato muy importante para hacer el diagnóstico diferencial del E.L.C. con los quistes pulmonares congénitos, el neumotórax y el neumatocele postneumónico, es que las sombras vasculares del lóbulo afecto tienden a separarse y atenuarse haciendo que el lóbulo parezca más radiotransparente.

- Si comparamos las radiografías en inspiración y en espiración sólo observamos pequeños cambios en el volumen del lóbulo distendido.

Otras formas de presentación menos frecuentes son:

* En forma de opacificación que luego progresa hacia una hiperinsuflación (257).

Los primeros autores en describir este patrón radiológico fueron ALLEN y cols. (266) y FRANKEN y BUEHL (267) siendo confirmado más tarde por otros (213,215,231,233,268). Todos han atribuido esta opacificación a la dificultad para el drenaje líquido que posiblemente es debido a una obstrucción bronquial. El pulmón del feto está lleno de líquido, parte de él es eliminado al atravesar el canal del parto, y el resto es eliminado por los linfáticos, venas pulmonares e incluso por las propias vías aéreas (211). Si existe una obstrucción en un bronquio, ésta puede interferir con el proceso de eliminación normal de líquido (211). En algunos casos se pueden ver los linfáticos dilatados (266) y esto ha sugerido que podría existir una obstrucción linfática asociada.

* Neumotórax.

2. *Broncoscopia*. Es útil para descartar la presencia de obstrucción intrabronquial por cuerpo extraño, masa o granuloma en los casos que son poco sintomáticos o asintomáticos (250).

3. *Broncografía*. Algunos autores (114,217,222,259,269-271) no la creen necesaria, pero si se realiza encontraremos una falta de llenado distal al bronquio afecto, o bien este llenado es escaso encontrando también la compresión del tejido restante (241).

Actualmente no debe ser realizada ya que existen otros métodos diagnósticos más eficaces e inocuos.

4. *Gammagrafía* (214,250,272,273). Muestra la ausencia de perfusión del radioisótopo en el lóbulo afecto, mientras que el resto del parénquima tiene una perfusión normal. Demuestra el patrón lobar típico e indica el diagnóstico antes que el líquido se haya eliminado (231). Las ventajas de la gammagrafía de perfusión y ventilación pulmonar son evidentes, pues es un procedimiento seguro (231), la radiación que emite es equiparable a la radiografía de tórax (274) y puede evitar procedimientos invasivos como la broncoscopia (231). Generalmente evita la necesidad de angiografía sobre todo si se combina con ecocardiografía para excluir enfermedad congénita cardíaca (231).

5. A veces es necesario el *cateterismo cardíaco y la angiocardiografía* (211,216) para aseverar un diagnóstico radiológico dudoso. Estas técnicas pueden mostrar posibles vasos anómalos que compriman a los bronquios y también revelar posibles cardiopatías congénitas (211,216).

6. La *angiografía* ha sido usada por diversos autores (275,276) demostrando que los vasos del lóbulo afecto son escasos y se encuentran debilitados.

7. La *TAC* ha sido realizada por LOEWY (231) en uno de sus casos, encontrando en el lóbulo afecto una hiperinsuflación con un desplazamiento del mediastino. Puede

ser útil un esofagograma para demostrar la existencia de compresiones extrínsecas esofágicas, como los quistes broncogénos o los vasos anómalos (114).

Diagnóstico diferencial

Debe hacerse con las siguientes enfermedades o malformaciones:

1. *Quistes aéreos congénitos*. A veces es difícil hacer el diagnóstico diferencial, aunque estos quistes tienen una forma más redondeada, están rodeados de tejido pulmonar y no se suele ver en la zona del quiste trama pulmonar (212). Además existe una ausencia total de vascularización en el área del quiste (211).

2. *Neumotórax a tensión* (214). En la radiografía se observarán zonas radiotransparentes sin trazos pulmonares y, el pulmón comprimido localizado en el hilio (212,241). Hay ausencia de vascularización en el área hiperclara (211). El hemidiafragma suele estar aplanado o invertido y el mediastino desplazado al lado contralateral (237). Existe una línea de pleura visceral que no aparece en el ELC (237,257).

3. *Cuerpo extraño con mecanismo valvular*. Por la historia clínica se puede sospechar, ya que la imagen radiológica es similar. En un lactante es raro que exista aspiración de un cuerpo sólido. La broncoscopia confirmaría el diagnóstico (212,241) y sería el tratamiento.

Si el cuerpo extraño obstruye un bronquio principal, la gammagrafía de ventilación nos mostrará el defecto segmental o lobar más allá del sitio de la obstrucción. La perfusión está muchas veces presente todavía en la zona aunque disminuida (231).

4. *Hernia diafragmática*. En la radiografía vemos que existe un contenido aéreo menor y se pueden ver niveles líquidos (212).

Si la radiografía se realiza antes de haber penetrado el aire en las asas intestinales herniadas, se observaría un hemitórax opacificado total o parcialmente, siendo en este caso difícil el diagnóstico diferencial con el ELC. Es útil entonces el advertir un abdomen excavado (277). Si la duda persiste, puede introducirse un poco de bario o aire en el tubo digestivo para determinar cual es la posición del intestino (212,277). A la auscultación oiremos ruidos intestinales (212,277), aunque esto no es muy fiable, debido a que dichos ruidos pueden ser transmitidos desde la cavidad peritoneal en circunstancias normales (230).

5. *Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar (M.A.Q.C.P.)*. Para algunos en el ELC existe un estridor que en la MAQCP no lo hay (230). En la radiografía vemos una ausencia total de vascularización en las áreas quísticas (211,257,276). Generalmente la sintomatología empieza más tarde (241).

6. *Hipoplasia del pulmón contralateral con hiperinsuflación compensadora del pulmón normal*. No llega a tener este aspecto de distensión a presión y el aspecto no es tan transparente como el congénito (212), debido a la ausencia de atrapamiento aéreo en dicho pulmón (211).

7. *Un lóbulo radiopaco lleno de líquido se podría confundir con una masa intratorácica* (233). Se puede descartar masa tumoral si los lóbulos homolaterales no comprometidos están ventilados y el área radiopaca está bien definida (237). Si el lóbulo lleno de líquido produce una atelectasia completa del pulmón homolateral normal y por tanto el hemitórax afecto es radiopaco, a la vez que se observa un desplazamiento del mediastino, podríamos considerar en el diagnóstico diferencial un derrame pleural masivo, por ejemplo un quilotórax (237).

8. *Otros*: Agenesia pulmonar, puede descartarse por broncoscopia y broncografía (241); síndrome del pulmón hiperlucente unilateral o síndrome de Swyer-James; ausencia congénita de arteria pulmonar principal (229); pulmón poliquistico (29); síndrome del pulmón hiperclaro (McLeod) (29).

Anomalías asociadas

Suelen ser cardiovasculares (114,270). Las más frecuentes son el ductus persistente y la CIA (237). Otras anomalías descritas son un tronco arterioso y estenosis valvular de la aorta (216), ELC en un lóbulo ácidos (232) y pectus excavatum (278).

Tratamiento

MURRAY (217) considera que la extirpación del lóbulo afecto es el tratamiento más conveniente, y que el tratamiento conservador puede no ser el definitivo. Sin

embargo, hay autores que consideran que la pauta a seguir es el tratamiento conservador y en muchos casos las manifestaciones regresarán sin tener que recurrir a la cirugía (279). En los casos publicados por KRUSE y LYNN (280) de los seis ELC, cuatro sufrieron lobectomía y dos fueron controlados médicamente regresando a la normalidad ambos casos. MURRAY (217) considera que los tratados conservadoramente tienen una mortalidad del 50%, mientras que en los tratados quirúrgicamente la mortalidad es del 7% . La mortalidad operatoria fue nula en los casos publicados por LEAPE y LONGINO (222).

No debemos realizar toracocentesis ni aplicar presión positiva ya que podríamos producir un neumotórax o agravar la insuficiencia respiratoria (212). Aunque para KENDING (241) si el recién nacido está "in extremis", la toracocentesis puede darnos el tiempo necesario para realizar la toracotomía aunque sea a expensas de un neumotórax a tensión. La punción aspiratoria tampoco se debe realizar de manera definitiva (212,214,241).

Para algunos autores (212) el tratamiento de elección es la extirpación del lóbulo afecto que es muy bien tolerada por el lactante.

Otros autores (250,278,279,281) opinan que en caso de insuficiencia respiratoria grave el tratamiento será quirúrgico, al igual que en los niños que evolucionan con bronquitis obstructivas de repetición, siempre que haya sido descartada una etiología alérgica (250), mientras que si la insuficiencia es menos grave o leve o el niño se encuentra asintomático no será necesaria automáticamente



la lobectomía. La indicación quirúrgica en estos casos, se basaría en que al extirpar el lóbulo hiperdistendido, mejoraría la función pulmonar al poderse expandir el parénquima vecino (250). Sin embargo EIGEN y cols. (278) estudiaron la función pulmonar en dos grupos de niños, un primer grupo de 6 niños a los que les fue realizada una lobectomía, y un segundo grupo de 5 niños a los que se les practicó tratamiento conservador por presentar discreta sintomatología o ausencia de ella. Al comparar los resultados se pudieron comprobar que eran similares por cuanto todos presentaban una disminución de la capacidad vital forzada, gran atrapamiento aéreo y disminución de los flujos espiratorios forzados a grandes volúmenes pulmonares. Esto les lleva a pensar que el tratamiento conservador es el más adecuado para los pacientes con escasa sintomatología o asintomáticos. DEMUTH y SLOAN (282) observaron una disminución continuada del volumen espiratorio medio en dos niños a los que se les practicó tratamiento quirúrgico, y sugieren que la enfermedad no está siempre limitada a los lóbulos más claramente afectados.

COBOS y LIÑAN (250) observaron que tras una lobectomía superior derecha realizada a un recién nacido por distress respiratorio grave, apareció una nueva hiperinsuflación pulmonar y fue necesario realizar una nueva lobectomía.

Al realizar la toracotomía, el lóbulo afecto se hernia y no se consigue su colapso ni con compresión manual (114), siendo incapaz de retraerse incluso cuando se ha seccionado el bronquio (210).

4.4 Quistes broncogénicos

Concepto

Es un anomalía congénita rara. Como ya hemos indicado, tanto el tracto respiratorio como el esófago derivan del aparato digestivo anterior primitivo. En el curso de este desarrollo puede producirse un trastorno en un estadio temprano por lo que un fragmento de esta evaginación quedaría excluida a nivel de la tráquea dando lugar a un quiste mediastínico bronquial, que por su clínica y su fácil descubrimiento, hace que el diagnóstico precoz sea más común (283). Si esta evaginación sucede más periféricamente, a partir de un bronquio lobar o segmentario, dará lugar a un quiste broncogénico intrapulmonar (131). Otras localizaciones aunque más excepcionales son en el tejido celular subcutáneo, cervical, paravertebral, cavidad abdominal, subpleural, pericárdica (114,284-287).

La frecuencia de afectación de las diferentes estructuras es variable según las distintas publicaciones. En el Armed Forces Institute of Pathology de un estudio de 77 quistes bronquiales, encontraron que el 86% de ellos tenían una localización mediastínica y sólo el 14% eran intrapulmonares (288). Hay una serie de autores que están de acuerdo con esta mayor frecuencia mediastínica (286,289,290), sin embargo ROGER y OSMER (288) en otra revisión sobre 46 casos encontraron que, el 70% de los quistes eran intrapulmonares y el 30% restantes mediastínicos. COBOS BARROSO (131) considera que la mayoría son mediastínicos representando el 5%

de todas las masas mediastínicas en el niño. Su localización puede ser: paratraqueal, carinal, hiliar o paraesofágica (291).

Respecto a la afectación por sexo, ambos están igualmente implicados (292,293).

Clínica

Las manifestaciones clínicas dependerán de la localización de los quistes así como de la cantidad de atrapamiento aéreo (29,294). Podemos hacer una división según estén situados a nivel mediastínico o sean intrapulmonares.

Quistes intrapulmonares

La mayoría son asintomáticos descubriéndose de manera accidental en una radiografía de tórax (288). Cuando producen sintomatología: la hemoptisis es la más frecuente (288), y casi seguro es debida a una infección del quiste o del tejido sano vecino debido a su compresión (288). Por la existencia de comunicación de estos quistes con las vías aéreas dan lugar a niveles hidroaéreos, foco de infección permanente e insuflación aérea de las cavidades por un mecanismo valvular (295), pudiéndose comportar como un absceso crónico de pulmón (131). Debido a este mecanismo valvular, el quiste puede alcanzar un tamaño tal que produzca compresión mediastínica dando lugar a un bajo gasto cardíaco e incluso la muerte (288), o según el grado de compresión bronquial (285,296) producir una obstrucción

respiratoria severa en los neonatos (286) con tos, respiración sibilante, disnea y cianosis en los niños mayores. Si esta comunicación es primaria, la clínica suele ser más precoz, siendo en estos quistes periféricos generalmente tras la lactancia (295). La existencia de un neumotórax es una complicación rara (288).

Quistes mediastínicos

El tamaño de estos quistes puede ser considerablemente grande y no manifestarse clínicamente, o ser de tamaño muy reducido y dar lugar a síntomas compresivos aún sin ser visibles radiológicamente (288), esto depende como ya hemos comentado anteriormente de la localización que tengan.

Los quistes centromediastínicos pueden comprimir la vía aérea principal y dar lugar a una insuficiencia respiratoria grave, manifestándose como disnea de esfuerzo, tiraje, estridor y tos persistente (114,288), siendo esta forma de presentación típica de los neonatos y lactantes, todo esto debido a la compresión progresiva del quiste y el aumento también progresivo del contenido mucoso al no estar esta variedad de quistes comunicados con la vía aérea (114).

Dentro de estos quistes mediastínicos, MAIER (291) los clasificó en: paratraqueales, carinales, hiliares, paraesofágicos y de otros tipos.

Si la zona afectada es la tráquea las manifestaciones clínicas que provocan es en forma de crisis asfícticas con dificultad inspiratoria, ocasionalmente cianosis e

intensa disnea. Cuando es un bronquio principal o lobar el afectado, la obstrucción es menos grave, pero se le suele sumar un componente compresivo, que si da lugar a un mecanismo valvular desencadenará un atrapamiento aéreo dando lugar a un enfisema lobar o pulmonar (295).

Los quistes carinales suelen producir grandes síntomas de obstrucción respiratoria en la infancia, siendo ésta paralela al tamaño del quiste; incluso pueden provocar una muerte súbita (297).

Si el esófago está comprimido, puede aparecer disfagia como síntoma principal (295).

Hay veces que dan lugar a compresión de la vena cava superior o de la arteria pulmonar e incluso se pueden producir algunas complicaciones como la ruptura, hemorragia o sobreinfección (296,298).

Entre las anomalías asociadas que se han descrito se encuentran: pulmón izquierdo trilobulado (299), agenesia parcial de pericardio (288), secuestros pulmonares (114), blastoma pulmonar (300) etc.

Diagnóstico

1. *Radiografía de tórax*. La mayoría de los quistes se diagnostican al realizar una radiografía de tórax en un estudio rutinario o por una clínica respiratoria (297).

La imagen más característica tiene forma redondeada u ovalada, de densidad uniforme (131,248,288,301) que en los quistes intrapulmonares se suele localizar en el tercio medio de los pulmones (288), mientras que en los mediastínicos la localización suele ser inmediatamente por debajo de la carina pudiéndose modificar por los movimientos respiratorios (288). También podemos observar un ensanchamiento del mediastino de uno o de ambos lados que a veces se asocia con neumonía, atelectasia o enfisema (297). En todos los pacientes con enfisema lobar, debemos sospechar la existencia de un quiste broncogénico (114).

La mayoría de los quistes intrapulmonares se comunicarán con el árbol traqueobronquial pudiendo entonces el quiste contener líquido dando lugar a un nivel (29,131,302) o una imagen translúcida (131). Si el quiste lo visualizamos una vez se haya producido la infección, los límites del quiste no estarán bien definidos teniendo que esperar a que se resuelva la neumonitis de alrededor para poder definir el tamaño del mismo (288).

Los quistes mediastínicos suelen ser solitarios aunque muchos son multilobulados (29), siendo rara su calcificación aunque no imposible (288).

2. *Esofagoscopia y esofagograma.* Es eficaz para demostrar la compresión del esófago por un quiste broncogénico (295) sobre todo anterior (114). Están indicadas en aquellos pacientes que presentan una clínica de disfagia (283).

3. La *endoscopia* puede descubrir compresión del árbol respiratorio o del esófago (303). También ha sido utilizada la broncoscopia para comprobar la compresión de tráquea o bronquios (114,295).

4. Para algunos la *gammagrafía* es el método idóneo ya que delimita no sólo su localización sino también el contenido, densidad y compromiso de las estructuras vecinas (304,305).

5. *Ecografía*. Sirve como complemento a la gammagrafía (283). El quiste broncogénico puede ser hipocogénico o hiperecogénico (306). Al realizar una ecografía obstétrica, una de las causas de imágenes líquidas en el tórax, son los quistes broncogénicos; los quistes neuroentéricos y la duplicación esofágica también la producen (307).

6. Por *fluoroscopia o cinerradiografía* podemos observar un ascenso del quiste carinal durante la deglución si la adherencia traqueal es firme, pudiéndose ver también el desplazamiento, separación y compresión de la tráquea y esófago y la elevación de la carina con abertura del ángulo bronquial (297).

7. *Tomografía y TAC*. Es muy útil en los quistes pequeños, sobre todo en los que comprimen a la tráquea o un bronquio a nivel de la cara posterior, los cuales pueden no ser distinguidos mediante la radiografía de tórax (114). Al contener los quistes líquido de viscosidad variable, hace que en la TAC se observen distintas densidades (308). En algunos pacientes se puede realizar punción y evacuación del quiste bajo

control por TAC, no siendo por tanto necesario el tratamiento quirúrgico en estos casos (308).

Anatomía patológica

Los quistes broncogénos se hallan revestidos por un epitelio columnar o cuboidal ciliado o no ciliado (29), siendo ésto considerado por algunos autores como prueba de la etiología congénita de estos quistes (309-311). En su interior suele haber un contenido mucoso (114), la pared es delgada y en ella podemos encontrar glándulas mucosas, cartílago, tejido elástico y fibroso, musculatura lisa (131,288,309,312) y fibras nerviosas únicas o en variadas combinaciones (286,304,313). Estos elementos son los que nos permiten distinguir los quistes congénitos de los adquiridos, aunque ésto puede ser modificado por una infección secundaria (131) produciéndose una cicatrización posterior con mucosa bronquial y la histología ser similar a la de un absceso pulmonar crónico epitelizado (297). Este diagnóstico diferencial es difícil sobre todo en el lactante mayorcito y el niño (297).

Los quistes congénitos centrales suelen ser únicos (288,314), teniendo en su pared glándulas mucosas y gran cantidad de fibras elásticas, habiendo perdido su comunicación con el bronquio permeable, mientras que los periféricos, debido a una alteración en el desarrollo en la última fase de la vida intrauterina, suelen ser múltiples y comunicar con el bronquio permeable, habitualmente no contienen glándulas mucosas (288).

Es raro encontrar calcio en el contenido de los quistes, aunque en un caso se identificó radiológicamente una densidad cálcica que se desplazaba en el interior del quiste al cambiar de posición el paciente (288).

Diagnóstico diferencial

1. Si los quistes tienen una *localización mediastínica* habrá que hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos que se encuentren en dicho lugar, tales como (131):

- Mediastino anterior. Timo y su patología; linfoma (297); teratoma (297); quiste dermoide; quiste pericárdico; hernia de Morgagni (294,297); tumores mesenquimales; lipoma; bocio intratorácico; adenoma paratiroideo ectópico; etc.

- Mediastino medio (283). Linfadenopatías; malformaciones esofágicas; hernia de hiato; higroma quístico; malformaciones vasculares; tumores mesenquimales; quiste enterógeno; lóbulo accesorio y secuestro extralobar (286,297).

- Mediastino posterior. Tumores neurogénicos; lesiones vertebrales; tumores mesenquimales; quiste neurentérico; lipoma; etc.

2. Cuando los quistes son *intrapulmonares* la diferenciación es con otras entidades (131): quiste hidatídico, absceso pulmonar (297), neumatocele (297), granulomas (297), pseudotumor inflamatorio, secuestro pulmonar intralobar, MAQCP, impactación mucoide, tumores benignos, cavidad tuberculosa a tensión (297), metástasis cavitada (297), fístula arteriovenosa, ELC, hidroneumotórax, pioneumotórax (315,316).

Tratamiento

El 35% de los recién nacidos con estos quistes no sobrevivirán si no son sometidos a tratamiento quirúrgico (317), debido a que el quiste puede romperse dentro de un bronquio o de la pleura, puede sangrar, infectarse, sufrir degeneración tumoral o provocar muerte súbita, por tanto debe ser realizado a no ser que exista alguna contraindicación. Hay que reseca el quiste sólo o bien con tejido pulmonar de alrededor (131,297). Para algunos autores (286,318) no es necesario la exéresis total de los quistes periféricos y broncogénicos, aunque sí la resección de toda la zona dañada. Sin embargo, aunque raras, se han descrito recurrencias por lo que debe efectuarse la resección completa (298).

En general, en los casos sintomáticos el tratamiento consiste en la cistectomía, segmentectomía, lobectomía o neumonectomía, todo depende del tamaño y localización del o los quistes (294). Como medida de emergencia para aligerar la tensión se puede hacer una aspiración percutánea no siendo recomendable en otras ocasiones (314,315).

CAFFEY (319) cree que puede existir una resolución espontánea de los quistes, mientras que JONES (294) opina que deben ser resecaos por los riesgos que hemos comentado anteriormente.

Hay que tener en cuenta que en algunos quistes la irrigación es a través de arterias sistémicas aberrantes, por eso algunos recomiendan hacer una aortografía preoperatoria (131,297).

Hay descrito la aparición de un rhabdiosarcoma que se originó en un quiste broncogénico (320).

4.5 Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar (MAQCP)

Concepto

En 1687 BARTHOLINUS (321) describió por primera vez la malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar. En 1932 fue descrita su clínica (219) y es en 1943 cuando FISCHER (322) realiza con éxito por vez primera una lobectomía en una niña con esta malformación. En 1949 (323) se la denomina MAQCP y es descrita ampliamente como entidad propia y, más tarde GRAIG (324) en 1956 la describió tanto clínica como radiológicamente, delimitando sus indicaciones quirúrgicas.

La MAQCP es debida a una alteración en la embriogénesis del aparato respiratorio (325,326) afectando a los bronquiolos terminales, bronquiolos respiratorios y conductos alveolares (29,131,327-329) que adoptan un aspecto quístico-adenomatoso (29,131) y cuyo contenido puede ser aéreo, líquido o sólido (330).

Comunica con el árbol bronquial y recibe sangre de la circulación pulmonar (esto la diferencia del secuestro intralobar) (330,331), aunque se han descrito casos de aporte arterial sistémico anómalo (329,332,333).

Etiología

Como antecedentes podemos encontrar lo siguiente:

1. *Prematuridad* (327). El porcentaje recogido según los diversos autores oscila entre el 40 y 50% de los casos (323,334-338).

2. *Hidramnios* (327,337). Aparece en el 20% de los casos. Es debido a la falta de reabsorción pulmonar del líquido amniótico para algunos autores (325), mientras que para otros puede ser debido a las anomalías del aparato digestivo que a veces se asocian (339,340).

3. *Anasarca* (252,323,327,329,334,341,342), en un 42% de los casos debida a la interferencia del retorno venoso por la compresión de la vena cava, por la herniación del pulmón displásico sobre el lado sano (324,343-345).

4. *Edema de placenta e hidropesía fetal*. Esto es debido seguramente a la obstrucción del retorno venoso a nivel de la placenta (346).

5. *Medicación en el embarazo*. STOCKER (335) ha encontrado dos casos de madres que tomaron barbitúricos durante el embarazo.

6. *Causas virásicas*. Hay dos casos en la literatura de madres expuestas al "sarampión-rubeola" (335).

7. Cromosomopatías (339).

Clínica

La MAQCP afecta normalmente a un único lóbulo pulmonar (337,347,348) y no existe predilección por ninguno en particular (337,349). En la revisión hecha por STOCKER (335), de los 38 casos, 10 afectaban a dos o más lóbulos. CH'IN y TANG informaron de un caso de bilateralidad (323).

La localización en el pulmón izquierdo es un poco más frecuente que en el derecho, siendo el lóbulo inferior izquierdo el más frecuentemente afectado (325), mientras que otros encuentran que es más frecuente en el lado derecho (335).

En cuanto a la distribución por sexo, algunos autores consideran que es igual para ambos (337,348-351), otros opinan que es más frecuente en los varones (335,352) y otros que existe un predominio en el sexo femenino (325).

La frecuencia de aparición la podemos considerar viendo una revisión realizada por STOCKER y cols. (335) de 41.000 nacidos muertos y neonatos durante el período de 1917 a 1975, la cual mostró la presencia de 38 casos de MAQCP lo que representa una frecuencia de 0,09% de los recién nacidos ya sean vivos o muertos. De las 147 resecciones pulmonares realizadas en un hospital de Michigan desde 1947 a 1979 (351), 109 lo fueron por anomalías congénitas de las cuales 32 eran MAQCP.

La forma de presentación clínica es diferente según el período que consideremos:

Período neonatal

Un 14% (353) según unos y sobre un 30% (354) según otros de pacientes, nacen muertos o fallecen poco después del nacimiento (355). El 80% se manifiestan en este período como distress respiratorio (356), que puede pasar desapercibido (337,349) o puede estar acompañado de cianosis (347,357-359). Podemos encontrar una prominencia del hemitórax afecto, hiperresonancia de dicho lado, disminución del murmullo vesicular, sonidos cardíacos lateralizados y lejanos, una aparente hepatomegalia secundaria a la hiperexpansión del tórax y ligera cianosis (350,360). La expansión progresiva de los quistes puede producir cambios atelectásicos en el parénquima pulmonar circundante al tejido afectado, comprometiendo la función cardíaca por impedir el retorno venoso (350) dando lugar en los casos extremos al éxitus (345).

La presentación clínica según el tipo anatomopatológico es el siguiente (335): tipo I se manifiesta como distress. El tipo II se asocia con frecuencia a otras anomalías congénitas que influyen en la presentación clínica, la cual puede ser en forma de distress o estar enmascarado dicho distress por la anomalía asociada. Por último el tipo III produce un distress respiratorio severo junto con herniación mediastínica pocas horas después del nacimiento.

Período postneonatal

El 10 % se manifiesta después del primer año de vida (356), siendo la forma clínica más frecuente como infecciones pulmonares de repetición (248, 329, 332, 349, 351, 353, 355, 356, 359, 361-366), con una analítica de acidosis respiratoria, que se explica por la existencia de un mecanismo valvular incompleto (227) favorecido por la ausencia de un soporte cartilaginoso, el cual permite el colapso de los bronquios durante la espiración con el subsiguiente atrapamiento aéreo dando lugar a un aumento progresivo del tamaño del quiste (324, 349). Además habría una retención de secreciones e infecciones secundarias dando lugar a bronconeumonías (227).

Puede diagnosticarse también de manera casual por una radiografía de tórax (351), en forma de quiste a veces con niveles líquidos (361). El diagnóstico puede ser realizado incluso con varios años de edad (348, 355), habiéndose descrito excepcionalmente en adultos (348, 364, 365).

Otra forma de manifestarse es como un cuadro obstructivo, que podría dar lugar a un neumotórax (351, 359, 361, 362, 367, 368), pero esta forma de presentación es muy rara. Aunque la dificultad respiratoria aguda es más normal en el período neonatal, también puede ser la forma de presentación en este período (369).

Métodos diagnósticos

Ante todo neonato que presente un cuadro clínico de distress respiratorio, cabe la posibilidad de una malformación pulmonar, al igual que en niños mayorcitos con infecciones pulmonares de repetición. Entre los diversos métodos diagnósticos que podemos emplear, tenemos:

1) Radiología

Es fundamental para el diagnóstico. La alteración radiológica principal es una masa de densidad acuosa o hidroacuosa en uno o varios lóbulos, en la cual se aprecian varias imágenes de menor tamaño y densidad, de aspecto aéreo. Esta hiperclaridad pulmonar puede tener una morfología no homogénea (poliquística) u homogénea (quiste único), afectando a uno o más lóbulos, (324,339) pudiendo incluso ser bilateral. En ocasiones, sobre todo cuando la masa es grande o existe un mecanismo valvular importante, existe un desplazamiento de la silueta cardiomedial hacia el lado contralateral, con herniación del pulmón afecto (351,358,370,371), así como un descenso del hemidiafragma y ensanchamiento de los espacios intercostales (351).

Desde el punto de vista radiológico existen tres patrones:

- a) quiste único dilatado, generalmente con contenido aéreo.
- b) quiste radiotransparente rodeado de pequeños quistes.
- c) una masa sólida que inicialmente dificulta su diagnóstico, y es posteriormente cuando se va aireando, cuando se puede sospechar el diagnóstico de MAQCP.

Atendiendo al tipo anatomopatológico se puede hacer también una correlación radiológica (335):

a) Tipo I

Radiológicamente es el típico patrón multiquístico, con contenido aéreo en su interior (227). Estos quistes suelen estar dilatados, de tamaño variable. El tejido que los rodea muestra una combinación de atelectasia y otros quistes. En algunas circunstancias, uno de ellos puede expandirse y predominar su imagen sobre los demás, rodeado de zonas no homogéneas, que corresponden a los quistes menos distendidos. Puede existir líquido en su interior, con lo cual aparece en la radiografía una imagen hidroaérea. Más raramente el líquido rellena la totalidad del quiste, produciendo una imagen radiodensa (335,363). Frecuentemente existe una herniación pulmonar con desviación del corazón y mediastino, descenso del hemidiafragma y ensanchamiento de los espacios intercostales (335,351,372,373).

b) Tipo II

Dada la alta incidencia de anomalías asociadas, estos niños mueren pronto, y el estudio radiológico se ha realizado en pocas ocasiones. Los pocos casos en los cuales existen radiografías de tórax, muestran masas no homogéneas que, corresponden a quistes generalmente de menos de un centímetro de diámetro (335).

c) Tipo III

Presenta una gran masa homogénea que rellena el hemitórax afecto, provocando un marcado desplazamiento mediastínico (335). El patrón radiológico es similar al que se ve en las lesiones tipo I cuando los quistes están llenos de líquido (335).

2) *Tomografía axial computarizada (TAC)*

La tomografía clásica ha sido superada por la TAC, en la cual se demuestra la existencia de quistes pulmonares, incluso con su tabicación (131,358).

En recién nacidos y lactantes pequeños, en los cuales aún no han aparecido procesos infecciosos de repetición, la TAC evidencia las típicas estructuras quísticas, de paredes finas y contenido aéreo, que desplazan la silueta cardiomediastínica (131,370,372-374).

En niños mayores, generalmente con infecciones sobreañadidas, se manifiesta como masas sólidas total o parcialmente, que contienen múltiples espacios quísticos, algunos de ellos con niveles hidroaéreos (370). Los espacios quísticos pueden estar en la periferia del componente sólido. Estas áreas sólidas tienen relación con las áreas de inflamación que aparecen en el examen patológico (370). En estos casos, suele haber más tejido sólido (por la infección sobreañadida) que en las lesiones no infectadas (como sucede en recién nacidos y lactantes pequeños) (370).

En algunos casos existe un acúmulo de líquido, sin que indique obligatoriamente infección (370), pudiendo ser debido a secreción de células mucogénicas (372), líquido retenido (372) o sangre (375).

La TAC es superior a la radiografía simple de tórax en delimitar la estructura y extensión de los quistes, por lo cual puede usarse preoperatoriamente, aunque una identificación precisa del lóbulo puede ser difícil (370).

No es necesario realizar una TAC en todos los niños con sospecha de MAQCP, sobre todo en los neonatos, variando sus indicaciones de un hospital a otro, y sobre todo en función del cirujano que va a intervenir. El uso de la TAC no se limita sólo al diagnóstico, sino que puede ser útil en el diagnóstico diferencial con el enfisema lobar congénito, quistes broncogénicos, neumatoceles, etc (370).

3) Broncografía

En aquellos casos en los cuales se ha realizado, se ha puesto de manifiesto una anómala distribución bronquial en los segmentos pulmonares implicados y en los adyacentes, así como su desplazamiento (131,351,359), generalmente producido por las cavidades aéreas (355). Hay autores que indican que no debe ser usada actualmente, dado que existen métodos diagnósticos mejores y más inocuos (227,248).

4) Broncoscopia

Esta técnica, usada sólo, no aporta grandes datos, ya que las divisiones bronquiales secundarias y terciarias son anatómicamente normales (351). Ha sido realizada en algunos casos, con resultados negativos (360), apreciándose tan sólo un desplazamiento bronquial (359).

5) Estudios de función pulmonar

Como método diagnóstico no es utilizado, aunque sí puede usarse como método de control en la evolución de las malformaciones pulmonares en general, sobre todo en los casos en que se ha intervenido quirúrgicamente.

6) Estudio gastroesofágico

Es aconsejable hacer una radiografía simple de abdomen y, en caso de duda, hacer un estudio con contraste, para hacer el diagnóstico diferencial con la hernia diafragmática (345,349,350). Generalmente, con la radiografía simple de abdomen, podemos diferenciar la MAQCP de la hernia diafragmática de Bochdalek, en que en esta última hay una ausencia o disminución de aire intestinal (356), y con una exploración en la cual se aprecia un abdomen excavado, por la ausencia de aire.

7) Angiocardiografía y gammagrafía pulmonar de perfusión

Hay autores (330,334) que aconsejan practicar una arteriografía preoperatoria por la posibilidad que existan vasos aberrantes, que pudieran complicar la intervención. Sería como en el secuestro pulmonar, que es aconsejable localizar el vaso anómalo de irrigación. Sin embargo, con los métodos actuales de diagnóstico,

tales como la TAC y la ecografía, puede ser posible la localización del hipotético vaso anómalo.

La gammagrafía pulmonar de perfusión, en los casos en que se ha realizado, ha mostrado una hipoperfusión o ausencia de captación de contraste en la zona afecta (131,359,360,376).

8) *Ecografía*

Usada por diversos autores (358), pone de manifiesto el carácter quístico de la lesión en el pulmón. A nivel ecográfico, la MAQCP es una masa compleja (sólida y quística multiseptada) (306). Es utilizada frecuentemente para el estudio abdominal, dada la posibilidad de malformaciones renales asociadas (345).

Diagnóstico antenatal

A partir del año 1.984 se empiezan a describir casos de diagnóstico prenatal de la MAQCP mediante ecografía (340,342,377-383). Las ecografías repetidas muestran una masa quística o multiquística, que crece proporcionalmente con el niño (376). La posición del estómago ayudará a diferenciar entre una hernia diafragmática y una MAQCP (356). El polihidramnios y la ascitis fetal son rasgos antenatales frecuentes en esta malformación (307,381,382).

Hay autores que creen que el resultado desfavorable de la lesión está en la mayoría de los casos asociada al hidrops (323,335,342), el cual puede ser debido a compresión de la vena cava o a compresión cardíaca (323). Sin embargo, hay

autores (342) que opinan que la alta concentración de proteínas en el líquido amniótico procedente de la pérdida de proteínas de la lesión, es un factor contribuyente. Por contra, CLARK (379) informa de un caso de MAQCP asociado a un hidrops en el segundo trimestre de embarazo, al cual se le realizó un tratamiento intraútero y que en su evolución a los 14 meses del nacimiento evidenciaba un buen crecimiento y desarrollo. En el estudio del líquido aspirado de los quistes no se encuentran proteínas.

Algunos proponen (342) una nueva categoría de MAQCP, es decir, plantean distinguir entre lesiones macroquísticas y microquísticas. La distinción entre ambas por ecografía prenatal es posible, ya que las lesiones macroquísticas se presentan como quistes llenos de líquido, mientras que las microquísticas se muestran sólidas (342). La mayoría de las macroquísticas no están asociadas a hidrops por lo que el pronóstico es más favorable. ADZICK y cols. (342) han informado del primer paciente diagnosticado antenatalmente de MAQCP microquística que ha sobrevivido. MORCOS (378) ha informado del primer caso de MAQCP tipo III bilateral.

La importancia del estudio de la alfa-fetoproteína del líquido amniótico no está clara, ya que en un caso de PETIT y cols. (384) encontramos que el nivel de ésta en una MAQCP tipo III, era elevado, mientras que en otro caso posterior (385) también de MAQCP tipo III su nivel era normal. Por tanto, una alfa-fetoproteína elevada en líquido amniótico no debe ser un indicador fiable de MAQCP.

Es importante este diagnóstico antenatal, ya que nos permite una preparación y consejo a los padres, al igual que una mejor planificación del parto y tratamiento subsiguiente del niño (356).

No sólo se ha conseguido diagnosticar la MAQCP antenatalmente, sino que existen actualmente casos en los que se ha llevado a cabo tratamiento antenatal, como podemos encontrar en varias publicaciones (383). El tratamiento consiste en la realización de una toracocentesis intranatal, seguida de la colocación de un shunt interior sólo si existe reacumulación posterior de líquido, y postnatalmente se le realiza el tratamiento quirúrgico necesario (383).

En el caso de MAQCP sin hidrops no está claro que sea necesaria la realización de un drenaje intrauterino, pues aunque todos los casos en que se ha llevado a cabo han tenido un buen desenlace, hay autores (383) que también lo obtienen sin haber hecho dicho drenaje.

Anatomía Patológica

Existe una clasificación de MAQCP realizada por STOCKER y cols. (335), que se mantiene actualmente, y que clasifica esta malformación en tres tipos, con unas características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas distintas en cada forma.

a) MAQCP Tipo I

La característica más importante es la presencia de unos quistes grandes, generalmente en número de dos a cuatro, con una gruesa pared y conteniendo en su interior aire, líquido o ambos. Estos quistes pueden comunicarse con el árbol bronquial y, dado su gran tamaño (mayor de siete centímetros) pueden ocasionar herniación mediastínica (131,335,386).

Microscópicamente, el epitelio ciliado pseudoestratificado columnar, con numerosas proyecciones polipoideas, tapiza los grandes quistes y cubre una gruesa pared de músculo liso y tejido elástico. Se describe, no siempre, la presencia de células productoras de moco y estructuras pseudoglandulares en los quistes adyacentes a la pared (335). Es rara la presencia de islotes de cartílago dentro de la pared, y de existir se sitúan cerca de la zona en la que los quistes comunican con el árbol bronquial normal.

Los quistes más pequeños, revestidos por un epitelio cuboidal a columnar, están presentes junto a los grandes quistes. Sus paredes contienen menos músculo liso y tejido elástico.

Las estructuras pseudoalveolares están presentes junto o entre los grandes quistes, y comunican frecuentemente con los espacios menos tapizados de epitelio. Estas estructuras pseudoalveolares son de dos a diez veces mayores que el alveolo normal, y están revestidas por células histológicamente indistinguibles de las que revisten al alveolo normal (335,339).

Estas lesiones indican un defecto embriogénico en un estadio más tardío que las lesiones tipo II o III. La noxa desencadenante debería actuar sobre el día 49 (336).

b) MAQCP tipo II

Se caracteriza por numerosos quistes, de distribución regular, generalmente menores de uno a dos centímetros de diámetro mayor, cuyo interior contiene aire, líquido o ambos, comunicando con el árbol bronquial normal. No suelen producir desviación mediastínica.

Microscópicamente están revestidos por un epitelio cuboidal a altas columnas, ciliado y sólo rara vez presenta pseudoestratificación. La pared se compone de un delgado estrato de tejido conectivo laxo conteniendo bandas discontinuas de músculo liso y tejido elástico. Se pueden encontrar densas concentraciones de tejido elástico bajo las proyecciones polipoideas del epitelio en la luz de los quistes.

El tejido elástico se presenta en grandes cantidades, pero sólo en las áreas subyacentes de epitelio cuboidal a columnar. Entre los quistes revestidos de este epitelio se sitúan numerosos quistes no revestidos, simulando bronquiolos respiratorios o grandes alveolos. En las lesiones tipo II no existen células productoras de moco (335), aunque en algunos casos existen bandas irregulares de fibras musculares estriadas en número de dos a tres. En algunas ocasiones se han encontrado quistes pseudoalveolares en la proximidad de los vasos sanguíneos.

El cartílago se ve sólo como un componente normal de los bronquios, localizado adyacentemente a la lesión o raramente incluido dentro de ella. En algunos casos hay enfermedad de la membrana hialina asociada (335).

Las malformaciones asociadas al tipo II proporcionan muchos datos para determinar el momento del defecto embriogénico, que debe ocurrir entre el día 21 y 31 (386).

c) MAQCP tipo III

Corresponde a la denominada forma sólida, la más rara (131). Se caracteriza por grandes masas de tejido pulmonar, con gruesos quistes regularmente distribuidos y bronquiolos dilatados, que miden más de 0,5 cm en la porción central de la lesión, pero menos de 0,2 cm en la periferia de esta. El gran tamaño de la lesión produce un marcado desplazamiento mediastínico. Estos quistes suelen estar llenos de fluido, lo que le confiere a la malformación un aspecto de masa sólida homogénea (131).

Microscópicamente, los quistes parecen bronquiolos, en tamaño y distribución, tapizados por pliegues intrincados de epitelio ciliado cuboidal, con las paredes compuestas de capas delgadas de músculo liso. La mayoría de estas lesiones tienen una configuración irregular, con parte de las estructuras de tamaño alveolar, tapizadas por epitelio cuboidal no ciliado. Estas estructuras se parecen a glándulas que se ven durante el período pseudoglandular del desarrollo embrionario (de la 5^a a la 17^a semana) (386). Estas pseudoglándulas asientan en el estroma del tejido conectivo laxo y, generalmente están vacías, aunque pueden contener líquido de

edema, detritus, etc. Rara vez se ven fibras de músculo liso y tejido elástico en el área pseudoglandular. No existen células mucógenas ni cartílago (335).

La afectación de todas las porciones de un lóbulo implica un defecto previo a la 5ª semana, en la cual todas las células de los brotes lobulares en desarrollo se afectarían para llegar a producir un fallo en la maduración, lo que sugiere un defecto precoz en el desarrollo embriológico (335).

Los tres tipos de malformaciones tienen en común un aumento de estructuras adenomatoideas similares a bronquiolos terminales, quistes revestidos con epitelio cúbico o cilíndrico y, una cantidad aumentada de tejido conjuntivo elástico y la ausencia de cambios inflamatorios. OSTOR y cols.(387) consideran que el tipo III de la clasificación de STOCKER y cols. (335) es realmente el único tipo adenomatoideo y, asocian al tipo II con quistes pulmonares congénitos. BALE y cols. (388) consideran las estructuras quísticas como una malformación de los bronquiolos, y opinan que la MAQCP es solamente una variación particular de la llamada enfermedad quística congénita.

Embriológicamente se cree que el tipo I, con el grado más alto de diferenciación, se desarrolla en algún período hasta la décima semana de gestación, el tipo II hasta la quinta y el tipo III, con el grado más bajo de diferenciación, se le atribuye hasta los días 26-28 de gestación (358).

Respecto a la vascularización pulmonar en la MAQCP, ésta sigue un patrón normal. Sin embargo se han descrito casos en los cuales existe una irrigación mediante un vaso anómalo, como ocurre en el secuestro pulmonar (364), y en estos casos, la anatomía patológica de la malformación puede ser indistinguible de la del secuestro (364).

Microscópicamente, los criterios clásicos que definían a la MAQCP eran (335,353,359):

- 1) Quistes de varios tamaños, revestidos con epitelio cilíndrico pseudoestratificado, tipo bronquiolar, o por un epitelio de células cuboides monoestratificadas que pueden invaginarse formando proyecciones papilares hacia la luz del quiste.
- 2) Presencia de tejido elástico en las paredes de las formaciones quísticas, tapizadas con epitelio bronquial.
- 3) Ausencia de tejido cartilaginoso y de estructuras glandulares.
- 4) Ausencia de signos inflamatorios.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la MAQCP debe realizarse con las siguientes malformaciones pulmonares y patología broncopulmonar:

a) Hernia diafrágica congénita en el recién nacido (227,325,337,339,349).

La diferenciación entre una MAQCP y la hernia diafrágica congénita en el recién nacido es uno de los principales problemas de diagnóstico diferencial, llegándose a realizar en algunos casos laparotomías exploratorias-terapéuticas (359). Clínicamente, el niño con hernia diafrágica muestra un abdomen plano o excavado, con un tórax en tonel (339,359), pudiendo existir un desplazamiento del latido cardíaco y peristaltismo en tórax (339).

Las imágenes radiológicas de las asas intestinales pueden a veces ser confundidas con la MAQCP (389), aunque raramente se ven niveles hidroaéreos en el momento del nacimiento. La radiografía simple de abdomen no presentará el patrón de aire normal abdominal, y en caso de duda, es aconsejable realizarla (349,350). Si la duda persiste, debe realizarse un enema opaco.

HEIJ y cols. (359) proponen la siguiente técnica para aquellos casos en los cuales la duda diagnóstica persista: se introduce una sonda nasogástrica, y si ésta se localiza por debajo del diafragma, se introduce contraste para localizar el intestino. Si el estómago o el intestino están por encima del diafragma, el diagnóstico de hernia diafrágica congénita está confirmado y el tratamiento será quirúrgico mediante laparotomía. Si el estómago e intestino están por debajo del diafragma y el niño tiene distress, la causa más probable será una MAQCP y entonces deberá realizarse una toracotomía.

Si la situación clínica del niño lo permite, y no es necesario un tratamiento urgente, otro método diagnóstico que se puede utilizar es la TAC, siendo probablemente el de más ayuda (359). Los otros métodos diagnósticos como la broncografía, broncoscopia, gammagrafía, etc, tienen un valor más limitado, aunque pueden ayudar a excluir otras enfermedades pulmonares (359).

b) Enfisema lobar congénito (325,339).

Es otra causa frecuente de distress respiratorio neonatal por malformaciones pulmonares. Generalmente se localiza en los lóbulos superiores (359). La radiografía de tórax muestra una radiotransparencia, más que una estructura quística, como ocurre en la MAQCP (370).

c) El quiste broncogénico y los secuestros pulmonares, son otras anomalías que normalmente no causan problemas agudos en el recién nacido (169), y que no suelen plantear problemas de diagnóstico diferencial, aunque a veces sí (358). La existencia de un aporte arterial sistémico anómalo a una lesión de lóbulos inferiores orienta hacia un secuestro pulmonar, pero no excluye una MAQCP (370). Más difícil puede ser realizar el diagnóstico diferencial con los quistes pulmonares adquiridos.

El quiste broncogénico raramente es multiquístico, y la existencia de un nivel hidroaéreo raramente aparece (365).

d) Neumotórax a tensión

La radiografía de tórax pone de manifiesto en el lado afecto, una hipertransparencia, sin que se visualicen vasos pulmonares, observándose el pulmón

colapsado alrededor del hilio. Suele haber aplanamiento o inversión del hemidiafragma y desplazamiento contralateral del mediastino (218). En algunas ocasiones el neumotórax es una complicación de la forma obstructiva de MAQCP (339,367).

e) Neumatoceles postneumonía estafilocócica

Aunque la incidencia de neumonía estafilocócica ha disminuido mucho, todavía sigue siendo necesario realizar el diagnóstico diferencial entre MAQCP y neumatoceles post-estafilocócicos (339,356), en niños mayorcitos con infecciones pulmonares de repetición y en lactantes (349). En algunas ocasiones el diagnóstico correcto sólo fue establecido tras la toracotomía y el estudio anatomopatológico de la pieza extirpada (349), aunque a veces, una historia clínica y la evolución radiológica facilitan el diagnóstico (366).

f) Abscesos pulmonares o neumonías cavitarias

En estos casos, el diagnóstico diferencial puede ser difícil (370). Un dato que sugiere MAQCP infectada, sería una historia clínica de infecciones pulmonares de repetición localizadas en el mismo sitio, con incremento de volumen del lóbulo afectado.

Anomalías asociadas

Asociado a la MAQCP se han descrito numerosas anomalías, tales como el síndrome de "vientre en ciruela pasa" (345,390,391), malformaciones cardíacas

(350), pectus excavatum (351), síndrome de Potter (335,337,363), atresia yeyunal (335,337,363), truncus arterioso, deformidades óseas, agenesis renal bilateral, tetralogía de Fallot, sirenomelia (335), hidrocefalia (335,359), hernia diafragmática congénita (359) generalmente asociadas a la forma anatomopatológica tipo II.

Se han descrito varios casos de MAQCP asociadas a secuestro pulmonar (203,330,360), lo cual confirma la posible existencia de un mecanismo o agente teratógeno, que actuaría sobre la embriogénesis, y según en el período de actuación, aparecería uno u otro tipo de malformación.

Tratamiento

El tratamiento de la MAQCP es siempre quirúrgico (227,356,359), pudiendo realizarse con carácter de urgencia, sobre todo en neonatos con grave distress, o reglado pero lo antes posible, en aquellos niños sin gran compromiso respiratorio.

El procedimiento inmediato en un neonato con distress respiratorio por MAQCP, es el tratamiento adecuado del mismo. Sin embargo, ésto tiene un inconveniente, y es que los espacios quísticos del lóbulo anormal tienden a aumentar de tamaño cuanto más se ventila ese pulmón. Esta distensión provoca una compresión sobre el pulmón normal, con la posibilidad de una desviación cardiomediastínica y compresión del pulmón contralateral (356). Un retraso en el diagnóstico, y por lo tanto en el tratamiento aumenta la sintomatología respiratoria, debido a la compresión ya comentada. En algunas circunstancias es necesaria la

ventilación mecánica, la cual agrava aún más la distensión de estos quistes, y facilita la sobreinfección.

El tratamiento definitivo de la MAQCP es mediante toracotomía, la escisión del lóbulo o lóbulos afectados, aunque en algunos casos es suficiente una segmentectomía (350). Por ello es esencial diferenciarla de la hernia diafragmática congénita, ya que en este caso, la vía de abordaje es mediante laparotomía, circunstancia que ocurre en algunas series (356).

Tras la intervención debe evitarse la aplicación de presión positiva, por la posibilidad de producir un neumotórax (227,350).

Los neonatos toleran bastante bien una lobectomía, y estudios de seguimiento mediante isótopos (356) demuestran que el pulmón restante crece normalmente, y se hipertrofia para llenar la cavidad torácica (circunstancia que no ocurre en las hernias diafragmáticas congénitas, por la hipoplasia pulmonar existente).

En niños mayorcitos la intervención quirúrgica vendrá motivada por las reinfecciones de la malformación, que son prácticamente inevitables (327).

Dado que en algunas ocasiones existe una arteria sistémica (330) o vasos aberrantes (203,330,334), e incluso se ha descrito la existencia de una MAQCP con irrigación sistémica proveniente de la Aorta, comportándose como un secuestro, pudiera estar justificada la práctica de una arteriografía preoperatoria en algunos

casos, aunque con las nuevas técnicas diagnósticas (ecografía y TAC) puede llegar a diagnosticarse el vaso anómalo.

En la evolución posterior al tratamiento quirúrgico, la mayoría de los autores la describen como buena (339,358,359,376) teniendo una actividad física y psíquica normal. En el seguimiento a largo plazo no se ha demostrado ninguna restricción de la función pulmonar (359).

Entre las complicaciones postoperatorias destacamos la existencia de fístulas bronco-pleurales, enfisema, infección de la herida operatoria, neumotórax, líquido en mediastino, neumonía, etc (350,351,358).

Pronóstico

En una de las series revisadas (351) sobre un total de 32 casos, la supervivencia fue del 94 % . En otra (335) se pone de manifiesto el peor pronóstico de la MAQCP tipo II, dado que el 90% de las anomalías asociadas aparecen en esta variedad y, muchas de las mismas son incompatibles con la vida. El mejor pronóstico lo presentan las lesiones tipo I.

4.6 Fístula arteriovenosa pulmonar

Concepto

La fístula arteriovenosa pulmonar congénita (FAVP) es una malformación poco frecuente, que consiste en una comunicación intrapulmonar entre la arteria pulmonar y la vena del mismo nombre sin que exista un lecho capilar entre ambas estructuras (392,393).

La comunicación puede ser directa o bien por medio de una formación angiomasosa, dando lugar a un cortocircuito derecha-izquierda que produce una desaturación arterial de importancia variable dependiendo de la magnitud de la fístula (392,394-396).

Esta malformación es debida a un defecto de maduración del lecho esplácnico, en el cual las comunicaciones arteriovenosas normalmente pueden excluir los capilares pulmonares (392). Esto permite que se formen sacos vasculares de paredes finas que están irrigados por una arteria aferente única, y son drenados por una única vena eferente que se encuentra distendida al igual que la arteria (397). Además de esta forma simple, podemos encontrar otra en la cual la irrigación arterial y el drenaje es múltiple, es decir, son debidas a más de un arteria o de una vena (393). La tercera forma llamada tipo telangiectasia dispersa, consiste en innumerables anastomosis telangiectásicas extendidas en ambos pulmones (398). Esta última forma es muy difícil de delimitar de la múltiple en diferentes casos de la literatura, debido

a que el término múltiple es utilizado de manera ambigua por los diferentes autores que la describen (398).

Debemos tener en cuenta que el 40-65 % de los pacientes con FAVP van a tener otras comunicaciones arteriovenosas enmarcadas en otros lugares como piel, mucosas etc (392,393,399), es decir que exista una anormalidad difusa básica de los vasos sanguíneos. Esto es conocido con el nombre de enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica familiar (392,397,399,400) de transmisión dominante simple no ligada al sexo (393).

La localización de esta malformación es en un 60% (392) de los casos en los lóbulos inferiores (401) y menos probable en los lóbulos medios (393,394,400,401) o superiores (393,394,396,400,401). Es única en el 65% (392,393) y unilateral en el 75% (392). La bilateralidad también ha sido descrita (392,402,403).

Las mujeres están afectadas dos veces más que los varones (393).

Clínica

Por lo general no se descubren hasta la tercera o cuarta década de la vida a pesar de su origen congénito (392,393,397). Sin embargo existe un 10% que se diagnosticarán en la infancia o adolescencia (393,396,404). Para algunos autores (399,400,405) esto no quiere decir que las FAVP sean tan infrecuentes en los niños como parece por los casos informados, ya que al revisar las series de los adultos

veían que al menos en el 25% de los casos las manifestaciones clínicas comenzaron en la infancia e incluso en el período neonatal.

La clínica está determinada por la comunicación derecha-izquierda que provoca, que la sangre que llega a la circulación sistémica se encuentre mal oxigenada. Puede desviarse a través del shunt hasta un 50% del flujo sanguíneo. Sin embargo ELLIS ha calculado que con la existencia de una derivación del 25%, aparecen ya signos clínicos (392).

Para algunos autores, la intensidad del cortocircuito que va a dar lugar a los síntomas, está en relación con el número y tamaño de las comunicaciones (394,406), mientras que otros opinan que no depende de estas características (407).

El 50% de los pacientes son asintomáticos (397,407), y en el otro 50% de pacientes con fístula, se han visto telangiectasias generalizadas que originarán síntomas en los diferentes órganos dando lugar a: disnea, que aparece en el 60% de los casos (399); epistaxis; rubor; cianosis (396); hemoptisis; hematemesis; dedos en palillo de tambor (404); intolerancia a los ejercicios; hemorragias de las conjuntivas; hemorragias cerebrovasculares; etc (392-394).

Al realizar el examen físico podemos palpar un frémito y escuchar un soplo sistólico o continuo al auscultar sobre la lesión (392,393,400). Tanto la auscultación del corazón, como la presión arterial, pulso, electrocardiograma y gasto cardíaco se encuentran dentro de los límites normales (392,399,400).

En la analítica encontramos una policitemia de 7 a 10 millones de eritrocitos (392), con una hemoglobina de 18 a 25 grs/dl (392,398) y un hematocrito también aumentado de un 60 a 80% (392,398). Aunque lo más normal es la policitemia, debido a las diferentes hemorragias se puede producir una anemia (393).

La saturación de oxígeno arterial está baja, disminuyendo con el ejercicio aún más y elevándose un poco al administrar oxígeno al 100%, pero sin llegar nunca a los valores normales (392,393).

Como complicaciones del curso natural de la enfermedad, tenemos la aparición de un hemotórax que daría lugar a dolor pleurítico, roces pleurales, disminución del murmullo respiratorio y matidez a la percusión (392,397,404,406); abscesos cerebrales metastásicos, hipoxemia, embolias y trombosis cerebrales debido a la policitemia secundaria, y hemorragias cerebrales que hacen que los síntomas cerebrales asociados a las FAVP sean relativamente frecuentes (392,393,398), y no son extraños en pacientes que presentan telangiectasia hemorrágica hereditaria incluso sin FAVP (393).

Diagnóstico

1. Radiografía. Es clave para el diagnóstico, en ella podemos observar imágenes de bordes irregulares bien definidas, [en una minoría de casos se encuentran mal definidas (393,394)], variables, nodulares, no calcificadas que confluyen con el hilio ipsilateral (392) debiendo tener más de 1 cm para poder ser vistas (394). Generalmente están situadas en el tercio pulmonar medio (393). Por radiografía

simple es difícil la identificación de los vasos aferentes y eferentes que son esenciales para el diagnóstico (393).

Se puede pensar en la naturaleza vascular de la lesión mostrando la disminución y aumento de su tamaño, al realizar respectivamente las maniobras de Valsalva y Mueller (394).

La radiografía simple puede no indicar lesión alguna, debido a una hemorragia en el parénquima vecino que ocultaría la fístula, o puede ser debido a atelectasias secundarias a compresión bronquial (399).

Debe sospecharse en una radiografía de tórax, en el caso donde la silueta cardíaca tenga una configuración y tamaño normal, pero con la existencia de densidades altas e irregulares en los pulmones (408).

2. *Broncografía*. Permite demostrar la naturaleza vascular de la lesión (392).

3. *Tomografía*. La imagen nodular se suele advertir en continuidad con los vasos hiliares, observándose tanto la vía aferente como la eferente (393,394), siendo necesario para ello la realización de tomografía de frente y lateral (393). La arteria suele relacionarse con el hilio, mientras que la vena se desvía del trayecto arterial hacia la aurícula izquierda. El aumento del flujo se manifiesta radioscópicamente por un aumento en la amplitud de la pulsatilidad de los vasos hiliares (393).

4. *Angiografía*. Es esencial para confirmar el diagnóstico (403,409). Debe realizarse de los dos pulmones, ya que pueden existir lesiones no visibles en el otro pulmón (392,393). Se han demostrado finas y múltiples fístulas en pacientes con radiografía de tórax normal (397). Es muy útil en los descendientes asintomáticos de pacientes con fístulas demostradas (393). La arteriografía pulmonar determina con precisión la localización, importancia y número de las FAVP (401,408). A veces es necesario realizar estudios selectivos y en diferentes proyecciones para poder diferenciar cuales son los vasos normales de las arterias aferentes, sobre todo si vamos a embolizar a estas últimas (395).

5. *Ecocardiografía modo M de contraste*. A no ser que exista un cortocircuito venoarterial, la inyección de contraste vía endovenosa no irá seguida de la aparición de dicho contraste en las cavidades cardíacas izquierdas (396). CASALDALIGA y cols. (396) realizaron esta prueba en un lactante de 7 meses, al cual le inyectaron el contraste por vía endovenosa periférica, apareciendo dicho contraste en el ventrículo derecho y tres ciclos cardíacos más tarde apareció en el ventrículo izquierdo. Este retraso no es el corriente en los cortocircuitos auriculares intracardíacos (396), siendo útil por tanto para demostrar la existencia de un cortocircuito venoarterial intrapulmonar (410).

La ecocardiografía de contraste o el estudio ultrasonográfico simple pueden ser útiles como métodos de screening para la determinación de malformación arteriovenosa pulmonar en edad temprana en familias de pacientes con síndrome de

Rendu-Osler-Weber (403,411), y también, para el seguimiento del tratamiento quirúrgico en pacientes con esta lesión (403).

6. *Diagnóstico prenatal.* El uso combinado del Doppler color en tiempo real con el ultrasonido en tiempo real, ha demostrado ser muy útil en el diagnóstico antenatal de la fístula arteriovenosa pulmonar. KALUGDAN y cols.(412) informan de un caso de fístula arteriovenosa pulmonar complicada con hidrops fetal, que al estudiarla comprobaron que además existía foramen oval permeable y regurgitación mitral. En la autopsia se vió que junto con la FAVP había múltiples alteraciones en el corazón, arterias pulmonares, pulmones, incluso edema subcutáneo generalizado y ascitis masiva.

Anatomía patológica

Al examen macroscópico, la fístula puede ser subpleural, hiliar (392,398), estar entre los lóbulos, a lo largo de los fascículos broncovasculares, profundamente con respecto a la pleura interlobular y mediastínica (393) y, puede imitar un hemangioma cavernoso en forma de bolsa (392,398).

Microscópicamente, la fístula está revestida por endotelio vascular (392). Los cambios pueden suceder en la estructura de la pared del vaso, estando esta pared más engrosada por la fibrosis subintimal o bien, estar más delgada debido a la pérdida de tejido elástico en la media (398). Muchas veces alrededor se ve un

infiltrado de linfocitos y macrófagos y, en casos extremos, podemos encontrar en el tejido pulmonar de alrededor esclerosis perifocal y atelectasia (398).

Tratamiento

Para algunos autores el tratamiento quirúrgico debe ser realizado en los recién nacidos sintomáticos y en los niños que tengan enfermedad localizada, sobre todo en los que se acompañen de telangiectasia hereditaria (392,400). En el caso de fístulas múltiples bilaterales no está indicado el tratamiento quirúrgico (409). Sin embargo, hay autores (407) que han comprobado mejoría en los casos tratados quirúrgicamente, con una progresión de los síntomas o muerte en los no tratados, así la cirugía estaría indicada incluso en los casos de lesiones múltiples (403).

La morbilidad y la mortalidad es baja y los resultados satisfactorios (392,400). El procedimiento de elección en los niños ha sido la lobectomía, aunque hay autores (392,400) que opinan que es mejor una escisión local, que la resección segmentaria o la lobectomía, ya que los resultados postoperatorios están de acuerdo con la cantidad de pulmón funcional que quede.

TAYLOR y cols. (413) publicaron la primera embolización percutánea transcateter como tratamiento de las fístulas, y desde entonces se ha considerado como tratamiento de elección. Este método nos permite la obstrucción de las fístulas después de realizar el estudio angiográfico, con poco riesgo y con un coste también muy bajo (401).

Como ventajas sobre el tratamiento quirúrgico tenemos que el trauma es menor, menor tiempo de hospitalización, sobre todo que se elimina exclusivamente la fístula respetando el tejido sano, y poder volver a repetir la técnica en caso de un cierre incompleto o la formación de nuevas fístulas (409,414).

Como complicaciones de este método tenemos el paso del material de embolización a través de la fístula. Esto es más difícil que suceda en caso de formación angiomasosa, debido a que es raro que la espiral pueda atravesarla (401), además al salir del cateter al adoptar la forma de espiral se fija a la pared de la arteria (409). Otras complicaciones son: dolor torácico, fiebre y/o leucocitosis tras la embolización debido al infarto pulmonar o por la afectación pleural al obstruir ramas arteriales sanas (395). Estas son pasajeras, desapareciendo de ordinario espontáneamente a los dos o tres días (401).

El material utilizado son espirales metálicas (413,415,416) y balones desechables (395,417,418). En experimentos con animales, los vasos embolizados con los balones están organizados por tejido fibroso y ocluidos permanentemente antes de 10 días en el 90% de los casos (419). WHITE (420) considera que se llega a conseguir un 95% de éxito, aunque hay autores (394,401,406,421) que opinan que para llegar a un éxito total es indispensable en muchos casos repetir la operación.

La embolización selectiva de la arteria aferente en el punto más próximo, es la forma ideal de tratamiento ya que evitamos que se produzcan trombosis de ramas pulmonares normales (409).

Hay quien piensa que el éxito a largo plazo de esta técnica a nivel de la circulación pulmonar es incierto (422).

4.7 Linfangiectasia pulmonar congénita (LPC)

Concepto

La LPC es una rara enfermedad definida como una dilatación difusa de los linfáticos pulmonares, generalmente mortal ya en los primeros días de la vida, y caracterizada por una insuficiencia respiratoria (423-425).

Parece ser que fue WIRCHOW en 1856 (426) el primero en describir la LPC, aunque fueron JAVETT y cols.(423), los que describieron el primer caso en un niño vivo mediante biopsia pulmonar.

En 1966 (427) se publica una revisión de 26 casos y en 1972 FELMAN y cols. (428) revisan 45 casos y publican otros 17 propios, proponiendo una clasificación de esta malformación basándose en la existencia o no de cardiopatía congénita. Así pues tendríamos dos grupos:

Grupo I. A este grupo pertenece un tercio de todos los pacientes que habían sido publicados hasta la fecha. Estos pacientes presentaban cardiopatía congénita y/o enfermedad pulmonar venosa obstructiva.

Grupo II. Supone dos tercios de los casos. No existe cardiopatía asociada.

Como la mayoría de los pacientes que padecen esta enfermedad, nacen muertos o fallecen en las primeras horas de vida o excepcionalmente en los primeros meses, el poder relacionar los hallazgos patológicos con la clínica y la radiología ha sido posible en pocas ocasiones, por lo cual la radiología está bastante mal definida (429).

En nuestro país son DE LA MUELA y cols.(429) los primeros que describen un caso diagnosticado en vida y más tarde FIDALGO y cols.en 1980 (430) aportan nuevos conceptos.

Etiopatogenia

La etiología y patogenia de esta enfermedad es desconocida, aunque existen diferentes teorías que tratan de explicarla:

1. GIANMALVO (1955) (431) considera que es una malformación generalizada de los canales linfáticos, debido a una falta de fusión de los espacios linfáticos primitivos.

2. LAURENCE (1955,1959) (432,433) cree que es una anomalía primaria del desarrollo. Los vasos linfáticos crecen durante la 9ª semana de vida fetal y, durante la 14ª semana forman troncos linfáticos considerables en el tejido conjuntivo que divide al parénquima pulmonar en distintos lóbulos. A la 20ª semana de vida fetal esta lobulación es menos característica, disminuye el tejido conjuntivo y los vasos linfáticos se hacen más delgados en relación al parénquima pulmonar (434-436).

LAURENCE (432) opina que el crecimiento de los linfáticos pulmonares se

detendría en el patrón embriológico de la 16^a semana de gestación, que es el momento de mayor capacidad de los vasos linfáticos, mientras que el resto del parénquima pulmonar sigue su desarrollo normal.

3. SHORTLAND-WEBB y cols. (1966) (437) piensan es debida a una obstrucción intrauterina del flujo venoso pulmonar. Para algunos (438,439), esto explicaría los casos de linfangiectasias asociadas a cardiopatías congénitas [50% de los casos (439)] descritas por distintos autores (428,440).

4. LEONIDAS y cols. (1979) (441) opinan que es posible que exista una relación entre el enfisema pulmonar intersticial (EPI) en neonatos y la linfangiectasia. Presentan dos casos de neonatos con enfisema pulmonar intersticial sometidos a ventilación mecánica, a los cuales se les realizó resección quirúrgica. El examen histológico del pulmón revela aire en el intersticio, formando canales tortuosos en los tabiques interlobulillares y extendiéndose normalmente desde la pleura hasta el hilio. Las altas presiones ventilatorias pueden forzar el aire dentro de los linfáticos dilatados causando más dilatación. La presencia de dilatación linfática (linfangiectasia pulmonar adquirida) en asociación con EPI ha sido mencionada en algunos casos (442).

5. SCOTT-EMUAKPOR y cols. (443) se basan en la teoría de LAURENCE (433), en la que consideran que el error de desarrollo primario es una pérdida de la regulación mitótica en el tejido linfático de los pulmones que se están desarrollando alrededor de la 16^a semana de gestación. Para ellos (443), esta explicación que se

basa en un error de control sobre la división de células, sugiere la existencia de un hecho anormal a nivel molecular de la célula y que implicaría la presencia de algún componente genético en la LPC. Estos autores (443) nos informan de dos casos de hermanos consanguíneos y, aunque este ejemplo no prueba la existencia de esta teoría genética, sí que hay que tener en cuenta dicha posibilidad, no descartando una herencia autosómica recesiva.

Clasificación

NOONAN y cols.(440) consideran que la LPC se podría dividir en tres tipos:

1. En este grupo los linfáticos pulmonares dilatados formarían parte de una forma generalizada de linfangiectasia.
2. Secundaria a hipertensión u obstrucción al flujo venoso pulmonar.
3. Defecto primario del desarrollo de los linfáticos pulmonares.

Grupo I

Es la forma con mejor pronóstico, debido a que la implicación pulmonar es aparentemente menos severa. La linfangiectasia se puede asociar con angiomatosis difusa, siendo los huesos (444) los órganos más frecuentemente implicados seguidos por: hígado, mesenterio, meninges y piel (444-446). FIDALGO (430) describe una niña de 14 meses de edad, la cual presenta desde el nacimiento numerosos linfangiomas distribuidos en axila derecha, extremidad superior derecha y región

glútea. Posteriormente, aparecen nuevos linfangiomas en la región perineal y perianal, así como en mano derecha. Fallece por insuficiencia cardiorrespiratoria a la edad de cinco años y ocho meses. En la necropsia se encontró una coagulación intravascular diseminada junto con una hemangiolinfangiomatosis generalizada que afectaba a piel, meninges, miocardio, pulmón, mesenterio, hígado, páncreas, riñón y endometrio.

Grupo II

En este grupo se incluyen los casos con dilatación de los linfáticos secundaria a hipertensión u obstrucción del flujo venoso pulmonar. El pronóstico de este grupo es muy malo, ya que o nacen muertos o se mueren a las pocas horas o días. El grupo I de FELMAN (428) al que pertenecían un tercio de los pacientes podría ser incluido aquí, ya que representan a los pacientes con cardiopatía congénita y/o enfermedad pulmonar venosa obstructiva.

Los primeros en informar sobre un caso de este grupo fueron SHORTLAND-WEBB y cols. (437), sugiriendo la teoría de la obstrucción intrauterina del flujo venoso pulmonar como responsable del aumento del drenaje linfático, originando la consecuente retención y dilatación de los linfáticos en el feto.

FELMAN (428) considera que a los pacientes de este grupo hay que subdividirlos en aquellos que presentan cardiopatía congénita, y aquellos que tienen una enfermedad pulmonar obstructiva asociada a linfangiectasia.

Aunque en este grupo incluimos a la hipertensión o a la obstrucción del flujo venoso pulmonar (437,447) como causa de la dilatación linfática, es posible que sólo actúen como factores predisponentes, pues según algunos autores (430), de los 40 casos comprobados anatómicamente de obstrucción venosa pulmonar, sin obstrucción de la arteria pulmonar, es decir, debidos a diferentes variedades de estenosis mitral valvular, estenosis de las venas pulmonares, drenaje venoso pulmonar anómalo, vena pulmonar común atrésica, cor triatriatum y atresia mitral con Aorta permeable, sólo en dos casos ha existido demostración anatómica de linfangiectasias pulmonares.

Grupo III

El defecto primario del desarrollo de los linfáticos puede ser, debido a retrasos en la unión de los espacios linfáticos aislados (431) o, como consecuencia del crecimiento continuado del pulmón, manteniéndose las proporciones de la 16ª semana por error en la regresión normal de los elementos del tejido conjuntivo después de ella (432). Hay un predominio en varones y es la de peor pronóstico (430).

Normalmente los canales linfáticos rodean a los bronquios, arterias y venas pulmonares. Sin embargo, estos linfáticos están situados en el tejido conectivo subpleural y en los septos interlobares, dando lugar a la aparente lobulación del parénquima pulmonar por los vasos y quistes linfáticos dilatados (430).

Al igual que en el grupo II FELMAN y cols. (428) consideraban que era necesario una subdivisión, en este grupo creen que también es necesario, haciendo la división entre aquellos que se manifiestan tempranamente, los cuales lo hacen desde el nacimiento y suelen morir en las primeras 24 horas (en su serie aparecieron 7 pacientes), de aquellos en los que las manifestaciones clínicas aparecen más tardíamente. En su serie aparecen tres pacientes con un período inicial sin síntomas ni clínicos ni radiológicos, pero que al cabo de uno o dos meses comenzaron con una clínica de disnea, y una radiografía con infiltración difusa y atelectasia pero sin los linfáticos interlobulares dilatados (líneas de Kerley).

Clínica

Es una enfermedad rara, con una incidencia para algunos autores (430) de 1,11 por 10.000 recién nacidos vivos, o 53 por 10.000 necropsias infantiles realizadas. Basándose en tres informes de casos encontrados en una serie consecutiva de necropsias se ha pronosticado, que se puede esperar un caso de LPC por cada 170 exámenes postmortem de niños nacidos muertos o recién nacidos muertos (448). Algunos autores (432,438) consideran que no es que sea rara, sino que no se reconoce, sobre todo en su forma microscópica.

Existe un cierto predominio del sexo masculino (429,438) con una proporción varón:hembra de 2:1 (105,438). El embarazo es generalmente a término y sin complicaciones (440,449). Al comprobar los casos publicados observamos que la mayoría son recién nacidos que han vivido horas, días o semanas (427,433,450-452),

aunque hay casos diagnosticados a los cinco meses y medio (453), nueve meses (423) y cuatro años (446).

Normalmente el curso clínico de estos pacientes es siempre el mismo. Tienen una primera etapa tras el parto en la cual se encuentran asintomáticos, esta etapa tiene una duración variable, seguida de una fase en la cual el niño desarrolla un síndrome de distress respiratorio caracterizado por ataques de tos, disnea, taquipnea y cianosis, que en los casos severos no se diferencia del distress del recién nacido debido a otras muchas causas pulmonares, con la excepción que normalmente en la LPC no es posible aliviar la cianosis, aún suministrando concentraciones altas de oxígeno en el aire inspirado (438,448). La última etapa lleva a la muerte en la mayoría de los casos en las primeras 24 horas (425,427,433,447,449,452).

La exploración del aparato respiratorio es anodina para algunos autores (29), mientras que otros creen que lo más llamativo es la ausencia de murmullo vesicular a la auscultación (429). En ausencia de malformaciones, la auscultación cardíaca es normal (29).

Radiología

En pocas entidades existe una correspondencia tan grande entre los hallazgos anatomopatológicos y las imágenes radiológicas como en la LPC. Sin embargo, han sido muy pocos los casos informados con hallazgos radiológicos, posiblemente debido a la supervivencia tan corta de los niños afectados (448). El primero en

describirlo fue CARTER y cols. (454) en 1961. La radiografía es la visualización de los linfáticos, manteniéndose el resto de las estructuras pulmonares indemnes, es como una linfografía con los linfáticos dilatados (429).

Dentro de la radiología de la LPC podemos distinguir aquella que presenta anomalías cardiovasculares asociadas, de aquella que no las presenta.

LPC con anomalías cardiovasculares asociadas

Este grupo correspondería al grupo II de Noonan (440). Las manifestaciones que podemos encontrar son muy variables, ya que pueden ir desde una obstrucción venosa pulmonar total, dando edema intersticial, pasando por la presencia de áreas moteadas de neumonía y atelectasia, hasta la presencia de radiografías totalmente normales (455).

La LPC produce un aumento de densidad radiológica sobre ambos campos pulmonares, con un moteado difuso o densidades de grano fino, similares a la atelectasia miliar o indistinguibles de las membranas hialinas (430) conjuntamente con enfisema del pulmón funcionante que queda (456).

La hipertensión venosa produce un edema pulmonar intersticial, que se manifiesta por las líneas A y B de Kerley y edema perivascular que, es evidenciado por la pérdida de la nitidez de las imágenes vasculares pulmonares y la borrosidad y falta de delimitación de las sombras hiliares, dando lugar a las llamadas "alas de

mariposa" (429). En los casos graves la radiografía puede mostrar la imagen llamada "pulmón en panal de abeja" (438).

En algunos casos se ha observado la presencia de neumomediastino y neumotórax (433,449) ya sea uni o bilateral, posiblemente debido a los defectos displásicos del pulmón, consistentes en dilataciones de los conductos alveolares y bronquiolos respiratorios (431,449,457).

En caso de sospecha de enfermedad congénita de corazón, especialmente drenaje venoso pulmonar anómalo total, ya que con la radiografía de tórax no es posible realizar un diagnóstico, FRANCE y BROWN (438) sugieren llevar a cabo una angiografía urgente.

LPC sin anomalías cardiovasculares asociadas

Aquí incluimos a los grupos I y III de la clasificación de Noonan (440). Los hallazgos encontrados en este grupo son igual que en el anterior, muy variables.

a) Es característico encontrar sombras intersticiales marcadas y en forma de líneas A y B de Kerley, que evocarán muchas veces un patrón de edema pulmonar intersticial (455). En otros casos de ausencia de obstrucción venosa pulmonar, el patrón radiológico es predominantemente linfático y reticulo-nodular, correspondiendo estrechamente con la descripción histológica de abundantes linfáticos pulmonares dilatados y quísticos (448,458).

Hay autores (459) que creen que las líneas horizontales que se ven en los surcos costofrénicos, asemejan o pueden ser idénticas a las líneas B de Kerley. Estas densidades lineales están presentes siempre y su identificación en pacientes sin obstrucción venosa pulmonar o fallo congestivo izquierdo, es una presunta evidencia de linfangiectasia pulmonar. DOMENECH (426) en la forma grave, es decir incompatible con la vida, encuentra líneas A y B de Kerley.

b) En algunos casos las alteraciones se restringen a zonas moteadas de neumonía, atelectasia e hiperinsuflación focal (455).

Para algunos autores (458) observar zonas de enfisema e insuflación excesiva ocurre invariablemente. La enfermedad de la membrana hialina puede ser confundida con esta forma nodular miliar y granular (460).

c) Al igual que en el grupo anterior, aquí también nos podemos encontrar con una radiografía en la cual lo único que podemos apreciar es un neumotórax (461).

d) Hay casos en los cuales la linfografía consiguió una opacificación extensa de los linfáticos pulmonares y de la pleura visceral (462). Estos casos consistían en linfangiectasia asociada a un síndrome de Noonan y, a alteraciones de tipo obstructivo en la formación de los canales colaterales en los linfáticos retroperitoneales, mediastínicos, pulmonares y cervicales.

Por medio de la linfografía, hay veces que los linfáticos pulmonares pueden ser visualizados en vida. El medio de contraste es inyectado en la extremidad inferior

y va ascendiendo lentamente hasta la cisterna del quilo, en el epigastrio, luego a través del conducto torácico se dirige a la circulación venosa a nivel de la unión de las venas subclavia izquierda y yugular interna (463).

Si el conducto torácico sufre algún tipo de bloqueo por alguna causa como puede ser un tumor, malformación linfangiomatosa, infección (filariasis), causa quirúrgica o traumática, trombosis de la vena subclavia izquierda, malformaciones congénitas o por cualquier otra, puede producirse un quilotórax y dilatación de los linfáticos dentro del pulmón (464). Para FELSON (465), algunos casos de LPC presentan obstrucción del conducto torácico por alguna de estas razones. En estos casos si realizamos una linfografía por vía pedia, podremos evidenciar el sitio de la rotura, la comunicación con los linfáticos pulmonares o con el espacio pleural, incluso podremos mostrar la causa (463).

Anatomía patológica

Los canales linfáticos normalmente rodean los bronquios, arterias pulmonares y venas, situándose en los espacios subpleurales y septos interlobulares (440,449). Alrededor de los canales hay un estroma de tejido conectivo laxo que va disminuyendo gradualmente al llegar los canales al hilio de cada pulmón (449). El revestimiento de estos canales es de células aplanadas de tipo endotelial (449), dentro de un soporte conjuntivo muy débil y sin elementos musculares, lo cual los diferencia de las dilataciones linfangiectásicas secundarias a procesos obstructivos

en las que hay gran hiperplasia muscular (429). La luz es clara, ópticamente vacía o bien conteniendo una escasa cantidad de células descamadas (430).

A veces en algunos canales linfáticos dilatados se puede observar un material eosinófilo coagulado y linfocitos (449).

En las áreas en las que los vasos linfáticos están en estrecha relación con bronquios y vasos sanguíneos, se observa a veces una pared aparentemente común con arterias y venas de tamaño medio, sin embargo FIDALGO y cols (430) no han podido advertir conexión con bronquios, bronquiolos o alveolos en ninguno de los cortes revisados. En otras zonas se observa una débil red de fibras colágenas, elásticas y a veces fibras musculares lisas como elementos constituyentes de las paredes quísticas (430).

FRANK y PIPER (457), GIAMMALVO (431), y BROWN y REIDBORD (449) informan de bronquiolos respiratorios dilatados y de conductos alveolares en linfangiectasia congénita. Sin embargo BOWDEN (466) advirtió varias áreas de células cúbicas situadas a intervalos de células endoteliales aplanadas en quistes, los cuales asemejaban espacios linfáticos. LAURENCE (433) cree que la presencia de células cúbicas de revestimiento situadas focalmente indica que los quistes son de origen bronquial.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial lo haremos con aquellos cuadros con los cuales pueda haber dudas al ver la imagen radiológica.

1. Con enfermedades pulmonares (429):

a) Hemorragia pulmonar generalizada. Al menos en la fase inicial, el patrón es acinar.

b) Membrana hialina. En los dos primeros estadios la imagen que aparece es en vidrio deslustrado y broncograma aéreo. En los estadios III y IV existe una opacidad total en la que sólo destaca el broncograma. En cuanto a las características clínicas existen diferencias, ya que la LPC ocurre en niños a término y la cianosis se agrega al distress desde el nacimiento (430). La LPC por lo general se asocia a enfisema lo cual sirve para diferenciar la LPC de la enfermedad de la membrana hialina (105).

c) Síndrome de aspiración. Produce imágenes acinares groseras junto a otras de intersticio grueso hiliofugaces (429).

d) Neumonías del recién nacido. Las de tipo aspirativo, dan una imagen similar al síndrome aspirativo, mientras que las que se originan vía hematógena dan lugar a un patrón granular por afectación del intersticio parenquimatoso, que más tarde en estadios posteriores adoptan un patrón mixto granular y acinar.

e) Síndrome de Wilson-Mykiti (456). Da un patrón grosero y difuso con imágenes lineales y reticulares junto con áreas de hiperinsuflación de aspecto quístico y opacidades de distintos tamaños.

f) Fibrosis pulmonar de Hammam-Rich. Primero el patrón es reticular para pasar en estadios posteriores a uno reticulado grosero.

g) Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita. Hay una gran desestructuración pulmonar y se aprecian múltiples imágenes quísticas. Es generalmente unilateral y existe un desplazamiento del mediastino y corazón. Histológicamente, los quistes están revestidos por un epitelio cúbico en vez de endotelio (443).

h) Angiomatosis pulmonar (467). Al ser una afección excepcional, es raro que debamos realizar el diagnóstico diferencial en demasiadas ocasiones (468).

2. *Con procesos cardiovasculares* (429):

a) Que ocasionen una hipertensión pulmonar arterial. Los más frecuentes en el recién nacido son los cortocircuitos izquierda-derecha, con aumento de flujo. En los primeros estadios existe un aumento del patrón vascular arterial, central y periférico, mientras que en estadios posteriores debido al fenómeno de Eisenmenger veremos gruesas arterias hiliares que adelgazan bruscamente.

b) Que produzcan hipertensión venosa:

- Cardíacas (cor triatriatum, lesión valvular mitral, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico). Como transcripción del edema pulmonar hay una pérdida de la nitidez de las imágenes vasculares pulmonares, borrosidad y falta de delimitación de las sombras hiliares junto con las líneas A y B de Kerley, dando en estadíos posteriores un patrón acinar por la ocupación alveolar.

- De origen venoso (desembocadura anómala de las venas pulmonares con obstáculo a la circulación, estenosis congénita del origen de las venas pulmonares y compresiones en el hilio). La imagen radiológica suele ser similar a la anterior, sólo que además se visualiza el vaso anómalo por lo que las hace más fáciles de identificar.

Anomalías asociadas

La LPC la podemos encontrar asociada a diferentes anomalías como son las cardíacas congénitas: defecto del tabique ventricular (440), defecto del tabique auricular, ductus arterioso persistente (440), atresia de la válvula mitral (437), corazón izquierdo hipoplásico (431-433,437,438,452,469,470), vena pulmonar común ciega (447) o atrésica (430), tetralogía de Fallot (430), aurícula y ventrículo únicos con ausencia de arteria pulmonar (471) etc. FRANCE y BROWN (438) informan de dos casos en los que además de las anomalías cardiovasculares, estos pacientes presentan transposición de las visceras abdominales y agenesia de bazo (472).

SINDEL y cols. (473) informan de una paciente con anormalidades asociadas al síndrome de Noonan pero cuya patología cardíaca no es la común de dicho síndrome, como es la estenosis valvular pulmonar, sino la coartación de aorta.

Se han descrito también linfangiectasias pulmonares asociadas a intestinales en pacientes con síndrome de Noonan (440,453,462,474-476).

Fue GORHAM (453) el primero que describió un quilotórax asociado a defectos congénitos de los linfáticos. De los 104 casos publicados hasta 1983, sólo 15 (14%) estaban complicados con derrame pleural (453,477) y sólo en 7 se demostró el carácter quiloso. El desarrollo de un quilotórax perjudica al paciente de dos formas (453):

- Comprime los pulmones y puede producir desviación mediastínica hacia el lado contrario perturbando aún más el estado respiratorio.
- El drenaje del quilo o por toracocentesis o por tubos de drenaje pleural, puede causar un gran compromiso de la nutrición debido a la pérdida de grasas y proteínas. Además el carácter quiloso de un derrame no siempre es fácilmente aparente en el neonato.

En el período neonatal el quilotórax es el derrame pleural más común (453), por lo que en este período todos los derrames pleurales deberían ser analizados para ver el contenido de grasas y proteínas.

FIDALGO y cols.(430) informan sobre un pretérmino con LPC que presentaba un fenotipo de síndrome de Down y que al realizar la autopsia se pudo observar un derrame pleural bilateral.

Hay autores que han recogido la asociación de LPC con neumotórax (430,443,449,461).

SHANNON y cols.(448) describen un caso donde además de la LPC, al realizar la autopsia se descubre una enfermedad cardíaca compleja compuesta por dextrocardia, defecto del tabique ventricular, ventrículo único, arteria pulmonar hipoplásica, drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) tipo subdiafragmático, incluso agenesia de bazo y malrotación intestinal.

La asociación con enfisema pulmonar intersticial ha sido informada por LEONIDAS y cols.(441).

Tratamiento

No es específico, sino que se basa en el tratamiento sintomático y de las complicaciones.

Ya que la linfangiectasia determina un mal drenaje del líquido torácico, la terapia debería intentar disminuir la producción de linfa. Esto tiene lugar en el intestino delgado cuando se produce la absorción de los triglicéridos de cadena larga,

con la subsecuente formación de quilomicrones. La linfa intestinal transcurre por la cisterna quillosa y entra en el conducto torácico. Sin embargo, los triglicéridos de cadena media, no necesitan esterificación y formación de quilomicrones, sino que se absorben directamente al sistema porta. Sabiendo esto, una dieta a base de triglicéridos de cadena media, puede ayudar a disminuir el flujo de linfa torácica minimizando los síntomas y permitiendo una ventilación adecuada (426).

SERRATO (438) cree que en caso de evidencia de obstrucción venosa pulmonar, es posible que mejore al quitar cualquier obstrucción adicional. Sin embargo otros autores (478) opinan que esto podría retrasar demasiado una cirugía agresiva. Aunque una terapia conservadora no posibilita una supervivencia prolongada, es posible que la presencia de LPC sea siempre un impedimento de éxito en los casos más graves de drenaje venoso pulmonar anómalo total (438).

FIDALGO y cols,(430) creen que siempre se debe corregir la anomalía cardíaca en caso de estar asociada a LPC, antes de decidir que no hay tratamiento, no obstante la corrección de esta anomalía influye poco en la evolución de la LPC.

III. MATERIAL Y METODOS

5. POBLACION INFANTIL ESTUDIADA

Con el fin de recopilar la experiencia del Departamento de Pediatría y del de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocio de Sevilla (H.I.U.V.R.), hemos revisado todas las historias de malformaciones pulmonares. Para ello, hemos seguido una triple sistemática. Primero, se han revisado todas las necropsias desde que se abrió el Hospital Infantil a primeros de mayo de 1.971, hasta diciembre de 1991, revisándose aquellos diagnósticos de malformación pulmonar. En segundo lugar, se han revisado las historias clínicas de los niños en el H.I.U.V.R., unas 140.000 y las de aquellos sometidos a tratamiento quirúrgico y análisis de la pieza reseçada. En tercer lugar, un número pequeño de niños, no han tenido que ser intervenidos, controlándose en la policlínica de dicho centro, de donde se han extraído los datos necesarios. Se han excluido del presente trabajo las hipoplasias pulmonares y las malformaciones traqueobronquiales por las razones anteriormente aducidas. La descripción de los 96 casos encontrados se encuentran recogidos en el tomo II.

La población escogida es variable en cuanto al número, ya que durante muchos años, éste era el único Hospital Infantil que cubría las necesidades primarias de una amplia zona que sobrepasa con mucho los límites provinciales. Así mismo, cubría las necesidades terciarias de un área que excedía la actual Comunidad Autónoma (incluía la provincia de Babajoz y las Islas Canarias). En la actualidad, es el hospital de referencia de las tres provincias más occidentales de Andalucía y, la asistencia primaria la comparte con otros dos hospitales de la Ciudad (Hospital Universitario

Virgen de la Macarena y Hospital Universitario Virgen de Valme) y uno de la provincia (Hospital Comarcal de Osuna). En términos generales atiende a la misma población infantil que nace en la maternidad aneja.

El total de nacidos vivos en dicho Hospital Maternal durante este período de tiempo fueron 342.278. Los éxitos habidos entre los ingresados en el Hospital Infantil fueron 5.108 y el número de necropsias realizadas 2.450.

Año	Nacidos	Exitus	Necropsias	%Necropsias
71	8.998	112	72	64
72	18.240	394	260	66
73	19.731	393	275	70
74	19.600	390	280	72
75	21.800	373	237	64
76	22.200	362	214	59
77	22.800	313	170	54
78	22.775	305	140	46
79	20.215	257	111	43
80	18.813	241	81	34
81	17.086	244	92	38
82	16.409	218	83	38
83	15.195	172	51	30
84	14.190	151	58	38
85	12.870	203	58	29
86	12.701	160	56	35
87	12.497	168	48	29
88	12.310	164	31	19
89	11.295	164	40	24
90	11.528	155	53	34
91	11.025	169	40	23
Total	342.278	5.108	2.450	48

6. PARAMETROS UTILIZADOS Y METODOS DE OBTENCION

Una vez obtenido el material necesario, cada historia clínica o necropsia ha sido analizada en base a un protocolo elaborado, atendiendo a las publicaciones que hasta la fecha han llegado a nuestro poder. De esta forma, obteníamos los datos epidemiológicos, clínicos, las pruebas complementarias realizadas, el diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

Se indagó más en los datos del período neonatal que pudieran hacer sospechar la existencia de malformaciones, así como los antecedentes de otros hermanos con problemas malformativos. De la misma forma se profundizó en los datos que hacían referencia a patología infecciosa pulmonar de repetición (neumonías, bronquitis, bronquiolitis, etc), así como la edad de inicio, la de diagnóstico, forma clínica de presentación, semiología, etc. También se estudiaron variables como las pruebas complementarias realizadas (radiografías de tórax, estudios gastroesofágicos, tomografías, TAC, broncoscopias, ecografías pulmonares y abdominales, estudios cardiológicos, etc). Junto a todo ello se realiza un análisis de las malformaciones asociadas, así como el tratamiento seguido y la evolución de los pacientes.

Estudio anatomopatológico

El procesamiento para las muestras de pulmón obtenidas de la intervención quirúrgica o de la necropsia es el siguiente:

1. *Fijación en formaldehído al 10% .*

2. *Deshidratación e inclusión en parafina:*

- alcoholes durante 5 horas
- xilol durante 4 horas
- parafina durante 4 horas

3. *Bloque de parafina.*

4. *Cortes a 4 micras (microtomo).*

5. *Desparafinación (estufa a 60°C durante 20 minutos).*

6. *Tinciones (hematoxilina-eosina, PAS, diastasa-PAS, reticulina, tricrómico, etc).*

7. *Montaje.*

Métodos complementarios de estudio

Las pruebas complementarias han sido realizadas en el Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío de Sevilla, en la Sección de Diagnóstico por la imagen y en la Sección de Hemodinámica. Los estudios broncoscópicos han sido hechos por la Sección de ORL pediátrica, en colaboración con el Servicio de Anestesia y la sección de Radiodiagnóstico.

Los estudios gammagráficos se han llevado a cabo en el Hospital de Rehabilitación y Traumatología, en el Servicio de Medicina Nuclear. Los estudios de tomografías axiales computarizadas lo han sido en el Servicio de Radiodiagnóstico de dicho Centro.

Tratamiento quirúrgico

La intervención quirúrgica fue realizada por el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocio de Sevilla, y en aquellos casos en que fue necesario, el postoperatorio inmediato fue controlado en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de dicho Centro, pasando luego a planta, donde permanecen hasta el alta. El seguimiento de estos niños se realiza en colaboración con la sección de Neumología Pediátrica y el Departamento de Cirugía Pediátrica.

7. SOPORTE INFORMATICO

La bibliografía fue obtenida mediante un ordenador PC compatible de 640 K de memoria, un lector CD-ROM y software de búsquedas en disco óptico, con una base de datos de MEDLINE/CD-ROM, de la National Library of Medicine, Washington, distribuidor EBSCO, de los años 1986-1991 en la Biblioteca del Hospital Universitario Virgen del Rocio y, mediante búsqueda por archivos en la biblioteca del Hospital Infantil Virgen del Rocio. Los datos de esta amplia bibliografía se cotejan con los nuestros, destacando una serie de peculiaridades, y estando en lo básico de acuerdo con la experiencia internacional.

Para la elaboración de la presente Tesis se utilizó un ordenador personal marca IBM compuesto por:

- Unidad central de proceso, con procesador 286 y 640 K de memoria.
- Monitor color
- Teclado en español
- Impresora matricial

Para la elaboración de la base de datos, la información fue estructurada y organizada en forma de unidades experimentales, una para cada caso, denominadas FICHAS, que fueron almacenadas en el disco duro de 20 Mb para su posterior procesamiento.

Se utilizó el procesador de texto WORLD PERFECT versión 5.1 para la escritura del texto. Se contó como complemento para la realización de las tablas y gráficos, con el programa HARVARD GRAFFICS versión 2.3 en español.

Mediante el programa R-SIGMA se procedió a realizar el análisis estadístico descriptivo.

La impresión se realizó en una impresora Laserjet III p (HEWLETT PACKARD), y las diapositivas en el ordenador del Departamento de Pediatría del H.I.U.V.R. mediante el programa H.G. 2.3 y adaptador Polaroid Palette Plus.

IV. RESULTADOS

8. DESCRIPCION DE LOS RESULTADOS

8.1 Anomalías de la lobulación

Dentro de las anomalías pulmonares por exceso, hemos considerado el estudio de los secuestros pulmonares y de las anomalías de la lobulación, incluyendo aquí algunas en las cuales no existe un exceso de tejido pulmonar, sino un defecto, dado que desde el punto de vista clínico y diagnóstico se comportan de forma muy similar.

De un total de 24 casos, 15 eran hembras y 9 varones (Figura 14), con una edad de inicio de la sintomatología (Figura 15) que oscila desde el momento del nacimiento hasta los ocho días, distribuyéndose de la siguiente forma: 19 antes de las veinticuatro horas. Tres a los dos días, uno a los ocho y un último caso en el cual no consta el inicio de la sintomatología, aunque sabemos que la clínica era de larga evolución y el diagnóstico se realizó a los nueve años de edad.

La presentación clínica fue muy variada (Tabla 11) y en la mayoría de los casos, quedó enmascarada por la patología básica, generalmente un proceso severo, que llevó al éxitus (23 casos), realizándose en la mayoría de los casos el diagnóstico de la malformación pulmonar en la necropsia.

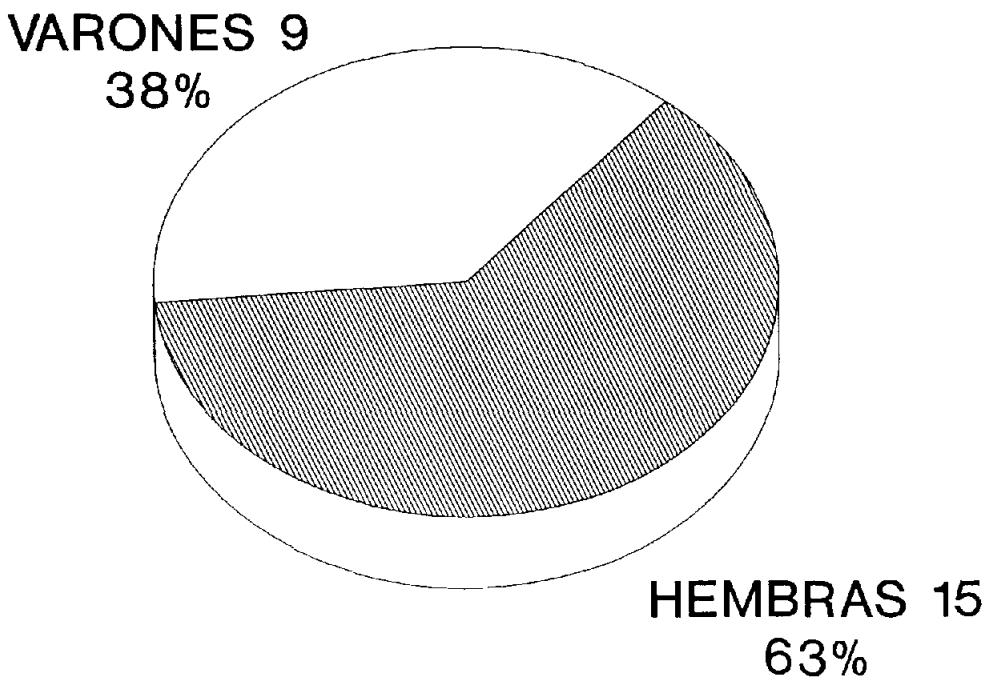
Las pruebas complementarias realizadas (Tabla 12) incluyen 16 radiografías de tórax, no siendo posible el realizarlas en todos los casos, por el precoz fallecimiento en algunos de ellos.

En cuanto a la localización (Figura 16) existe un predominio derecho (17 casos) sobre el izquierdo (3 casos). Tres casos fueron bilaterales y uno no consta. La descripción anatómica del tipo de anomalía encontrada queda reflejada en la tabla 13.

De los 24 casos sólo uno vive actualmente, correspondiendo al niño que fue diagnosticado con nueve años (Figuras 48 y 49), y que presentaba una sintomatología de infecciones pulmonares recurrentes, siendo diagnosticado anatomopatológicamente como un pulmón izquierdo trilobulado. Este niño permanece vivo actualmente, siendo su evolución al cabo de los tres años de la intervención buena, contando en la actualidad con 12 años de edad. La edad de fallecimiento oscila (Tabla 14) desde las 24 horas de vida hasta los cuatro meses de edad.

Estos 23 casos podemos clasificarlos según el estudio necropsico como enfermedad fundamental (fuera o no la causa del éxitus), alteración independiente y alteración concomitante (Tablas 15,16 y 17).

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION



SEXO

FIGURA 14

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

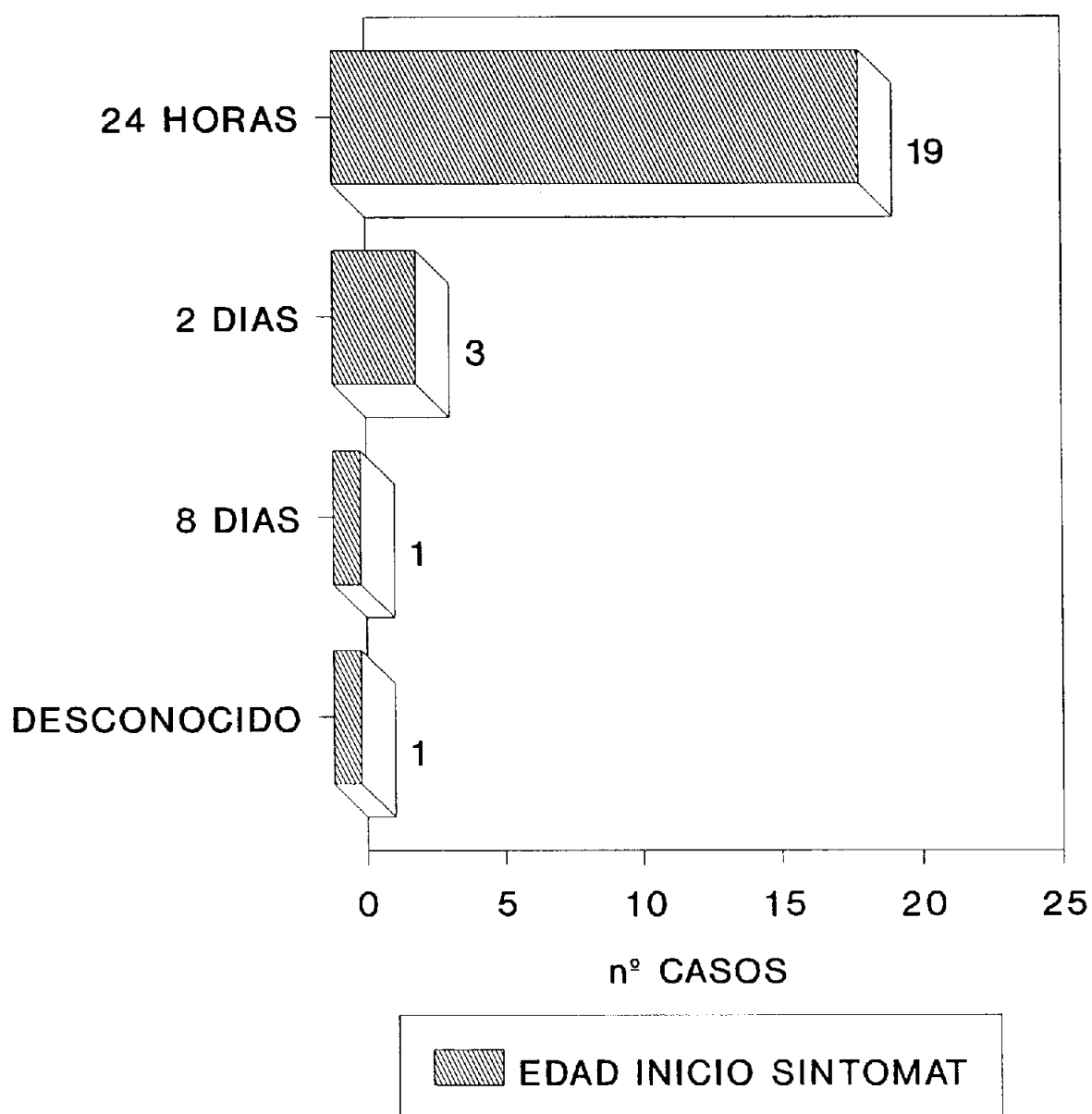
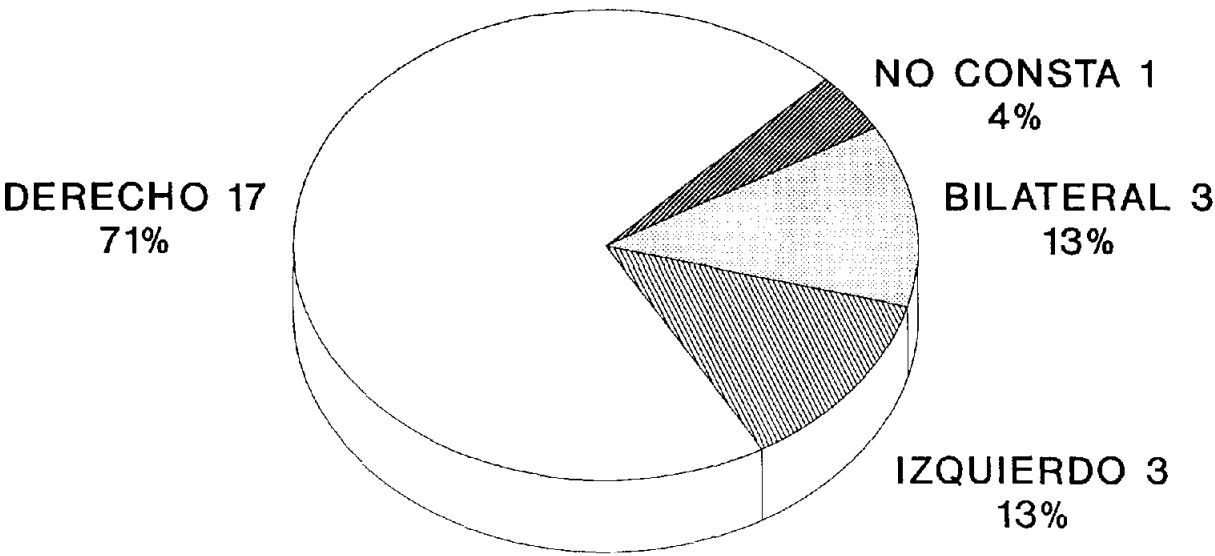


FIGURA 15

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION



LOCALIZACION

FIGURA 16

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

<u>CLINICA</u>	<u>Nº CASOS</u>
Distress respiratorio	10
Cianosis generalizada	4
Sufrimiento fetal	2
Palidez y llanto débil	2
Polimalformado	1
Aspiración Liq.Amniótico	1
Reflejos débiles	1
Gran inmaduro	1
Isoinmunización	1
Infecciones pulmonares	1

TABLA 11

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

<u>PRUEBAS COMPLEMENTARIAS</u>	<u>Nº CASOS</u>
RADIOGRAFIA TORAX	16
ELECTROCARDIOGRAMA	3
CATETERISMO CARDIACO	1
ECO CEREBRAL	1
TAC PULMONAR	1

TABLA 12

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

<u>DESCRIPCION ANATOMICA</u>	<u>Nº CASOS</u>
Pulmón D bilobulado	11
Pulmón D monolobulado	2
Pulmon I trilobulado	2
Pulmón D tetralobulado	1
Lóbulo pulmonar D accesorio	1
Anomalía lobulación pulmón D	1
Pulmón I tetralobulado	1
Pulmón D bilobulado e I monol.	1
Pulmón D tetralobulado e I tri.	1
Ausencia lobulación pulmonar bilateral.	1
Lóbulo pulmonar accesorio	1
Lobulación supernumeraria incom pleta en LSD	1

TABLA 13

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

<u>EDAD DE FALLECIMIENTO</u>	<u>Nº CASOS</u>
24 HORAS	5
2 DIAS	3
3 DIAS	3
4 DIAS	2
7 DIAS	1
9 DIAS	3
10 DIAS	1
12 DIAS	1
13 DIAS	1
19 DIAS	1
1 MES	1
4 MESES	1

TABLA 14

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

<u>ENFERMEDAD FUNDAMENTAL</u>	<u>Nº CASOS</u>
Pulmón D bilobulado	3
Pulmón D monolobulado	2
Pulmon I trilobulado	1
Pulmón D tetralobulado	1
Lóbulo pulmonar D accesorio	1
Pulmón I tetralobulado	1
Pulmón D bilobulado e I monol.	1
Ausencia lobulación pulmonar bilateral(ausencia cisuras)	1

TABLA 15

MALFORMACIONES PULMONARES
ANOMALIAS DE LA LOBULACION

ALTERACION INDEPENDIENTE Nº CASOS

Pulmón D bilobulado	7
Lóbulo pulmonar accesorio	1
Pulmon Derecho tetralobulado e Izquierdo trilobulado	1
Lobulación supernumeraria LSD	1

MALFORMACIONES PULMONARES ANOMALIAS DE LA LOBULACION

<u>ALTERACION CONCOMITANTE</u>	<u>Nº CASOS</u>
Pulmón Derecho bilobulado.	1
Anomalía de la lobulación del pulmón Derecho.	1

TABLA 17

8.1 Secuestro pulmonar

El secuestro es una malformación en la cual existe tejido pulmonar no funcionante, irrigado por arterias sistémicas y, sin conexión con el árbol traqueobronquial normal.

Nuestra casuística es de ocho casos, existiendo una distribución igual con respecto al sexo, es decir, 4 varones y 4 hembras (Figura 17).

Si clasificamos los secuestros en intra y extralobares, advertimos un predominio de los primeros (cinco casos), con respecto a los segundos (tres casos) (Figura 18).

En cuanto a la edad de inicio de la sintomatología, observamos que en cuatro de ellos comenzó en el período de recién nacido, uno a los dos años, uno a los tres años y medio y dos a los seis años de edad (Figura 19). La clínica que mostraban la mayoría (cinco casos) consistía en febrícula o fiebre y tos, presentando además dolor torácico dos de ellos, dos casos se manifestaron con distress respiratorio y uno con insuficiencia cardíaca (Figura 20).

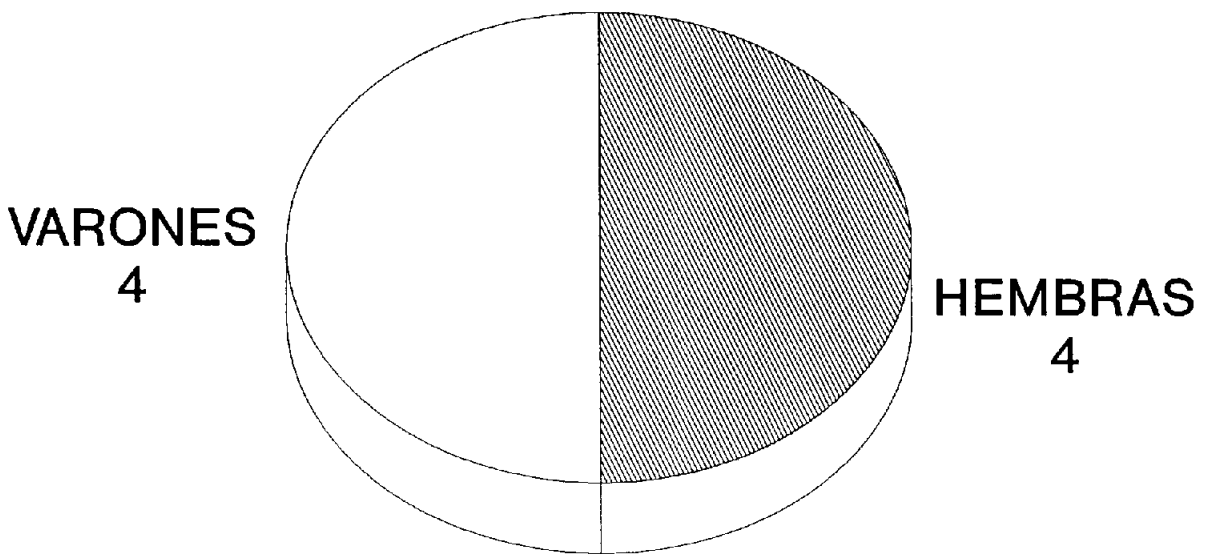
En todos los casos fue realizada radiografía de tórax, la TAC se efectuó en seis pacientes, en cuatro casos arteriografía, tres estudios esófago-gastro-duodenales, dos Eco torácicas, dos ecocardiogramas, una broncoscopia y una tomografía (Figura 21).

Respecto a la localización, cuatro están en el lado derecho y cuatro en el izquierdo. En los secuestros extralobares dos presentan una localización izquierda, a nivel de LII y el que queda tiene una localización en el lado derecho (Figura 22). Los secuestros intralobares se encuentran todos en el lóbulo inferior, en tres casos en el lado derecho y en dos de ellos en el lado izquierdo (Figura 23).

El tratamiento fue quirúrgico en siete pacientes, el octavo fue éxitus antes de poder realizar el diagnóstico.

Como anomalías asociadas encontramos, dos comunicaciones interauriculares (CIA) en dos casos de secuestro intralobar, uno de ellos muestra además una vena cava superior izquierda y el otro una arteria subclavia derecha aberrante y un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. Un quiste broncogénico con hipoplasia de la primera costilla bilateral y pulmón derecho bilobulado son las anomalías asociadas en uno de los secuestros extralobares.

MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO



sexo

FIGURA 17

MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO

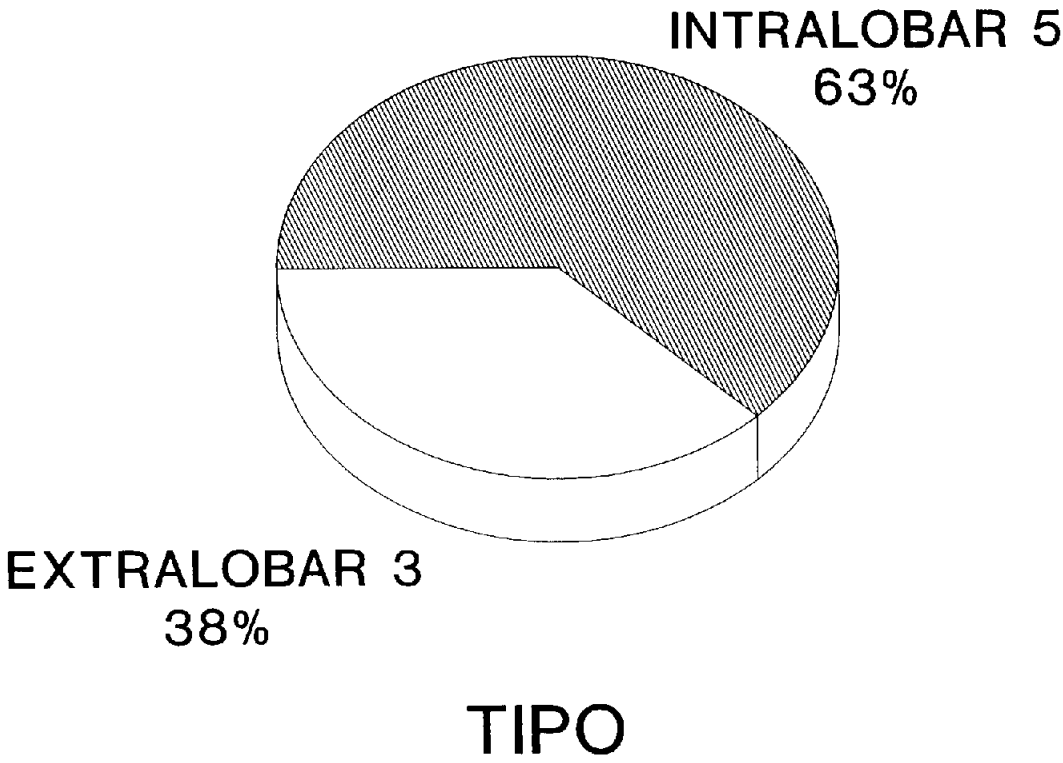


FIGURA 18

MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO

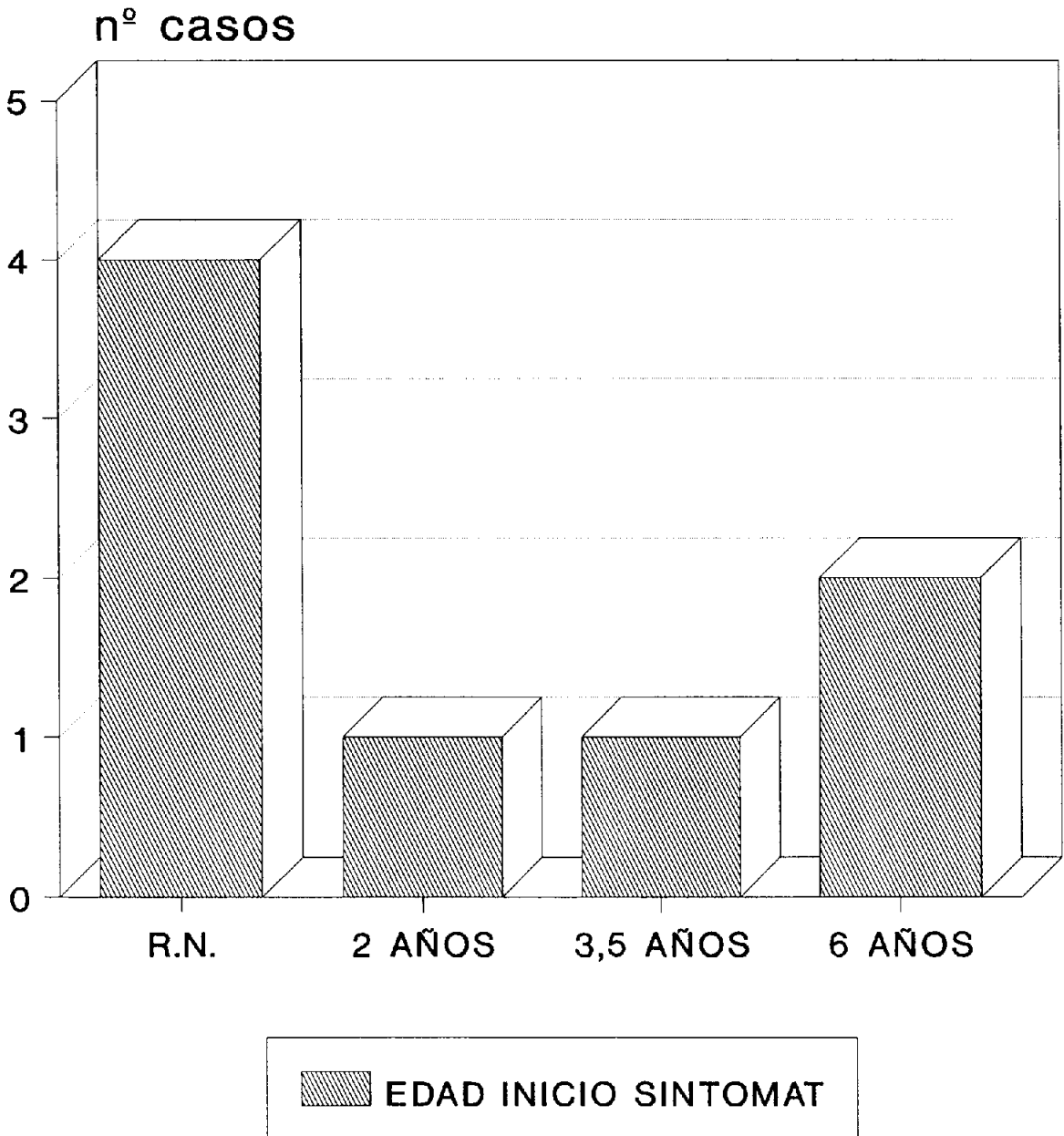


FIGURA 19

MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO

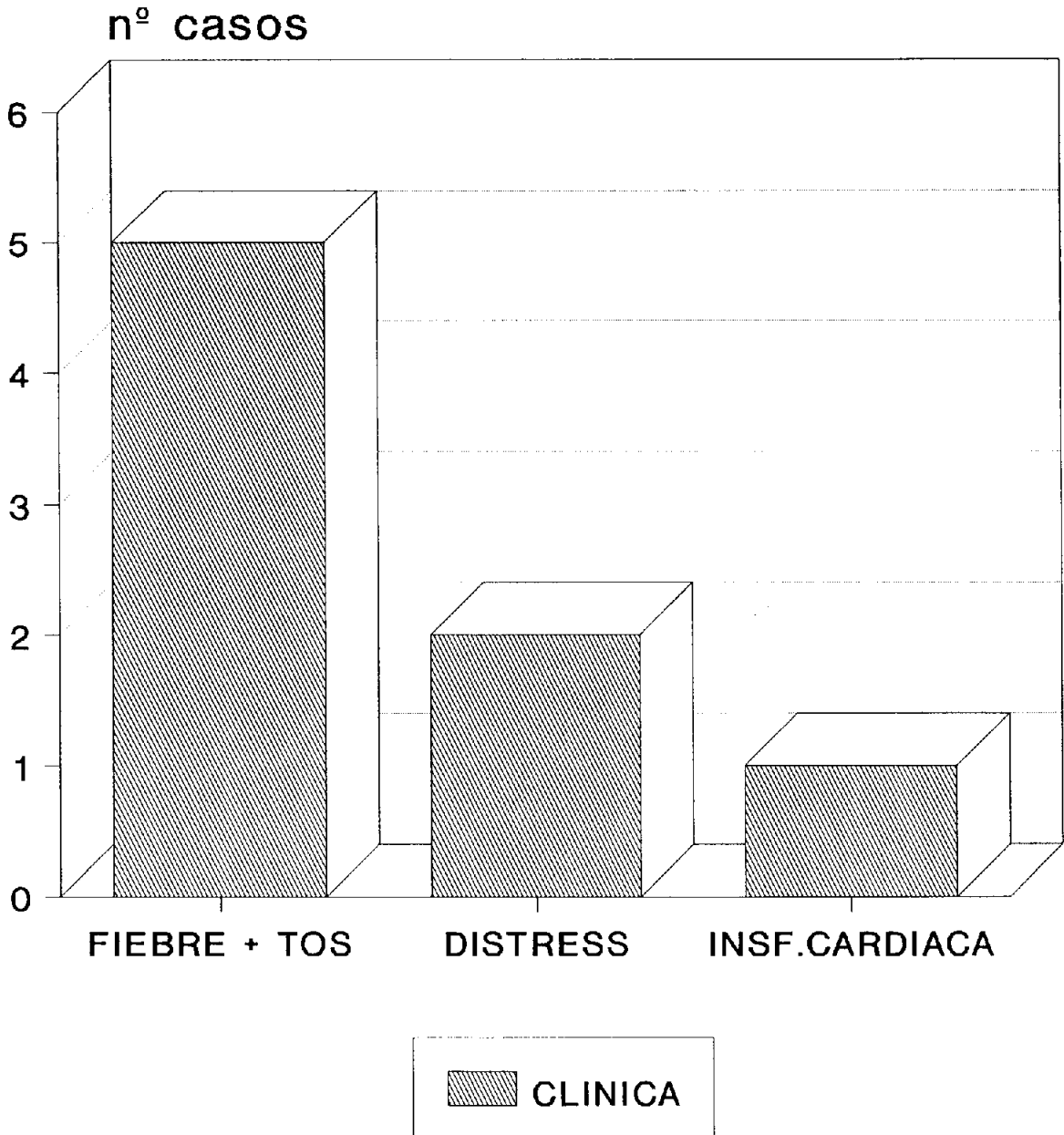


FIGURA 20

MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO

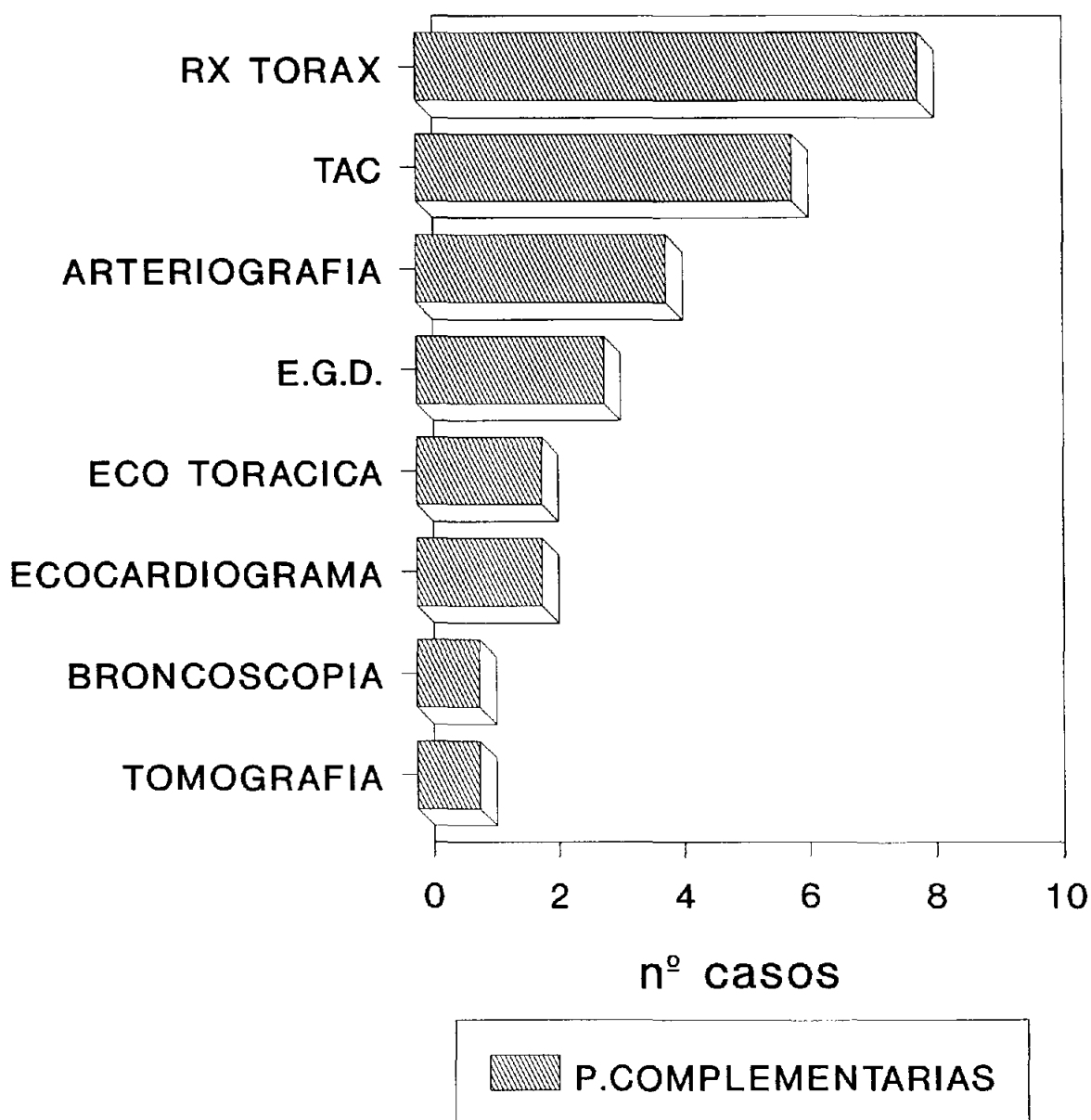
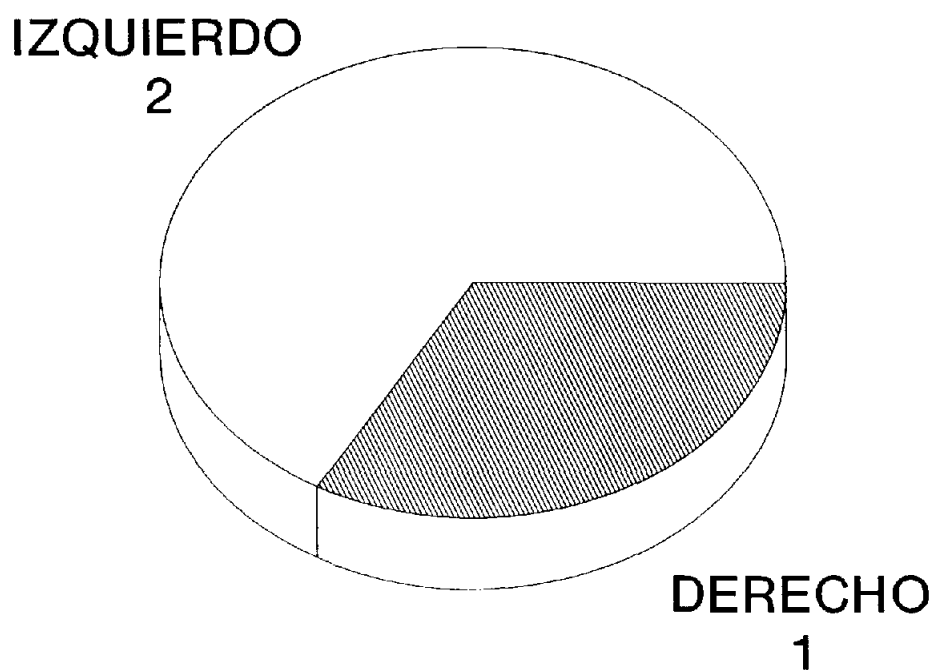


FIGURA 21



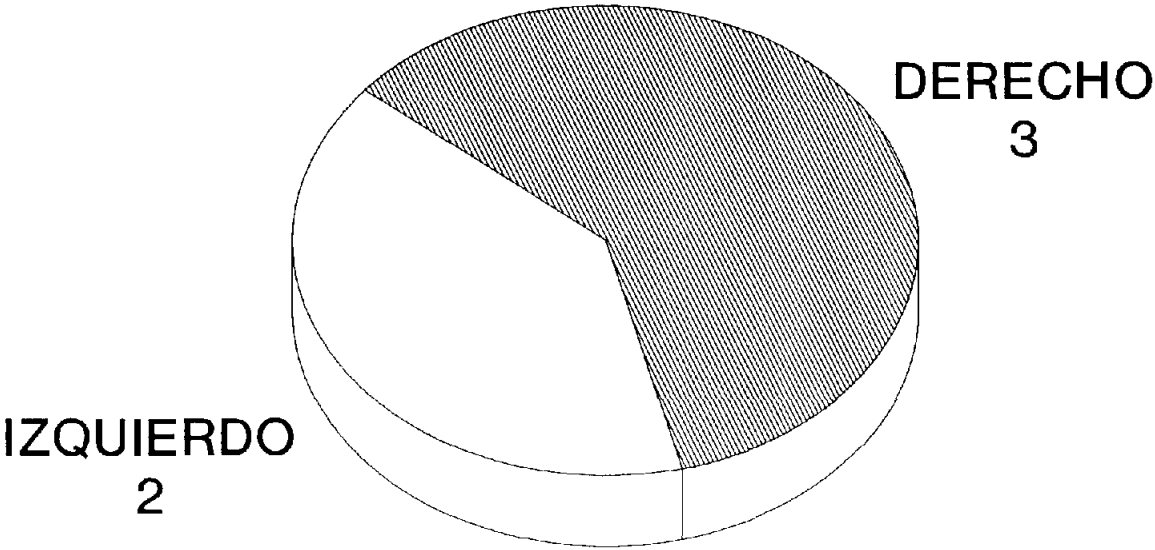
MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO



LOCALIZACION EXTRALOBAR

FIGURA 22

MALFORMACIONES PULMONARES SECUESTRO



LOCALIZACION INTRALOBAR

FIGURA 23

8.3 Enfisema lobar congénito

El enfisema lobar congénito consiste en una hiperdistensión de uno o más lóbulos pulmonares, que llega a ocupar gran parte del hemitórax, con una compresión del tejido pulmonar que lo rodea, desplazando al mediastino hacia el lado contralateral y, herniándose a través del mediastino anterior.

En las figuras 24 a 31 se encuentran resumidos los 21 casos de ELC que aportamos, incluyendo la distribución según sexo, edad de inicio de la sintomatología, edad del diagnóstico, clínica, pruebas complementarias realizadas, etc.

Respecto al sexo, 14 eran varones y 7 hembras (Figura 24). La edad de inicio de la sintomatología (Figura 25) oscila entre el período de recién nacido y los 15 meses, predominando el período de recién nacido. La edad de diagnóstico oscila entre el período neonatal y los 16 meses (Figura 26). De los once niños que iniciaron la sintomatología en el período neonatal, diez fueron diagnosticados a los pocos días. El caso en el cual se retrasó su diagnóstico un mes, fue porque aunque inicialmente se catalogó como ELC, como realmente tenía, evolucionó con un cuadro de dificultad respiratoria muy severa, fue completado el estudio y diagnosticado además de mucoviscidosis, evolucionando posteriormente hacia el fallecimiento. El tiempo mayor de retraso en el diagnóstico fue de cuatro meses, en un niño de 7 meses, que fue enviado de otro centro hospitalario, por un cuadro catarral de larga evolución, y que se diagnosticó a los 11 meses.

La forma clínica de presentación (Figuras 27 y 28) guarda relación con la edad. Así, en los neonatos se manifiesta como distress respiratorio, mientras que en los lactantes lo fue como catarros de repetición, como dificultad respiratoria y como síndrome febril.

En cuanto a las pruebas complementarias realizadas (Figura 29), en todos los casos se practicó radiografía anteroposterior de tórax, que en la mayoría de los casos fue suficiente para confirmar el diagnóstico. En seis casos se realizó una gammagrafía pulmonar de perfusión, mostrando una hipocaptación o anulación de la zona afecta. Menos frecuentemente fueron utilizadas otras técnicas complementarias como la TAC y arteriografía, y años antes la tomografía, broncoscopia y broncografía.

Respecto a la localización (Figuras 30 y 31) 14 afectaban al pulmón izquierdo y 7 al derecho, no existiendo ningún caso bilateral, aunque sí dos casos con afectación de dos lóbulos. En 14 casos se localizaba en el lóbulo superior izquierdo, existiendo un predominio en los lóbulos superiores.

El tratamiento fue quirúrgico en 15 casos, pudiéndose estudiar anatomopatológicamente las piezas de la resección, en todos los casos.

En seis de los 21 casos (Tabla 18) encontramos malformaciones o patología asociada, destacando la Tetralogía de Fallot en uno y la Mucoviscidosis en otro, siendo éstos los dos únicos casos de éxitus.

La evolución ha sido favorable en 18 casos, algunos con una evolución de diez años y medio de seguimiento. Uno ha seguido una evolución desconocida, pues no ha asistido a los controles programados, no habiendo sido intervenido. Los otros dos son los referidos éxitos más arriba.

ENFISEMA LOBAR CONGENITO SEXO

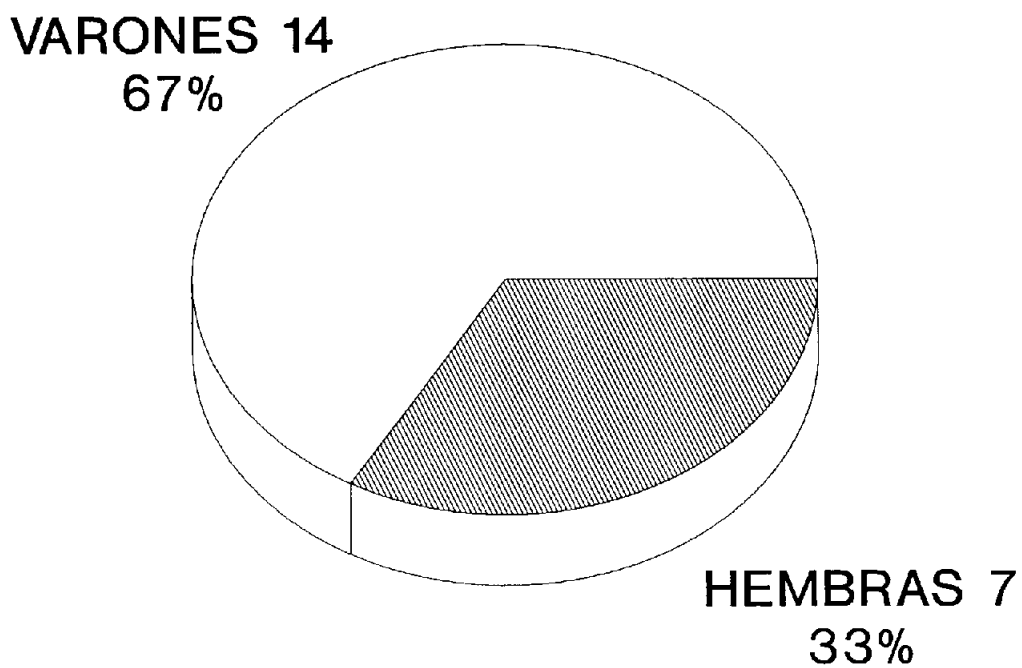


FIGURA 24

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

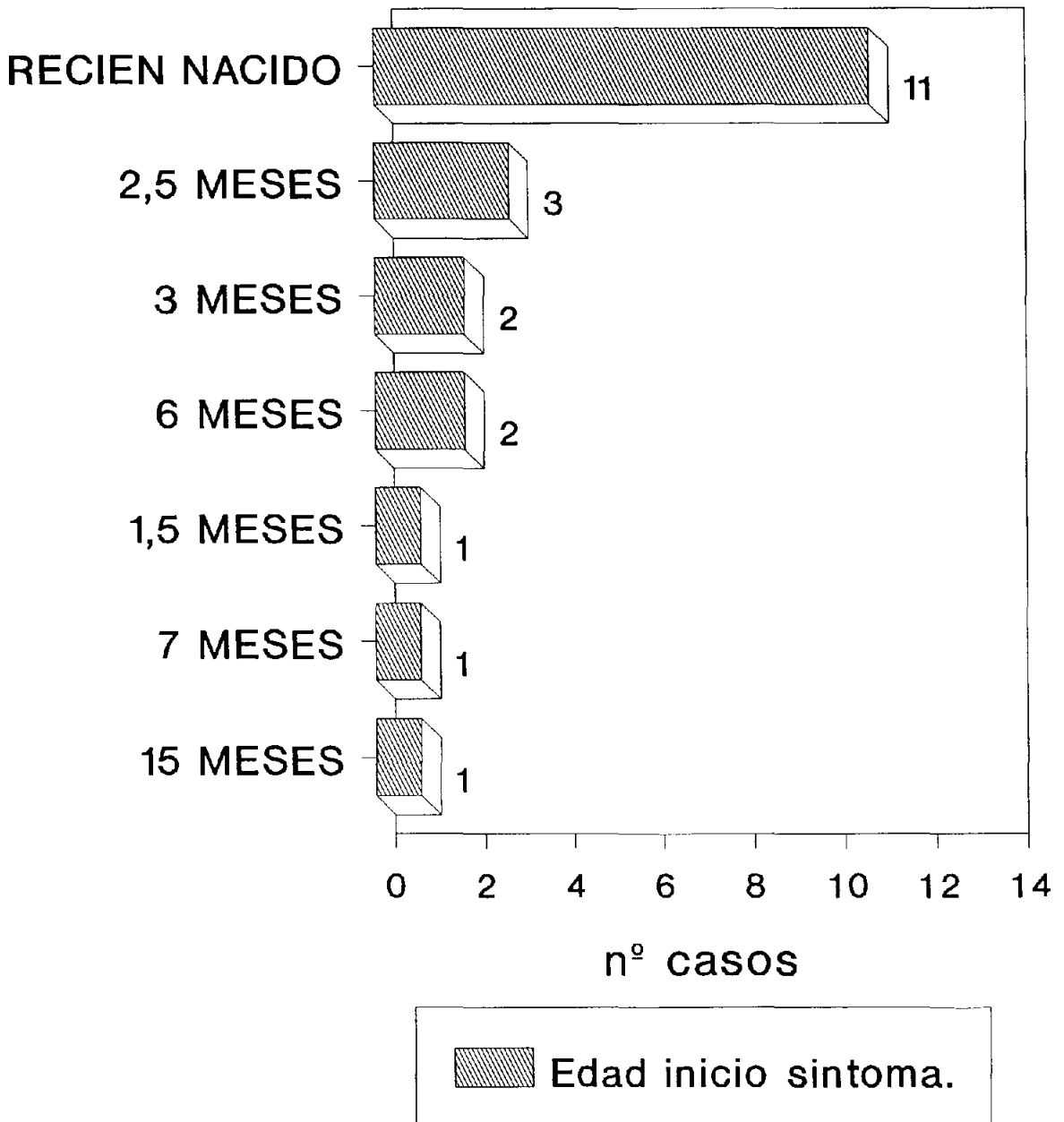


FIGURA 25

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

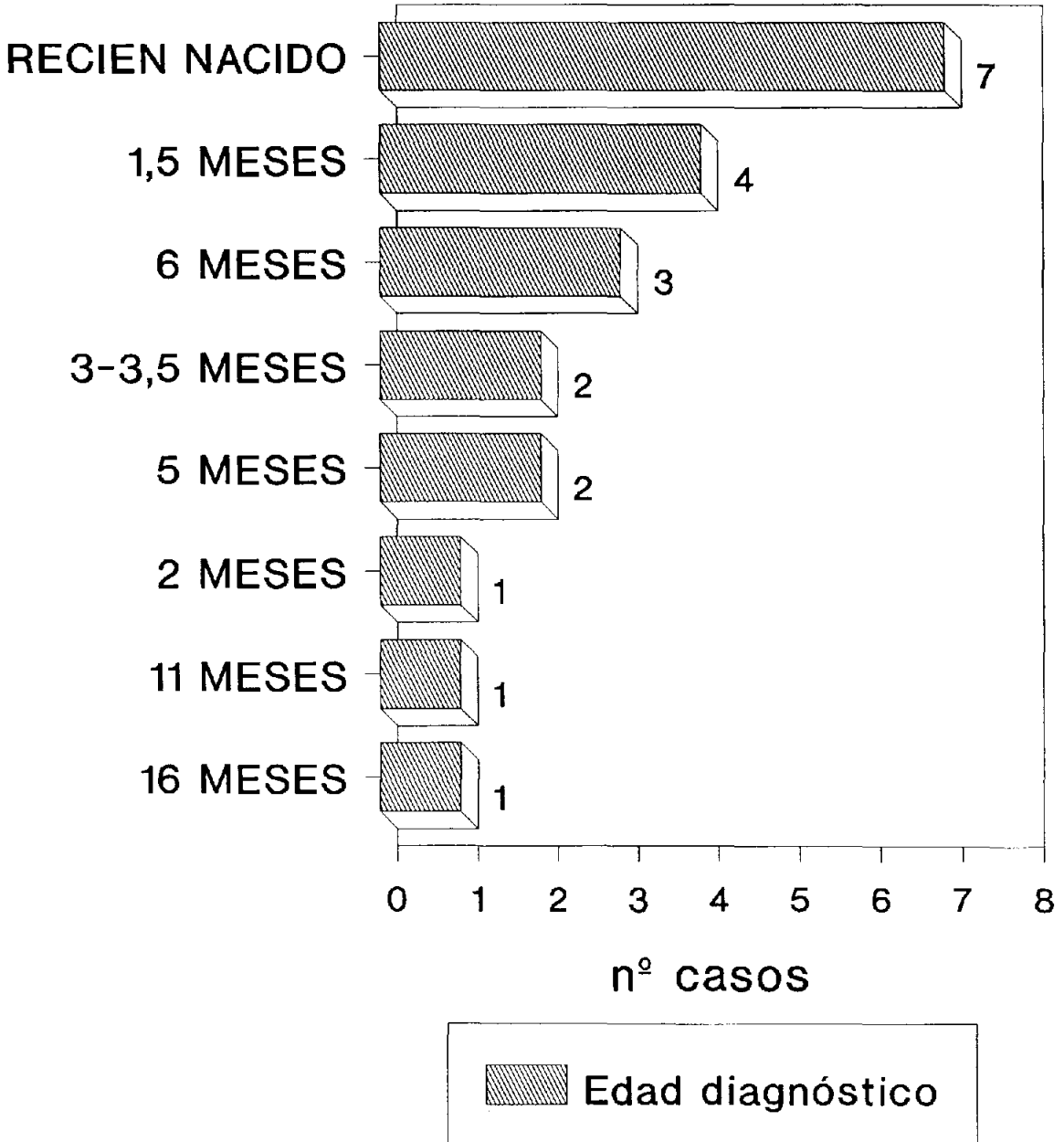


FIGURA 26

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

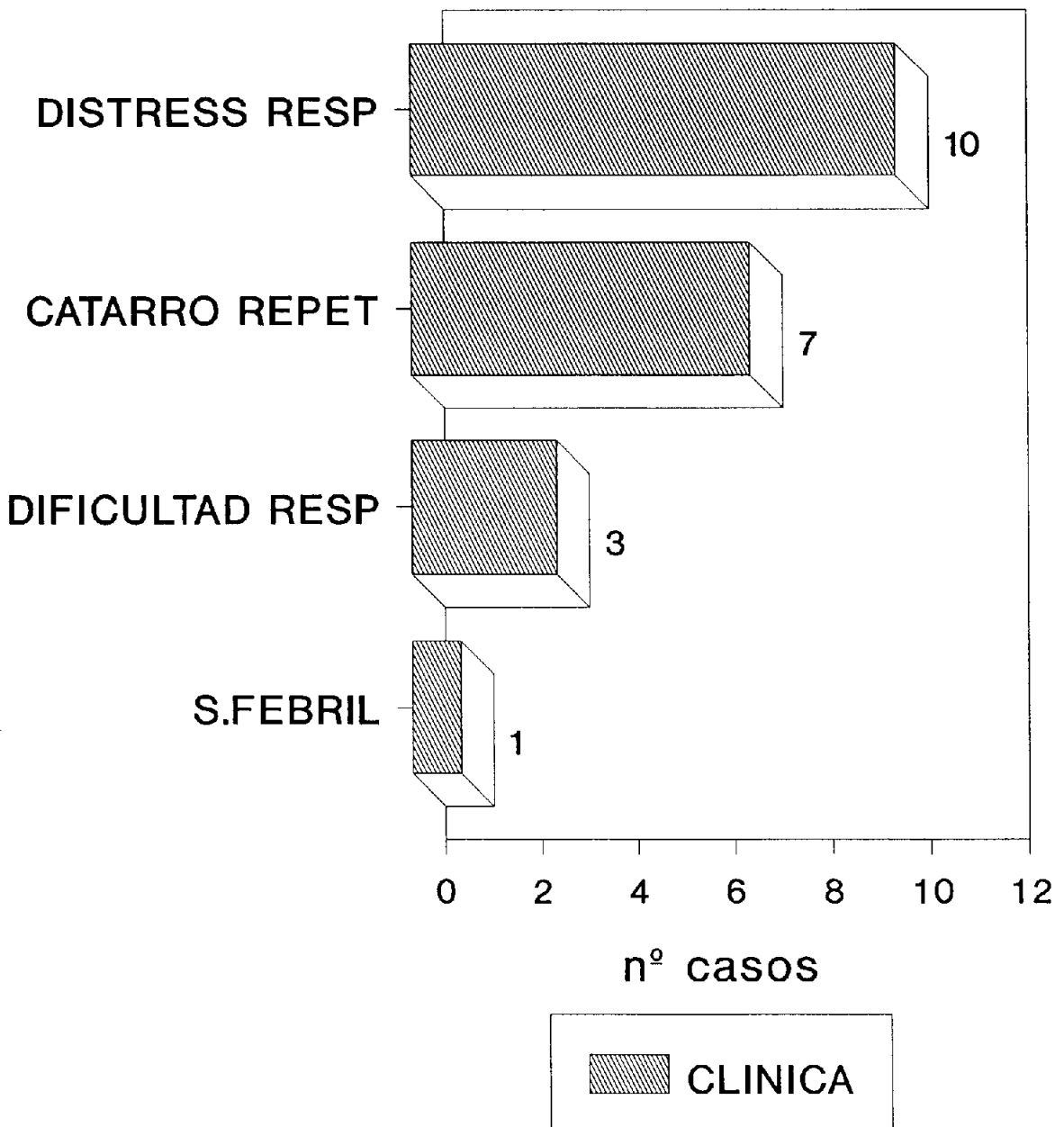


FIGURA 27

ENFISEMA LOBAR CONGENITO CLINICA

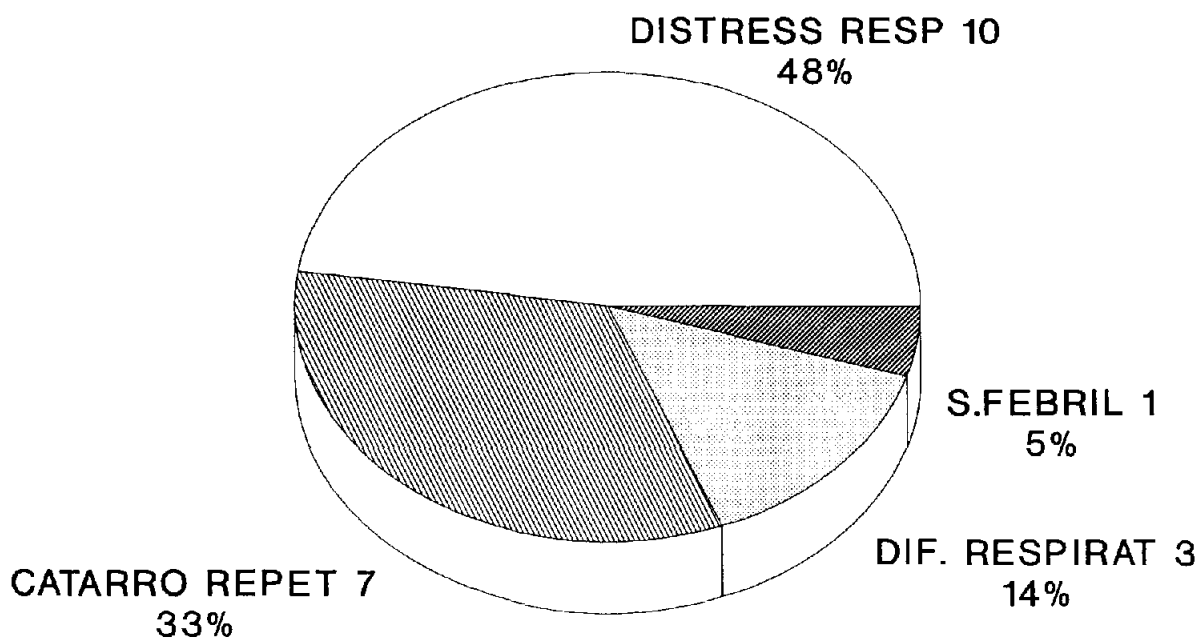


FIGURA 28

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

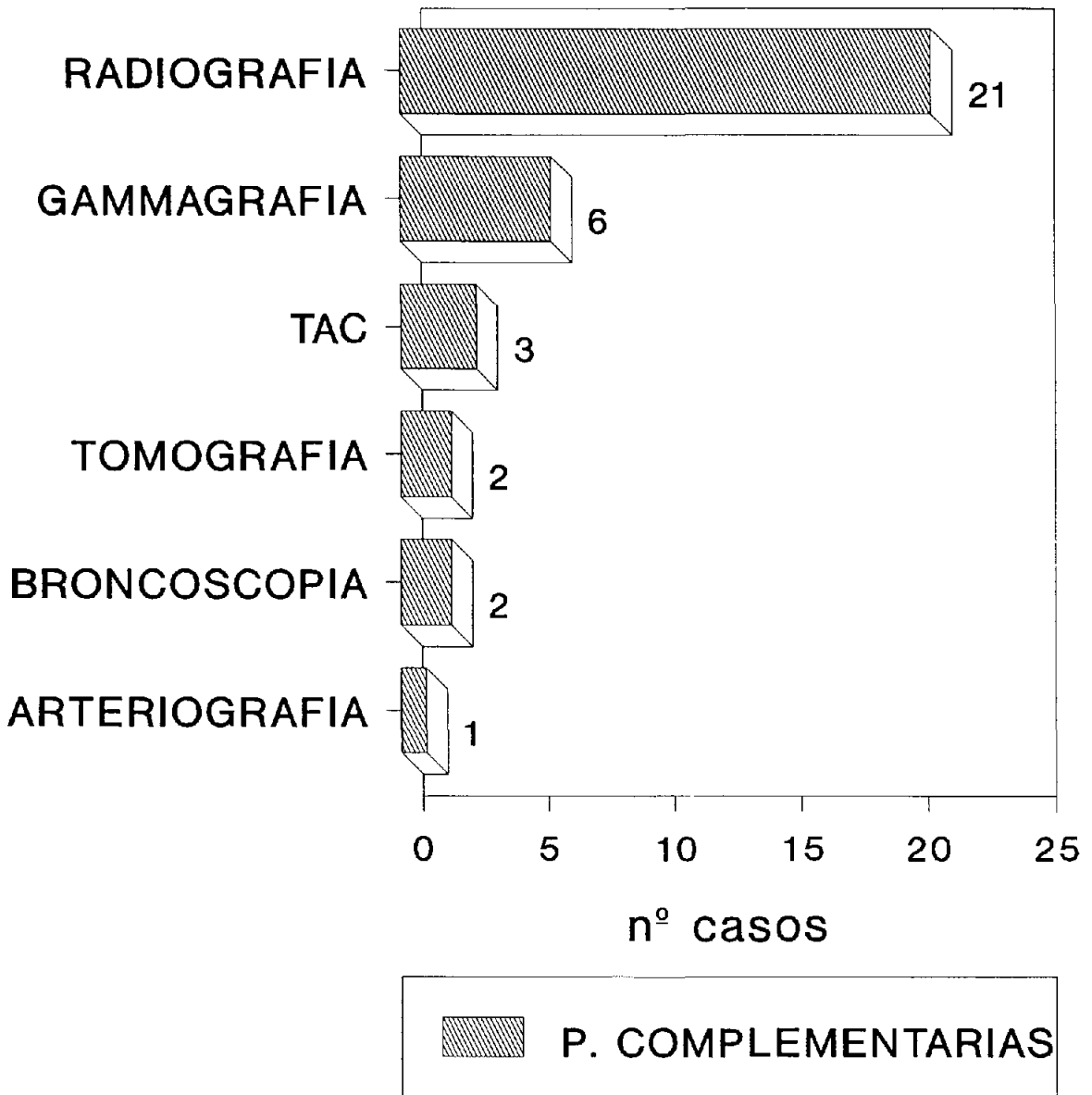


FIGURA 29

ENFISEMA LOBAR CONGENITO LOCALIZACION

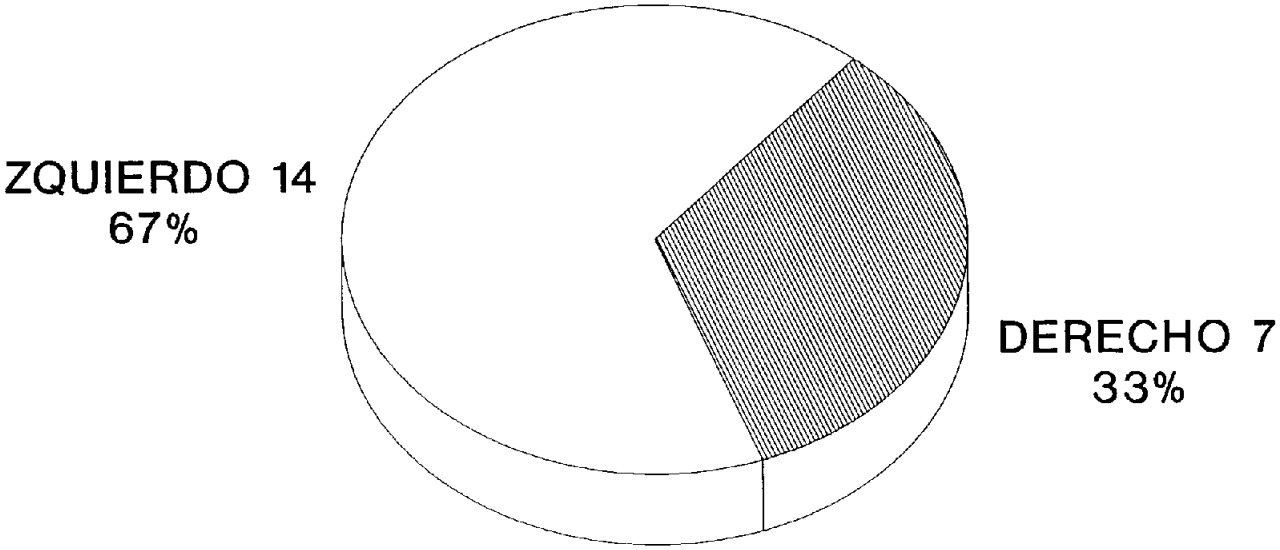


FIGURA 30

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

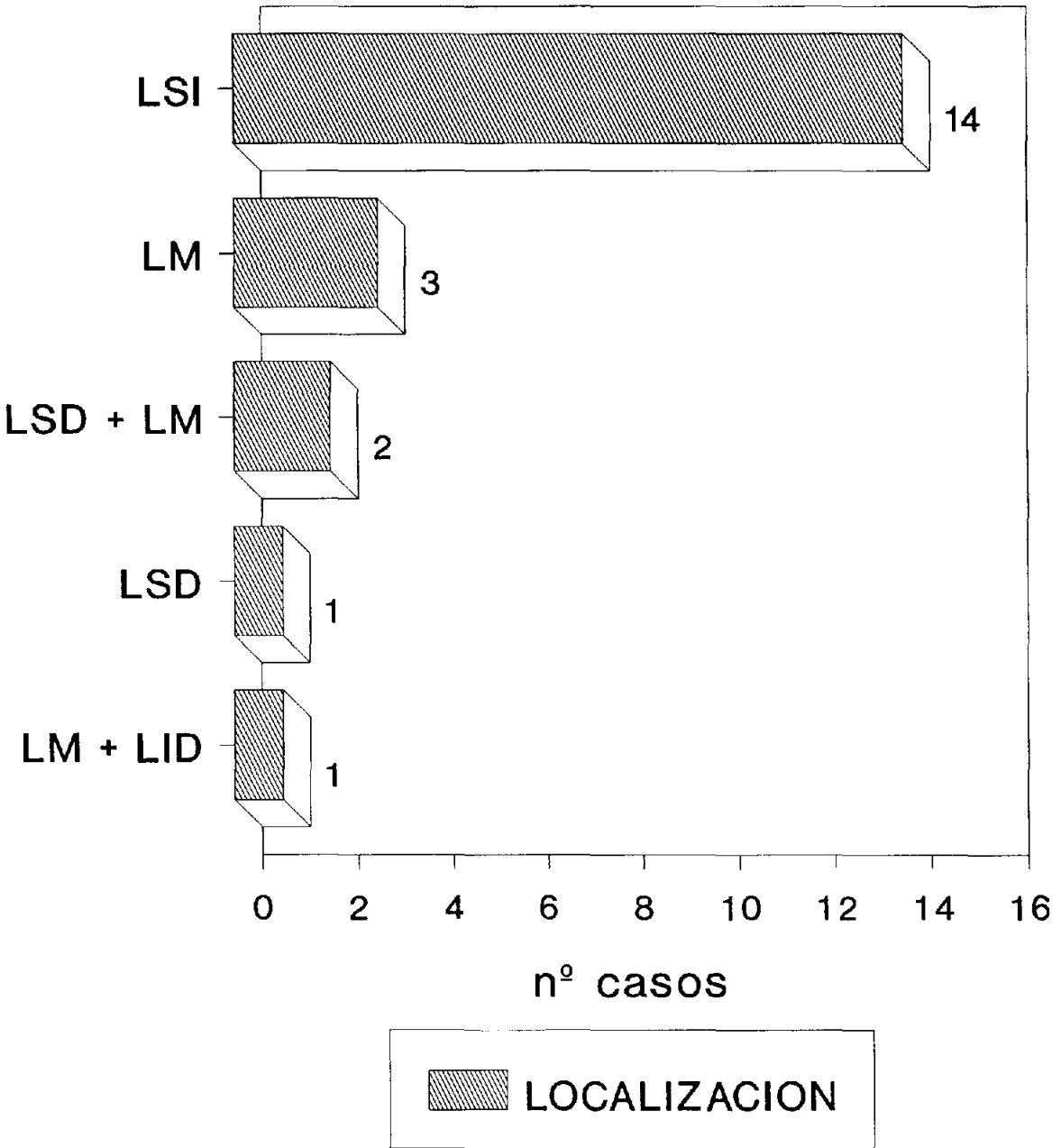


FIGURA 31

ENFISEMA LOBAR CONGENITO ANOMALIAS ASOCIADAS

<u>MALFORMACIONES ASOCIADAS</u>	<u>Nº CASOS</u>
TETRALOGIA DE FALLOT	1
MUCOVISCIDOSIS	1
HERNIA HIATAL	1
HERNIA UMBILICAL,PARESIA BRAQUIAL,TBC PULMONAR	1
DUCTUS PERMEABLE	1
GENU VALGO	1

TABLA 18

8.4 Quistes broncogénos

Los quistes pulmonares congénitos constituyen una rara anomalía en el contexto de la patología neumológica pediátrica, pero su frecuencia es mayor dentro del contexto de las malformaciones pulmonares pediátricas.

De los 7 quistes broncogénos encontrados, cinco son varones y dos son hembras (Figura 32), con una edad de inicio de la sintomatología (Figura 33) que oscila desde los 7 meses a los cinco años y medio.

Desde el punto de vista clínico, dos estaban asintomáticos, dos presentaban dificultad respiratoria, teniendo como antecedente neumonías anteriores, y el resto se distribuía tal y como refleja la tabla 19.

En cuanto al diagnóstico inicial sólo en cuatro casos se sospechó. Un caso fue catalogado como absceso pulmonar, otro como neumonía y otro como neumonía sobre un sequestro pulmonar (Tabla 20).

La edad de diagnóstico (Tabla 21) oscila entre los 18 meses y los seis años y medio.

Entre las pruebas complementarias, la radiografía de tórax se realizó en todos los casos, y en seis de ellos se realizó TAC pulmonar, siendo utilizadas otras pruebas complementarias en un menor número de ocasiones (Tabla 22).

Por lo que se refiere a la localización, cinco se encontraban en el pulmón derecho y dos en el izquierdo. Dos eran paratraqueales derechos, estando el resto situados en diversas localizaciones, tal y como se aprecia en la tabla 23.

Como patología asociada destaca un caso de duplicación esofágica, que fue intervenida en el mismo acto quirúrgico. Los siete casos fueron tributarios de cirugía mediante exéresis del quiste o lobectomía (tres casos).

QUISTES PULMONARES SEXO

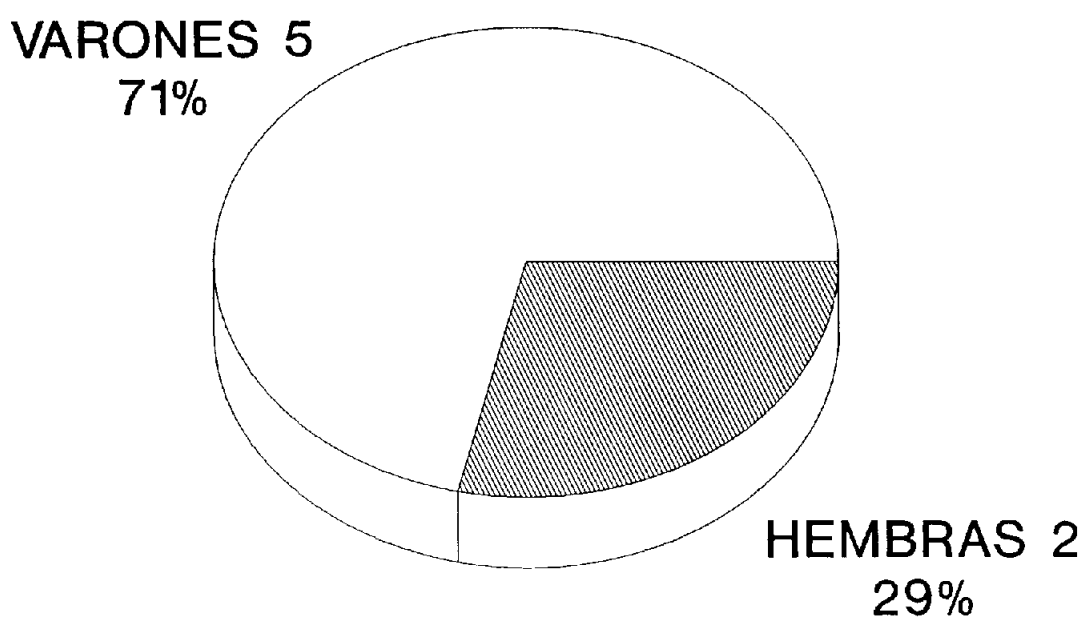


FIGURA 32

QUISTES PULMONARES

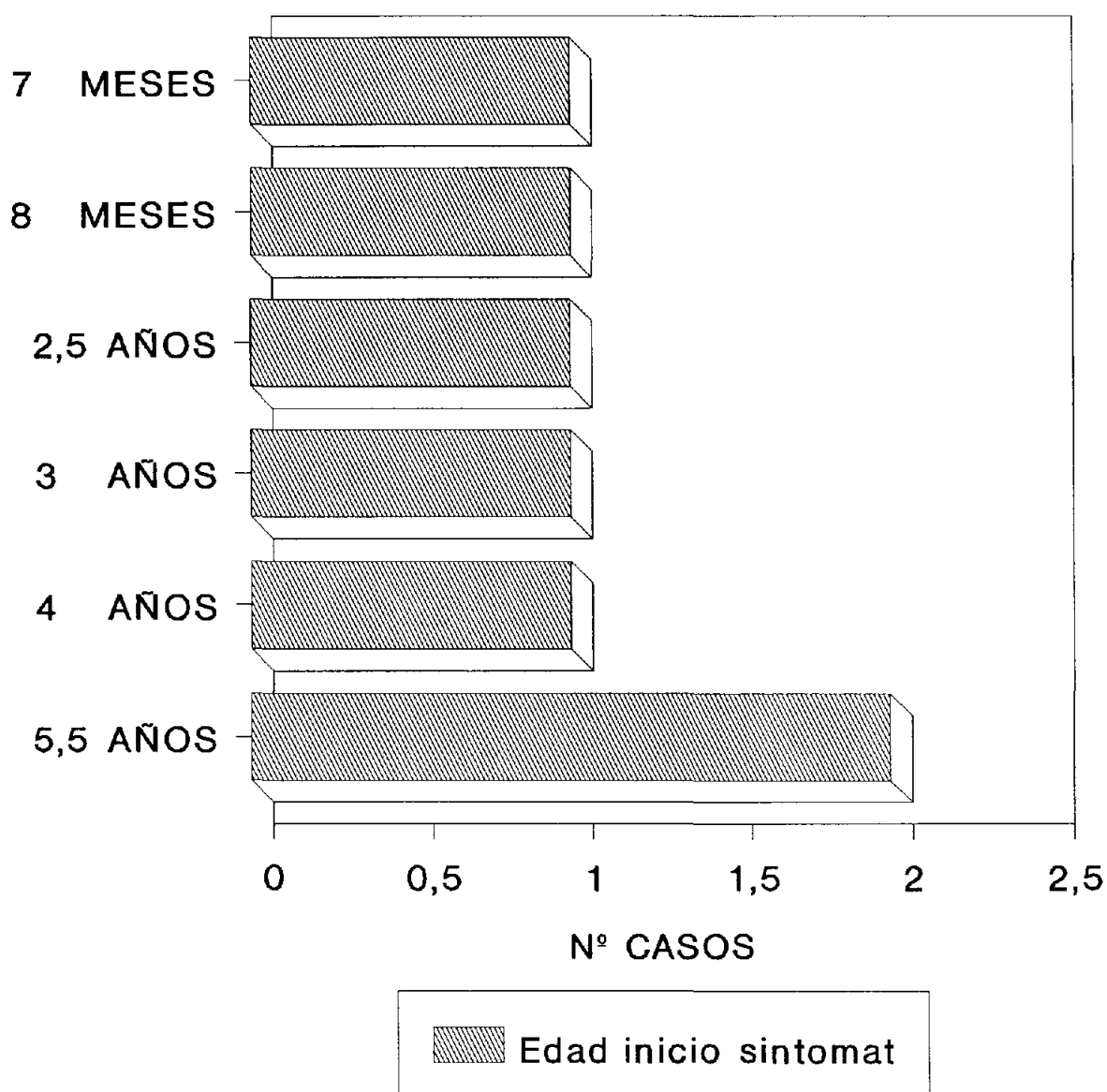


FIGURA 33

MALFORMACIONES PULMONARES

QUISTES PULMONARES

<u>CLINICA</u>	<u>Nº CASOS</u>
ASINTOMATICOS	2
DIFICULTAD RESPIRATORIA	2
TOS	1
SINDROME FEBRIL	1
RESFRIADOS DE REPETICION	1

TABLA 19

MALFORMACIONES PULMONARES QUISTES PULMONARES

<u>EDAD DE DIAGNOSTICO</u>	<u>Nº CASOS</u>
18 MESES	1
2 AÑOS	1
3 AÑOS	1
4,5 AÑOS	2
6 AÑOS	2

TABLA 21

MALFORMACIONES PULMONARES

QUISTES PULMONARES

<u>PRUEBAS COMPLEMENTARIAS</u>	<u>Nº CASOS</u>
Rx TORAX	7
TAC PULMONAR	6
TOMOGRAFIA	2
ECOCARDIOGRAMA	1
ECO PULMONAR + DOPPLER	1
GAMMAGRAFIA PULMONAR	1
BRONCOSCOPIA	1

TABLA 22

MALFORMACIONES PULMONARES

QUISTES PULMONARES

<u>LOCALIZACION</u>	<u>Nº CASOS</u>
PARATRAQUEAL DERECHO	2
HILIAR DERECHO	1
LOBULO INFERIOR DERECHO	1
LOBULO SUPERIOR DERECHO	1
LOBULO SUPERIOR IZQUIERDO	1
HILIAR IZQUIERDO	1

TABLA 23

8.5 Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar

La Malformación Adenomatoidea Quística Congénita Pulmonar (MAQCP) es una variante de la enfermedad quística congénita, consecutiva a una alteración del desarrollo embriológico, cuya alteración afecta a estructuras broncoalveolares, adoptando el tejido pulmonar un aspecto quístico-adenomatoso.

Hemos encontrado un total de 14 casos, 10 varones y 4 hembras (Figura 34). La edad de inicio de la sintomatología oscila entre el período de recién nacido y los 6 años (Figura 35). En 8 casos, la sintomatología se inició en el período neonatal (menos de 15 días). Dos niños debutaron clínicamente entre el mes y los dos meses de edad. Y los restantes, a los 11 meses, 2, 4 y 6 años respectivamente.

La edad de diagnóstico queda reflejada en la figura 36. En el período neonatal fueron diagnosticados cinco niños, otro con 1,5 meses, tres con 3-4 meses, dos con 4 años, y los restantes con 6,5 meses, 11 meses y 7 años.

Si analizamos la relación edad de inicio de la sintomatología con la edad de diagnóstico (Figura 37) observamos que sólo cinco de los ocho R.N. fueron diagnosticados en este período, mientras que los demás lo fueron con 1,5, 3 y 6,5 meses.

Los dos niños que debutaron entre 1 y 2 meses, se diagnosticaron con 3 y 4 meses respectivamente. El niño con 11 meses se diagnosticó a su misma edad, y los demás con 2, 4 y 6 años lo fueron con 4,5, 4 y 7 años respectivamente.

Los datos clínicos quedan resumidos en la figura 38. Los ocho neonatos debutaron con un cuadro de distress respiratorio neonatal. Uno, el de 11 meses, se manifestó como un cuadro catarral, acompañado de hipoventilación, lo que sugirió el diagnóstico de sospecha de cuerpo extraño. Los 5 casos restantes se manifestaron como neumonías en tres casos, y en dos como neumonías de repetición (2 y 6 años).

En cuanto al diagnóstico inicial, sólo en seis de los catorce casos se realizó inicialmente el diagnóstico de MAQCP. En seis casos se etiquetó inicialmente como neumonía estafilocócica. En un caso se diagnosticó de hernia diafragmática de Bochdaleck y en otro como Enfisema Lobar Congénito o cuerpo extraño intrabronquial (Figura 39).

Entre las pruebas complementarias realizadas (Figura 40), en 14 casos se realizó radiografía de tórax, en 6 una gammagrafía pulmonar de perfusión, 5 TAC pulmonar, en tres casos una tomografía pulmonar (antes que se realizasen TAC) así como dos estudios esofagográficos. En sólo un caso fue realizada una broncoscopia, un E.C.G., un cateterismo cardíaco, y una ecografía pulmonar.

Respecto a la localización (Figura 41) en seis casos estaba afectado el pulmón derecho, en siete el izquierdo y en un caso era bilateral. Distribuidos por lóbulos (Figura 42), dos se localizaban en LSD, otros dos en el LM y dos en el LID. En el lado izquierdo, uno se localizaba en LSI y 6 en LII. Un caso era bilateral, afectando a LSI, LII, LSD, LM y LID.

El tratamiento quirúrgico se realizó en todos los casos excepto en uno, que fue un éxitus previo al tratamiento. Según la localización y distribución se realizaron segmentectomías o lobectomías, e incluso, en aquellos casos que fue posible, se realizó la extirpación de las masas quísticas. Ningún niño tuvo que reintervenirse, excepto en un caso en el que la localización era bilateral, el cual se intervino primero en el lado izquierdo, dado que estas lesiones quísticas estaban comprometiendo clínicamente la situación del niño, para posteriormente, tres años después intervenirlo del lado derecho.

En cuanto a las malformaciones asociadas, tan sólo en un caso en que la MAQCP se localizaba en el lado derecho tenía un pulmón bilobulado, y el caso de la MAQCP bilateral, que sí presentaba numerosas anomalías asociadas, tales como: poliposis intestinal múltiple (Síndrome de Peutz Jeghers), angioma cavernoso de la falange distal del pulgar izquierdo, nefromegalia quística adquirida izquierda, papiloma en la piel escrotal, pies planos valgus y pectus excavatum.

En la evolución de los 13 casos que no fallecieron, uno no volvió a revisión, y de los 12 restantes todos tienen una evolución buena, incluido el caso bilateral que ha sido reintervenido en varias ocasiones por su problema pulmonar y anomalías asociadas. En algunos casos esta evolución es de diez años.

MAQCP DISTRIBUCION SEGUN SEXO

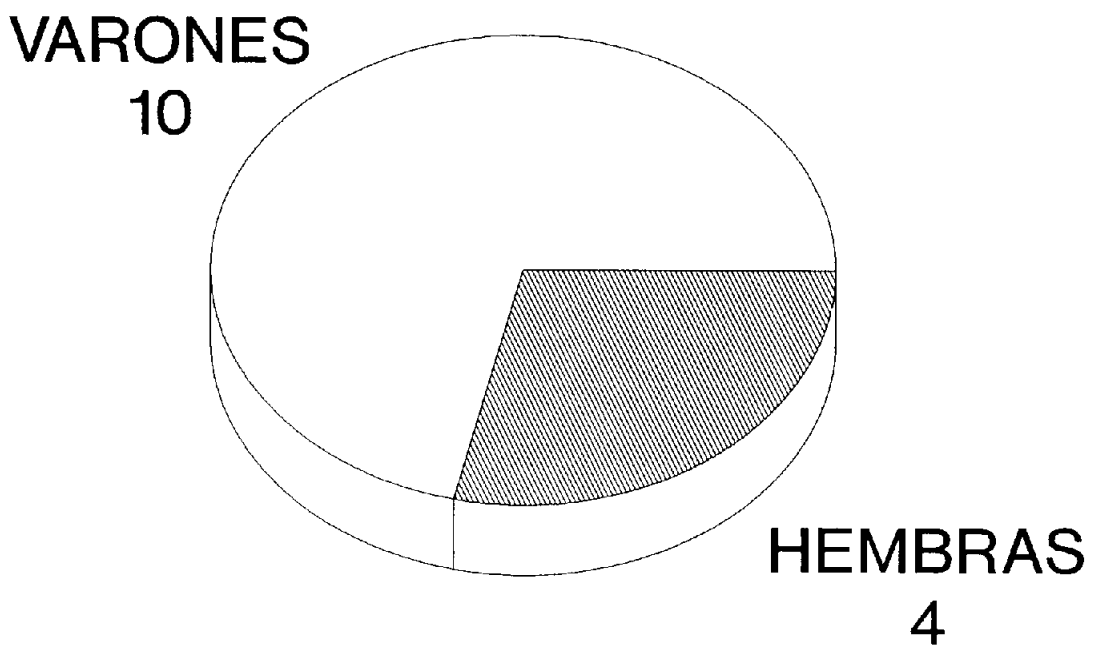


FIGURA 34

MAQCP

EDAD INICIO SINTOMATOLOGIA

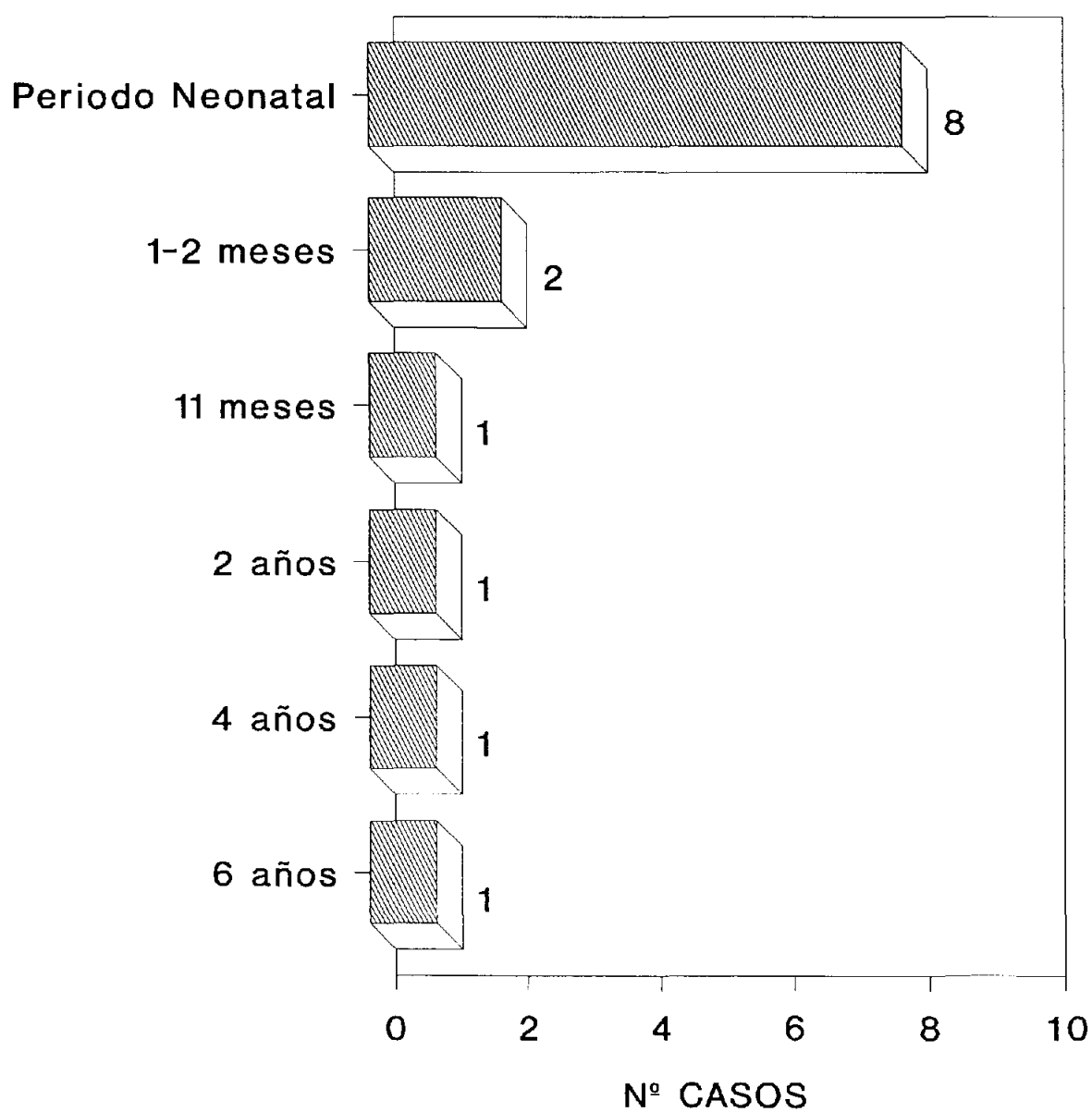


FIGURA 35

MAQCP

EDAD DIAGNOSTICO

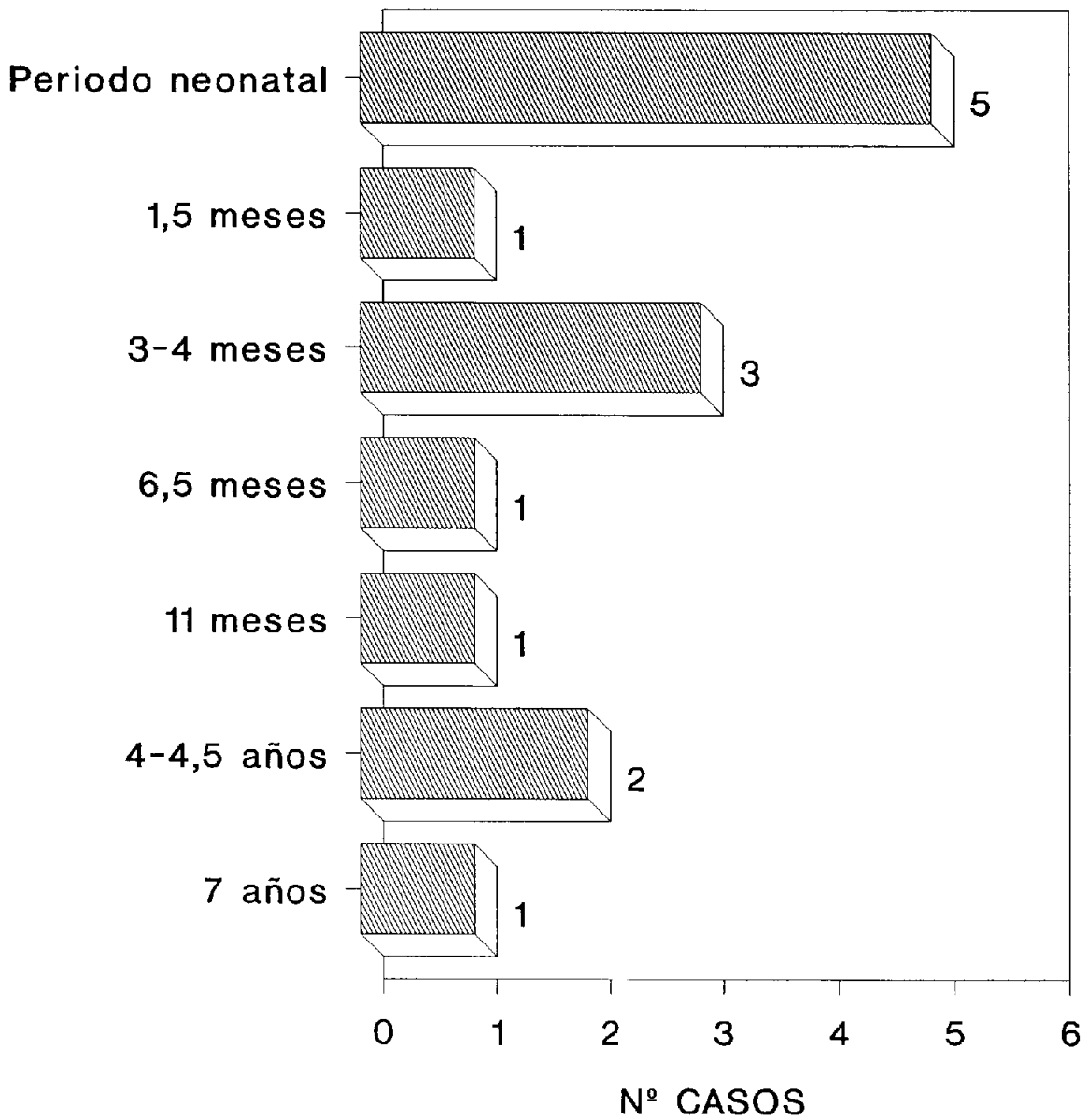


FIGURA 36

MAQCP

RELACION EDAD INICIO SINTOMATOLOGIA
EDAD DE DIAGNOSTICO

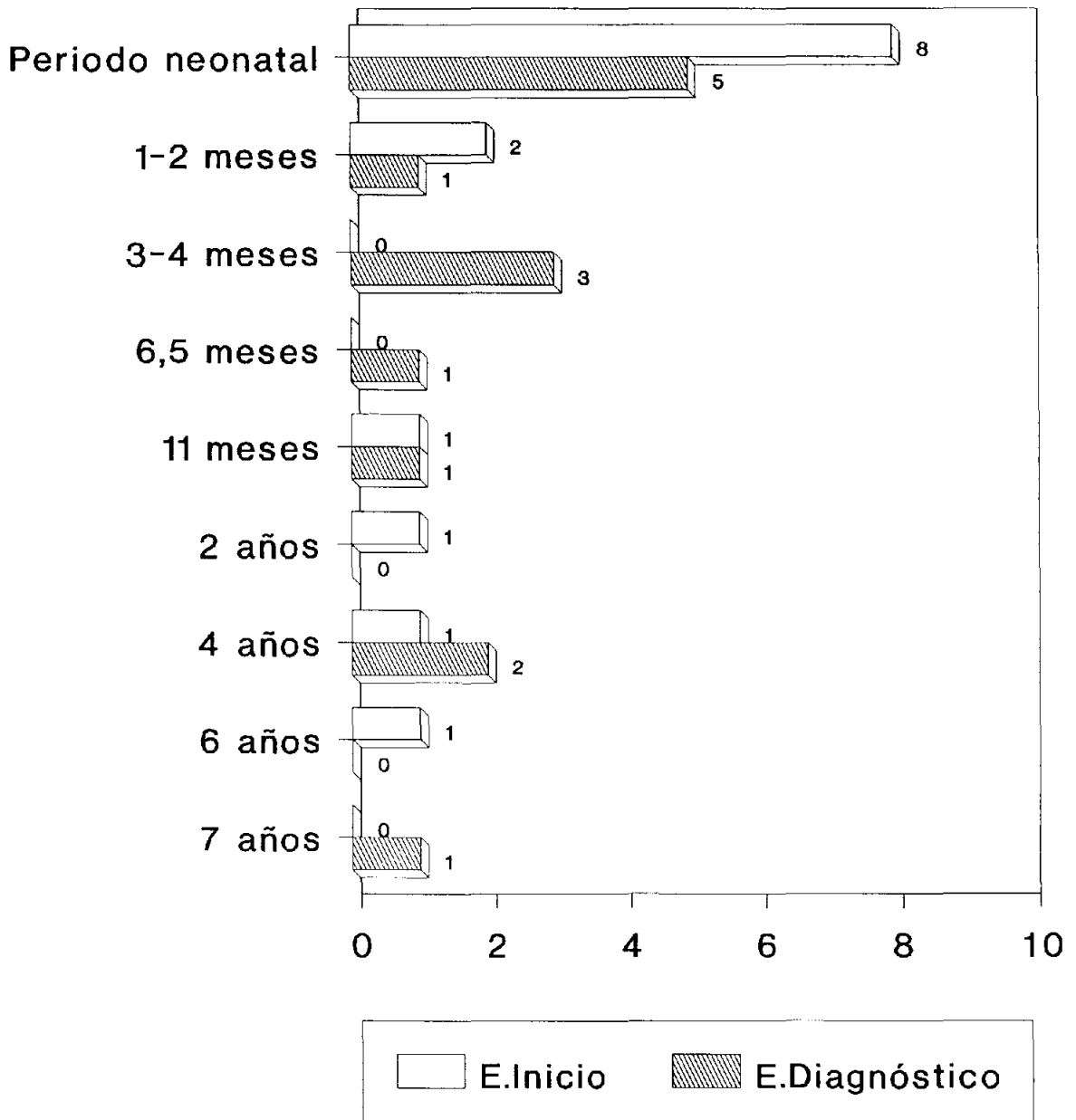


FIGURA 37

MAQCP

DATOS CLINICOS

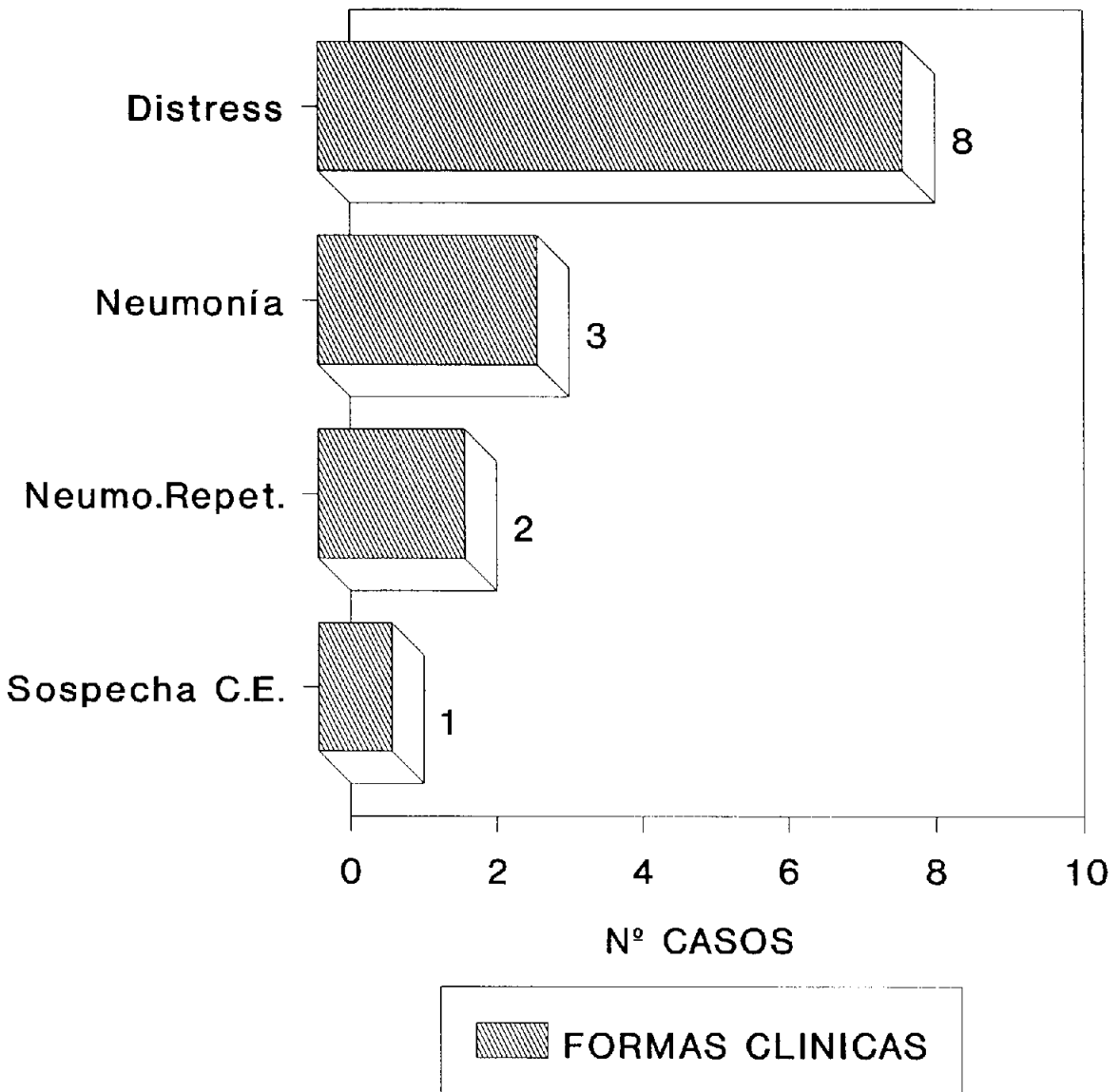


FIGURA 38

MAQCP DIAGNOSTICO INICIAL

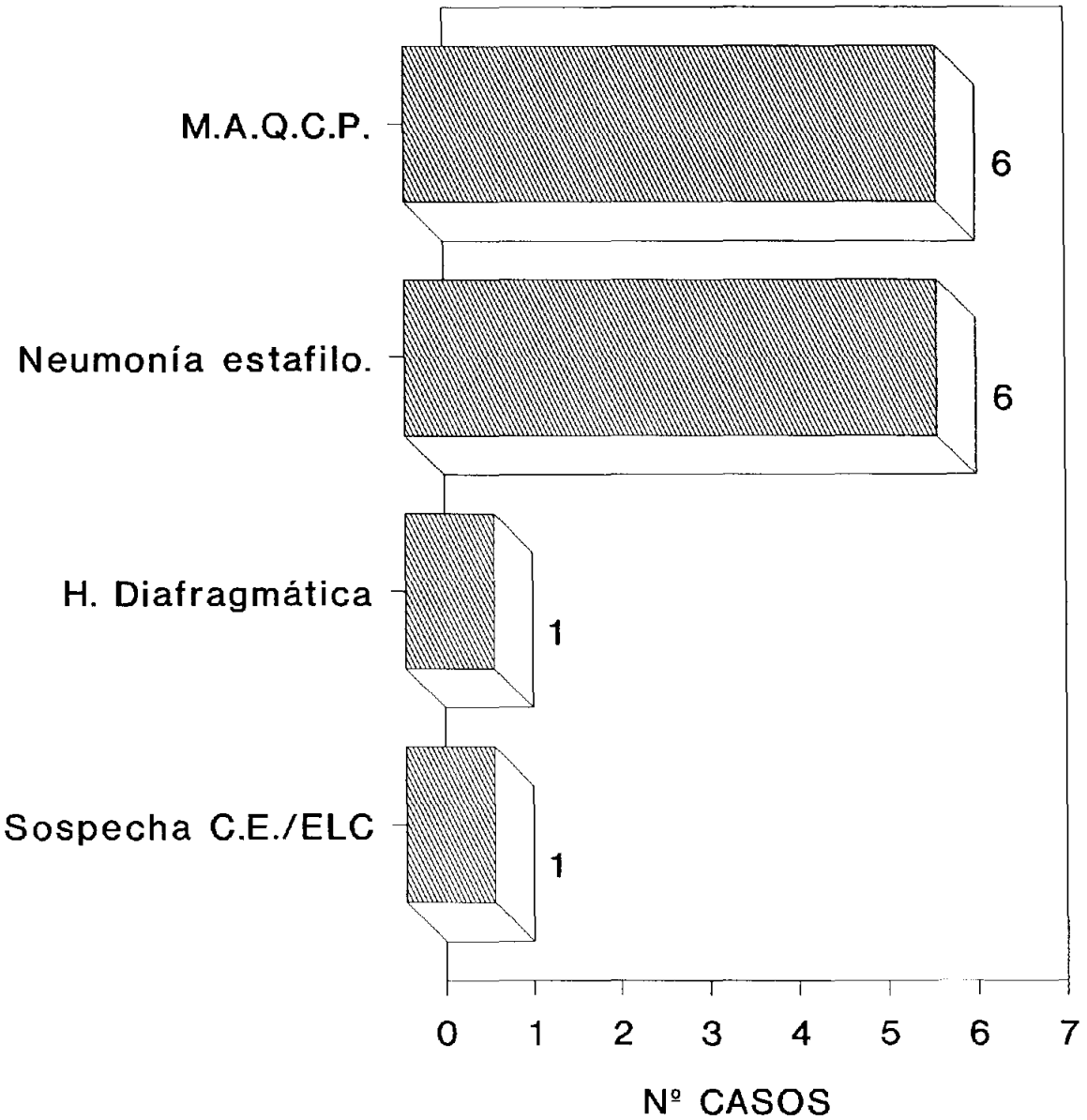


FIGURA 39

MAQCP P.COMPLEMENTARIAS

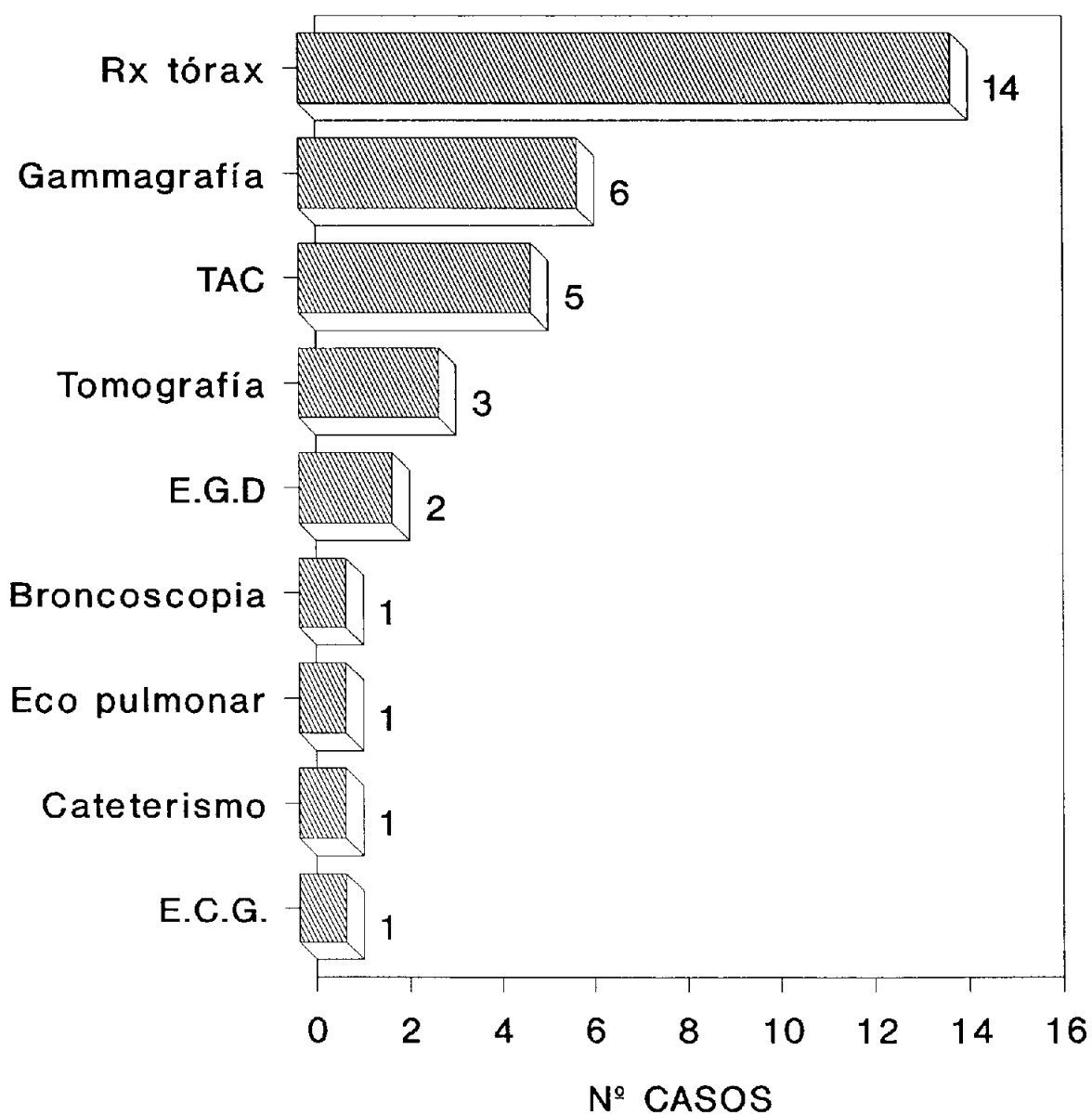


FIGURA 40

MAQCP LOCALIZACION

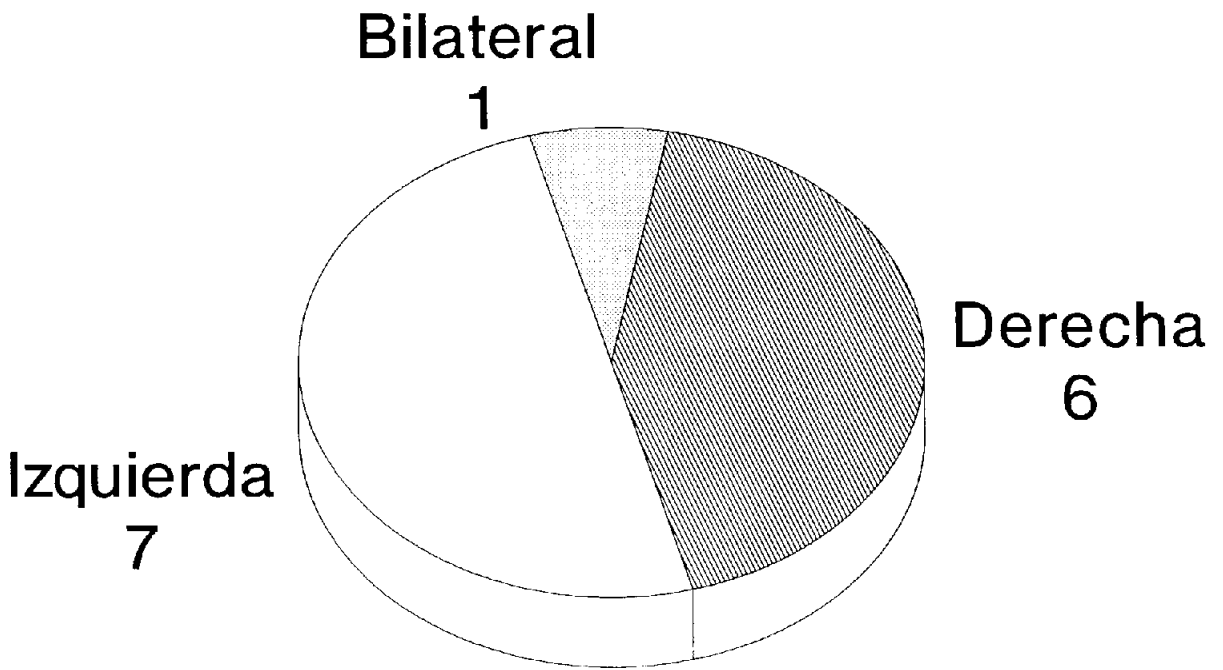


FIGURA 41

MAQCP LOCALIZACION

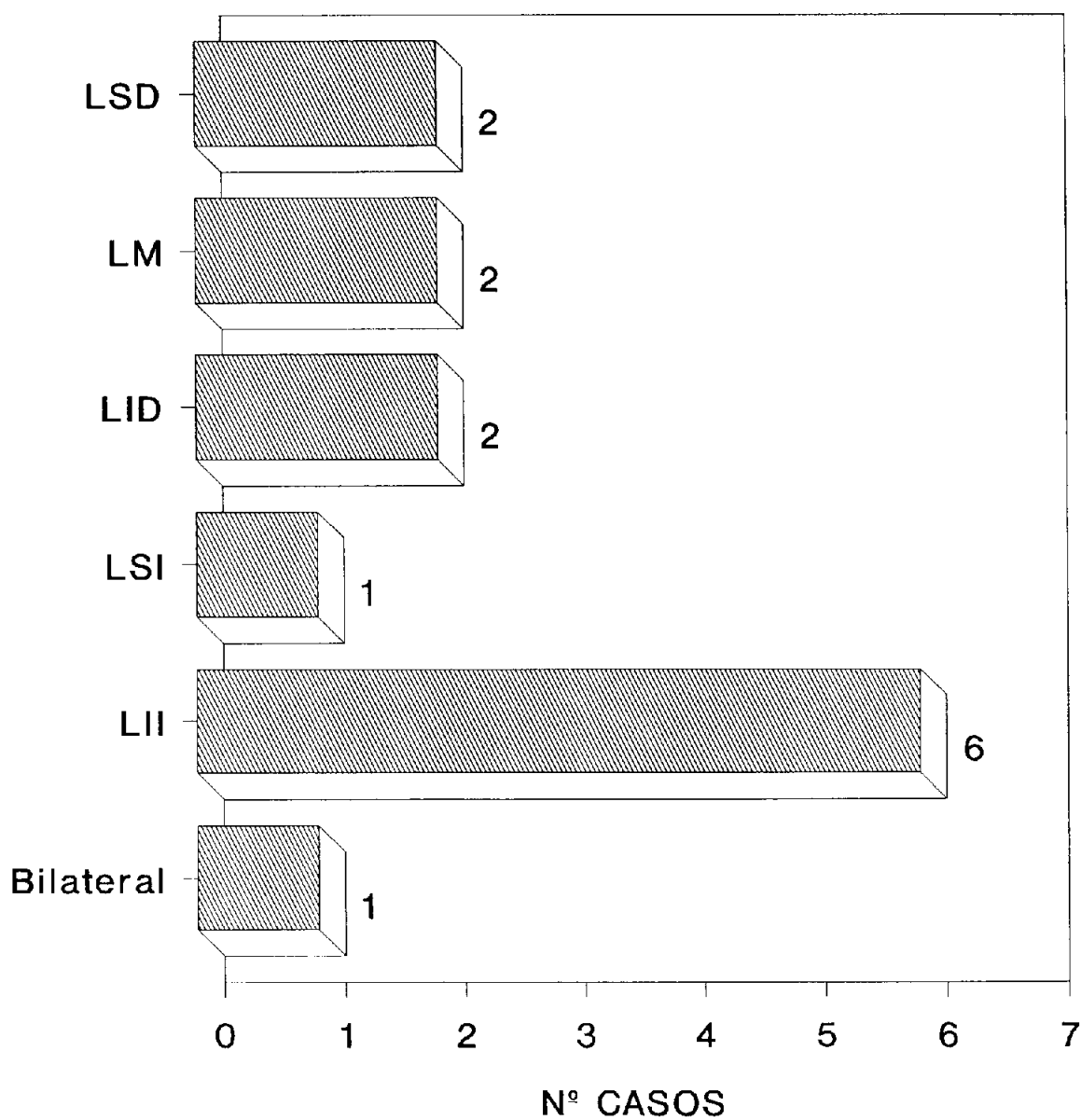


FIGURA 42

8.6 Linfangiectasia pulmonar congénita

La linfangiectasia pulmonar congénita es una enfermedad, casi siempre mortal, ya en los primeros días de la vida. Se caracteriza por una dilatación de los linfáticos pulmonares, a veces de carácter quístico, dificultando la expansión de los alveolos.

De los 18 casos, 8 eran varones y 10 hembras (Figura 43). El inicio de la sintomatología tuvo lugar a las pocas horas del nacimiento, excepto en un caso que lo fue a los tres días de vida.

Dentro de los datos clínicos iniciales, destaca el distress respiratorio en 11 de los 18 casos, seguido de anoxia en tres casos, y el resto como refleja la tabla 24.

La edad de diagnóstico, excepto en un caso que se realizó a los tres meses, en el resto lo fue en el período neonatal.

Entre las pruebas complementarias realizadas (Tabla 25), en 15 casos se practicó radiografía anteroposterior de tórax, en seis electrocardiograma, en tres cateterismo y en uno ecocardiografía.

Sólo dos casos fueron diagnosticados inicialmente como linfangiectasia pulmonar congénita (L.P.C.), dado que la mayoría de ellos se presentaban como anomalía concomitante en un cuadro sospechoso de cardiopatía congénita o de distress respiratorio neonatal (Tablas 26 y 27).

Todos los casos fueron éxitos, destacando uno que sobrevivió tres meses y medio, el cual presentaba inicialmente un quilotórax izquierdo, el cual fue drenado en varias ocasiones, presentando lesiones pulmonares inflamatorias y atelectásicas, siendo éxitos a los 3 meses de vida. En todos los casos el diagnóstico se confirmó mediante el estudio necrópsico.

LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGENITA SEXO

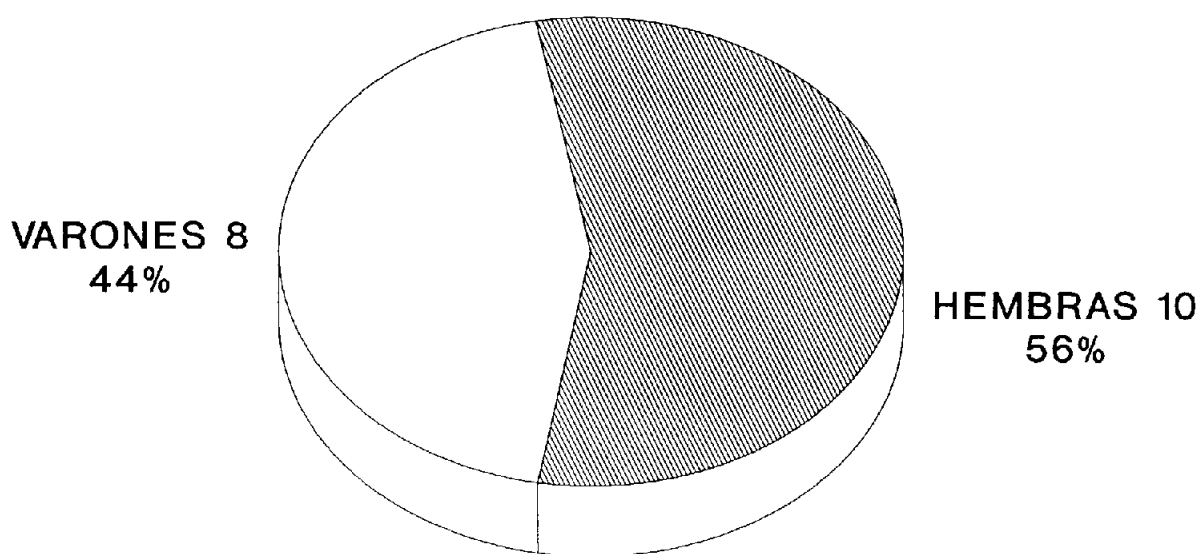


FIGURA 43

MALFORMACIONES PULMONARES

LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGENITA

CLINICA

Nº CASOS

DISTRESS RESPIRATORIO	11
ANOXIA NEONATAL	3
CARDIOPATIA CONGENITA	1
CIANOSIS Y TAQUIPNEA	1
DEPRESION NEUROLOGICA	1
PARADA CARDIORESPIRATORIA	1

TABLA 24

MALFORMACIONES PULMONARES

LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGENITA

<u>ANOMALIAS ASOCIADAS</u>	<u>Nº CASOS</u>
MALFORMACIONES CARDIACAS	10
ENFERMEDAD MEMBRANA HIALINA	3
POLIMALFORMADOS (S.Potter y S. Edwards)	2
ANOMALIAS LOBULACION PULMONAR BILATERAL	1
FISTULA A-V CEREBRAL	1
PERSISTENCIA CIRCULACION FETAL	1

TABLA 26

MALFORMACIONES PULMONARES

LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGENITA

<u>ANOMALIAS CARDIACAS ASOCIADAS</u>	<u>Nº CASOS</u>
AM+hipoplasia cavi.izdas.	1
DVPAT supradiafragmático	1
DVPAT + Co Aorta preductal+ EA	1
Atresia Aórtica+hipoplasia Aort +EM+DVPAT+hipoplasia cavi.izdas	1
S.corazón izdo hipoplásico + +Atresia Aórtica+Atresia mitral	1
S.corazón izdo hipoplásico	1
Estenosis tricuspidea+Agnesia pulmonar valvular+hipoplasia APD + VCSI drena seno coronario	1
TGV con septo íntegro	1
Atresia vena pulmonar común	1
Miocardiopatía hipert. obst.	1

TABLA 27

9. DESCRIPCION DE RESULTADOS GLOBALES

Analizando globalmente los resultados del estudio de las 96 malformaciones pulmonares, debemos destacar en primer lugar, como cuatro de ellas (anomalías de la lobulación, ELC, LPC y MAQCP) suponen el 80,20% de todas ellas (Tabla 28). Los secuestros pulmonares y los quistes broncogénicos también suponen un número a destacar (15,62%), mientras que la fístula arteriovenosa y la agenesia pulmonar unilateral sólo suponen un 1,04% cada una.

Respecto a la distribución por sexo (Figura 44), existe un ligero predominio varón-hembra de 1,19:1.

Es interesante analizar la edad de inicio de la sintomatología (Tabla 29), observando como el 66,66% debuta en el período neonatal, y como el 83,33% lo relizan antes del primer año de edad, lo cual es importante a la hora de considerar los diagnósticos diferenciales de malformaciones pulmonares en la patología respiratoria, según la edad del niño.

La forma clínica de presentación (Tablas 30 y 31) guarda relación con la edad en que aparecen las manifestaciones clínicas. Así globalmente, el 43,75% lo hacen en forma de distress respiratorio en el período neonatal y, en segundo lugar un 16,66% en forma de catarros y/o neumonías de repetición.

Respecto a las pruebas complementarias realizadas (Tabla 32), en el 88,54% de los casos se realizaron radiografías de tórax. Esto indica que hubo 11 casos en

los cuales no fue posible realizar dichas radiografías. Concretamente en 8 anomalías de la lobulación y en tres LPC, dada la situación clínica tan grave y el éxitus experimentado en pocos minutos. En segundo lugar, la TAC pulmonar se ha impuesto como técnica exploratoria complementaria en casi todos los tipos de malformaciones pulmonares.

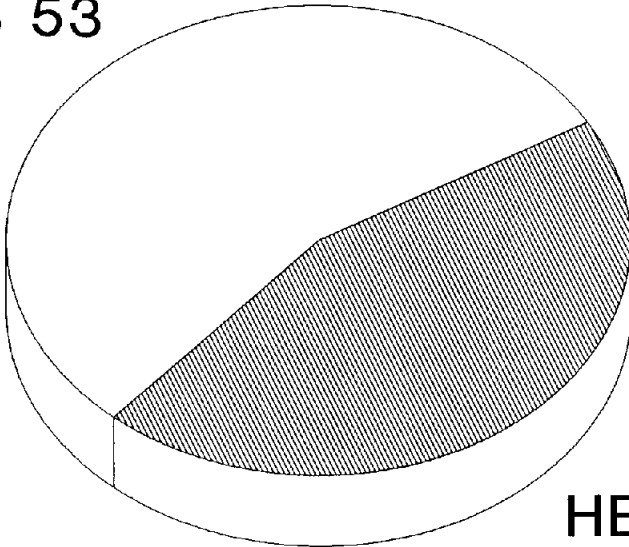
El análisis de los 78 casos de malformaciones pulmonares (excluida la linfangiectasia pulmonar) indica una localización (Tabla 33) derecha en el 51,28% frente a un 42,30% en el izquierdo. Sólo 4 casos fueron bilaterales: una MAQCP (caso 76) y tres anomalías de la lobulación. De los 18 casos de linfangiectasia pulmonar todos fueron bilaterales excepto dos, con una localización derecha.

Por lo que se refiere al tratamiento, en 47 casos (48,95%) fue quirúrgico, y en 49 ocasiones (51,05%) no fue posible realizarlo o no estaba indicado (Tabla 34).

La evolución de nuestra casuística queda representada en la tabla 35, con un 46,9% de fallecidos y un 2% cuya evolución es desconocida. El 51% restante vive en la actualidad. El análisis de los resultados queda completado con el estudio de la supervivencia global y según cada malformación (Tabla 36), así como de los éxitus (Tabla 37).

MALFORMACIONES PULMONARES SEXO

VARONES 53
55%



HEMBRAS 4
45%

FIGURA 44

MALFORMACIONES PULMONARES

TIPO DE MALFORMACION

TIPO	Nº CASOS	PORCENTAJE
ANOMALIAS LOBUL.	24	25,00
E.L.C.	21	21,87
L.P.C.	18	18,75
MAQCP	14	14,58
SECUESTROS	8	8,33
Q.BRONCOGENICOS	7	7,29
PULMON POLIQUISTICO	2	2,08
FISTULA A-V	1	1,04
AGENESIA PULMONAR	1	1,04

TABLA 28

MALFORMACIONES PULMONARES

EDAD INICIO SINTOMATOLOGIA

EDAD	Nº CASOS	PORCENTAJE
RN-NEONATAL	67	69,79
2-4 MESES	6	6,25
5-7 MESES	4	4,16
8-12 MESES	3	3,12
13-23 MESES	1	1,04
24-30 MESES	3	3,12
3-4 AÑOS	5	5,20
5-6 AÑOS	6	6,25
DESCONOCIDA	1	1,04

TABLA 29

MALFORMACIONES PULMONARES

CLINICA I

CLINICA	Nº CASOS	PORCENTAJE
DISTRESS	41	42,70
NEUMON REPET.	15	15,62
CIANOSIS/ANOXIA	8	8,33
S.FEBRIL + TOS	7	7,29
DIF. RESPIRATORIA	6	6,25
ASINTOMATICOS	2	2,08
PALIDEZ/LLANTO	2	2,08
S. FEBRIL	2	2,08
OTROS	13	13,54

TABLA 30

MALFORMACIONES PULMONARES

CLINICA II

CLINICA II	Nº CASOS
SUFRIMIENTO FETAL	2
POLIMALFORMADO	1
ASP.LIQ.AMNIOTICO.	1
REFLEJOS DEBILES	1
GRAN INMADURO	1
ISOINMUNIZACION	1
INSUF. CARDIACA	1
SOSPECHA DE C.E.	1
ABSCESO CEREBRAL	1
CARDIOPATIA CONG.	1
DEPRESION NEUROLOG	1
PARADA C-R	1

TABLA 31

MALFORMACIONES PULMONARES

P. COMPLEMENTARIAS

P. COMPLEMENTARIAS	Nº CASOS	PORCENTAJE
Rx TORAX	85	88,54
TAC PULMONAR	22	22,91
GAMMAGRAFIA	15	15,62
E.C.G.	12	12,50
CATETERISMO	11	11,58
E.G.D	6	6,25
BRONCOSCOPIA	6	6,25
TOMOGRFIA	8	8,33
ECO PULMONAR	4	4,16
ECOCARDIOGRAMA	4	4,16
BRONCOGRAFIA	1	1,04
ECO CEREBRAL	1	1,04

TABLA 32



MALFORMACIONES PULMONARES

LOCALIZACION

	Nº CASOS	PORCENTAJE
DERECHA	40	51,28
IZQUIERDA	33	42,30
BILATERAL	4	5,12
MAQCP	1	
ANOMAL.LOBUL	3	
DESCONOCIDA	1	1,28

EXCLUIDAS LAS 18 L.P.C.

TABLA 33

MALFORMACIONES PULMONARES

TIPO DE TRATAMIENTO

	Nº CASOS	PORCENTAJE
QUIRURGICO	47	48,95
ANOMA.LOBUL	2	
SECUESTROS	7	
ELC	15	
P.POLIQUIS	2	
Q.BRONCOG	7	
MAQCP	13	
FAV	1	
NO QUIRURGICO	49	51,05
AGENESIA	1	
ANOMA.LOBUL	22	
ELC	6	
MAQCP	1	
LPC	18	
SECUESTRO	1	

TABLA 34

MALFORMACIONES PULMONARES EVOLUCION

	Nº CASOS	PORCENTAJE
FALLECIDOS	45	46,87
ANOMA.LOBUL	23	
ELC	2	
MAQCP	1	
LPC	18	
SECUESTRO	1	
VIVOS	49	51,04
AGENESIA	1	
ANOMA.LOBUL	1	
SECUESTRO	7	
ELC	18	
P.POLYQUIST.	2	
Q.BRONCOG	7	
MAQCP	12	
FAV	1	
DESCONOCIDA	2	2,08
ELC	1	
MAQCP	1	

TABLA 35

MALFORMACIONES PULMONARES

SUPERVIVENCIA

*EL % INDIVIDUAL SE REFIERE
A CADA TIPO DE MALFORMACION*

	Nº CASOS	PORCENTAJE
GLOBAL	49	51,04
INDIVIDUAL		
AGENESIA	1	100
ANOM.LOBULA	1	4,16
SECUESTROS	7	87,5
ELC	18	85,71
P.POLIQUIS.	2	100
Q.BRONCOGE.	7	100
MAQCP	12	85,71
FAV	1	100

TABLA 36

MALFORMACIONES PULMONARES

EXITUS

*EL % INDIVIDUAL SE REFIERE
A CADA TIPO DE MALFORMACION*

	Nº CASOS	PORCENTAJE
GLOBAL	45	46,87
INDIVIDUAL		
ANOM.LOBULA	23	95,83
ELC	2	9,52
MAQCP	1	7,14
LPC	18	100
SECUESTRO	1	12,5

TABLA 37

V. DISCUSSION

Como ya ha quedado dicho, las malformaciones pulmonares suponen un capítulo importante dentro de la Neumología Pediátrica. Hasta la actualidad, hay pocos estudios que abarquen el análisis de las mismas desde una óptica clínico-terapéutica, así como bajo una óptica global y al mismo tiempo individual.

Nuestros datos (Tabla 28) indican que un 80,20% de las malformaciones pulmonares quedan representadas por cuatro entidades: anomalías de la lobulación, enfisema lobar congénito (ELC), linfangiectasia pulmonar congénita (LPC) y malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar (MAQCP). Si consideramos que las primeras fueron hallazgos necrópsicos en niños con otra patología severa y que las LPC han tenido todas un desenlace fatal, observamos por orden de frecuencia: ELC, MAQCP, secuestros y quistes pulmonares.

En el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC) (2) los defectos congénitos del aparato respiratorio ocupan el noveno lugar de los defectos congénitos en RN vivos, y el sexto en los RN muertos. La mayoría de dichas malformaciones respiratorias hacen referencia a las hipoplasias pulmonares, debidas o no a hernias diafragmáticas congénitas. La explicación lógica a estos datos es que dada la rareza de las mismas, (aunque el 69,79% debutan en este período neonatal) (Tabla 29) hay poca experiencia sobre ellas.

En cuanto a la agenesia pulmonar izquierda nuestro caso quedaría encuadrado en el grupo I de la clasificación de SCHNEIDER (32) y BOYDEN (10), dada la

ausencia total de árbol broncovascular izquierdo. Desde el punto de vista etiopatogénico, aunque se ha demostrado la existencia de alteraciones pulmonares en ratas con deficiencia de vitamina A (34), así como otros factores, no ocurre lo mismo en un caso de hipervitaminosis A en un feto humano (35), siguiendo en la actualidad sin saber la causa última de ésta y muchas malformaciones.

Clínicamente los datos concuerdan con la literatura ya que en los primeros meses no se aprecia asimetría torácica (29,42), haciéndose ésta más notable en el niño mayor (29) y en el adulto (31,38,39,45,58) debido al desarrollo desigual de la caja torácica por falta de estímulo ante la ausencia de pulmón (60).

Como método diagnóstico, la radiografía de tórax sigue siendo fundamental, completando el estudio mediante la TAC (31) y cateterismo, que permite valorar el corazón, los grandes vasos y posibles malformaciones cardiovasculares presentes (8,9,31,42,46,52,55,67,72-76). En nuestro caso no fue necesario recurrir a ella. La gammagrafía, que sí efectuamos, es una prueba inocua (56,60) y mostrará una hipocaptación de contraste en caso de hipoplasia o una ausencia total de captación en caso de agenesia (69), apareciendo o no una hipercaptación del otro pulmón (70). Actualmente es excepcional tener que realizar una broncografía para completar el estudio.

Dada la frecuente asociación a otras malformaciones en estos niños (Tabla 3 a 10) es aconsejable realizar un estudio exhaustivo para descartarlas. En nuestro único caso, existía una hemivértebra y un divertículo en vejiga. Estos dos factores agravan

la evolución. El primero, añade la patología de la columna a la alteración futura de la caja torácica, lo cual llevará a una disminución de las capacidades pulmonares ya de por sí limitadas con la ausencia del pulmón izquierdo.

El análisis de las anomalías de la lobulación tiene un interés menor que las demás, dado que la mayoría fueron un hallazgo necrópsico, excepto uno (el caso 25), falleciendo 21 casos antes de los 20 días, uno al mes y otro al cuarto mes.

Sólo dos casos fueron intervenidos, uno (caso 19) lo fue al ser diagnosticado inicialmente de una hernia de Bochdaleck, falleciendo a las 24 horas. El otro (caso 25) era un varón de nueve años con infecciones pulmonares recidivantes, que inicialmente fue diagnosticado de MAQCP, y tras la intervención se le diagnosticó de pulmón izquierdo trilobulado. Actualmente está asintomático.

El secuestro pulmonar representa el 8,3% de las malformaciones en nuestra casuística, coincidiendo con los datos de SECULI y cols. (113) y estando muy alejados de los otros autores que sólo lo encuentran en el 0,5-6,4% de sus series (112). El 1-2% de las piezas de resección pulmonar pertenecen a secuestros (29,108).

En nuestra serie la relación varón:hembra es 1:1 si lo analizamos conjuntamente. Sin embargo, el secuestro extralobar se da con mayor frecuencia en

varones (130,135,136,153). Dos de nuestros niños eran varones frente a una hembra.

Clásicamente se dividen en intralobar y extralobar con una proporción de 1,6:1 respectivamente, coincidiendo con algunos autores, aunque oscila de 1,5:1 a 5:1 (113-116). La aparición bilateral es poco frecuente y la asociación de ambos tipos de secuestros es excepcional, aunque se han descrito algunos casos (108,117).

COBOS y cols. (131) encontraron una relación 1:1 en su serie, indicando que cuanto menor era la edad de los niños, mayor era el número de secuestros extralobares. Esto apoyaría la tesis de STOCKER (125,175) sobre el *origen adquirido* de los secuestros intralobares. Propone que existen unas pequeñas arterias que parten de la Aorta para irrigar el esófago, pero envían también ramas a través del ligamento pulmonar, que llegan hasta la pleura. Estas ramas arteriales no estarían comunicadas con la circulación pulmonar. Si una neumonía obstruyese la circulación pulmonar, estas arterias del ligamento pulmonar irrigarían el tejido de granulación pleural, se hipertrofiarían y nutrirían al parénquima pulmonar contiguo de aporte sistémico.

FELSON (137) da una serie de razones para la consideración del *origen congénito* del tipo intralobar: la presencia de ambas formas en el mismo paciente (108,117); la infrecuencia del intralobar en el mayor de edad; la presencia en gemelos del intralobar, etc.

La nutrición de nuestros secuestros intralobares era a través de la aorta descendente, excepto en un caso en el cual la nutrición partía de la aorta abdominal y cuyo drenaje venoso era a la aurícula derecha (caso 33). No suele asociarse a otras malformaciones, si bien existen diferentes casos publicados de comunicaciones con el tracto gastrointestinal (114,122,123,128), o como CARRATALA (129) describe el caso de una niña de 11 años con un síndrome de Alpert y secuestro intralobar que falleció por shock hemorrágico. SECULI y cols. (113) han encontrado un caso de hipotiroidismo y secuestro pulmonar intralobar. En nuestra serie dos casos estaban asociados a una CIA (casos 32 y 33). Uno de ellos tenía una arteria subclavia derecha aberrante, cuyo nacimiento se encontraba en la aorta descendente, al lado de la subclavia izquierda. El otro tenía una vena cava superior izquierda.

Respecto a las malformaciones asociadas en los tres casos de secuestro extralobar, sólo un caso estaba asociado a un quiste broncogénico con hipoplasia bilateral de la primera costilla y pulmón derecho bilobulado.

La localización más frecuente de los secuestros intralobares es en el segmento posterobasal del lóbulo inferior (29,109,117), estando afectado el lado izquierdo en un 40% de los casos (29,108,130). Por contra, otros autores encuentran un predominio en el LID del 60% (113,115,131,132), siendo nuestros resultados coincidentes con los de estos últimos. Aunque SANCHEZ-SOLIS DE QUEROL (134) opina que es raro su diagnóstico en menores de dos años, dos de nuestros cinco casos eran recién nacidos.

El secuestro pulmonar intralobar es una malformación congénita; no obstante son pocos los casos publicados en la literatura en niños menores de diez años, debido a que la mayoría no son sintomáticos hasta la adolescencia (176). Sin embargo, en los últimos años se han ido notificando cada vez más secuestros en niños menores, incluso recién nacidos (como en cuatro de nuestros casos). Este diagnóstico más temprano exige un alto índice de sospecha por el clínico, que actualmente se verá facilitada por las nuevas técnicas exploratorias, cada vez más inocuas como la ecografía, TAC pulmonar, RNM, etc que permiten afinar cada vez más el diagnóstico.

Los secuestros pulmonares, sobre todo los extralobares, en ausencia de complicaciones, suelen ser asintomáticos (115,122), y el diagnóstico se sospecha al realizar una radiografía de tórax y encontrar una masa de densidad agua, generalmente en las bases pulmonares (114).

La base de los síntomas es la infección, sobre todo de los intralobares, en forma de neumonías de repetición (123,177).

Más rara, aunque también descrita por LAU (126) y LEVINE (179) y comprobada en nuestros dos últimos casos (casos 32 y 33), es que debute como una insuficiencia cardíaca o distress e insuficiencia cardíaca. En uno de ellos, el flujo arterial aberrante suponía el 50% del gasto cardíaco condicionando esa insuficiencia cardíaca. Estos dos secuestros eran intralobares.

La infección tuberculosa del tejido secuestrado ha sido descrita (123), al igual que el desarrollo de un aspergiloma (123), pero no lo hemos confirmado en nuestra serie.

Todos los niños se diagnosticaron en base a la radiografía de tórax, ayudado por la arteriografía, TAC y ecografía. La primera sigue siendo fundamental para la sospecha, apreciándose una masa homogénea, redonda, ovalada o triangular, de densidad agua, localizada en los lóbulos inferiores a nivel posterior. Si anteriormente había que recurrir al cateterismo para demostrar la irrigación sistémica de la zona secuestrada (caso 31, figura 56), actualmente mediante la TAC (caso 30, figura 54) y la ecografía con doppler (caso 30, figura 55) es posible visualizar dicho vaso sistémico por métodos incruentos.

La ecografía es muy útil para el diagnóstico preoperatorio, pudiendo ser realizada inmediatamente, incluso a la cabecera del enfermo. Detecta la naturaleza quística de la lesión y puede demostrarse el vaso aberrante (188,189). Para ANDRES y cols. (186) con la ecografía bidimensional con doppler o con el doppler en color según NEWMAN (190) se puede demostrar la naturaleza arterial de un vaso, sin tener que recurrir a la aortografía. Así, los procedimientos más agresivos se pueden postponer hasta que el paciente se encuentre clínicamente mejor (190), si es que llegan a ser necesarios.

La TAC demuestra no sólo las distintas densidades, localización y extensión de la zona de secuestro, sino que en el 50% de los casos, la inyección de contraste demuestra la arteria sistémica (135,194-197).

Otra técnica reciente es la RNM, que demuestra claramente el origen y curso del vaso anómalo, evitando el uso de procedimientos diagnósticos más agresivos (200,201). Suministra información no sólo del aporte arterial sistémico a la lesión, sino también del retorno venoso del secuestro y del resto del pulmón (202). PESSAR (202) cree que incluso puede identificar vasos no reconocidos por la arteriografía.

El tratamiento es quirúrgico. En general se aconseja la lobectomía, aunque en los extralobares se puede realizar la secuestrectomía (113,152), como en dos casos de nuestra serie. En los tipos intralobares uno sufrió una secuestrectomía, dos una lobectomía y los otros dos que se corresponden con los que presentan una CIA fueron sometidos a ligadura de la arteria aberrante y del drenaje venoso anómalo, dado que inicialmente el problema cardiovascular era el más urgente.

PICCIONE (152) aconseja ser cuidadosos en la intervención con los vasos sanguíneos anómalos para evitar la hemorragia que podría tener consecuencias fatales.

FELKER (138) cree que una embolización de los vasos anómalos con técnicas angiográficas puede disminuir la pérdida sanguínea operatoria, incluso podría ser el

tratamiento definitivo para el aporte sistémico al pulmón previniendo las derivaciones y sus complicaciones.

El pronóstico después de la operación es excelente (193), aunque está supeditado a la infección y a las anomalías asociadas (135). Excepto un éxitus (caso 26), los restantes han sobrevivido con una evolución excelente.

Respecto al enfisema lobar congénito (ELC) esta malformación supone la segunda más frecuente en nuestra serie, con un 21,87% . Sólo están por delante las anomalías de la lobulación con 24 casos, aunque con mucha menor importancia ya que casi todos fallecieron al estar asociados a graves malformaciones y/o problemas clínicos. Por ello, podemos decir que el ELC es en la clínica pediátrica la malformación más frecuente, seguida de la LPC y la MAQCP.

Desde el punto de vista de su etiopatogenia se consideran fundamentalmente los siguientes mecanismos:

Mecanismo obstructivo, que se demostró en el 50% de los casos de MURRAY (217). Esta obstrucción puede ser a su vez:

a. Intraluminal. En este caso se debe a membranas de la mucosa bronquial, estenosis postinflamatorias (237-239), pliegues de la mucosa (29,211,240,241), secreciones de moco (240) y atresia bronquial segmentaria (210).

En nuestra casuística hemos de destacar el caso 48, que se trataba de un granuloma tuberculoso que condicionó un cuadro respiratorio desde los tres meses de edad, siendo diagnosticada con cinco meses de cuerpo extraño, por la existencia de un atrapamiento aéreo. Al ser la broncoscopia negativa, se realiza el tratamiento quirúrgico descubriéndose la existencia de un granuloma, que estudiado anatomopatológicamente resultó ser de etiología tuberculosa. Esta niña era adoptada por lo que se carecía de los antecedentes familiares. Tras esta experiencia debemos decir, que los atrapamientos aéreos con esta edad (cinco meses), son muy raramente debidos a cuerpos extraños intrabronquiales. Por otro lado, estamos obligados, en los lactantes algo mayorcitos, con radiología sugestiva de ELC, a realizar Mantoux y estudio adecuado para descartar una tuberculosis.

El segundo caso a destacar, es el de una niña prematura (caso 47) con distress neonatal y cuadro bronquial obstructivo, que al ser estudiada es diagnosticada de ELC del LSI y mucoviscidosis. Aunque inicialmente no se intervino, por la posibilidad de que esos tapones de moco espeso condicionasen el atrapamiento aéreo, posteriormente tuvo que ser intervenida, evolucionando hacia el éxitus por su problema de base (mucoviscidosis).

b. La compresión extrínseca (extraluminal) puede ser debida a masas pulmonares y mediastínicas, tales como quistes broncogénicos, teratomas mediastínicos, neuroblastomas, nódulos linfáticos, rotación anómala del pedículo pulmonar (114,210,212,217,241-244), ductus permeable dilatado (210,211,245), compresión bronquial por una arteria pulmonar derecha (246), aneurisma de los vasos pulmonares (247), arteria pulmonar izquierda anómala que nazca del lado derecho

(211), cardiopatías congénitas con crecimiento de la aurícula derecha y arteria pulmonar (223) etc.

En algunos casos no es posible demostrar ni clínicamente ni mediante el estudio anatomopatológico una causa compresiva. En estas circunstancias de mecanismos no obstructivos, los diversos autores se inclinan por las siguientes teorías:

a. Deficiencia congénita del cartílago bronquial. Esto explicaría que durante la espiración al aumentar la presión intrapleurar, se colapsara la pared bronquial quedando atrapado el aire inspirado (29, 114, 212, 215, 217, 223, 241,248,249). Sólo se ha evidenciado este mecanismo en la mitad de los casos (250). El déficit de ácido hialurónico y condroitínico podría explicar este defecto (226).

b. La alteración radicaría en el parénquima pulmonar, con una aposición anormal del colágeno en el revestimiento alveolar (251), o bien esta causa sería un factor contribuyente más (114,241).

En apoyo a la teoría de alteración del cartílago bronquial creemos que se pueden considerar los seis casos que no han requerido tratamiento quirúrgico (casos 42,43,44,51,52,54), aunque uno (caso 51) ha tenido una evolución desconocida, y otro (caso 45) aunque fue diagnosticado con tres meses, se operó con siete años, dado que mantuvo una buena evolución. El resto, ha ido evolucionando bien, con una progresiva normalización clínica y radiológica, lo cual indicaría que con el

desarrollo es capaz de compensarse ese déficit y permitir la entrada y salida de aire con normalidad o casi normalmente.

Sólo hemos encontrado dos casos de gemelos, uno en una primera gemela (caso 43) y otro en un primer gemelo (caso 45), no presentando los hermanos ELC.

Hay un predominio en los varones con una relación 2:1 (210,213,256) a 3:1 (211,234,257). En nuestra serie se confirma la relación 2:1.

Respecto a su localización más frecuente es en lóbulos superiores (29,213) afectando de manera especial al LSI (114,210,211,214,232,241). El orden de frecuencia sería LSI, LM, LSD (114,211,214), existiendo también algunos casos de afectación en lóbulos inferiores e incluso bilaterales (234,258). Nuestros datos coinciden con los publicados, localizándose en LSI en 14 casos, seguido de LM en tres, y un caso en LSD. En dos casos afecta a LSD+LM y en uno a LM+LID (Figura 31). En ningún caso fue bilateral.

El patrón clínico del ELC varía fundamentalmente según la edad de diagnóstico. En primer lugar, existen formas asintomáticas, pudiendo permanecer según BLESAs (114) sin diagnosticar durante varios meses. En algunas circunstancias el diagnóstico es casual (250,260), como en el caso 42; se trataba de una hembra de mes y medio que ingresa en nuestro Hospital por síndrome febril y catarro de vías altas. Al realizar una radiografía de tórax para despistaje de una lesión inflamatoria, se aprecia un mínimo atrapamiento aéreo del LSI. Dada la edad de la niña, es

diagnosticada de ELC. En la actualidad tiene tres años y está asintomática. En la radiografía de tórax se mantiene ese mínimo atrapamiento aéreo.

En el período neonatal, la forma de presentación puede ser:

a. Como un distress respiratorio grave y progresivo, con gran atrapamiento aéreo e hiperdistensión lobar con compresión de estructuras vecinas, que lleva a un grave compromiso respiratorio y a la muerte si no se interviene precozmente (214,216,236,249).

b. Como distress leve, que permite un tratamiento reglado, e incluso esperar la evolución, postponiendo el tratamiento quirúrgico.

En el período postneonatal, se manifiesta clínicamente como un trastorno respiratorio leve, pudiendo seguir dos caminos:

a. El niño padece bronquitis obstructivas de repetición, observándose en las radiografías de tórax un atrapamiento aéreo que no desaparece al realizar la placa en espiración.

b. El distress respiratorio leve va desapareciendo con la edad, sin afectar a su desarrollo estatura-ponderal, y sin necesitar tratamiento quirúrgico. Esto ha ocurrido en cinco de nuestros casos. A veces, la necesidad de cirugía aparece años después del diagnóstico (caso 45).

De los 21 casos de nuestra serie, 10 de ellos (47,6%) se presentaron en forma de distress respiratorio neonatal antes del mes de edad, y 19 de ellos (90,5%) presentaron la clínica antes de los seis meses. Sólo dos se diagnosticaron después de

esta edad, a los 11 y 16 meses. Aquellos que tenían más de un mes de edad se manifestaron como catarrros de repetición y dificultad respiratoria (Figura 27).

Las pruebas complementarias fundamentales para el diagnóstico son: la radiografía de tórax, la gammagrafía pulmonar y la TAC.

La radiografía de tórax sigue siendo la prueba inicial que apoya el diagnóstico en la mayoría de los casos (Figuras 57, 58 y 59). Fue realizada en todos los casos, y en ella se va a poner de manifiesto (211-214, 216, 221, 222, 237, 242,250,257,261-265):

a. Hiperinsuflación del lóbulo afecto, con descenso del diafragma ipsilateral, herniación del pulmón enfisematoso hacia el lado contralateral y desplazamiento de la silueta cardiomedíastínica hacia el lado opuesto.

b. Atelectasia por compresión del lóbulo pulmonar subyacente.

c. Aumento de los espacios intercostales.

Un patrón radiológico poco frecuente es el neumotórax (caso 37, figura 58).

Desde hace años el estudio del ELC se ha completado con dos técnicas exploratorias: la gammagrafía pulmonar y la TAC, realizada en seis y tres casos respectivamente. La gammagrafía muestra la ausencia de perfusión del radioisótopo en el lóbulo afecto, mientras que el resto del pulmón tiene un patrón de perfusión normal (214,250,272,273). Para LOEWY (231) las ventajas de la gammagrafía de perfusión son evidentes, pues es un procedimiento seguro, la radiación que emite es equiparable a la radiografía de tórax (274) y puede evitar procedimientos invasivos

como la broncoscopia (231). Sin embargo COBOS (250) cree que esta última puede ser necesaria en algunos casos, como por ejemplo para descartar la presencia de un cuerpo extraño, masa o granuloma, en los casos poco sintomáticos o asintomáticos (250). De hecho en nuestra serie sólo se realizó en dos casos.

La TAC en el estudio del ELC demostrará la hiperinsuflación del lóbulo afecto (231), pero se utilizará fundamentalmente para descartar compresiones extrínsecas por masas, tumores, etc, en los casos dudosos.

Aunque el diagnóstico de ELC no es difícil, en ocasiones hay que realizar el diagnóstico diferencial con otras diversas malformaciones y/o enfermedades tales como con los quistes congénitos (211,212), neumotórax a tensión (214,237,241,257), cuerpo extraño intrabronquial (231), hernia de Bochdaleck (212,230,277), MAQCP (211,230,241,257,276), etc.

Las anomalías asociadas no son frecuentes en esta malformación, pero de aparecer suelen ser cardiovasculares (114,270). Las más frecuentes son el ductus persistente (caso 49), la CIA (237), tronco arterioso y estenosis valvular de la Aorta (216), pectus excavatum (278), tetralogía de Fallot (caso 38), mucoviscidosis (caso 47), hernia de hiato (caso 39).

MURRAY (217) considera que la extirpación del lóbulo afecto es el tratamiento más conveniente, y que el tratamiento conservador puede no ser el definitivo. Sin embargo ROGHAI (279) y nosotros, consideramos que en algunas circunstancias, con el tratamiento conservador las manifestaciones clínicas regresan sin necesidad

de cirugía. Los casos publicados por KRUSE y LYNN (280), indican que cuatro de los seis ELC sufrieron lobectomía y dos no, regresando estos últimos a la normalidad. Seis de nuestros casos no fueron intervenidos (casos 42-44,51,52,54). De estos seis, cinco han seguido viniendo a control, con una evolución satisfactoria.

En los casos en que se decida esperar, deberemos tener en cuenta la situación clínica del niño, así como la imagen radiológica. Una radiografía de tórax con escaso atrapamiento aéreo, con una clínica poco florida y una buena evolución estaturponderal y neumológica, pueden hacer aconsejable esperar. Por contra, cabe plantearse que si se retrasa la intervención a edades posteriores, la capacidad de regeneración pulmonar pudiera ser menor en el niño mayor que en el lactante, máxime cuando estudios de función pulmonar en niños intervenidos y no intervenidos (278) presentaron resultados similares: una disminución de la capacidad vital forzada.

Es pues necesario analizar cada caso individualmente antes de decidirse a esperar u operar, sobre todo ante una clínica leve.

La mortalidad de la serie de MURRAY (217) en los tratados quirúrgicamente fue sólo de un 7% frente al 50% de los que no fueron intervenidos. La mortalidad de la serie de LEAPE y LONGINO (222) fue del 0% en los intervenidos. En nuestra experiencia, de los 21 casos 15 fueron intervenidos quirúrgicamente y sólo dos fallecieron (14,3%). Esta mortalidad es alta, pero si analizamos que un caso (nº 38) tenía una tetralogía de Fallot, y el otro (caso 47) era una mucoviscidosis, ya no

parece tan alta. De los seis casos no intervenidos controlamos a cinco, con una mortalidad del 0%. Globalmente, si descartamos el caso 51 del cual desconocemos su evolución, la mortalidad global en nuestra serie es del 10% .

Los Quistes broncogénicos suponen el 7,29% de nuestros casos, suponiendo para COBOS (131) el 5% de todas las masas mediastínicas.

Respecto a su localización, varía según los diversos autores. En una de las series más amplias, con 77 casos (288) el 86% tenían una localización mediastínica y sólo el 14% eran intrapulmonares. Frente a estos datos, ROGER y OSMER (288) en su serie de 46 casos encuentran que el 70% eran intrapulmonares y el 30% mediastínicos. COBOS (131) considera que la mayoría son mediastínicos. En nuestra serie (Tabla 23) cuatro se localizan en la zona traqueal e hilar, y los otros tres son intrapulmonares.

En cuanto al sexo, ambos están igualmente implicados (292,293), aunque nosotros encontramos un predominio varón:hembra 2,5:1.

Las manifestaciones clínicas dependerán de la localización de los quistes, así como del atrapamiento aéreo que condicionen (29,294). Fundamentalmente podemos distinguir según estén situados en mediastino o intrapulmonarmente, unas manifestaciones clínicas diferentes.

a. Quistes intrapulmonares

Aunque la mayoría son asintomáticos según algunos autores (288), en nuestra serie los tres fueron sintomáticos y pasado el período neonatal. Uno (caso 58) se manifestó como una bronconeumonía bilateral, con tórpida evolución, precisando ingreso por derrame pleural importante, diagnosticándose de quiste pulmonar derecho (Figuras 64 y 65). Los otros dos (caso 62 y 63) debutaron como resfriados de repetición en el primer caso y como neumonía de tórpida evolución en el segundo.

b. Quistes mediastínicos

El tamaño de estos quistes puede ser considerable y no manifestarse clínicamente o, ser de tamaño muy reducido y condicionar síntomas compresivos (288) dependiendo de la localización que tengan.

Los quistes centromediastínicos pueden comprimir la vía aérea principal y dar lugar a una insuficiencia respiratoria grave (disnea de esfuerzo, tiraje, estridor, tos persistente, etc) (114,288).

Dentro de los quistes mediastínicos, MAIER (291) los clasificó en paratraqueales, carinales, hiliares, paraesofágicos y otros. En nuestra serie dos eran paratraqueales y dos hiliares.

Aunque los quistes traqueales pueden provocar según BLESA (295), crisis asfícticas con dificultad respiratoria, cianosis y disnea, nuestros dos casos eran

asintomáticos, ingresando por diversos motivos; uno de ellos sufrió una meningitis aséptica (caso 61) y en la radiografía de tórax se detectó una imagen densa, ovalada, de bordes regulares que fue entonces estudiada.

Los otros quistes se manifestaron como neumonías que al ser estudiadas fueron diagnosticadas de tales quistes. En ningún caso se acompañaron de disfagia (295) ni graves síntomas de obstrucción respiratoria (297).

Entre las anomalías asociadas se describen: agenesia parcial de pericardio (288); secuestros pulmonares (114); pulmón izquierdo trilobulado (299); y en nuestra serie un caso estaba asociado a una duplicación esofágica (caso 61).

El diagnóstico de los quistes broncogénicos es a veces casual, ya que no dan síntomas (en dos de nuestros casos). Sin embargo, una vez que se inicia el estudio, la radiografía de tórax muestra la imagen característica redondeada u ovalada, de densidad uniforme (131,248,288,301), que en los quistes intrapulmonares suele localizarse en el tercio medio de los pulmones (288), mientras que en los mediastínicos suele localizarse debajo de la carina, pudiéndose modificar con los movimientos respiratorios.

La mayoría de los quistes intrapulmonares comunican con el árbol traqueobronquial, pudiendo contener líquido, dando lugar a un nivel (29,131,302) (Figuras 64 y 65) o una imagen translúcida (131).

Si la radiografía se realiza cuando se añade un proceso infeccioso, los límites del quiste no estarán bien definidos, teniendo que esperar a que se resuelva la neumonitis de alrededor para poder definir su tamaño (288) e incluso aclarar el diagnóstico. Tres de nuestros casos no fueron diagnosticados inicialmente de quistes broncogénicos (Tabla 20): uno lo fue de absceso pulmonar y dos de neumonía.

La TAC es muy útil en el diagnóstico de los quistes pulmonares, sobre todo en los pequeños y en los que comprimen la tráquea o bronquio a nivel de la cara posterior, los cuales no pueden ser distinguidos mediante la radiografía de tórax (114). En nuestra serie fue realizada en seis casos (Figuras 30-32, 35 y 36), siendo ya una técnica imprescindible para el estudio de esta patología.

El 35% de los recién nacidos con estos quistes no sobrevivirán si no son sometidos a tratamiento quirúrgico (317), debido a que se romperán dentro de un bronquio o en la cavidad pleural, pueden sangrar, infectarse, etc.

Para COBOS (131) y KENDING (297) hay que resear el quiste sólo o bien con tejido pulmonar circundante. Con arreglo a LASSALETA (286) y RIBET (318) (286,318) no sería necesario la exéresis total de los quistes periféricos y broncogénicos, aunque sí la resección de toda la zona dañada. Sin embargo, aunque raras, se han descrito recurrencias por lo que se debe efectuar la resección completa (298).

En general, en los casos sintomáticos el tratamiento consiste en la cistectomía (4 casos de quistes mediastínicos), segmentectomía o lobectomía (3 casos de quistes intrapulmonares), dependiendo del tamaño y localización de los mismos (294).

En nuestra serie, el tratamiento quirúrgico se realizó en el 100% de los casos, con una supervivencia del 100% .

La malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar (MAQCP) aparece en el 0,09% de recién nacidos ya sean vivos o muertos, sobre un total de 41.000 recién nacidos muertos y neonatos durante un período de 1917 a 1975 (335). De las 147 resecciones pulmonares en un hospital de Michigan desde 1947 a 1979 (351), 109 (74,1%) lo fueron por malformaciones congénitas, y de éstas 32 eran MAQCP, lo que supone un 29,35%, porcentaje superior al nuestro 14,58% .

La MAQCP afecta normalmente a un único lóbulo pulmonar (337,347,348) y no existe predilección por ninguno en particular (337,349). Sin embargo, seis de nuestros 14 casos (42,8%) afectaban a LII; encontrando un ligero predominio del lado izquierdo sobre el derecho 1,1:1. Un caso es bilateral, siendo esta situación muy excepcional y escasamente descrita (131, 323).

La distribución por sexo varía según los autores consultados, unos indican que es igual para ambos (337,348-351); STOCKER (335) y FISHER (352) opinan que es más frecuente en los varones y RODRIGUEZ-VIGIL (325) que existe un

predominio en el sexo femenino (325). Si nos atenemos a nuestros datos, el predominio de los varones sobre las hembras es franco 2,5:1 (Figura 34). Es excepcional su descripción en gemelos, como ocurre en nuestro caso 67. Ambos gemelos fallecieron y fueron sometidos a estudio necrópsico, no encontrándose MAQCP en la segunda gemela.

La forma de presentación clínica es diferente según aparezca en el período neonatal o posteriormente.

En el período neonatal de un 14% (353) a un 30% (354) nacen muertos o fallecen poco después del nacimiento, y para WALKER (356) el 80% se manifiestan a esta edad como distress respiratorio (356) que puede pasar desapercibido (337,349) o acompañarse de cianosis (347,357-359). El 88,88% de nuestra serie debutó en el período neonatal en forma del clásico distress respiratorio.

En el período postneonatal según WALKER y cols. (356) alrededor de un 10% se manifiestan después del primer año de vida (21,42% en nuestra serie), generalmente como infecciones de repetición (248, 329, 332, 349, 351, 353,356,359,361-366) (Figura 38). Para WOLF (351) puede diagnosticarse también de manera casual por una radiografía de tórax, y puede realizarse el diagnóstico con varios años de edad (348,355), habiéndose descrito excepcionalmente en adultos (348,364,365). En nuestra experiencia el diagnóstico más tardío lo fue con siete años.

Los métodos diagnósticos que podemos utilizar son numerosos, pero básicamente tenemos: la radiografía de tórax, la TAC pulmonar, la gammagrafía pulmonar y otras técnicas menos frecuentes.

Desde el punto de vista radiológico, la MAQCP puede adoptar diferentes patrones de presentación:

- Una forma sólida, que inicialmente dificulta su diagnóstico, y es posteriormente al irse aireando cuando podemos sospechar que se trate de una MAQCP (caso 66, figura 75 y 76). El diagnóstico inicial no suele ser el de MAQCP.

- Como un quiste único, de morfología homogénea (caso 68, figura 80).

- Como una masa de densidad acuosa, en uno o varios lóbulos, en la cual se pueden apreciar imágenes de menor tamaño y densidad, de aspecto aéreo (caso 65, figuras 71 y 72) (caso 72, figura 84).

- Participación bilateral (excepcional) (caso 76, figura 86).

- En ocasiones, cuando la masa es grande o existe un mecanismo valvular importante, existe un desplazamiento de la silueta cardiomediastínica hacia el lado contralateral, con herniación del pulmón afecto (351,358,370,371), así como un descenso del hemidiafragma y ensanchamiento de los espacios intercostales (351) (caso 70, figura 83) (caso 77, figura 92). En estos casos puede ser difícil el diagnóstico diferencial con el ELC, sobre todo si no se aprecian las finas paredes del quiste.

El segundo método diagnóstico de gran utilidad en la patología pulmonar, es la TAC, que demuestra la existencia de quistes pulmonares e incluso su tabicación (131,358) (Figura 81,85,90,91).

En el recién nacido y lactantes pequeños, en los cuales aún no han aparecido procesos infecciosos de repetición, la TAC evidencia las típicas estructuras quísticas, de paredes finas y contenido aéreo, que desplazan la silueta cardiomedial (131,370,372-374).

SHACKELFORD (370) opina que en los niños mayores, generalmente con sobreinfecciones añadidas, se manifiesta como una masa sólida, con múltiples espacios quísticos, algunos con niveles hidroaéreos. Los espacios quísticos pueden estar en la periferia del componente sólido. Estas áreas sólidas tienen relación con las áreas de inflamación que aparecen en el examen patológico (370). En estos casos, suele haber más tejido sólido (por la infección sobreañadida) que en las lesiones no infectadas (como sucede en recién nacidos y lactantes pequeños) (370).

La TAC es superior a la radiografía simple de tórax en delimitar la estructura y extensión de los quistes, por lo cual puede usarse preoperatoriamente, aunque una identificación precisa del lóbulo puede ser difícil (370).

La gammagrafía de perfusión demuestra una hipoperfusión o una ausencia de captación de contraste en la zona afectada (131,359,360,376) (Figuras 87-89).

Otras pruebas complementarias usadas con menor frecuencia son: la broncografía (131,351,355,359); la broncoscopia (351,359,360); estudios gastroesofágicos (356); angiografía (330,334); ecografía (306,345), etc.

MORO (330) y HALLORAN (334) aconsejan realizar una arteriografía dada la posibilidad de que existan vasos aberrantes (como ocurre en los casos 72 y 74, lo cual podría indicar cierta similitud entre los secuestros y la MAQCP). Sin embargo con los métodos actuales de diagnóstico, tales como la TAC, ecografía y RNM puede demostrarse dicho vaso sin recurrir a la arteriografía.

Precisamente, la ecografía ha permitido ampliar las posibilidades de diagnóstico de MAQCP a la época prenatal (340,342,377-383). Las ecografías seriadas muestran una masa quística o multiquística, que crece proporcionalmente con el niño (376). La posición del estómago ayudará a diferenciar entre una hernia diafragmática y una MAQCP (356). El polihidramnios y la ascitis fetal son rasgos antenatales frecuentes en esta malformación (307,381,382).

ADZICK (342) propone una nueva clasificación de MAQCP en el diagnóstico prenatal: distinguir entre lesiones macroquísticas y las microquísticas. La distinción no es caprichosa, ya que las primeras se presentan como quistes llenos de líquido y no están asociadas a hidrops, por lo cual el pronóstico es más favorable. Las segundas, las microquísticas se muestran como sólidas (342).

Pero no sólo es posible ya el diagnóstico prenatal, sino que hay descritos casos de cirugía antenatal (383), sobre todo en los casos con hidrops. El tratamiento

consiste en realizar una toracocentesis intranatal seguida de la colocación de un shunt interior, para postnatalmente como describe NUGENT (383) realizar el tratamiento quirúrgico necesario. Si no existe hidrops no está tan claro que sea necesario el drenaje intrauterino.

En 1977 STOCKER y cols. (335) realizan una clasificación de la MAQCP que se mantiene actualmente, en base a unas características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas distintas:

a. MAQCP tipo I (9 casos. 64,28%).

Se caracteriza por unos quistes grandes, generalmente en número de dos a cuatro, con gruesa pared y conteniendo en su interior aire, líquido o ambos. Pueden comunicar con el árbol bronquial y, dado su gran tamaño (mayor de 7 cms) pueden ocasionar herniación mediastínica (131,335,386) (casos 69-77).

b. MAQCP tipo II (5 casos. 35,71%).

Se caracteriza por numerosos quistes, de distribución regular, generalmente menores de 1 a 2 cms de diámetro mayor, cuyo interior contiene aire, líquido o ambos. No suele producir desviación mediastínica (caso 67, figuras 77 y 78).

Uno de nuestros casos (nº 67) era una MAQCP tipo II, y fue el único éxitus, y aunque no se acompañaba de las malformaciones sistémicas que habitualmente aparecen en esta variante, si es llamativa la anomalía en la distribución del cartílago bronquial en todo el pulmón izquierdo, ya que tanto el LSI como el LII, en el seno de la malformación adenomatoidea, existe cartilago en bronquios de pequeño calibre,

distales, con una posición anómala. Esta anomalía hay que ponerla en relación con la presencia de hamartomas pancreáticos (386). Todo ello pudiera hacernos pensar en una "alteración hamartomatosa" más amplia y visceral. A este tipo se asocian múltiples malformaciones (335, 337, 345, 350, 351, 359, 363, 390,391) (casos 64-68).

c. MAQCP tipo III.

Corresponde a la denominada forma sólida, la más rara (131). Se caracteriza por grandes masas de tejido pulmonar, con gruesos quistes regularmente distribuidos y bronquiolos dilatados, que miden más de 0,5 cms en la porción central de la lesión, pero menos de 0,2 cms en la periferia de ésta. El gran tamaño de la lesión produce un marcado desplazamiento mediastínico. Estos quistes suelen estar llenos de fluidos, lo que le confiere a la malformación un aspecto de masa sólida homogénea (131).

Respecto a la vascularización pulmonar en la MAQCP ésta sigue un patrón normal. Sin embargo, se han descrito casos en los cuales existe una irrigación mediante un vaso anómalo (364) (casos 72 y 74) y en estos casos, la anatomía patológica de la malformación puede ser indistinguible de la del secuestro (364).

Asociadas a la MAQCP se han descrito numerosas anomalías, tales como el "síndrome del vientre en ciruela pasa" (345,390,391), malformaciones cardíacas (350), pectus excavatum (351), síndrome de Potter (335,337,363), atresia yeyunal (335,337,363), truncus arterioso, deformidades óseas, agenesia renal bilateral,

tetralogía de Fallot, sirenomelia (335), hidrocefalia (335,359), hernia diafragmática congénita (359), generalmente asociadas al tipo II.

Se han descrito varios casos de MAQCP asociadas a secuestro pulmonar (203,330,360), lo cual confirma la posible existencia de un mecanismo o agente teratógeno, que actuaría sobre la embriogénesis, y según el período de actuación, aparecería uno u otro tipo de malformación.

El único caso bilateral de nuestra serie (caso 76) tiene unas características que lo hacen sumamente interesante, no sólo por su bilateralidad, hecho excepcional, sino por estar asociado a una poliposis intestinal múltiple (síndrome de Peutz-Jeghers), angioma cavernoso de la falange distal del pulgar izquierdo, nefromegalia quística izquierda, papiloma en la piel escrotal, pectus excavatum, etc. Posteriormente a la primera intervención pulmonar, tuvo un cuadro de rectorragia secundaria a una invaginación intestinal, que tuvo que ser intervenida, demostrándose entonces una poliposis intestinal. En ningún momento tuvo las efélides peribucales que se describen en estos casos. No hemos encontrado esta asociación (MAQCP y Peutz-Jeghers) en la literatura consultada (479-485).

Otras dos malformaciones que aparecen en nuestra serie son, la existencia de un anillo vascular por doble arco aórtico (caso 68) y hamartomas pancreáticos (caso 67), diagnosticados en la necropsia de la niña que falleció (era la primera gemela. En la necropsia de la hermana no apareció ningún tipo de malformación pulmonar ni de otro tipo).

El tratamiento definitivo de la MAQCP es mediante toracotomía y escisión del lóbulo o lóbulos afectados, no obstante NISHIBAYASHI (350) en algunos casos cree que es suficiente una segmentectomía. Por ello es esencial diferenciarla de la hernia diafragmática congénita, ya que en este caso, la vía de abordaje es mediante laparotomía, circunstancia que ocurre en algunas series (356), al igual que en un caso de nuestra casuística, que inicialmente se realizó laparotomía sospechando una hernia diafragmática congénita, teniendo luego que realizar una toracotomía, pues se trataba de una MAQCP.

Dado que en algunas ocasiones, como en un caso de MORO (330) existe una arteria sistémica o vasos aberrantes (203,330,334), e incluso se ha descrito la existencia de una MAQCP con irrigación sistémica proveniente de la Aorta (casos 72 y 74), comportándose como un secuestro, pudiera estar justificada la práctica de una arteriografía preoperatoria en algunos casos, aunque con las nuevas técnicas complementarias (ecografía y TAC) puede llegar a diagnosticarse el vaso anómalo.

En la serie de WOLF (351) sobre un total de 32 casos, la supervivencia fue del 94%, cifra que coincide con el 85,71% de nuestra serie (un éxitus y uno con evolución desconocida).

La fístula A-V pulmonar congénita es una malformación poco frecuente, como lo indica la existencia de un sólo caso en nuestra serie (caso 78). Consiste en una

comunicación intrapulmonar entre la arteria pulmonar y la vena del mismo nombre, sin que exista lecho capilar entre ambas estructuras (392,393).

Clínicamente suelen descubrirse hacia la tercera o cuarta década de la vida, a pesar de su origen congénito (392,393,397), y sólo un 10% se diagnostican en la infancia o adolescencia (393,396,404).

La clínica viene determinada fundamentalmente por el shunt derecha-izquierda, que provoca una desaturación de la sangre que llega a la circulación sistémica. Por ello, la sintomatología suele ser: disnea, acropaquias, intolerancia a los ejercicios, epistaxis, hemoptisis, hemorragias cerebrovasculares (como nuestro caso), etc.

Para el diagnóstico es fundamental completar el estudio radiológico con la arteriografía (392,393,395,397,403,409). Esta arteriografía debe ser realizada en los dos pulmones, ya que pueden existir lesiones no visibles en la radiografía (392,393). A veces es necesario realizar estudios selectivos y en diferentes proyecciones para poder diferenciar cuales son los vasos normales de las arterias aferentes, sobre todo si vamos a embolizar a estas últimas (395).

Precisamente la arteriografía, además de facilitar el diagnóstico, ha cambiado el planteamiento terapéutico que clásicamente era mediante cirugía, hacia otros más actuales como la embolización percutánea transcáteter.

TAYLOR y cols. (413) publicaron la primera embolización percutánea transcáteter como tratamiento de las fístulas. Para NAVARRO (401) este método

permite la obstrucción de las fístulas tras realizar el estudio angiográfico, con poco riesgo y con un coste también muy bajo.

El material utilizado son espirales metálicas (413,415,416) y balones desechables (395,417,418). La embolización selectiva de la arteria aferente en el punto más próximo es la forma ideal de tratamiento. WHITE (420) considera que se llega a conseguir un 95% de éxito, aunque hay autores (394,401,406,421) que opinan que para llegar a un éxito total es indispensable en muchos casos, repetir la intervención.

Como ventajas sobre el tratamiento quirúrgico tenemos que el trauma es menor, menos tiempo de hospitalización y sobre todo que se elimina exclusivamente la fístula, respetando el tejido sano. Además según NAVARRO (409,414) se puede repetir la técnica si fuese necesario.

Como complicación tenemos: el paso del material de embolización a través de la fístula, aunque es raro que pueda atravesarla (401); dolor torácico; fiebre y/o leucocitosis tras la embolización, etc (395). Son efectos pasajeros, que desaparecen de ordinario en dos o tres días (401).

NAVARRO y cols.(414) describen el seguimiento de un caso anteriormente publicado (401), a los seis años. Tras los dos primeros años de la embolización hay una aparente resolución de la enfermedad, con la casi total remisión de los síntomas clínicos (disnea de esfuerzo, cianosis y policitemia), para posteriormente sufrir un

empeoramiento progresivo comprobándose por una nueva arteriografía la existencia de múltiples fístulas a nivel pulmonar.

La linfangiectasia pulmonar congénita (LPC) supone el tercer tipo de malformación más frecuente en nuestra serie (18,75%). Es una rara enfermedad, definida como una dilatación difusa de los linfáticos pulmonares, generalmente mortal ya en los primeros días de la vida y, caracterizada por una insuficiencia respiratoria (423-425).

FIDALGO (430) calcula una incidencia de 1,11 por cada 10.000 recién nacidos vivos o 53 por cada 10.000 necropsias infantiles realizadas. Basándonos en tres informes de casos encontrados en una serie consecutiva de necropsias, se ha pronosticado que puede esperarse un caso de LPC por cada 170 exámenes postmortem de niños muertos o recién nacidos que fallecen (448).

NOONAN y cols. (440) clasifican la LPC en tres tipos:

a. Tipo I (cuatro casos).

Los linfáticos pulmonares dilatados forman parte de una forma generalizada de linfangiectasia. Es la forma con mejor pronóstico, ya que la implicación pulmonar es aparentemente menos severa.

b. Tipo II (diez casos).

Las linfangiectasias pulmonares son secundarias a hipertensión u obstrucción al flujo venoso pulmonar. El pronóstico es muy malo, ya que o nacen muertos o fallecen en poco tiempo por las cardiopatías asociadas.

c. Tipo III (cuatro casos).

En este caso sólo están implicados los linfáticos pulmonares. El defecto primario del desarrollo de los linfáticos puede ser debido a retrasos en la unión de los espacios linfáticos aislados (431) o como consecuencia del crecimiento continuado del pulmón, manteniéndose las proporciones de la 16^a semana, por error en la regresión normal de los elementos del tejido conjuntivo después de ella (432).

Existe un cierto predominio del sexo masculino (429,438), con una proporción varón:hembra de 2:1 (105,438), datos que no concuerdan con los nuestros, en los cuales la proporción hembra:varón es de 1,25:1.

Conforme a NOONAN (440) y BROWN (449) el embarazo es generalmente a término y sin complicaciones, no obstante hemos encontrado dos casos de pretérmino. La mayoría son recién nacidos que viven horas, días o semanas (427,433,450-452), aunque hay casos diagnosticados posteriormente como uno de GADNER (453) a los cinco meses y medio, otro de JAVETT (423) a los nueve meses o de TUCKER (446) a los cuatro años. De los 18 casos de nuestra casuística, un varón vivió tres meses y medio, los 17 restantes fallecieron en horas o días.

Normalmente el curso clínico es el mismo. Tras una primera etapa asintomática, se desarrolla un distress respiratorio neonatal con empeoramiento progresivo, disnea, taquipnea, cianosis, etc (Tabla 24).

El diagnóstico suele realizarse con la radiografía de tórax, sin que exista posibilidad de tratamiento, ya que en muchas ocasiones se asocian a malformaciones (Tabla 26), tales como: CIA, CIV, ductus (440), atresia mitral (437), corazón izquierdo hipoplásico (431-433,437,438,452,469,470), tetralogía de Fallot como en un caso de FIDALGO (430) etc, que implican un pronóstico infausto.

Como tratamiento sintomático y paliativo se ha intentado disminuir la producción de linfa mediante el uso de triglicéridos de cadena media, que se absorben directamente al sistema porta y no necesitan esterificación y formación de quilomicrones.

A pesar de todo, la mortalidad en nuestra serie es del 100% .

VI. RESUMEN

Dentro de la Neumología Pediátrica, en el estudio de las malformaciones pulmonares participan distintas subespecialidades, analizándolas cada una de ellas desde un prisma particular. En un intento de unificar los diferentes puntos de vista valoramos como positivo la realización de este trabajo.

Para recopilar la experiencia del Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil del H.I.U.V.R. hemos revisado todas las historias de malformaciones pulmonares desde que se inauguró el Hospital Infantil a primeros de mayo de 1971, hasta diciembre de 1991. Las historias han sido estudiadas siguiendo un mismo protocolo para obtener datos clínicos, anatomopatológicos, pruebas complementarias, diagnóstico, tratamiento, evolución, etc.

Dentro de las malformaciones pulmonares encontramos:

1. Por defecto: agenesia pulmonar.

En dicha malformación existe una ausencia completa de tejido pulmonar, bronquios y vasos. No existe una única causa de agenesia pulmonar, siendo múltiples las teorías que apoyan la existencia de una diversidad de factores.

En los primeros meses de vida no observaremos la asimetría torácica, que es más notable en el niño mayor y adulto. No existe acuerdo entre los diferentes autores con respecto a la localización más frecuente de la agenesia ni en cuanto al sexo.

La radiografía de tórax sigue siendo el método diagnóstico fundamental. La gammagrafía nos muestra la ausencia total de captación del contraste, en nuestro caso del pulmón izquierdo. Es frecuente la asociación con otras malformaciones presentando nuestra agenesia una hemivértebra y un divertículo de vejiga asociadas.

2. Alteraciones en el número de los lóbulos. Suponen el 25% de las malformaciones pulmonares (24 casos). Estudiamos tanto el exceso como el defecto de los lóbulos, dado su similar comportamiento clínico y el uso de los mismos métodos diagnósticos.

En nuestra experiencia la mayoría eran hembras (62,5%) manifestándose clínicamente antes de las 24 horas 19 casos (79,16%). La presentación clínica es variada debido a que su patología básica es generalmente un proceso grave, siendo la anomalía de la lobulación una alteración más de su cuadro clínico-patológico.

Sólo uno vive actualmente, concretamente el diagnosticado a los nueve años.

3. Secuestro pulmonar. Esta malformación está constituida por tejido pulmonar no funcional, sin conexión con el árbol traqueobronquial normal, recibiendo su nutrición de la circulación sistémica.

Representa el 8,3 % de las malformaciones en nuestra casuística (8 casos).

Existen dos tipos de secuestro:

- Secuestro intralobar. Es el más frecuente. Está contenido en tejido pulmonar normal, envuelto por la pleura visceral. Existen diferentes tesis sobre su origen congénito o adquirido dependiendo de los distintos autores. La nutrición del secuestro suele ser a partir de la aorta descendente. En este tipo de secuestro no suelen aparecer anomalías asociadas, aunque han sido publicadas algunas. En nuestra serie, uno estaba asociado a una CIA y otro a una arteria subclavia derecha aberrante.

La localización es un tema controvertido, encontrando un predominio del LID.

- Secuestro extralobar. Está aislado del resto del pulmón, revestido por su propia pleura, localizándose preferentemente en el lado izquierdo.

Independientemente del tipo de secuestro, la radiografía de tórax sigue siendo básica para el diagnóstico de sospecha, ayudada por la arteriografía, TAC y ecografía. Recientemente la RNM demuestra claramente el origen y curso del vaso anómalo, incluso informa del retorno venoso y puede identificar vasos no visualizados por la arteriografía.

El tratamiento es quirúrgico realizando lobectomía o secuestrectomía. En dos de nuestros casos debido a que su problema cardiovascular era más urgente se realizó ligadura de la arteria sistémica y vena de drenaje dejando para más tarde y según la evolución, el tratamiento del secuestro en sí.

El pronóstico es excelente (87,5% de supervivencia) (sólo un caso de éxitus antes de poder ser intervenido, en un neonato con un mes de vida).

4. Alteraciones de las estructuras bronquiales: ELC.

Consiste en una sobreexpansión de uno o más lóbulos pulmonares pudiendo llegar a ocupar gran parte del hemitórax, comprimiendo el resto del tejido pulmonar, desplazando al mediastino hacia el lado contralateral.

Supone la segunda malformación más frecuente en nuestra serie con un 21,87% (21 casos) tras las anomalías de la lobulación.

La etiopatogenia es muy discutida aunque podemos considerar como mecanismos patogénicos los siguientes:

- Mecanismo obstructivo: el cual a su vez puede ser intraluminal o extraluminal.

Dentro del mecanismo intraluminal destacamos el caso de un granuloma tuberculoso que condicionó un cuadro respiratorio y originó un ELC. Un segundo caso es el de una niña prematura con un ELC y mucoviscidosis.

- Mecanismo no obstructivo. Dentro de este mecanismo tendríamos la alteración en el cartílago bronquial, pudiendo considerar dentro de este mecanismo los seis casos que no han requerido tratamiento quirúrgico.

El ELC es más frecuente en los varones con una relación 2:1. Tiene una localización predominante en los lóbulos superiores destacando el LSI.

Respecto a la clínica, existen formas asintomáticas que se diagnostican casualmente como sucedió en uno de nuestros casos. La mayoría son sintomáticos, pudiendo variar según debuten en el período neonatal o postneonatal.

- Período neonatal. La presentación clínica puede ser como distress respiratorio grave y progresivo o como distress leve. De los 21 casos de nuestra serie, 10 se presentaron como distress respiratorio antes del mes de edad (47,61%).

- Período postneonatal. En este período se presentaron 10 casos de los cuales, seis se manifestaron como catarrros de repetición, tres como dificultad respiratoria y uno como síndrome febril.

Generalmente la radiografía de tórax es suficiente para el diagnóstico, completándose el estudio mediante la gammagrafía pulmonar y la TAC. La primera demuestra la ausencia de perfusión del radioisótopo en el lóbulo afecto, teniendo el resto del parénquima una perfusión normal. La TAC demostrará la hiperinsuflación del lóbulo afecto, utilizándose fundamentalmente para descartar compresiones extrínsecas.

Las anomalías asociadas a esta malformación no son frecuentes aunque de aparecer suelen ser cardiovasculares como nuestro caso 49.

Dentro del tratamiento, éste debe ser quirúrgico, aunque consideramos que en algunas circunstancias debe ser conservador, ya que pueden regresar las manifestaciones clínicas. Esto ha sucedido en seis casos. El tratamiento expectante estaría indicado en los cuadros de distress leve, con un desarrollo estatura-ponderal correcto, y sin complicaciones respiratorias.

En seis de los 21 casos (Tabla 18) encontramos malformaciones o patología asociada, destacando la tetralogía de Fallot en uno y la mucoviscidosis en otro, siendo estos los dos únicos casos de éxitus (9,52%).

5. Alteraciones de las estructuras pulmonares: Quistes broncogénicos. Constituyen el 7,29% de las malformaciones pulmonares. Pueden ser de dos tipos: mediastínicos e intrapulmonares. Dependiendo de las series estudiadas encontramos que la frecuencia de presentación de unos u otros es distinta. En nuestra experiencia, son más frecuentes los mediastínicos. Respecto al sexo son más frecuentes en los varones con una proporción 2,5:1.

Las manifestaciones clínicas varían según la localización del quiste. Así, en los intrapulmonares, la mayoría son asintomáticos aunque en tres casos fueron sintomáticos. Dos quistes traqueales fueron asintomáticos ingresando por otros motivos. El resto se manifestaron como neumonías. Tan sólo uno presenta como anomalía asociada una duplicación esofágica.

La radiografía de tórax muestra una imagen característica redondeada u ovalada, de densidad uniforme. La TAC es muy útil sobre todo para valorar los pequeños y aquellos que comprimen el árbol traqueobronquial a nivel de la cara posterior.

El tratamiento debe ser quirúrgico ya que el 35% de los recién nacidos con estos quistes no sobrevivirán si no son sometidos a dicho tratamiento, debido a que pueden romperse dentro de un bronquio o de la pleura, sangrar, infectarse o sufrir degeneración tumoral, incluso provocar una muerte súbita.

El 100% de nuestros niños fueron intervenidos con una supervivencia del 100%

6. Alteraciones de las estructuras pulmonares: MAQCP. Ocupa el cuarto lugar con una frecuencia del 14,58% .

Normalmente afecta a un único lóbulo, aunque uno de nuestros casos fue bilateral, siendo el más frecuentemente afectado el LII. La distribución por sexo es controvertida aunque hemos encontrado un predominio en varones 2,5:1.

Podemos distinguir tres tipos de MAQCP desde el punto de vista anatomopatológico:

- Tipo I (9 casos, 64,28%). Son quistes grandes, generalmente en número de dos a cuatro (casos 69-74).

- Tipo II (5 casos, 35,71%). Los quistes son numerosos, generalmente menores de uno o dos centímetros de diámetro mayor (casos 64-68).

- Tipo III. Es la forma más rara, denominándose forma sólida.

La clínica difiere según debute en el período neonatal o postneonatal. Si lo hace en el primero, en la mayoría de los casos es como un distress respiratorio (87,5%).

En el período postneonatal, generalmente se presentan como infecciones de repetición (66,66%).

Para el diagnóstico son múltiples los métodos que podemos emplear, pero actualmente los más útiles son la radiografía de tórax, TAC y gammagrafía. Algunos autores recomiendan la arteriografía por la posibilidad de la existencia de vasos aberrantes como en dos de nuestros casos, pero creemos que no siempre está indicada.

Mediante la ecografía a partir del año 1984 se empiezan a diagnosticar prenatalmente casos de MAQCP. No sólo hay descritos casos de diagnóstico antenatal, sino que también hay publicados casos de tratamiento intrauterino.

Asociadas a la MAQCP se han descrito numerosas anomalías, destacando el caso de una MAQCP que además de ser bilateral presenta asociado un síndrome de Peutz-Jeghers.

El tratamiento es siempre quirúrgico pudiendo realizarse lobectomía o segmentectomía dependiendo del caso.

El pronóstico de esta malformación es bueno, con un 85,71% de supervivencia.

7. Anomalías de las estructuras pulmonares: Pulmón poliquistico.

Supone un 2,08% de nuestra serie (2 casos), sin predominio en cuanto al sexo. En ambos casos está localizado en el LSI procediéndose a su tratamiento quirúrgico con un pronóstico excelente.

8. Anomalías de las estructuras vasculares: Fístula A-V pulmonar.

Es una malformación poco frecuente, consistente en una comunicación intrapulmonar entre la arteria y la vena pulmonar sin que exista lecho capilar entre ambas estructuras.

La localización es en un 60% de los casos en los lóbulos inferiores y menos frecuentemente en los lóbulos medios o superiores. Nuestro único caso, un varón tiene una localización en los lóbulos superior y medio derecho.

La clínica viene determinada por el shunt derecha-izquierda que provoca una desaturación de la sangre que llega a la circulación sistémica, aunque en nuestra experiencia debutó como un absceso cerebral con su cortejo sintomático.

La radiografía de tórax es clave para el diagnóstico debiendo ser completado con la arteriografía, la cual debe ser realizada en ambos pulmones ya que pueden existir lesiones no visibles en el otro pulmón.

Lo más importante de esta malformación es el cambio que la arteriografía ha significado en el planteamiento terapéutico, que ha pasado de ser claramente

quirúrgico a la realización de una embolización percutánea transcatéter. Con este tratamiento respetamos el tejido sano y además podemos repetir la técnica si fuese necesario.

9. Alteraciones de las estructuras linfáticas: LPC.

Consiste en una dilatación difusa de los linfáticos pulmonares, generalmente mortal en los primeros días de vida, caracterizada por una insuficiencia respiratoria.

Es la tercera malformación en frecuencia en nuestra serie (18,75%).

NOONAN y cols. la clasifican en tres tipos:

- Tipo I (cuatro casos). Los linfáticos pulmonares dilatados forman parte de una forma generalizada de linfangiectasia. Son las que tienen mejor pronóstico.
- Tipo II (diez casos). Las linfangiectasias pulmonares son secundarias a hipertensión u obstrucción al flujo venoso pulmonar. El pronóstico es muy sombrío.
- Tipo III (cuatro casos). Sólo están afectados los linfáticos pulmonares.

La incidencia según el sexo es distinta dependiendo de los diversos autores. Nosotros encontramos una mayor frecuencia en las hembras con una relación 1,25:1.

La mayoría de los niños son recién nacidos que viven horas, días o semanas, aunque hay casos diagnosticados con varios meses incluso años. De los 18 casos de nuestra casuística, 17 fallecieron en horas o días. Uno fue éxitus con tres meses de edad.

El curso clínico suele ser el mismo. En una primera etapa se encuentran asintomáticos, para posteriormente desarrollar un distress respiratorio y por último ser éxitus.

El diagnóstico suele ser radiológico, existiendo una gran correlación entre los hallazgos anatomopatológicos y las imágenes radiológicas.

El tratamiento es sintomático y paliativo, intentando disminuir la producción de linfa a través del uso de triglicéridos de cadena media que se absorben directamente al sistema porta.

La mortalidad es del 100% en nuestra serie.

VII. CONCLUSIONES

1. Las malformaciones pulmonares representan en nuestra serie el 0,06% de los historiales clínicos y el 3,9% de las necropsias realizadas.

2. En 55 casos (57,29% de las malformaciones pulmonares) el diagnóstico fue realizado por la historia clínica, y en los otros 41 casos (42,70%) lo fue en la necropsia. La LPC y las anomalías en la lobulación representan el 95,12% de los casos de diagnósticos necrópsicos.

3. Las anomalías de la lobulación son las malformaciones pulmonares más frecuentes en nuestra serie con un 25%, seguidas por el ELC (21,87%), LPC (18,75%), MAQCP (14,58%), secuestros (8,33%), quistes broncogénicos (7,29%), pulmón poliquístico (2,08%), fístula A-V pulmonar (1,04%) y agenesis pulmonar (1,04%).

4. No se ha encontrado patología infecciosa ni consanguinidad que presenten relación causal con las malformaciones pulmonares.

5. Globalmente el 20,83% los niños son prematuros. En dos malformaciones este % es superior: las anomalías de la lobulación con un 37,5% y la LPC con un 27,7% ,relacionándose con la patología polimalformativa que presentan estas dos malformaciones pulmonares.

6. El 46,87% (45 casos) de las malformaciones pulmonares presentan alguna anomalía asociada. Destacan la LPC y las anomalías de la lobulación con un 88,88% y 58,33% respectivamente. Las anomalías gastrointestinales y cardíacas son las que se encuentran con más frecuencia asociadas a las malformaciones pulmonares.

7. Las malformaciones pulmonares son más frecuentes en los varones presentándose en el 55,20% de los casos (1,23:1), exceptuando la LPC y las anomalías de la lobulación que son más frecuentes en el sexo femenino, con una frecuencia del 55,55 % y 62,5 % respectivamente. Los secuestros aparecen con la misma frecuencia en ambos sexos (50%).

8. La localización predominante es en el pulmón derecho (51,28%).

De los cuatro casos de bilateralidad, destaca el de una MAQCP que además presenta un síndrome de Peutz-Jeghers como anomalía asociada, y tres anomalías de la lobulación.

El lóbulo más afectado es el superior (22 casos, 48,88%), y particularmente el LSI (16 casos, 35,55%).

9. La sintomatología en el 69,79% de los casos se inicia en el período neonatal siendo el distress respiratorio la forma clínica de presentación más frecuente (42,70%). En el período postneonatal lo hacen como infecciones respiratorias recidivantes/neumonías de repetición (13,54%).

10. La radiografía de tórax es la prueba complementaria inicial seguida por la TAC. Nuevas técnicas como la ecografía, gammagrafía y RNM han hecho que el cateterismo haya perdido su importancia inicial.

11. La ecografía ha permitido por un lado, ampliar las posibilidades de diagnóstico prenatal de MAQCP y, por otro demostrar la naturaleza arterial de un vaso sin tener que recurrir a la arteriografía en los casos de secuestro pulmonar.

12. Globalmente el 50% de las malformaciones fueron tributarias de tratamiento quirúrgico. No precisaron dicho tratamiento seis casos de ELC. El resto de los niños no intervenidos lo fueron por haber fallecido antes y/o no ser tributarios de cirugía por la propia malformación o por la patología asociada (anomalías de la lobulación y LPC).

13. La supervivencia global es del 51,04 % . Si excluimos 23 casos de anomalías de la lobulación y los 18 de LPC, obtenemos un 92,16 % de supervivencia.

14. La malformación pulmonar con peor pronóstico es la LPC con un 100% de éxitos, siendo las de mejor pronóstico la agenesia pulmonar, pulmón poliquístico, quiste broncogénico y fístula arteriovenosa pulmonar con un 100% de supervivencia.

15. En nuestra serie de MAQCP es de destacar la existencia de un caso en un gemelo, y otro caso bilateral, hecho excepcional, asociado a una poliposis intestinal (Síndrome de Peutz-Jegerhs). Además, existen dos casos de vascularización sistémica, procedente de la Aorta, como si se tratase de un secuestro pulmonar.

VIII. BIBLIOGRAFIA

1. FIJO LOPEZ-VIOTA J. Hipoplasias pulmonares: Aportaciones a su estudio anatomoclínico. Tesis Doctoral. Universidad de Sevilla. Facultad de Medicina. 1.990.
2. MARTINEZ FRIAS M.L., SALVADOR J., ADAN A., FRIAS J.L. Frecuencia de defectos congénitos en España: 1.976-1.983. An. Esp. Pediatr. 1.986, 25: 145-153.
3. AEBY: citado por FIJO LOPEZ-VIOTA J. Hipoplasias pulmonares: aportaciones a su estudio anatómico-clínico. Tesis doctoral. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla. 1990. Pág. 5.
4. HEISS: citado por FIJO LOPEZ-VIOTA. Hipoplasias pulmonares: aportaciones a su estudio anatómico-clínico. Tesis doctoral. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla. 1990. Pág. 5.
5. GRAY S.W. and SKANDALAKIS J.E. Anomalías congénitas (embriogénesis, diagnóstico y tratamiento). Ed. Pediátrica. Barcelona, 1975. 315-320; 325-329.
6. MALONEY J.E., DAINE ALCORN, BOWES G., WILKINSON M. Development of the future respiratory system before birth. Seminars in perinatology 1980. 4: 251-260.
7. VANNEUVILLE G. y MERCIER R. Aparato respiratorio, pleura y mediastino. Tomo I: embriología del aparato respiratorio. Ed. Praxis Médica. Madrid. 1972. 1107 (1-7).
8. WEXELS P. Agenesis of the lung. Thorax, 1951. 6: 171-192.
9. VALLE A.R. Agenesis of the lung. Am. J. Surg., 1955. 89: 90-100.
10. BOYDENE A. Developmental anomalies of the lung. Am. J. Surg., 1955. 89: 79-89.
11. SPENCER H. Pathology of the lung. 2ª Ed. Pergamon Press LTD. s.a. 1-67.
12. PRINGLE K.C. Desarrollo pulmonar fetal humano y modelos animales relacionados. Clin. Obstet. Ginecol., 1986. 3: 639-653.

13. LAGMAN J. Embriología médica. México. Ed. Interamericana, 1976. 247-254.
14. REID L. The lungs: its growth and remodeling in health and disease. Am. J. Roentgenol., 1977. 129: 777-788.
15. WARKANY J. Congenital malformations. Year Book Medical Publishers INC, 1971. 604-607.
16. INSELMAN LS., MELLINS RB. Growth and development of the lung. J. Pediatr. 1981. 98: 1-15.
17. BEHRMAN RE., VAUGHAN UC. Nelson. Tratado de pediatría. Tomo II. 13ª ed. Editorial Interamericana. Madrid. 1989. 923-924.
- 18) NOVAK R. W. Fisura laringotraqueoesofágica e hipoplasia pulmonar unilateral en gemelos. Pediatrics (ed. esp.), 1981. 11: 370-372.
19. BUCHER V. and REID L. Development of the intrasegmental bronchial tree: the pattern of branching and development of cartilage at various stages of intrauterine life. Thorax 1961. 16: 207-218.
20. BOYDEN E. A. and TOMPSETT D. H.: citado por FRASER RG. y PARE JAP. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I. 2ª ed. Ed. Salvat. Barcelona 1980. Págs 110-114.
21. DUNNILL M. S.: citado por FRASER RG. y PARE JAP. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona 1980. Págs 110-114.
22. DAVIES G. and REID L.: citado por FRASER RG. y PARE JAP. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona 1980. Págs 110-114.

23. VANNEUVILLE G., MERCIER R. y ESCANDE G. Aparato respiratorio, pleura y mediastino. Tomo I: Anatomía de los pulmones. Ed. Praxis Médica. Madrid. 1972. 1105 (1-12).
24. CALATRAVA REQUENA J. M. y CARRERAS CASTELLET J. M. Recuerdo anatómico y funcional del aparato respiratorio. Medicine 5ª serie. 1989. 26: 1023-1029.
25. REYES A. Circulación pulmonar en Neumología básica (A. Agustí Vidal). Ed. Idepsa. Barcelona. 1986. 36-49.
26. MORGENROTH K., ARANGOCILLO P. Bronquitis. Pharmazeutische Verlagsgesellschaft. Munich. 1983. 6-47.
27. POIRIER J. y CHEVREAU J. Cuadernos de histología humana. Tomo 3. Histología del aparato respiratorio. 2ª ed. Ed. Marban. Madrid. 1974. 63-87.
28. CHEMINAT J. C. Aparato respiratorio, pleura y mediastino. Tomo I: Histofisiología pulmonar. Ed. Praxis Médica. Madrid 1972. 1110 (1-4).
29. CRUZ HERNANDEZ M., TARDIO E., MORALES L. Tratado de pediatría. Vol II: Malformaciones broncopulmonares. 6ª ed. Ed. Espaxs. Publicaciones médicas. Barcelona. 1989. 1127-1134.
30. BRESCIA M. A., ANERMAN E. E. and SHARMA K. K. Agenesis of the lung. Arch. Pediat. 1960. 77: 485-490.
31. BRÜNNER S. and NISSEN E. Agenesis of the lung. Am. Rev. Resp. Dis. 1963. 87: 103-106.
32. SCHNEIDER P. Die morphologie der missbildungen des menschen und der tiere. G. Fisher, Jena. 1912. 812-822.
33. GWINN J. L. and BARNES G. R. Radiological case of the month. Am. J. Dis. Child. 1965. 110: 193-194.

34. WILSON J.G. and WARKANY J. Aortic arch and cardiac anomalies in offspring of vitamin A deficient rats. *Am.J.Anat.* 1949.85:113-156.
35. DE LA CRUZ E., SUN S., VANGVANICHYAKORN K., DESPOSITO F. Malformaciones congénitas múltiples asociadas al tratamiento materno con isotretinoína. *Pediatrics (ed. esp.)* 1984.18:204-206.
36. WARKANY J. Congenital anomalies. *Pediatrics* 1951.7:607-610.
37. FINKELSTEIN H., YOUNT F.: citados por Booth J.B. and Berry C.L. Unilateral pulmonary agenesis. *Arch.Dis.Childh.* 1967.42:361-374.
38. BOOTH J.B. and BERRY C.L. Unilateral pulmonary agenesis. *Arch.Dis.Childh.* 1967.42:361-374.
39. MALTZ D.L. and NADAS A.S. Agenesis of the lung. *Pediatrics* 1968.42:175-188.
40. ROSENBERG D.M. Pulmonary agenesis. *Chest* 1962.42:68-73.
41. ANDRES MARTIN A. Agenesia pulmonar congénita: revisión bibliográfica. Primera parte (embriología, clasificación, etiopatogenia y clínica). *Pediátrika* 1985.5:19-25.
42. KENDING F.L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Volumen I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977.525-527.
43. PARKE W.W.: citado por Maltz D.L. and Nadas A.S. Agenesis of the lung. *Pediatrics* 1968.42:175-188.
44. SMITH R.A. and BECH A.O. Agenesis of the lung. *Thorax* 1958.13:28-33.
45. LUKAS D.S., DOTTER C.T. and STEINBERG I. Agenesis of the lung and patent ductus arteriosus with reversal of flow. *N.Engl.J.Med.* 1953.249:107-109.



46. INGRAM M.D.Jr., HUDSON G.W. and DAVIS T.J. Aplasia of lung, with angiocardiographic demonstration of anomalous pulmonary circulation. *Am.J.Roentgenol.* 1950. 64:409-413.
47. KILLINGSWORTH W.P. and HIBBS W.G. Agenesis of lung: review of literature and report of case. *Am.J.Dis.Child.* 1939. 58:571-580.
48. BRERETON R.J. and RICKWOOD A.M.K. Esophageal atresia with pulmonary agenesis. *J.Pediatr.Surg.* 1983. 18:618-620.
49. OSBORNE J., MASEL J. and McCREDIE J. A spectrum of skeletal anomalies associated with pulmonary agenesis: possible neural crest injuries. *Pediatr.Radiol.* 1989. 19:425-432.
50. OYAMADA A., GASUL B.M. and HOLINGER P.H. Agenesis of the lung. Report of a case with review of all previously reported cases. *Am.J.Dis.Child.* 1953. 85:182-201.
51. ENGELLENNER W., KAPLAN C. and VAN DE VEGTE G.L. Pulmonary agenesis association with nonimmune hydrops. *Pediatric Pathology* 1989. 9:725-730.
52. STEINBERG I. and STEIN H.L. Angiocardiography in diagnosis of agenesis of a lung. *Am.J.Roentgenol.* 1966. 96:991-1006.
53. GWINN J.L., LEE F.A., DAVACHI F. and ROTHBERG M. Radiological case of the month. Agenesis of the left lung. *Am.J.Dis.Child.* 1976. 130:1121-1122.
54. MARDINI M. K. and NYHAN W.L. Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. *Chest* 1985. 87:522-527.
55. WHEELER P.C., WOLFF L.J. and STEVENS E.M. Pseudovascular ring resulting from right lung agenesis, normal aortic arch, and patent ductus arteriosus. *Am.J.Roentgenol.* 1966. 98:365-368.

56. PELLICER C., MENENDEZ R., PERPIÑA M., MESEGUER A., FOMBELLIDA J.C. y MARCO V. Anomalías congénitas del pulmón: agenesia, aplasia e hipoplasia. Arch. Bronconeumol. 1983. 19:141-147.
57. SHENOY S.S., CULVER G.J. and PERSON H.S.: citados por Markowitz R.I., Frederick W., Rosenfield N.S., Seashore J.H. and Duray P.H. Single, mediastinal, unilobar lung a rare form of subtotal pulmonary agenesis. Pediatr. Radiol. 1987. 17:269-272.
58. SOULEN R.L. and COHEN R. V. Plain film recognition of pulmonary agenesis in the adult. Chest 1971. 60:185-187.
59. HEERUP L.: citado por VALLE A.R. Agenesis of the lung. Am. J. Surg. 1955. 89:90-100.
60. ANDRES MARTIN A., MACHUCA CONTRERAS M., GOMEZ DE TERREROS I. Agenesia pulmonar izquierda. Pediatría 1983. 3:398-404.
61. DE PAREDES CENCILLO C., MARCO VINCENT V., ESCRIVA PEÑA F. y DONAT COLOMER J. Agenesia de bronquios y lóbulos pulmonares medio e inferior derecho. Rev. Esp. Pediat. 1973. 29:567-576.
62. MORISON J.E.: citado por Brereton R.J. and Rickwood M.K. Esophageal atresia with pulmonary agenesis. J. Pediatr. Surg. 1983. 18:618-620.
63. FERENZ C. Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lung. Pediatrics 1961. 28:993-1010.
64. FELSON B. Pulmonary agenesis and related anomalies. Semin. Roentgenol. 1972. 7:17-30.
65. KIRKS D.R. Diagnóstico por la imagen en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona. 1986. Pág. 430.

66. THOMAS L.B. and BOYDEN E.A. Agenesis of the right lung. Report of 3 cases. *Surgery* 1952.31:429-435.
67. YAGHMAI I. Agenesis of the lung. *Am.J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 1970.108:564-568.
68. HUIZINGA E. and WEERING I.F. Bronchography in agenesis and hipoplasia of the lung. *Ann. Otol.* 1964.73:26-33.
69. PENDARVIS B., SWISCHUK L.E. Lung scanning in the assessment of pulmonary disease in children. *Am.J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 1969.107:313-321.
70. ANDRES MARTIN A. Agenesia pulmonar congénita: revisión bibliográfica. 2ª parte (Pruebas complementarias, diagnóstico diferencial, anomalías congénitas asociadas, evolución, pronóstico y tratamiento). *Pediátrika* 1985.5:64-68.
71. CASTELLANOS A. and PEREIRAS R. Pulmonary agenesis. Report of 3 cases and general review. *Bol. Soc. Cuba. Pediat.* 1942.14:268-330.
72. REY J.C. and RUBINSTEIN P. Agenesis pulmonary tuberculosis. *Prensa méd. Argent.* 1953.40:255-260.
73. CLARK H., SCOTT R.B. and JOHSON J.B. Pulmonary agenesis, roentgenographic and postmortem findings in one patient, hemodynamic and angiocardigraphic finding in another. *Pediatrics* 1955.15:761-767.
74. BARIETY M., CHOUBRAC P., VAUDOUR P., TUPIN J., MANOUVRIER F. Sur un cas d'agnésie pulmonaire diagnostiquée chez l'adulte par l'angiographie. *Bull. et. mén. Soc. méd. hôp. Paris* 1955.71:471-477.
75. DE CORDOVA A. Agenesis of lung. Report of case diagnosed during life with angiocardigraphic study. *Rev. cubana pediat.* 1957.26:405-412.

76. TURIAF J., BASSET G., ROSE Y., LISFRANC M., BOLLINELLI R., BOLLINELLI R. Pulmonary agenesis and hypoplastic discovered in adults. *J. Franç. méd. et Chir. Thorac.* 1962. 16:361-374.
77. CACERES J., MATA J.M., PALMER J. Tomografía computarizada del tórax. *Medicine 5ª serie.* 1990. 58:576-583.
78. SCHAFFER A.J. and AVERY M.E. *Diseases of the Newborn.* 3ª ed. Ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1971. 124-129.
79. DAVES M.L. and WALSH J.A. Minihemithorax. *Am. J. Roentgenol* 1970. 109:528-530.
80. TAKAYANAGI K., GROCHOWSKA E., ABU-EL NAS S. Pulmonary agenesis with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:125-126.
81. JOSEPHSEN L., JOSEPHSEN P., BITSCH K.R. Agnesis of the lung. *Pediatr. Radiol.* 1986. 16:Pág. 334.
82. MAIER H.C., GOULD W.J. Agnesis of the lung with vascular compression of the tracheobronchial tree. *J. Pediatr.* 1953. 43:38-42.
83. HURWITZ S. and STEPHENS H.B. Agnesis of the lung. *Amer. J. med. Sci.* 1937. 193:81-87.
84. NICKS R. Agnesis of the lung with persistent ductus arteriosus. *Thorax* 1957. 12:140-141.
85. NELSON C.S., McMILLAN I.K.R., BHARUCHA P.K. Tracheal stenosis pulmonary agenesis and patent ductus arteriosus. *Thorax* 1967. 22:7-12.

86. HOFFMAN M. A., SUPERINA R., WESSON D. E. Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: report of two cases. *J. Pediatr. Surg.* 1989. 24: 1084-1085.
87. CASTEJON CASADO J. y JIMENEZ ALVAREZ C. Atresia de esófago y fístula traqueoesofágica asociada a agenesia pulmonar derecha. *An. Esp. Pediatr.* 1989. 31, 6: 603-604.
88. KLEBS E. Missbildungen der lunge. *Aerztl. correspondenzblatt für Bohmen.* 1974. 2: 111-118.
89. SCHMIT H. Ein fall von vollständiger agenesie beider lungen. *Virchows Arch (Pathol. Anat)* 1893. 134: 25-32.
90. CLEMENS W. Inagural dissertation, Gottingen, 1934. Citado por Bonholtzer e Beitrag sur Kenntnis einseitiger lungenagenesien. *Beitr. Pathol. Anat.* 1938. 101: 614-622.
91. NACLERIO E. A. and HOCHBERG L. A. Congenital absence of lung. *N. Y. St. J. Med.* 1950. 50: 1267-1270.
92. CAUSSADE L., NEIMANN N., BENICHOUX R. Agenesie d'un poumon associée a une atrésie de l'oesophage et á d'autres malformations cardiovasculaires. *Arch. franç. Péd.* 1952. 9: 89-91.
93. TOYAMA W. M. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in association with bronchial and pulmonary anomalies. *J. Pediatr. Surg.* 1972. 7: 302-307.
94. DE BUSE D. J., MORRIS G. Billateral pulmonary agenesis, esophageal atresia and the first arch syndrome. *Thorax* 1973. 28: 526-528.

95. GIBON Y., BORDE J., MITROFANOFF P., LEFORT J. A propos d'une rare association malformative Agénésie du poumon et de la coupole diaphragmatique gauches associée a une atrésie de l'oesophage. Chir. Pédiatr. 1978. 19:261-267.
96. ALAIN J.L., TERRIER G., BOIS M., MOULIES D. Atrésie de l'oesophage associée à une agénésie pulmonaire droite. Chir. Pédiatr. 1982. 23:401-403.
97. FERGUSON C., NEUHAUSER E. B. D. Congenital absence of the lung (agenesis) and other anomalies of the tracheobronchial tree. Am. J. Roentgenol. 1944. 52:459-471.
98. BORSANYI S. Agenesis of the lung. Report of a case. Laryngoscope 1960. 70:187-193.
99. JONES H. E., HOWELLS C. H. Pulmonary agenesis. Br. Med. J. 1961. 2:1187-1189.
100. KNOWLES S., THOMAS R. M., LINDENBAUM R. H., KEELING J. W., WINTER R. M. Pulmonary agenesis as part of VACTERL sequence. Arch. Dis. Childh 1988. 63:723-726.
101. SCHAFFER A. T., RIDER R. V. A note on the prognosis of pulmonary agenesis and hypoplasia according to the side affected. J. Thorac. Surg. 1957. 33:379-382.
102. BEHRMAN RE., VAUGHAN VC. NELSON. Tratado de Pediatría. Volumen II: Agenesis/hipoplasia pulmonar. 13^a edición. Ed. Interamericana. Madrid. 1989. Pág. 958.
103. NAVARRO MERINO M., MARCOS SANCHEZ F. y GONZALEZ HACHERO J. Malformaciones pulmonares con pérdida de volumen. VII Reunión de la sección de neumología pediátrica. Barcelona 1985.
104. HOCHBERG L. A., NACLERIO E. A. Congenital pulmonary agenesis. Chest. 1955. 28:275-281.

- 105.SCHAFFER A.J.,AVERY M.E.Enfermedades del recién nacido.4^a ed.Ed.Salvat.Barcelona.1981.176-187.
- 106.PRYCE D.M.Lower accesory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung:a report of seven cases.J.Path.Bact.1946.58:457-467.
- 107.ZELEFSKY M.N.,JANIS M.,BERNSTEIN R.,BLATT Ch.,LIN A.,CHEINHSING M.Intralobar bronchopulmonary sequestration with bronchial communication.Chest.1971.59:266-270.
- 108.CARTER R.Pulmonary sequestration:colective review.Ann.Thorac.Surg.1969.7:68-88.
- 109.SAVIC B.,BIRTEL F.J.,THOLEN W.,FUNKE H.D.,KNOCHE R.Lung sequestration:report of seven cases and review of 540 published cases.Thorax.1979.34:96-101.
- 110.FLYE M.W.,CONLEY M.,SILVER D.Spectrum of pulmonary sequestration.Ann.Thorac.Surg.1976.22:478-482.
- 111.PRYCE D.M.,SELLORS T.H.,BLAIR L.G.Intralobar sequestration of lung associated with abnormal pulmonary artery.Br.J.Surg.1947.35:18-29.
- 112.COMAN C.,STAN A.,GEORGESCU G.,DOBRINOV H.,DIMITRIU M.Ies problèmes actuels des séquestration pulmonaires intra et extralobaires.Poumon et Coeur.1973.29:211-219.
- 113.SECULI J.L.,FIBLA F.,CAMARASA F.,CARITG J.,HERRERO J.Secuestro pulmonar.Nuestra casuística.Arch.Pediat.1985.36:479-484.
- 114.BLESA SANCHEZ E.Malformaciones broncopulmonares.Medicine 5^a serie.1991.82:3141-3148.

115. COBOS BARROSO N., LIÑAN CORTES S., LUCAYA LAYRET J., COROLEU LLETGET W. Secuestro pulmonar. A propósito de diez casos. *An. Esp. Pediatr.* 1984. 19:507-516.
116. THILENIUS O.G., RUSCHHAUPT D.G., REPLOGLE R.L. Spectrum of pulmonary sequestration: Association with anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Pediatr. Cardiol.* 1983. 4:97-102.
117. PAREDES C.G., PIERCE W.S., JOHNSON D.G., WALDHAUSEN J.A. Pulmonary sequestrations in infants and children: a 20 year experience and review of the literature. *J. Pediatr. Surg.* 1970. 5:136-147.
118. O'MARA C.S., BAKER R.R., JEYASINGHAM K. Pulmonary sequestration. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1978. 147:609-616.
119. SMITH R.A. A theory of the origin of intralobar sequestration of lung. *Thorax.* 1956. 11:10-24.
120. TALALAK P. Pulmonary sequestration. *Arch. Dis. Childh.* 1960. 35:37-60.
121. KIRKS D.R. Diagnóstico por la imagen en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona. 1986. 431-433.
122. KENDING F.L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Tomo I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 535-539.
123. FRASER R.G., PARE J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 601-609.
124. SECULLY R.F., GALDABINI J.J., McNEELY B.V. Case records of the Massachusetts General Hospital. *N. Engl. J. Med.* 1981. 304:1090-1096.
125. STOCKER J.T. Sequestrations of the lung. *Semin. Diagn. Pathol.* 1986. 3:106-121.

126. LAU Y.L., RADHI J.M., BLESOVSKY A., HUNTER A.S. A case of middle lobe pulmonary sequestration. *Thorax*. 1986. 41:810-811.
127. TAKAHASHI M., OHNO M., MIHARA K., MATSUURA K., SUMIYOSHI A. Intralobar pulmonary sequestration: with special emphasis on bronchial communication. *Radiology*. 1975. 114:543-549.
128. EIZAGUIRRE I., TOVAR J.A., CONDE J. Secuestro pulmonar con fístula esofagobronquial. Aportación de dos casos y revisión de la literatura. *An. Esp. Pediatr*. 1989. 31:297-301.
129. CARRATALA FERNANDEZ J., AMARGOS MARONDA V., PINTO SALA X., GORRIZ VIDAL M.T., ONCINS DE FRUTOS J.R. Síndrome de Apert y secuestro pulmonar intralobar con hemoptisis fatal. *An. Esp. Pediatr*. 1987. 26: Pág. 470.
130. LANDING B.H., DIXON L.G. Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi, and lungs). *Am. Rev. Resp. Dis*. 1979. 120:151-185.
131. COBOS BARROSO N. Malformaciones quísticas y secuestros pulmonares. VII Reunión de la sección de neumología pediátrica. Barcelona. 1985.
132. VAZQUEZ C., SALAZAR M., GONZALEZ LANDA G., CABRERA A. Secuestro pulmonar. Presentación de siete casos. VII Reunión de la sección de Neumología Pediátrica. Barcelona. 1985.
133. JOHN P.R., BEASLEY S.W., MAYNE V. Pulmonary sequestration and related congenital disorders. A clinico-radiological review of 41 cases. *Pediatr. Radiol*. 1989. 20:4-9.
134. SANCHEZ-SOLIS DE QUEROL M., GARCIA-MARCOS L., BARBERO MARI P., ÑIGUEZ CARBONELL J.C., RODRIGUEZ LOPEZ F., PAJARON DE

- AHUMADA M. Importancia de la TAC en el secuestro pulmonar. Arch. Pediat. 1984.35:353-356.
135. TARDIO E., BARTRONS J., ROVIRA J. Secuestro pulmonar intralobar. Visualización de la arteria anómala por TAC. Arch. Pediat. 1984.35:515-521.
136. BUNTAIN W.L., WOOLEY M.M., MAHOVR G.H., ISAACS H. Jr., PAYNE V. Pulmonary sequestration in children: a twenty-five year experience. Surgery. 1977.81:412-420.
137. FELSON B. Pulmonary sequestration revisited. Med. Radiogr. Photogr. 1988.64:1-27.
138. FELKER R.E., TONKIN I.L.D. Imaging of pulmonary sequestration. A.J.R. 1990.154:241-249.
139. FELSON B. The many faces of pulmonary sequestration. Semin. Roentgenol. 1972.7:3-16.
140. JAFFE M.H., BANK E.R., SILVER T.M., BOWERMAN R.A. Pulmonary sequestration: ultrasonic appearance. J. Clin. Ultrasound. 1982. 10:294-296.
141. KALTER J.E., BUBIS J.J., WOLMAM M., PANZNER Y. Diaphragmatic hernia associated with accessory lung. Chest. 1962.42:429-432.
142. RAYMOND A.H., HARDY J.D., ROBBINS S.G. Lower accessory lung communicating with the esophagus and associated with congenital diaphragmatic hernia. J. Thorac. Surg. 1956.31:354-359.
143. DAVIDSON J.S. Case of congenital oesophageal diverticulum, lower accessory lobe, and oesophagobronchial fistula. Br. J. Surg. 1956.43:417-421.

144. GERLE R.D., JARETZKY A., ASHLEY A.C., BERNE A.S. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N. Engl. J. Med.* 1968. 278:1413-1419.
145. LOUW J.H., CYWES S. Extralobar sequestration communicating with oesophagus and associated with strangulated congenital diaphragmatic hernia. *Br. J. Surg.* 1962. 50:102-105.
146. STANLEY P., VACHON L., GILSANZ V. Pulmonary sequestration with congenital gastroesophageal communication. Report of two cases. *Pediatr. Radiol.* 1985. 15:343-345.
147. FLYE M.W., IZANT R.J. Extralobar pulmonary sequestration with esophageal communication and complete duplication of the colon. *Surgery.* 1972. 71:744-752.
148. FOWLER C.L., POKORNY W.J., WAGNER M.L., KESSLER M.S. Review of bronchopulmonary foregut malformations. *J. Pediatr. Surg.* 1988. 793-797.
149. LUCAYA J., GARCIA-CONESA J.A., BERNADO L. Pulmonary sequestration associated with unilateral pulmonary hypoplasia and massive pleural effusion. A case report and review of the literature. *Pediatr. Radiol.* 1984. 14:228-229.
150. CHAN C.K., HYLAND R.H., GRAY R.R., JONES D.P., HUTCHEON M.A. Diagnostic imaging of intralobar bronchopulmonary sequestration. *Chest.* 1978. 93:189-192.
151. RIERA VELASCO J.R., FRESNO FORCELLEDO M.F., GARCIA GARCIA J. M. , HERRERO ZAPATERO A. Secuestro pulmonar extralobar. *An. Esp. Pediatr.* 1985. 22:332-334.
152. PICCIONE W. Jr., BURT M.E. Pulmonary sequestration in the neonate. *Chest.* 1990. 97:244-246.

153. BOYDEN E.A., BILL A.H. Jr., CREIGHTON S.A. Presumptive origin of a left lower accessory lung from an esophageal diverticulum. *Surgery*. 1962. 52:323-329.
154. ABUL-WAFA M. Congenital bronchopulmonary cyst associated with anomalous artery. *Thorax*. 1954. 9:167-172.
155. MANNIX E.P., HAIGHT C. Anomalous pulmonary arteries and cystic disease of the lung. *Medicine*. 1955. 34:193-231.
156. WITTEN D.M., CLAGETT O.T., WOLNER L.B. Intralobar bronchopulmonary sequestration involving the upper lobe. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1962. 43:523-529.
157. MONOD O., SAKKA-AMINI K. Les séquestrations pulmonaires: expérience personnelle et résumé des connaissances acquises. *Poumon Coeur*. 1966. 22:147-166.
158. CHOPLIN R.H., SIEGEL M.J. Pulmonary sequestration: six unusual presentations. *AJR*. 1980. 134:695-700.
159. HOEFFEL J.C., BERNARD C. Pulmonary sequestration of the upper lobe in children. *Radiology*. 1986. 160:513-514.
160. SADE R.M., CLOUSE M., ELLIS F.H. Jr. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann. Thorac. Surg.* 1974. 18:644-658.
161. AUGUET F. Malformaciones broncopulmonares. *Rev. Med. Suiza*. 1971. 36:1034-1037.
162. CHARNOCK E.L., DOERSHUK C.F. Developmental aspects of the human lung. *Ped. Clin. of North America*. 1973. 20:275-292.
163. GLUCK L., KULOVICH M.V. Fetal lung development. *Ped. Clin. of North America*. 1973. 20:367-379.

164. JOHNSTON D.G. Inflammatory and vascular lesions of bronchopulmonary sequestration. *Clin. Path.* 1956.26:636-644.
165. BRUWER A., CLAGETT O.T., McDONALD J.R. Intralobar bronchopulmonary sequestration. *The Med. Clin. of the North America.* 1954.38:1081-1090.
166. EPPINGER y SCHUENSTEIN: citado por EIZAGUIRRE I., TOVAR J.A., CONDE J. Secuestro pulmonar con fístula esofagobronquial. Aportación de dos casos y revisión de la literatura. *An. Esp. Pediatr.* 1989.31:297-301.
167. COCKAYNE E.A., GLADSTONE R.J. A case of accessory lung associated with hernia through a congenital defect of the diaphragm. *J. Anat.* 1917.52:64-96.
168. IWAIK., SHINDOG., HAJIKANOH., TAJIMA H., MORIMOTOM., KOSUDA T., YONEUDA R. Intralobar pulmonary sequestration, with special reference to developmental pathology. *Am. Rev. Resp. Dis.* 1973.107:911-920.
169. RODGERS B.M., HARMAN P.K., JOHNSON A.M. Bronchopulmonary foregut malformations. The spectrum of anomalies. *Ann. Surg.* 1986.203:517-524.
170. HRUBAN R.H., SHUMWAY S.J., OREL S.B., DUMLER J.S., BAKER R.R., HUTCHINS G.M. Congenital bronchopulmonary foregut malformations. Intralobar and extralobar pulmonary sequestrations communicating with the foregut. *Am. J. Clin. Pathol.* 1989.91:403-409.
171. HEITHOFF K.B., SANE S.M., WILLIAMS H.J., JARVIS C.J., CARTER J., KANE P., BRENNOM W. Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept. *A. J. R.* 1976.126:46-55.
172. ARCOMANO J.P., AZZONI A.A. Intralobar pulmonary sequestration and intralobar enteric sequestration associated with vertebral anomalies. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1967.53:470-476.

173. MOSCARELLA A.A., WYLIE R.H. Congenital communication between the esophagus and isolated ectopic pulmonary tissue. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1968. 55:672-676.
174. GEBAUER P.W., MASON C.B. Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: a nonentity. *Chest.* 1959. 35:282-288.
175. STOCKER J.T. A study of pulmonary sequestration. *Chest.* 1984. 86:611-615.
176. SPERLING D.R. and FINCK E.J. Intralobar bronchopulmonary sequestration. Association with a murmur over the back in a child. *Am. J. Dis. Child.* 1968. 115:362-367.
177. COLLIN P.P., DESJARDINS J.G., KHAN A.H. Pulmonary sequestration. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:750-753.
178. SANCHEZ G.R., WOLFSON B.J., BALSARA R.K., SCHIDLOW D.V., YOUNG L.W. Radiological case of the month. Intralobar pulmonary sequestration. *AJDC.* 1985. 139:207-208.
179. LEVINE M.M., NUDEL D.B., GOOTMAN N., WOLPOWITZ A., WISOFF G. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: a report of two cases and review of the literature. *Ann. Thorac. Surg.* 1982. 34:581-585.
180. PEARL M. Sequestration of the lung. *Am. J. Dis. Child.* 1972. 124:706-707.
181. WERTHAMMER J.W., HATTEN H.P. Jr, BLAKE W.B. Upper thoracic extralobar pulmonary sequestration presenting with respiratory distress in a newborn. *Pediatr. Radiol.* 1980. 9:116-117.
182. VADE A., KRAMER L. Extralobar pulmonary sequestration presenting as intractable pleural effusion. *Pediatr. Radiol.* 1989. 19:333-334.

183. TOLKIN J.B., MACADAM C., MOODY S., WOOD B.P. Radiological case of the month. Extralobar pulmonary sequestration. *AJDC*. 1987. 141:1223-1224.
184. SANTOS-BRIZA A., LOPEZ APARCERO J., TERRON MIRON J., ESCRIBANO R. Secuestro pulmonar. A propósito de una observación. *Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatría*. 1976. XVII:55-62.
185. GWINN J.L., LEE F.A. Radiological case of the month. Pulmonary sequestration intralobar. *Am. J. Dis. Child*. 1974. 127:233-234.
186. ANDRES MARTIN A., LOPEZ BARRIOS A., MARTINEZ CARO A. Secuestro pulmonar. Diagnóstico del vaso aberrante por la imagen. Estudio mediante la TAC y ecografía bidimensional con doppler. *An. Esp. Pediatr*. 1989. 30:67-69.
187. P. PIÑAS E., G. GESTOSO M.L., MARTINEZ M.J., FREIRE D.F.J., G. MENESES A., G. HACHERO J. Secuestro pulmonar. A propósito de un caso. XXIII Reunión anual de la asociación española de Pediatría. Palma de Mallorca. 1991.
188. MOLINO TRINIDAD C. Ecografía del secuestro pulmonar. *Radiología*. 1987. 29:91-92.
189. KAUDE J.V., LAURIN S. Ultrasonographic demonstration of systemic artery feeding extrapulmonary sequestration. *Pediatr. Radiol*. 1984. 14:226-227.
190. NEWMAN B. Ecografía de tiempo real e imágenes doppler en color ante un secuestro pulmonar. *Pediatrics (Ed. Esp.)*. 1990. 30:216-218.
191. KENNEY L.J., EYLER W.R. Preoperative diagnosis of sequestration of the lung by aortography. *JAMA*. 1956. 160:1464-1465.
192. MOINUDDIN M. Pulmonary sequestration or tumor on radionuclide angiography ?. *The Journal of Nuclear Medicine*. 1986. 27:726-727.

193. GUSTAFSON R.A., MURRAY G.F., WARDEN H.E., HILL R.C., ROZAR G.E. Intralobar sequestration. A missed diagnosis. *Ann. Thorac. Surg.* 1989. 47:841-847.
194. CACERES J., MATA J.M., ALVARADO P. Tomografía computadorizada del pulmón. *Medicine 5ª serie.* 1990. 58:605-613.
195. MILLER P.A., WILLIAMSON B.R.J., MINOR G.R., BUSCHI A.J. Pulmonary sequestration: visualization of the feeding artery by CT. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1982. 6:828-830.
196. THORNHILL B.A., CHO K.C., MOREHOUSE H.T. Gastric duplication associated with sequestration: CT manifestations. *A.J.R.* 1982. 138:1168-1171.
197. WIMBISH K.J., AGHA F.P., BRADY T.M. Bilateral pulmonary sequestration: computed tomographic appearance. *A.J.R.* 1983. 140:689-690.
198. IKEZOE J., MURAYAMA S., GODWIN J.D., DONE S.L., VERSCHAKELEN J.A. Bronchopulmonary sequestration: CT assessment. *Radiology.* 1990. 176:375-379.
199. WOJTOWYCZ M., GOULD H.R., ATWELL D.T., POIS A. Calcified bronchopulmonary sequestration. *J. Comput. Assist. tomogr.* 1984. 8:171-173.
200. NAIDICH D.P., RUMANCIK W.M., LEFLEUR R.S., ESTIOKO M.R., BROWN S.M. Intralobar pulmonary sequestration: MR evaluation. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1987. 11:531-533.
201. OLIPHANT L., McFADDEN R.G., CARR T.J., MACKENZIE D.A. Magnetic resonance imaging to diagnose intralobar pulmonary sequestration. *Chest.* 1987. 91:500-502.
202. PESSAR M.L., SOULEN R.L., KAN J.S., KADIR S., ZERHOUNI E.A. MRI demonstration of pulmonary sequestration. *Pediatric Radiology.* 1988. 18:229-231.

203. STOCKER J.T., KAGAN-HALLET K. Extralobar pulmonary sequestration: analysis of 15 cases. *Am. J. Clin. Pathol.* 1979. 72:917-925.
204. WEINER C., VARNER M., PRINGLE K., HEIN H., WILLIAMSON R., SMITH W.L. Antenatal diagnosis and palliative treatment of nonimmune hydrops fetalis secondary to pulmonary extralobar sequestration. *Obstetrics & Gynecology.* 1986. 68:275-280.
205. KRISTOFFERSEN S.E., IPSEN L. Ultrasound real time diagnosis of hydrothorax before delivery in an infant with extralobar lung sequestration. *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1984. 63:723-725.
206. MORIN C., FILIATRAULT D., RUSSO P. Pulmonary sequestration with histologic changes of cystic adenomatoid malformation. *Pediatr. Radiol.* 1989. 19:130-132.
207. WEINBAUM P.J., BORS-KOEFOEDR., GREEN K.W., PRENATT L. Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration. *Obstetrics & Gynecology.* 1989. 73:860-861.
208. DURNIN R.E., LABABIDI Z., BUTLER C., SELKE A., FLEGE J.B. Bronchopulmonary sequestration. *Chest.* 1970. 57:454-459.
209. ALIVIZATOS P., CHEATLE T., DE LEVAL M., STARK J. Pulmonary sequestration complicated by anomalies of pulmonary venous return. *J. Pediatr. Surg.* 1985. 20:76-79.
210. MORALES L., ROVIRA J., JULIA V., SANCHO M.A. Hiperclaridad pulmonar localizada. VII reunión de la sección de neumología pediátrica. Barcelona. Abril 1985.

211. FRASER R.G. y PARE J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 621-626.
212. REY BALTAR E., MARTINEZ P., MEJIAS P., HERNANDEZ M. Enfisema lobar congénito en el lactante como urgencia quirúrgica: nuestra experiencia en dos casos. Bol. S. Vasco-Nav. Ped. 1969. IV: 175-181.
213. DELUCA F.G., WESSELHOEFT C.W. Jr, FRATES R. Congenital lobar emphysema documented by serial roentgenograms. The Journal of Pediatrics. 1973. 82: 859-862.
214. YOUNG L.W., KIM K.S., SPROLES III E.T. Radiological case of the month. Congenital lobar emphysema. Am. J. Dis. Child. 1978. 132: 311-312.
215. WALL M.A., EISENBERG J.D., CAMPBELL J.R. Enfisema lobar congénito en una madre y su hija. Pediatrics (Ed. esp.) 1982. 14: 81-82.
216. STRUNGE P. Infantile lobar emphysema with lobar agenesis and congenital heart disease. Acta Paediat. Scand. 1972. 61: 209-212.
217. MURRAY G.F. Congenital lobar emphysema. A collective review. Surg. Gynecol. Obstet. 1967. 124: 611-625.
218. LACQUET L.K. y LACQUET A.M. Congenital lobar emphysema. Prog. Pediatr. Surg. 1977. 10: 307-322.
219. NELSON R.L. Congenital cystic disease of the lung. J. Pediatr. 1932. 1: 233-238.
220. GROSS R.E. and LEWIS J.E.: citado por Rey Baltar E. Enfisema lobar congénito en el lactante como urgencia quirúrgica. Nuestra experiencia en dos casos. Bol. S. Vasco-Nav. Ped. 1969. IV: 175-181.

221. SCHAFFER A.J. y AVERY M.E. Enfermedades del recién nacido. 4ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1981. 135-138.
222. LEAPE L.L. y LONGINO L.A. Infantile lobar emphysema. *Pediatrics*. 1964. 34:246-255.
223. TRAVERIA J., DURAN C., ROJO J., MARTIN SANTANA J., CARCINER J. Enfisema lobar congénito. *Arch. Pediat.* 1978. 29:315-317.
224. BELTRA PICO R., BAYLE F., BOFILL S., GARCIA R. Enfisema lobar congénito: a propósito de dos casos. *Bol. Soc. Val. Pediatr.* 1981. 1:70-71.
225. BELTRAN DE HEREDIA J.M., SANCHEZ VILLARES E., RAMOS G., SAINZ J.L. Enfisema lobar congénito. *Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatría*. 1973. XIV:57-64.
226. BINNET J.P., NEZELOF C., FREDET J. Five cases of lobar tension emphysema in infancy: importance of bronchial malformation and value of post-operative steroid therapy. *Chest*. 1962. 41:126-133.
227. GARCIA MERIDA M., AZCARATE LOPEZ J., MIGUELEZ LAGO C., GARCIA LORENZO G., LOPEZ RUIZ P., LOPEZ PEREZ G. Distress respiratorio y malformaciones broncopulmonares. *An. Esp. Pediatr.* 1978. 11:876-881.
228. MORGAN W.J., LEMEN R.J., ROJAS R. Agrandamiento agudo del enfisema lobar congénito con subsecuente mejoría espontánea. *Pediatrics (Ed. Esp.)* 1983. 15:395-398.
229. TABER P., BENVENISTE H., GANS S.L. Delayed infantile lobar emphysema. *J. Pediatr. Surg.* 1974. 9:245-246.
230. ANDRES MARTIN A., MACHUCA CONTRERAS M., GOMEZ DE TERREROS I. Enfisema lobar congénito: nuestra casuística y revisión. *Pediátrika*. 1986. 6:22-31.

231. LOEWY J., O'BRODOVICH H., COATES G. Ventilation scintigraphy with submicronic radioaerosol as an adjunct in the diagnosis of congenital lobar emphysema. *J. Nucl. Med.* 1987. 28:1213-1217.
232. HILL R.C., MANTESE V., SPOCK A., WOLFE W.G. Management of an unusual case of congenital lobar emphysema. *Pediatric Pulmonology.* 1988. 5:252-254.
233. GRISCON N.T., HARRIS G.B.C., WOHL M.E.B., VAWTER G.F., ERAKLIS A.J. Fluid-filled lung due to airway obstruction in the newborn. *Pediatrics.* 1969. 43:383-390.
234. HENDREN W.H. y McKEE D.M. Lobar emphysema of infancy. *J. Pediatr. Surg.* 1966. 1:24-29.
235. SLOAN H.: citado por Wall M.A., Eisenberg J.D., Campbell J.R. Enfisema lobar congénito en una madre y su hija. *Pediatrics.* 1982. 14:62-64.
236. EHRENHARTT J.L. y TABER R.E. Progressive infantile emphysema in infancy: surgical emergency. *J. Thorac. Surg.* 1953. 26:1-20.
237. WESENBERG R.L. El tórax del recién nacido. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 163-167.
238. CORBETT D.P., WASHINGTON J.E. Respiratory obstruction in the newborn and excess pulmonary fluid. *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 1971. 112:18-22.
239. TALBERT J.L., HALLER J.A. Jr. Obstructive lobar emphysema of the newborn infant: documentation of "mucous plug syndrome" with successful treatment by bronchotomy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1967. 53:886-889.
240. THOMPSON J., FORFAR J.O. Regional obstructive emphysema in infancy. *Arch. Dis. Childh.* 1958. 33:97-101.

241. KENDING F.L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Vol I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 531-535.
242. KENDING E.L. Jr. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Vol I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 196-197.
243. GRAY S.V. and SKANDALAKIS J.E. Anomalías congénitas (embriogénesis, diagnóstico y tratamiento). Ed. Pediátrica. Barcelona. 1975. 336-338.
244. SCHUSTERS R., HARRIS G.B., WILLIAMS A. Bronchial atresia: a recognizable entity in the pediatric age group. J. Pediatr. Surg. 1978. 13: 682-689.
245. LEAPE L.L., CHING H. and HOLDER T.M. Lobar emphysema and patent ductus arteriosus. Pediatrics. 1970. 46: 97-101.
246. CANTI T.G. Congenital lobar emphysema resulting from bronchial sling around a normal right main pulmonary artery. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1977. 74: 126-129.
247. KOOPOT R., NIKAI DOH H. and IDRIS F.S. Surgical management of anomalous left pulmonary artery causing tracheobronchial obstruction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1975. 69: 239-246.
248. BUNTAIN W.L., ISAACS H. Jr., PAYNE V.C. Jr., LINDESMITH G.G., ROSENKRANTZ J.G. Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cystic in infancy and childhood: a clinical group. J. Pediatr. Surg. 1974. 9: 85-93.
249. CAMPBELL P.E. Congenital lobar emphysema: etiological studies. Aust. Paediat. J. 1969. 5: 226-233.
250. COBOS BARROSO N. y LIÑAN CORTES S. Síndrome obstructivo bronquial en la infancia. Enfisema lobar congénito. Ed. Lab. Sandoz. Barcelona. 1984. 32-35.

251. BOLANDE R.B., SCHNEIDER A.F. and BOGGS J.D. Infantile lobar emphysema; an etiological concept. *Arch. Pathol.* 1956. 61:289-294.
252. HISLOP A. and REID L. New pathological findings in emphysema of childhood: I. Polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax.* 1970. 25:682-690.
253. HISLOP A. and REID L. New pathological findings in emphysema of childhood. II. Over inflation of a normal lobe. *Thorax.* 1971. 26:190-194.
254. HENDERSON R., HISLOP A. and REID L. New pathological findings in emphysema of childhood: unilateral congenital emphysema with hypoplasia and compensatory emphysema of contralateral lung. *Thorax.* 1971. 26:195-205.
255. TAPPER D., SCHUSTER S., McBRIDE J., ERAKLIS A., WOHL M.E., WILLIAMS A., REID L. Polyalveolar lobe: anatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital lobar emphysema. *J. Pediatr. Surg.* 1980. 15:931-937.
256. STOVIN P.G. I. Congenital lobar emphysema. *Thorax.* 1959. 14:254-258.
257. KIRKS D.R. Diagnóstico por la imagen en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona. 1986. 408-410.
258. MAY R.L., MEESE E.H. and TIMMES J.J. Congenital lobar emphysema: a case report of bilateral involvement. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1964. 48:850-854.
259. SWISCHUK L.E. Radiología del recién nacido y del lactante. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 92-95.
260. RUANO D., CORNEJO A., MARTINO R., SEQUEIROS A., SALCEDO A., NEIRA M.A. Enfisema lobar congénito. XXIII Reunión anual de la asociación española de Pediatría. Palma de Mallorca. 1991.

261. MARTIN D.S. Experiences with acute surgical conditions. *Radiol. Clin. North. Am.* 1975. 13:297-329.
262. CAFFEY J. Diagnóstico radiológico en pediatría. Tomo II: Procesos torácicos quirúrgicos en el recién nacido. 3ª ed. Ed. Salvat. Barcelona. 1982. 1666-1667.
263. SINGLETON E.B. y WAGNER M.L. Atlas radiológico de anomalías pulmonares en el niño. Ed. Pediátrica. Barcelona. 1972. 71-74.
264. CAPITANIO M.A. and KIRKPATRICK J.A. Jr. Roentgen examination in the evaluation of the newborn infant with respiratory distress. *J. Pediat.* 1969. 75:896-908.
265. MAUNEY F.M. and SABISTON D.C. The role of pulmonary scanning in the diagnosis of congenital lobar emphysema. *Amer. Surg.* 1970. 36:20-27.
266. ALLEN R.P., TAYLOR R.L., REQUIAM L.W. Congenital emphysema with dilated septal lymphatics. *Radiology.* 1966. 86:929-932.
267. FRANKEN E.A., BUEHL I. Infantile lobar emphysema: report of two cases with unusual roentgenographic manifestations. *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 1966. 98:354-357.
268. FAGAN C.J., SWISCHUCK L.E. The opaque lung in lobar emphysema. *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 1972. 114:300-304.
269. FISCHER H.W., LUCIDO J.L., LYNXWILER C.P.: citado por Strunge P. Infantile lobar emphysema with lobar agenesis and congenital heart disease. *Acta Paediat. Scand.* 1972. 61:209-212.
270. JONES J.C., ALMOND C.H., SYNDER H.M., MEYER B.W., PATRICK J.R. Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1965. 49:1-10.

271. ZATZKIN H.R., COLE R.M., BRONSTHER B.: citado por Strunge P. Infantile lobar emphysema with lobar agenesis and congenital heart disease. *Acta Paediat. Scand.* 1972. 61:209-212.
272. WAGNER H.N.Jr. The use of radioisotope techniques for the evaluation of patients with pulmonary disease. *Am. Rev. Resp. Dis.* 1976. 113:203-218.
273. OATES T., SARNO R.C. Solubilized xenon 133 lung scintigraphy. *J. Pediatr. Surg.* 1988. 23:1002-1004.
274. O'BRODOVICH H.M., COATES G. Quantitative ventilation-perfusion lung scans in infants and children: utility of a submicronic radiolabelled aerosol to assess ventilation. *J. Pediatr.* 1984. 105:377-383.
275. NECHES W.H., WILLIAMS R.L., McNAMARA D.G. Pulmonary angiographic findings in infantile lobar emphysema. *Am. J. Dis. Child.* 1972. 123:171-173.
276. STAPLE T.W., HUDSON H.H., HARTMANN A.F.Jr., McALLISTER W.H. The angiographic findings in four cases of infantile lobar emphysema. *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 1966. 97:195-202.
277. SWISCHUK L.E. Radiología del recién nacido y del lactante. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 72-78.
278. EIGEN H., LEMEN R.J., WARING W.W. Congenital lobar emphysema: longterm evaluation of surgically and conservatively treated children. *Am. Rev. Resp. Dis.* 1976. 113:823-831.
279. ROGHAIR G.D. Nonoperative management of lobar emphysema. Long-term follow up. *Radiology.* 1972. 102:125-127.

280. KRUSE R.L., LYNN H.B.: citado por Fraser R.G. y Pare J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª Edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 621-626.
281. BUCKNER P. Enfisema lobar congénito. Clin. Perinatol. (Ed. Esp.). 1972. 1: 105-113.
282. DEMUTH G.A., SLOAN H. Congenital lobar emphysema: long-term effects and sequelae in treated cases. Surgery. 1966. 59: 601-607.
283. ROLLAN VILLAMARIN V., ARDELA DIAZ E., RODRIGUEZ MINGUEZ A., ALVAREZ B. DE QUIROS M., SEQUEIROS A. Quistes broncogénitos de diversas localizaciones. Pediatría. 1989. 9: 68-75.
284. ROMENOSFKY M.L., LEAPE L.L., McCAULEY G.K. Bronchogenic cyst. J. Pediatr. Surg. 1979. 14: 219-224.
285. ROGERS L.F., OSMER J.C. Bronchogenic cyst. Am. J. Roentgenol. 1964. 91: 273-282.
286. LASSALETA L., MONEREO J. Quistes broncogénicos en el niño. Rev. Clin. Esp. 1972. 127: 801-806.
287. HEMALATHA V., BATCUP G., BERENTON R.J., SPITZ L. Intratoracic foregut cysts associated with esophageal atresia. J. Pediatr. Surg. 1980. 15: 178-180.
288. FRASER R.G., PARE J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 609-616.
289. WESLEY J.R., HEIDELBERGER K.P., DIPIETRO M.A., CHO K.J., CORAN A.G. Diagnosis and management of congenital cyst disease of the lung in children. J. Pediatr. Surg. 1986. 21: 202-207.

290. BOWER R.J., KISEWETER W.B. Mediastinal masses in infants and children. *Arch. Surg.* 1977. 112:1003-1009.
291. MAIER M. Bronchogenic cyst of the mediastinum. *Ann. Surg.* 1948. 127:476-502.
292. ERAKLIS A.J., GRISCOM N.T., McGOVERN J.B. Bronchogenic cyst of the mediastinum in infancy. *N. Engl. J. Med.* 1969. 281:1150-1154.
293. RAVIT M.M. *Pediatric Surgery. Tomo I.3^a Ed. Year Book Medical Publisher. INC London, 1982. 501-502.*
294. GWINN J.L., LEE F.A. Radiological case of the month. Congenital pulmonary cyst. *Am. J. Dis. Child.* 1970. 119:341-342.
295. BLESÁ E., LASSALETÁ L., MONEREO J. Malformaciones quísticas broncopulmonares. *An. Esp. Pediatr.* 1973. 6:440-447.
296. SELKE A.C., BERLIN R.P., DURNIN R. Bronchogenic cyst in association with hypoplasia of the left pulmonary artery. *J. Pediatr. Surg.* 1975. 10:541-543.
297. KENDING F.L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Tomo I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 521-525.
298. MILLER C., WALTER J., GUTHANER D., MARK J. Recurrent mediastinal bronchogenic cyst cause of bronchial obstruction and compression of superior vena cava and pulmonary artery. *Chest.* 1978. 74:218-220.
299. ALBA J., VELAZQUEZ J.A., RUIZ COMPANY S. Malformaciones quísticas pulmonares. *Rev. Esp. Pediat.* 1973. XXIX:273-282.
300. MORALES L., JULIA V., TARDIO E., CARDESA A., CRUZ M. Blastome pulmonaire sur kyste pulmonaire congénital. *Chir. Pédiatr.* 1986. 27:53-56.
301. SWISCHUK L.E. Radiología del recién nacido y del lactante. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 116-124.

302. KIRKS D.R. Diagnóstico por la imagen en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona. 1986.469-470.
303. SCHAFFER A.J., AVERY M.E. Enfermedades del recién nacido. 4^a ed. Ed. Salvat. Barcelona. 1981.208-217.
304. MENTRIDA J.M., GONZALEZ F., ZAPATERO J., ORUSCO E., PEREZ M., LLOBREGAT N., FOLQUE E. Quistes broncogénicos de mediastino. Rev. Quirurg. Esp. 1987. 14:171-174.
305. MENDELSON D.S., ROSE J.S., EFREMIDIS S.C., KIRSCHNER A., COHEN A. Bronchogenic cysts with high CT numbers. Am.J. Roentgenol. 1983. 140:463-465.
306. VALLS PASCUAL R., MONSERRAT ESPLUGAS E., BECHINI BERNARD J. Ultrasonografía pediátrica. Medicine 5^a serie. 1991.93:963-978.
307. MONSERRAT ESPLUGAS E., VALLS PASCUAL R., PEREZ ANDRES R. Ultrasonografía obstétrica. Medicine 5^a serie. 1991.93:935-947.
308. MATA J.M., CACERES J., DE MARCOS J.A. Tomografía computarizada del mediastino. Medicine 5^a serie. 1990.58:584-604.
309. COOKE F.N. and BLADES B.B. Cystic disease of the lungs. J. Thorac. Surg. 1952.23:546.
310. MACK R.M., STEVENSON J.K., GRAHAM C.B. Gigantic solitary congenital cyst of the lung in a nine year old boy: case report. Amer. Surg. 1966.32:549-556.
311. PRUSTY S., MAZUNDOV P.R., SAINI O.P., SHASMA V.N. Giant air cysts of the lung. Int. Surg. 1967.47:188-193.
312. WESLEY J.R., HEIDELBERGER K.P., DIPIETRO M.A., CHO K.J., CORAN A.G. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. J. Pediatr. Surg. 1986.21:202-207.

- 313.FAN L.L.,STRAIN J.D.,FOLEY C.,BAILEY W.C.,STENMARK K.R.,YOUNG L.W.Radiological case of the moth.Gigant pulmonary cyst simulating pneumothorax.AJDC.1988.142:189-190.
- 314.CRAWFORD T.J. and CAHILL J.L.The surgical treatment of pulmonary cystic disorders in infancy and childhood.J.Pediatr.Surg.1971.6:251-255.
- 315.SCHAFFER A.J.Diseases of the newborn.2 ed.Philadelphia.WB Saunders Co.1965.172-181.
- 316.SWENSON O.Pediatric surgery.2 ed.New York.Appleton-Century-Crofts Inc.1962.120-123.
- 317.GOLDSCHMIDT F.,FREUND H.,SCHILLER M.Congenital pulmonary cystic disorders in the neonatal period and early infancy. Isr.J.Med.Sci.1974.10:590-595.
- 318.RIBET M.,GAUDIERS B.,GOSSELIN B.Kystes bronchogeniques comprimant l'arbre bronchique chez l'enfant.Presse Méd.1970. 78:2131-2133.
- 319.CAFFEY J.On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy.Pediatrics.1953.11:48-64.
- 320.KROUS H.F.,SEXAUER CH.L.Embryonal rhabdomyosarcoma arising within a congenital bronchogenic cyst in a child. J.Pediatr.Surg.1981.4:506-508.
- 321.BARTHOLINUS:citado por Fischer C.C. y cols.Congenital pulmonary cysts.Report of infant treated by lobectomy with recovery.J.Pediatr.1943.23:216-223.
- 322.FISCHER C.C.,TROPEA F.Jr.,BAILEY C.P.Congenital pulmonary cysts.Report of infant treated by lobectomy with recovery. J.Pediatr.1943.23:216-223.

323. CH'IN K. Y., TANG M. Y. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch. Pathol.* 1949. 48:221-229.
324. CRAIG J. M., KIRKPATRICK J., NEUHAUSER E. B. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in infants. *Am. J. Roentgenol.* 1956. 76:516-526.
325. RODRIGUEZ-VIGIL E., JIMENEZ BLANCO J. R., LINERA F., GARCIA MUÑOZ M^a. T. y ROZA SUAREZ M. Malformación adenomatoidea quística congénita de pulmón. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An. Esp. Pediat.* 1973. 6:411-416.
326. ROLOFF D. W., BAILLIE E. E., WEAVER D. K., MICH A. A. Macrobullous medullary polycystic kidney and cystic lung disease. *Am. J. Dis. Child.* 1971. 121:318-324.
327. KENDING F. L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Tomo I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 539-540.
328. KWITTKEN J., REINER L. Congenital cystic adenomatoid of the lung. *Pediatrics.* 1962. 30:759-768.
329. HUTCHIN P., FREIDMAN P. J., SALTZSTEIN S. L. Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1971. 62:220-225.
330. MORO BAYON C., LINERA URÍA F., SANCHEZ URIBELARREA M., ALVAREZ-COFIÑO J., DEL CAMPO M^a. A., MENDEZ MENDEZ J., RODRIGUEZ-VIGIL E. Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita con circulación sistémica. *An. Esp. Pediatr.* 1979. 12:451-456.

331. FRASER R.G., PARE J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 619-620.
332. DEMOS N.J., TERESI A. Congenital lung malformations: a unified concept and a case report. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1975. 70:260-264.
333. HOLDER P.D., LANGSTON C. Intralobar pulmonary sequestration (a nonentity?). *Pediatr. Pulmonol.* 1986. 2:147-153.
334. HALLORAN L.G., SILVERBERG S.G., SALBERG A.M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch. Surg.* 1972. 104:715-719.
335. STOCKER J.T., MADEWELL J.E., DRAKE R.M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum. Pathol.* 1977. 8:155-171.
336. MOORE K.L. The developing human. W.B. Saunders Company. Filadelfia. 1973. 167-174.
337. MERENSTEIN G.B. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: report of a case and review of the literature. *Am. J. Dis. Child.* 1969. 118:772-776.
338. HOLDER T.M., CHRISTY M.G. Cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1964. 47:590-596.
339. ANDRES MARTIN A., MACHUCA CONTRERAS M., ESCOBAR GALLEGOS A. y GOMEZ DE TERREROS I. Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar. I. Aspectos clínicos y radiológicos. *Pediátrika.* 1984. IV:135-148.

340. CLAIBORNE A.K., MARTIN C.M., McALISTER W.H., GAST M.J. Antenatal diagnosis of cystic adenomatoid malformation: effect on patient management. *Pediatr. Radiol.* 1985. 15:337-339.
341. VAN DIJK C., WAGENVOORT C.A. The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. *J. Pathol.* 1973. 110:131-134.
342. ADZICK N.S., HARRISON M.R., GLICK P.L., GOLBUS M.S., ANDERSON R.L., MAHONY B.S., CALLEN P.W., HIRSCH J.H., LUTHY D.A., FILLY R.A., DELORIMIER A.A. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J. Pediatr. Surg.* 1985. 20:483-488.
343. ASLAM P.A., KORONES S.B., RICHARDSON R.L. Jr, PATE J.W. Congenital cystic adenomatoid malformation with anasarca. *J.A.M.A.* 1970. 212:622-624.
344. KISSANE J.M., SMITH M.G. Pathology of infancy and childhood. St. Louis: C.V. Mosby Co. 1967. 536-537.
345. KURUVILLA A.C., KESLER K.R., WILLIAMS J.W., McGEE M.J. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with prune belly syndrome. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:370-371.
346. GOTTSCHALK W. and ABRAMSON D. Placental edema and fetal hydrops: a case of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Obstet. Gynecol.* 1957. 10:626-631.
347. GWINN J.L. and BARNES G.R. Radiological case of the month. Cystic adenomatoid malformation of the upper lobe of the right lung. *Am. J. Dis. Child.* 1966. 112:61-62.

348. PULPEIRO J.R., LOPEZ I., SOTELO T., RUIZ J.C., GARCIA-HIDALGO E. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in a young adult. *The Br. J. Radiol.* 1987. 60:1128-1130.
349. MICHALSEN H. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A report of two cases. *Acta Paediatr. Scand.* 1974. 63:793-796.
350. NISHIBAYASHI S.W., ANDRASSY R.J., WOOLLEY M.M. Congenital cystic adenomatoid malformations: A 30 years experience. *J. Pediatr. Surg.* 1981. 16:704-706.
351. WOLF S.A., HERTZLER J.H., PHILIPPART A.I. Cystic adenomatoid dysplasia of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 1980. 15:925-930.
352. FISHER J.E., NELSON S.J., ALLEN J.E., HOLZMAN R.S. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A unique variant. *Am. J. Dis. Child.* 1982. 136:1071-1074.
353. MILLER R.K., SIEBER W.K., YUNIS E.J. Congenital adenomatoid malformation of the lung: a report of 17 cases and review of the literature. *Pathol. Annu.* 1980. 15:387-407.
354. CHAVRIER Y., GOUNOT J., GOUNOT R., ALLARD D., TEYSSIER G., LAURAS B. Malformation adénomateuse kystique congénitale du poumon. A propos d'un cas chez le nouveau-né. *Pédiatrie.* 1980. XXXV:537-540.
355. COBOS BARROSO N., BOIX OCHOA J., COROMINAS CASARAMONA J.M., LIÑAN CORTES S., LUCAYA LAYRET J., TORAN FUENTES N. Malformación adenomatoidea quística congénita del pulmón. *An. Esp. Pediatr.* 1979. 12:485-492.
356. WALKER J., CUDMORE R.E. Respiratory problems and cystic adenomatoid malformation of lung. *Arch. Dis. Child.* 1990. 65:649-650.

357. TABER P., SCHWARTZ D.W. Cystic lung lesion in a newborn: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 1972. 7:366-368.
358. BECKER M.R., SCHINDERA F., MAIER W.A. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Progress in Pediatric Surgery* 1987. 21:112-117.
359. HEIJ H.A., EKKEKAMP S., VOS A. Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. *Thorax* 1990. 45:122-125.
360. DIBDEN L.J., FISCHER J.D., ZUBERBUHLER P.C. Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation in an infant. *J. Pediatr. Surg.* 1986. 21:731-733.
361. WEXLER H.A., DAPENA M. V. Congenital cystic adenomatoid malformation. A report of three unusual cases. *Radiology.* 1978. 126:737-741.
362. MONCRIEFF M.W., CAMERON A.H., ASTLEY R., ROBERTS K.D., ABRAMS L.D., MANN J.R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Thorax.* 1969. 24:476-487.
363. BIRDSELL D.C., WENTWORTH P., REILLY B.J., DONOHUE W.L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of eight cases. *Can. J. Surg.* 1966. 9:350-356.
364. AVITABILE A.M., GRECO M.A., HULNICK D.H., FEINER H.D. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am. J. Surg. Pathol.* 1984. 8:193-202.
365. HULNICK D.H., NAIDICH D.P., McCAULEY D.I. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology.* 1984. 151:569-573.

- 366.MIRO X.,ASENSIO O.,BOSQUE M.,DURAN C.,MARCO M.T.,OBIOLS P.,REY M.Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita de aparición tardía.A propósito de dos casos.XIX Reunión anual de la AEP.1986.Pág.14
- 367.GAISIE G.,SANG OH K.Spontaneous pneumothorax in cystic adenomatoid malformation.Pediatr.Radiol.1983.13:281-283.
- 368.EKKELKAMP S.,VOS A.Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung:an unusual presentation.Z.Kinderchir 1987.42:253-254.
- 369.REGUEIRO J.,RODRIGUEZ NUÑEZ A.,TRABAZO S.,CID E.,PEREZ BECERRA E.,SANCHEZ LASTRES J.,VARELA CIVES R.Malformación adenomatoidea quística congénita de presentación tardía.XXIII Reunión anual de la asociación española de Pediatría.Palma de Mallorca.1991.
- 370.SHACKELFORD G.D.,SIEGEL M.J.CT Appearance of cystic adenomatoid malformation.J.Comput.Assist.Tomogr.1989.13:612-616.
- 371.SWISCHUK L.E.Radiología del recién nacido y del lactante.Ed.Salvat.Barcelona.1977.86-89.
- 372.MADEAWEL J.E.,STOKER J.T.,KORSOWER J.M.Cystic adenomatoid malformation of the lung morphologic analysis. Am.J.Roentgenol.1975.124:433-436.
- 373.TUCKER T.T.,SMITH W.L.,SMITH J.A.Fluid filled cystic adenomatoid malformation. Am.J.Roentgenol.1977.129:323-325.
- 374.BLANE C.E.,DONN S.M.,MORI K.W.Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.J.Comput.Assist Tomogr.1981.5:418-420.
- 375.REITHER V.M.,PELTNER H.U.,WEIGEL W.,BRAUNEM.,HEIMINGE.Die angeborene zystisch adenomatoide lungenfehlbildung des neugeborenen.Fortschr Geb Röntgenstr Nuklearmed Ergänzungsband 1980.132:628-632.

376. LOPEZ PRIETO F., RODRIGUEZ FERNANDEZ R., MANZANOS., MARTIN SANZ L., MARTIN PEREZ J.I., ARANA Y AMURRIO J.I. Adenomatosis quística pulmonar: a propósito de un caso. XXIII Reunión anual de la asociación española de Pediatría. Palma de Mallorca. 1991.
377. STAUFFER U.G., SAVOLDELLI G., MIETH D. Antenatal ultrasound diagnosis in cystic adenomatoid malformation of the lung. Case report. J. Pediatr. Surg. 1984. 19:141-142.
378. MORCOS S.F., LOBB M.O. The antenatal diagnosis by ultrasonography of type III congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Case report. Br. J. Obstet. Gynaecol. 1986. 93:1002-1005.
379. CLARK S.L., VITALE D.J., MINTON S.D., STODDARD R.A., SABEY P.L. Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second-trimester hydrops. Am. J. Obstet. Gynecol. 1987. 157:294-295.
380. CAVE A.P.D., ADAM A.E. Cystic adenomatoid malformation of the lung found on antenatal ultrasound. Br. J. Radiol. 1984. 57:176-178.
381. JOHNSON J.A., RUMACK C.M., JOHNSON M.L., SHIKES R., APPARETI K., REES G. Cystic adenomatoid malformation: antenatal demonstration. Am. J. Roentgenol. 1984. 142:483-484.
382. DONN S.M., MARTIN J.N., WHITE S.J. Antenatal ultrasound findings in cystic adenomatoid malformation. Pediatr. Radiol. 1981. 10:180-182.
383. NUGENT C.E., HAYASHI R.H., RUBIN J. Prenatal treatment of type I congenital cystic adenomatoid malformation by intrauterine fetal thoracentesis. J. Clin. Ultrasound. 1989. 17:675-677.

384. PETIT P., BOSSENS M., THOMAS D., MOERMAN P.H., FRYNS J.P., VAN DEN BERGHE H. Type III congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: another cause of elevated alpha fetoprotein ?. *Clin. Genet.* 1987.32:172-174.
385. ALBRIGHT S.G., KATZ V.L. Alpha-fetoprotein findings in a case of cystic adenomatoid malformation of the lung. *Clin. Genet.* 1989.35:75-76.
386. ANDRES MARTIN A., CAÑADAS M., ESCOBAR GALLEGOS A., AYERZA M.A., MACHUCA CONTRERAS M., GOMEZ DE TERREROS I. Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar. II. Aspectos anatomoclínicos. *Pediátrika.* 1984.IV:218-229.
387. OSTOR A.G., STILLWELL R., FORTUNE D.W. Bilateral pulmonary agenesis. *Pathology.* 1978.10:243-248.
388. BALE P.M. Congenital cystic malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar ("adenomatoid") malformation. *Am.J.Clin.Pathol.* 1979.71:411-420.
389. CAFFEY J. Diagnóstico radiológico en pediatría. Tomo II: Procesos torácicos quirúrgicos en el recién nacido. 3ª ed. Ed. Salvat. Barcelona. 1982.1667-1669.
390. WEBER M.L., RIVARD G., PERREAULT G. Prune Belly Syndrome associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am.J.Dis.Child.* 1978.132:316-317.
391. WILSON S.K., MOORE G.W., HUTCHINS G.M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with abdominal musculature deficiency (Prune Belly). *Pediatrics.* 1978.62:421-423.
392. KENDING F.L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Tomo I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977.541-544.

393. FRASER R.G., PARE J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 635-643.
394. QUIJANO-PITMAN F. Fístulas arteriovasculares del pulmón. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1974. 44:4-35.
395. BARTH K.H., WHITE R.I. Jr, KAUFMAN S.L., TERRY P.B., ROLAND J.M. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations with detachable balloons. Radiology 1982. 142:599-602.
396. CASALDALIGAJ., GIRONAJ., SANCHEZ C., RIBASC., JIMENEZ G., ROCA J. Fístula arteriovenosa pulmonar congénita. Utilidad de la ecocardiografía modo M de contraste. An. Esp. Pediatr. 1986. 25:391-393.
397. HODGSON C.H., BURCHELL H.B., GOOD C.A., CLAGETT O.T. Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula: survey of a large family. N. Engl. J. Med. 1959. 261:625-637.
398. UTZON F., BRANDRUP F. Pulmonary arteriovenous fistulas in children. A review with special reference to the disperse telangiectatic type, illustrated by report of a case. Acta Paediat. Scand. 1973. 62:422-432.
399. MOYER J.H., GLANTZ G., BRENT A.N. Pulmonary arteriovenous fistulas: physiological and clinical considerations. Am. J. Med. 1962. 32:417-435.
400. JERESATY R.M., KNIGHT H.F., HART W.E. Pulmonary arteriovenous fistulas in children. Report of two cases and review of literature. Am. J. Dis. Child. 1966. 111:256-261.
401. NAVARRO MERINO M., MARCOS SANCHEZ F., ORDUNA PISARELLO I., RISQUETE DE SOTO V., CUBERO GARCIA J., GONZALEZ HACHERO

J.Fístulas arteriovenosas pulmonares tratadas mediante embolización percutánea transcateter. An.Esp.Pediatr.1988.29:199-202.

402.SWINBURNE A.J.,FEDULLO A.J.,GANGEMI R.,MIJANGOS J.A.Hereditary telangiectasia and multiple pulmonary arteriovenous fistulas.Clinical deterioration during pregnancy.Chest.1986.89:459-560.

403.HERNANDEZ A.,STRAUSS A.W.,McKNIGHT R.,HARTMANN A.F.Jr.Diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula by contrast echocardiography.J.Pediatr.1978.93:258-261.

404.DEL CASTILLO-OLIVARES J.L.,POWELL D.R.,MOORE K.Un caso de fístula arterio-venosa entre la arteria y vena pulmonar. Rev.Clin.Esp.1972.125:545-546.

405.STRINGER C.J.,STANTLEY A.L.,BATES R.C.,SUMMERS J.E.Pulmonary arteriovenous fistula.Am.J.Surg.1955.89:1054-1080.

406.MORENO GRANADO F.,PERERA CARRILLO C.,MALO CONCEPCION P.Embolización terapéutica de una fistula arteriovenosa pulmonar mediante cateterismo.Rev.Esp.Cardiol.1982.35:547-550.

407.DINES D.E.,ARMS R.A.,BERNATZ P.E.,GOMES M.R.Pulmonary arteriovenous fistula.Mayo Clin.Proc.1974.49:460-465.

408.CAFFEY J.,SILVERMAN F.N.Diagnóstico radiológico en pediatría.Tomo I:Corazón.Fístula arteriovenosa pulmonar.3ª edición.Ed.Salvat.Barcelona.1982.Pág 593.

409.NAVARRO MERINO M.,MARCOS SANCHEZ F.,GONZALEZ HACHERO J.Fístula arteriovenosa pulmonar.VII Reunión de la sección de neumología pediátrica.Barcelona.1985.

410. SHUB C., TAJIK A.J., SEWARD J.B., DINES D.E. Detecting intrapulmonary right-to-left shunt with contrast echocardiography. Observations in a patient with diffuse pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin. Proc.* 1976. 51:81-84.
411. SOMMER B., KAUFMANN H.J., KUMM M. Pulmonary arteriovenous fistula: ultrasonographic approach. *Pediatr. Radiol.* 1990. 20:353-354.
412. KALUGDAN R.G., SATOH S., KOYANAGI T., SHINZATO Y., NAKANO H. Antenatal diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula using real-time ultrasound and color doppler flow imaging. *J. Clin. Ultrasound.* 1989. 17:607-614.
413. TAYLOR B.G., COCKERILL E.M., MANFREDI F., KLATTEE C. Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am. J. Med.* 1978. 64:360-365.
414. NAVARRO MERINO M., GARCIA J.C., CAMPOS E., CRUZ S., RISQUETE V., GONZALEZ HACHERO J. Fístulas arteriovenosas pulmonares. Particularidades evolutivas tras seis años de seguimiento. XI Reunión conjunta de las sociedades de Pediatría de Andalucía oriental, occidental y Extremadura. Torremolinos. Málaga. 1991. Libro de actas. Pág 62.
415. COX K.L., FRATES R.C.JR., WONG A., GANDHI G. Hereditary generalized juvenile polyposis associated with pulmonary arteriovenous malformation. *Gastroenterology* 1980. 78:1566-1570.
416. KELLER F.S., ROSCH J., BARKER A.F., NATH P.H. Pulmonary arteriovenous fistulas occluded by percutaneous introduction of coil springs. *Radiol.* 1984. 152:373-375.

417. KAUFMAN S.L., KUMAR A.A., ROLAND J.M., HARRINGTON D.P., BARTH K.H., HALLER J.A., WHITE R.I. Transcatheter embolization in the management of congenital arteriovenous malformations. *Radiology*. 1980. 137:21-29.
418. WHITE R.I. Jr., KAUFMAN S.L., BARTH K.H., DECAPRIO V., STRANDBERT J.D. Embolotherapy with detachable silicone balloons: technique and clinical results. *Radiology*. 1979. 131:619-627.
419. KAUFMAN S.L., STRANDBERG J.D., BARTH K.H., GROSS G.S., WHITE R.I. Jr. Therapeutic embolization with detachable silicone balloons: long-term effects in swine. *Invest. Radiol*. 1979. 14:156-161.
420. WHITE R.I. Jr. Embolotherapy in vascular disease. *A.J.R*. 1984. 142:27-30.
421. HATFIELD D.R., FRIED A.M. Therapeutic embolization of diffuse pulmonary arteriovenous malformations. *A.J.R*. 1981. 137:861-863.
422. TERRY P.B., BARTH K.H., KAUFMAN S.L., WHITE R.I. Jr. Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistulas. *N. Engl. J. Med*. 1980. 302:1189-1190.
423. JAVETT S.N., WEBSTER I., FRAUDO J.L. Congenital dilatation of the pulmonary lymphatics. *Pediatrics* 1963. 31:416-425.
424. GIEDION A., MULLER W.A., MOLTZ G. Angeborene lymphangiectasie der lungen. *Helv. Paediat. Acta* 1967. 22:170-180.
425. KANDALL S.R. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Clin. Pediatr*. 1972. 11:107-111.
426. ANDRES MARTIN A. Linfangiectasia pulmonar congénita idiopática. Revisión de la literatura. *Pediátrika*. 1985. V:56-63.

427. EKELUND J., PLAMSTIERNA S., OESTERG C. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Acta Paediatr. Scand.* 1966. 55:121-125.
428. FELMANA. H., RHATIGAN R. M., PIERSON K. K. Pulmonary lymphangiectasis observation in 17 patients and proposed clasification. *Am. J. Roentgenol.* 1972. 116:548-558.
429. DE LA MUELA P., MARTIN D., TARRES A., PUIG A. Linfangiectasia pulmonar idiopática congénita. *Arch. Pediatr.* 1977. 28:123-127.
430. FIDALGO I., ORTEGA F., ALUSTIZA J., PASTOR E., CABRERA A. Linfangiectasia pulmonar congénita. A propósito de cuatro observaciones. *An. Esp. Pediat.* 1980. 13:1085-1090.
431. GIANMALVO J. T. Congenital lymphangiomatosis of the lung. A form of cystic disease: Report of a case with autopsy findings. *Lab. Invest.* 1955. 4:450-456.
432. LAURENCE K. M. Congenital pulmonary cystic linfangiectasis. *J. Pathol. Bact.* 1955. 70:325-333.
433. LAURENCE K. M. Congenital pulmonary linfangiectasis. *J. Clin. Pathol.* 1959. 12:62-69.
434. HARVEY D. F., ZIMMERMAN H. M. Studies of the development of the human lung. *Anat. Rec.* 1935. 61:203-229.
435. SIMER P. H. Drainage of pleural lymphatics. *Anat. Rec.* 1952. 113:269-283.
436. TOBIN C. E. Human pulmonic lymphatics: An anatomic study. *Anat. Rec.* 1957. 127:611-633.
437. SHORTLAND-WEBB W. R., TOZERR. A., CAMERNA. H. Intra-uterine closure of atrial septum. *J. Clin. Pathol.* 1966. 19:549-554.

438. FRANCE N.E., BROWN R.J.K. Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. *Arch. Dis. Child.* 1971. 46:528-532.
439. SIEGAL A., KATSENSTEIN M., WOLACH B. Neonatal pneumothorax, a rare complication of pulmonary cystic lymphangiectasis. *Eur. J. Respir. Dis.* 1985. 66:153-157.
440. NOONAN J.A., WALTERS L.R., REEVES J.T. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am. J. Dis. Child.* 1970. 120:314-319.
441. LEONIDAS J.C., BHANI I., McCAULEY R.G.K. Persistent localized pulmonary interstitial emphysema and lymphangiectasia: A causal relationship?. *Pediatrics.* 1979. 64:165-171.
442. STOCKER J.K., MADEWELL J.E. Persistent interstitial pulmonary emphysema: Another complication of the respiratory distress syndrome. *Pediatrics.* 1977. 59:847-857.
443. SCOTT-EMUAKPOR A.B., WARREN S.T., KAPUR S., QUIACHON E.B., HIGGINS J.V. Familial occurrence of congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am. J. Dis. Child.* 1981. 135:532-534.
444. KOBLENZER P.J., BUKOWSKI M.J. Angiomatosis (hamartomatous hemi-lymphangiomas): report of case with diffuse involvement. *Pediatrics* 1961. 28:65-76.
445. McKENDRY J.B.J., LINDSAY W.K., GERSTEEN M.C. Congenital defects of the lymphatics in infancy. *Pediatrics* 1957. 19:21-34.
446. TUCKER A.S. Lymphangiectasis: benign and malignant. *Am. J. Roentgenol.* 1964. 91:1104-1113.

447. RYWLIN A.M., FOJACA R.M. Congenital pulmonary lymphangiectasis associated with a blind common pulmonary vein. *Pediatrics* 1968.41:931-934.
448. SHANNON M.P., GRANTMYRE E.B., REID W.D., WOTHERSPOON A.S. Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of two cases. *Pediatr. Radiol.* 1974.2:235-240.
449. BROWN M.D., REIDBORD H.E. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am. J. Dis. Child.* 1967.114:654-657.
450. FROSTIN M., HOOPER G., BESSE B., FERERI S. Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. *Am. J. Dis. Child.* 1967.114:330-335.
451. HEUMANN G., KORN R., LEVY-SILAGY J. A propos d'un case de lymphangiectasies pulmonaires congénitales. *Arch. Franç. Ped.* 1960.17:1012-1023.
452. SACREZ R., LEVY R., KORN R., PAIRA M. Lymphangiectasies pulmonaires congénitales avec fibroélastose de l'endocarde. *Arch. Franç. Ped.* 1960.17:1344-1349.
453. GADNER T.W., DOMM A.C., BROCK C.E., PRUITT A.W. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Clinical Pediatrics* 1983.22:75-78.
454. CARTER R.W., VAUGH H.M. Congenital pulmonary lymphangiectasis: report of a case with roentgen findings. *Am. J. Roentgenol.* 1961.86:576-578.
455. FRASER R.G., PARE J.A.P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo I: Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. 2ª edición. Ed. Salvat. Barcelona. 1980. 648-649.
456. KENDING F.L. Alteraciones de las vías respiratorias en los niños. Tomo I: Trastornos pulmonares. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 540-541.
457. FRANK J., PIPER P.G. Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. *Jama* 1959.171:1094-1098.

458. TEPLICK J.G., HASKIN M.E. Diagnóstico radiológico. Tomo I. 2ª ed. Ed. Interamericana. México 1972. Pág. 374.
459. SINGLETON E.B., WAGNER M.L. Atlas radiológico de anomalías pulmonares en el niño. Ed. Pediátrica. Barcelona. 1972. 24-57.
460. THEROS E.C., REEDER M.M., ECKERT J.F. An exercise in radiologic-pathologic correlation. Radiology 1968. 90:784-791.
461. GARCIA MARTINEZ R., ESCRIVA TOMAS P., LOEDA OZORES C., LOPEZ PEÑA L.F., CIDRAS PIDRE M., SERRANO MARTINEZ J.L., JIMENEZ TORRES M.J. Linfangiectasia pulmonar quística congénita. A propósito de un caso. An. Esp. Pediatr. 1991. 34:325-327.
462. BALTAXE H.A., LEE J.G., EHLERS K.H., ENGLE M.A. Pulmonary lymphangiectasis demonstrated by lymphangiography in 2 patients with Noonan's syndrome. Radiology 1975. 115:149-153.
463. ANDRES MARTIN A. Lineas de Kerley: correlación clínico-radiológica. Tesis de Licenciatura. Facultad de Medicina de Sevilla. 1982. Tomo I. 153-161.
464. ROY P.H., CARR D.T., PAYNE W.S. The problem of chylothorax. Mayo Clin. Proc. 1967. 42:457-467.
465. FELSON B. Radiología torácica. Ed. Científico Médica. 2ª ed. Barcelona. 1978. 241-250.
466. BOWDEN K.M. Congenital cystic disease of the lung. Med. J. Aust. 1948. 2:311-317.
467. HOLDEN K.R., ALEXANDER F. Diffuse neonatal hemangiomas. Pediatrics. 1970. 46:411-421.

468. SWISCHUK L.E. Radiología del recién nacido y del lactante. Ed. Salvat. Barcelona. 1977. 65-66.
469. BREDT H. Lymphangiectasia pulmonum congenita. Virchows Archiv für Pathologische Anatomie, und Physiologie und für Klinische Medizin. 1952. 321:517-530.
470. TAN-VINH L., COCHARD A., DONG V.T. Lymphangiectasies pulmonaires congénitales et lymphangite pleuro-pulmonaire, cancéreuse métastatique de l'enfant. Arch. Franç. Ped. 1964. 21:165-182.
471. SANSÀ L., BADIA BARNUSELL J., POSA J., REY M., MIRO C., BOSQUE M., MARCO M.T. Linfangiectasia pulmonar congénita secundaria a obstrucción del drenaje venoso pulmonar. An. Esp. Pediatr. 1988. 28:580-582.
472. ESTERLY J.R., OPPENHEIMER E.H. Lymphangiectasis and other pulmonary lesions in the asplenia syndrome. Arch. Pathol. 1970. 90:553-560.
473. SINDELL J., BLACKBURN W.R., BROGDON B.G., HARRIS R.O. Progressive pulmonary lymphangiectasia. Pediatric Pulmonology. 1991. 10:57-62.
474. HERNANDEZ R.J., STERN A.M., ROSENTHAL A. Pulmonary lymphangiectasis in Noonan syndrome. A.J.R. 1980. 134:75-80.
475. VALLET H.L., HOLTZAPPLE P.G., EBERLEIN W.R., YAKOVAC W.C., MOSHANG T.Jr., BONGIOVANNI A.M. Noonan syndrome with intestinal lymphangiectasis. J. Pediatr. 1972. 80:269-274.
476. HERZOG D.B., LONGAN R., KOOISTRA J.E. The Noonan syndrome with intestinal lymphangiectasis. J. Pediatr. 1976. 88:270-272.
477. HUNTER W.S., BECROFT D.M.O. Congenital pulmonary lymphangiectasis associated with pleural effusions. Arch. Dis. Child. 1984. 59:278-279.

478. GATHAM G.E., NADAS A.S. Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. *Circulation*. 1970. 42: 143-154.

