



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA  
SECRETARÍA DE SALUD**

**MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES  
REVISIÓN CUALITATIVA DE LA BIBLIOGRAFÍA**

**T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN:

**NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A :**

**BRENDA VERONICA FIGUEROA Y FIGUEROA**

TUTOR DE TESIS  
DR. LORENZO FELIPE PÉREZ FERNÁNDEZ  
ASESOR METODOLÓGICO  
DR. IGNACIO MORA MAGAÑA



MÉXICO, D.F.

2006

**Malformaciones Congénitas Broncopulmonares.**

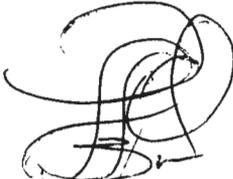
**Revisión Cualitativa de la Bibliografía**



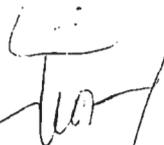
**Dr. José N. Reynés Manzur  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**Dra. Mirella Vázquez Rivera  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSTGRADO**



**Dr. Lorenzo Felipe Pérez Fernández  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA  
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACION**



**Dr. Ignacio Mora Magaña  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION  
ASESOR DE METODOLOGIA**

**Agradecimiento:**

A Dios, por ser mi guía  
y la fuerza que me impulsa cada día

A mis padres, por ser mi apoyo incondicional,  
forjadores de este sueño

A mis hermanos, por su cariño y confianza

A mis amigos, por haber estado a mi lado

A mis profesores Dr. Lorenzo Pérez Fernández,  
Dr. Héctor Tejeda Tapia, Dra. Adriana Alva Chaire,  
Dr. Francisco CuevasSchacht,  
por haberme forjado como Neumólogo Pediatra.

# INDICE

Resumen.....	3-4
Antecedentes.....	5-22
Planteamiento de la pregunta.....	23
Justificación.....	24
Objetivo.....	24
Material y Métodos	
Diseño.....	24
Tipo de estudio.....	24
Material.....	25
Tipo de Intervención.....	25
Tipo de medidas de resultado.....	25
Método	
Estrategia de búsqueda.....	25
Método de revisión.....	26
Descripción de los estudios.....	26
Resultados	
Medidas de Resultado primarias.....	27-29
Discusión.....	30
Conclusiones.....	31
Bibliografía.....	32-35
Anexo 1.....	36-37
Anexo 2.....	38-59

## ***Malformaciones Congénitas Broncopulmonares.***

### **Revisión Cualitativa de la Bibliografía.**

Dra. Brenda Verónica Figueroa y Figueroa\*, Dr. Lorenzo Felipe Pérez Fernández\*\*, Dr. Ignacio Mora Magaña.\*\*\*

\*Médico Residente de quinto año de neumología pediátrica INP (Tesisista)

\*\*Profesor Titular del curso de Neumología Pediátrica INP (Tutor de tesis)

\*\*\*Jefe Departamento de Metodología de la Investigación INP (Asesor de metodología)

## **RESUMEN**

Los errores en la embriogénesis de los órganos del tórax dan lugar a un amplísimo espectro de anomalías o malformaciones congénitas broncopulmonares cuya expresión clínica es, naturalmente, polimorfa. Pueden ser incompatibles con la vida, potencialmente mortales, o bien, casualmente descubiertas en pacientes asintomáticos.

Se trata de entidades nosológicas relativamente infrecuentes, razón por la cual no es fácil contar con series numéricamente significativas. Los informes en la literatura especializada, por lo demás cuantiosa, se refieren en su mayoría a casos aislados o a presentaciones que interesan por su complejidad o rareza.

Las anomalías congénitas del aparato respiratorio comprenden anomalías del desarrollo a nivel de bronquios, parénquima pulmonar y/o diafragma. Algunas se presentan como síndromes clínicos característicos, mientras otras solo se consideran variaciones anatómicas que no requieren tratamiento. Generalmente se presentan con cuadros de dificultad respiratoria en el neonato, como síndrome de supuración broncopulmonar crónica en niños

mayores o bien como un hallazgo casual en adultos asintomáticos o con historia de neumonía recurrente unifocal.

Los estudios de imagen con tecnología de punta como tomografía axial computarizada, con reconstrucción de la vía aérea, angiotomografía, ultrasonido doppler a color, permiten evitar los antiguos estudios invasivos.

El diagnóstico de certeza se establece conjuntando el cuadro clínico, los estudios de imagen, la exploración quirúrgica y el estudio anatomopatológico. La morbilidad y la mortalidad se relacionan directamente con malformaciones congénitas mayores asociadas y con hipertensión arterial pulmonar.

## ANTECEDENTES

### Definición:

Por congénito proponemos entender aquello que es innato, connatural, que nace con uno. Se dice de las lesiones o malformaciones que existen desde el nacimiento o antes. <sup>1</sup>

La OMS define las embriofetopatías como alteraciones congénitas de la forma, de la biología y del comportamiento, inducidas en cualquier fase de la gestación y detectadas al nacimiento o más tardíamente. También es posible detectar malformaciones del producto durante la vida intrauterina por medio de procedimientos no invasivos de diagnóstico por imagen como es el caso del ultrasonido. <sup>2</sup>

### Epidemiología:

En la literatura internacional especializada se menciona que, el 3% del total de recién nacidos vivos presentan anomalías morfológicas. En México, las malformaciones congénitas en general, deformidades y anomalías cromosómicas ocupan el lugar número 14 dentro de las principales causas de egresos hospitalarios. <sup>3</sup> No existen estadísticas nacionales ni internacionales de malformaciones congénitas broncopulmonares.

### Etiopatogenia:

El 25% de las anomalías morfológicas al nacimiento tienen un origen genético determinado. El 10% de estas anomalías corresponde a embriofetopatías conocidas. En el 65 % restante los autores mencionan una intrincada conjunción de factores genéticos y del entorno como son: el tabaquismo de los padres, las infecciones virales de la madre en las primeras

semanas del embarazo, las radiaciones y otros contaminantes ambientales, la ingestión de drogas teratogénicas, etc. <sup>4</sup>

## Embriología:

*Estructura de la tráquea y bronquios:* El aparato respiratorio procede de una evaginación del intestino anterior; es, por consiguiente, de origen endodérmico. Comienza a formarse durante la cuarta semana. El primordio respiratorio se reconoce como un surco laringotraqueal medio, este se profundiza para formar el divertículo laringotraqueal, el cual crece en sentido ventrocaudal, y se bifurca, dando dos brotes laterales, que son los primeros esbozos de bronquios y pulmones. <sup>5,6,7</sup>

*Tráquea:* A medida que la tráquea se alarga, en posición anterior y paralela al esófago, los brotes bronquiales van descendiendo progresivamente hasta que alcanzan su posición definitiva en el tórax. Durante este período de crecimiento, las células mesenquimatosas del mesodermo esplácnico rodean el tubo de endodermo traqueal y dan lugar al tejido conectivo, músculo liso y cartílago de la pared traqueal. Durante la octava semana aparecen los rudimentos de los 16 a 20 cartílagos traqueales en forma de C. Del endodermo sólo derivan el revestimiento epitelial y las glándulas de la tráquea, el revestimiento empieza a ser ciliado a las 10 semanas, a las 12 semanas empiezan a aparecer las glándulas mucosas en dirección cráneo caudal. <sup>8</sup>

*Bronquios:* Los brotes bronquiales de la tráquea se convierten en los dos bronquios principales. Desde su aparición el bronquio principal derecho es un poco mayor que el izquierdo. Durante la quinta semana, cada bronquio principal da lugar a dos brotes bronquiales. Estos brotes desarrollan ramas secundarias para los futuros lóbulos. En la séptima semana aparecen ramas terciarias 10 en el pulmón derecho y 8 en el izquierdo. Estas llegarán a los segmentos broncopulmonares, los cuales quedarán separados unos de otros por tenues tabiques de tejido conectivo. La ramificación continúa hasta que en el sexto mes se han formado cerca de 17 órdenes de ramificación. Después

del nacimiento y hasta la pubertad continúa una ramificación que llega a formar 24 órdenes, A medida que se desarrollan los bronquios, se forman placas cartilaginosas a partir del mesénquima circundante. También este mesénquima esplácnico origina la musculatura, el tejido conjuntivo bronquial, el tejido conjuntivo pulmonar y los capilares pulmonares. Conforme se desarrollan los pulmones, adquieren una capa de pleura visceral del mesénquima esplácnico. Cuando se expanden los pulmones y las cavidades pleurales crecen en forma caudal hacia el mesénquima de la pared del cuerpo y pronto se encuentran cerca del corazón. La pared torácica del cuerpo se recubre con una capa de pleura parietal, que deriva del mesodermo somático.  
6,7

*El desarrollo pulmonar se divide en cuatro etapas:*

*Período Pseudoglandular:* Que va de la 5 a 17 semanas, Se desarrolla el sistema de conducción, integrado por los bronquios, los bronquiolos y bronquiolos terminales, pero no es posible aún la respiración.<sup>6,7</sup>

*Período Canalicular:* De la 17 a 25 semanas, en este crecen la luz de los bronquios y de los bronquiolos terminales y el tejido pulmonar se vasculariza. Aparecen los primeros componentes que intervienen en la ventilación pulmonar, los bronquiolos respiratorios, a continuación cada uno de ellos se divide en tres a seis conductos tubulares que se llaman conductos alveolares. Hacia el final del período canalicular ya es posible la respiración porque se desarrollan algunos sacos terminales de pared delgada.<sup>6,7</sup>

*Período sacular:* Desde las 24 semanas hasta el nacimiento, los conductos alveolares originan grupos de sacos aéreos terminales de pared delgada o alvéolos pulmonares primitivos. Con rapidez, la red de capilares prolifera en el mesénquima circundante a los alvéolos en desarrollo y algunos capilares se abultan hacia estos sacos aéreos de pared delgada. Las células epiteliales alveolares tipo II o neumocitos producen el factor tensioactivo pulmonar.<sup>6</sup>

*Período Alveolar:* Período fetal tardío a la niñez, el recubrimiento de los sacos aéreos terminales forma los alvéolos pulmonares característicos. Al nacer, se encuentra casi la sexta parte del número de alvéolos del adulto, cuya cifra aumenta hasta los 8 años de edad. <sup>6</sup>

## Anatomía:

*Estructura de la tráquea y bronquios:* La tráquea va desde la laringe hasta el nivel de la cuarta vértebra dorsal en donde se divide en los dos bronquios principales que entran en los pulmones derecho e izquierdo, los cuales a su vez se dividen en bronquios segmentarios, bronquiolos terminales y bronquiolos respiratorios hasta llegar a los alvéolos. <sup>8</sup>

*Segmentos Broncopulmonares:* Se puede definir un segmento broncopulmonar como la porción de pulmón que depende de la ramificación terminal de un bronquio lobular. Por lo general, la arteria que irriga un segmento tiende a seguir el bronquio segmentario. Las venas segmentarias se encuentran en la periferia del segmento y por tanto, pueden ayudar a delimitarlo. <sup>8</sup>

*Pulmón Derecho:* El bronquio principal derecho da lugar a tres bronquios lobulares: superior, medio e inferior. El lóbulo superior derecho tiene tres divisiones el segmento apical, el posterior, el anterior. El lóbulo medio se ramifica en dos bronquios segmentarios que son el lateral y el medial y el lóbulo inferior da origen a cinco segmentos, el superior, el medio, anterior, lateral y posterior. <sup>8</sup>

*Pulmón Izquierdo:* El bronquio principal izquierdo es más largo que el derecho y no se encuentra tan directamente alineado con la tráquea. Se divide en dos lóbulos el superior y el inferior. El superior se divide en un tronco bronquial superior, un bronquial inferior o lingular. La división superior del lóbulo superior tiene dos segmentos: el segmento apical-posterior y el segmento anterior. La división inferior o lingular tiene dos segmentos superior e inferior. El lóbulo inferior consta de cuatro segmentos, el superior, el anteromedial, lateral y posterior. <sup>8</sup>

**Diafragma:** Es un tabique musculotendinoso que separa la cavidad torácica de la abdominal, forma por lo tanto el suelo de la cavidad torácica. Tiene tres orificios por los que se comunica el tórax con el abdomen, a través de ellos pasan varias estructuras, el hiato aórtico, el hiato esofágico y el orificio para la vena cava inferior.<sup>8</sup>

**Irrigación:** El pulmón es irrigado por dos sistemas arteriales, el pulmonar y el bronquial y está drenado por dos sistemas venosos el pulmonar y el bronquial verdadero. Las arterias bronquiales nacen de la aorta e irrigan el plexo capilar en toda la extensión de la pared de la vía aérea desde el hilio hasta el bronquiolo respiratorio. Las venas pulmonares drenan las regiones irrigadas por la arteria pulmonar y la arteria bronquial. Las venas bronquiales verdaderas drenan solo la región perihiliar, irrigada principalmente por la arteria bronquial y desembocan en el sistema ácidos y en la aurícula derecha.<sup>8</sup>

### **Nomenclatura y clasificación:**

Los autores han propuesto múltiples clasificaciones de acuerdo a diversos factores como son: el tejido donde presumiblemente se origina la malformación, las características anatómicas, el grado y el tipo de las alteraciones funcionales y desde luego la descripción de la imagen radiológica, todo lo cual ha dado lugar a una nomenclatura igualmente variada, compleja, difícil de entender y de aplicar en el proceso diagnóstico y terapéutico.<sup>9</sup>

Cuadros No. 1, 2 y 3.

## Malformaciones traqueobronquiales o de segmentación:

*La agenesia de la traquea* corresponde necesariamente al material de autopsia.

*Las atresias y las estenosis congénitas de la traquea y del resto del árbol traqueobronquial*, con todo y ser infrecuentes, si se encuentran presentes en el material clínico. Se trata de neonatos que, desde la primera respiración presentan estridor áspero, bifásico, que no desaparece con los cambios en la posición del cuello. Tiro supraesternal e intercostal bilateral, retención de secreciones bronquiales que eventualmente se infectan y severa dificultad respiratoria. Las radiografías simples de tórax y cuello en incidencias frontal y lateral son de gran utilidad en el estudio de la luz de la vía aérea, desde el espacio supraglótico hasta los bronquios principales derecho e izquierdo.<sup>10</sup>

El estridor de cualquier tipo es indicación precisa y urgente de estudio endoscópico de las vías aéreas y en su caso de las vías digestivas, con propósitos diagnósticos y terapéuticos.

La tomografía computarizada y la angiotomografía precisa con detalle el calibre, aspecto y longitud de la estenosis y la eventual asociación con otras malformaciones asociadas, especialmente cardiovasculares.<sup>11</sup>

El tratamiento de las estenosis segmentarias es la resección de la porción malformada con anastomosis termino-terminal, en una extensión que puede incluir hasta dos o tres cartílagos traqueales. Se ha practicado la dilatación mecánica, la ferulación con cánulas de traqueostomía y la colocación de "stents", con resultados que no son uniformes. Las estenosis múltiples en forma de "rosario" que incluyen ambos árboles bronquiales son incompatibles con la vida. El trasplante pulmonar es un recurso aun no implementado en nuestro medio.<sup>10,11</sup>

*El bronquio traqueal* o bronquio de cerdo es la malformación traqueobronquial más frecuente cuando se contabilizan los casos asintomáticos casualmente descubiertos en grandes series de estudios broncoscópicas. Se describe como un bronquio que nace de la porción derecha del extremo inferior de la tráquea, uno o dos centímetros por arriba de la carina principal. Cuando este bronquio ventila la totalidad del lóbulo superior o alguno de sus tres segmentos se le llama bronquio lobar, cuando es independiente del lóbulo superior se le llama bronquio supernumerario y cuando termina en fondo de saco se denomina divertículo traqueal. <sup>11</sup>

La sospecha fundada de bronquio traqueal se establece en presencia de neumonía recurrente, homofocal, en el vértice del pulmón derecho y también en pacientes que desarrollan atelectasia del lóbulo superior derecho consecutiva a intubación endotraqueal. El diagnóstico de certeza se establece por broncoscopia y por traqueobroncografía, sin embargo, el tomograma computado con reconstrucción tridimensional de la vía aérea y endoscopia virtual ha substituido a la broncografía tradicional con la ventaja de ser menos invasivo.<sup>11</sup>

El bronquio traqueal asintomático, casualmente descubierto, no es tributario de tratamiento. Los casos sintomáticos se tratan necesariamente con resección quirúrgica. <sup>11,12</sup>

En la malformación descrita como bronquio esofágico se encuentra que una porción del parénquima pulmonar se comunica directamente a la luz del esófago por medio de un bronquio perfectamente formado. Es una anomalía infrecuente. Se ubica, como la mayoría de las malformaciones pulmonares, en el hemitórax derecho. Se asocia a malformaciones cardiovasculares mayores y se manifiesta desde el nacimiento con síntomas cardiopulmonares graves. En la radiografía de tórax se encuentra una opacidad completa del hemitórax derecho y en el esofagograma es posible identificar la comunicación bronquial. El diagnóstico se confirma por broncoscopia, panendoscopia, broncografía,

angiogramografía, y por los hallazgos transoperatorios. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica.

El bronquio puente es una malformación poco frecuente, en la cual ambos pulmones están conectados entre si por un bronquio que se localiza en situación distal a la carina principal, es decir, a la vía aérea normal. Se asocia con varias malformaciones congénitas mayores en diversos aparatos y sistemas de manera que es prácticamente incompatible con la vida, sin embargo, es importante saber que se han informado casos aislados de tratamiento quirúrgico exitoso. <sup>10,11</sup>

*El bronquiocèle o mucocèle* es una forma de atresia bronquial en la cual, la porción proximal de un bronquio lobar o segmentario termina en un fondo de saco de manera que no se comunica con la vía aérea central o proximal. El fondo de saco bronquial se llena de secreción mucosa que eventualmente se infecta. Los alvéolos correspondientes a la región anatómica afectada son ventilados por vías colaterales lo cual da lugar a un área de sobredistensión pulmonar localizada. El resto de las estructuras distales es normal, sin embargo, puede encontrarse asociada con otras anomalías congénitas. Se trata de una malformación poco frecuente que en la clínica se expresa por sintomatología y signología respiratorias sugestivas de un proceso neumónico persistente o recurrente. La imagen radiológica es variable. Los autores informan que en niños pequeños se manifiesta como una opacidad parahiliar con densidad de contenido líquido. En adultos se interpreta como un nódulo pulmonar solitario. <sup>11,12</sup>

#### Anomalías de detención del desarrollo pulmonar:

Pueden producirse tres grados diferentes de detención del desarrollo de los pulmones 1) agenesia en la cual hay ausencia completa de un pulmón o de ambos y ninguna señal de aporte bronquial o vascular o de tejido parenquimatoso; 2) aplasia, en la cual se encuentra una supresión total,

excepto un bronquio rudimentario que termina en una bolsa ciega y no existen vasos pulmonares ni parénquima y 3) hipoplasia en la cual el pulmón está completamente formado, pero es de tamaño reducido contiene todos los elementos que le corresponden. <sup>5,6</sup>

#### *Agenesia Pulmonar:*

Por agenesia pulmonar proponemos entender la falta de todo un pulmón incluyendo el bronquio principal o bronquio fuente. También se menciona en los textos la falta congénita de un lóbulo, e incluso la falta total de ambos pulmones, obviamente incompatible con cualquier halito de vida. Se trata de una malformación poco frecuente, habitualmente asociada a múltiples malformaciones mayores en los aparatos: cardiovascular, digestivo, genitourinario, musculoesquelético y en el diafragma. Se manifiesta en la clínica desde el momento del nacimiento por cianosis y dificultad respiratoria grave, con o sin insuficiencia cardíaca. La sospecha fundada de esta malformación se establece con la radiografía frontal de tórax donde se observa una opacidad completa del hemitórax derecho, con desplazamiento del corazón y de los órganos mediastinales hacia el mismo lado lo cual podría sugerir atelectasia, sin embargo, la sombra hepática se encuentra desplazada hacia arriba, las vísceras huecas abdominales se proyectan en el reborde costal derecho y los espacios intercostales se muestran amplios con respecto a los correspondientes en el lado izquierdo. El diagnóstico de certeza se establece por broncoscopia, broncografía y angiotomografía. La serie esofagogastroduodenal, el gamagrama pulmonar perfusorio y el ultrasonido doppler con medición de la presión arterial pulmonar permiten diagnosticar o descartar malformaciones asociadas. El tratamiento de esta malformación es el de las enfermedades asociadas. <sup>6,13</sup>

### *Aplasia Pulmonar:*

Por aplasia pulmonar se entiende la presencia de un esbozo broncopulmonar hiliar, rudimentario, no funcional. Las consideraciones mencionadas para la agenesis pulmonar aplican de igual manera para la aplasia, es decir, se trata de una malformación poco frecuente, que se localiza preferentemente en el lado derecho y que se acompaña de malformaciones mayores que con frecuencia son incompatibles con la vida. Se debe agregar que el esbozo broncopulmonar aumenta el espacio muerto anatómico además de funcionar como un cortocircuito arteriovenoso y de constituirse en un reservorio de secreciones que eventualmente se infectan. En la broncoscopia es posible observar una estructura malformada correspondiente al bronquio principal derecho. La broncografía confirma esta malformación. El esofagograma, la angiotomografía, el ultrasonido doppler, el gamagrama perfusorio y en su caso el estudio hemodinámico con angiografía complementan el estudio. El tratamiento de los casos sintomáticos es la resección quirúrgica y la reconstrucción de las áreas malformadas siempre y cuando el corazón y el pulmón contralateral se encuentren estructural y funcionalmente sanos.<sup>6,7,33,47</sup>

### *Hipoplasia Pulmonar:*

Por Hipoplasia pulmonar entendemos la presencia de un pulmón de aspecto normal, pero pequeño. El aspecto de la superficie, el color, la forma, la consistencia, la disposición de las cisuras y la segmentación bronquial son completamente normales. Cuando por razones justificadas se ha tomado biopsia de un pulmón hipoplásico el estudio histológico del parénquima es igualmente normal. El tamaño del pulmón se encuentra armónicamente disminuido. Son causa de hipoplasia pulmonar los factores que de manera directa o indirecta impiden el desarrollo del pulmón durante la vida intrauterina.

La hernia diafragmática congénita de tipo Boschdaleck es la causa más frecuente de hipoplasia pulmonar, junto con la agenesis y la eventración

diafragmáticas, el secuestro pulmonar extralobar, el derrame pleural y las distrofias neuromusculares que limitan el desarrollo de la caja torácica. Se trata de una malformación relativamente frecuente y prácticamente privativa del hemitórax izquierdo, precisamente por ser consecuencia directa de la hernia de Boschdaleck. Las manifestaciones clínicas al nacimiento son: dificultad respiratoria de grado variable, taquipnea, tiro, taquicardia, cianosis, hipoxia, acidosis respiratoria, abdomen en batea y signología en hemitórax izquierdo relacionada con la presencia de vísceras abdominales en la cavidad pleural.<sup>47</sup>

En la práctica se distinguen dos tipos de hipoplasia pulmonar:

- a) la que no interfiere con la función respiratoria.
- b) la que determina insuficiencia respiratoria

En el primer grupo de pacientes, una vez corregido el defecto diafragmático se coloca una sonda pleural conectada a un sistema de sello de agua sin succión, por unas cuantas horas, de manera de propiciar la reexpansión gradual del pulmón. Es posible que persista un pequeño neumotórax que siempre termina por desaparecer.<sup>14</sup>

En el segundo grupo de pacientes esta indicada la resección quirúrgica del pulmón hipoplásico porque interfiere con la función respiratoria.<sup>14,48,49</sup>

**Malformaciones Congénitas pulmonares:**

**Secuestro pulmonar:**

El secuestro pulmonar se describe como una masa de parénquima pulmonar intra o extralobar, sin conexión a la vía aérea y con irrigación arterial sistémica. Se distinguen dos formas de secuestro pulmonar de acuerdo con su localización anatómica:<sup>15, 16,23</sup>

El secuestro intralobar se encuentra en el interior de un lóbulo pulmonar, habitualmente el lóbulo inferior izquierdo, sin una marcada separación anatómica con el parénquima pulmonar no secuestrado, por lo tanto, la circulación de retorno drena a través de las venas pulmonares.

El secuestro extralobar se encuentra por fuera del pulmón propiamente dicho, se muestra recubierto por su propia pleura visceral y la circulación de retorno drena a través de la vena hemiaórgica, y en muy raras ocasiones a través de la vena cava inferior. La localización de los secuestros pulmonares es mucho más frecuente en el hemitórax izquierdo, en la región basal y posterior.<sup>15 1617</sup>

El secuestro extralobar se manifiesta al nacimiento o en edades muy tempranas con signos de dificultad respiratoria y la radiografía de tórax que muestra una imagen sugestiva de tumoración basal y posterior izquierda, con moderado desplazamiento de los órganos mediastinales. En ocasiones la imagen radiológica sugiere derrame pleural. Si se toma una muestra por toracocentesis el estudio citoquímico corresponde a un trasudado. El ultrasonido muestra la presencia de un vaso arterial sistémico aberrante que se confirma por angiotomografía computado. Se debe establecer el diagnóstico diferencial con: malformación adenomatoidea quística pulmonar, quiste mediastinal, hernia diafragmática, masas neoplasias y órganos ectópicos.

El secuestro intralobar se diagnostica con mayor frecuencia en preescolares o escolares que consultan por supuración broncopulmonar crónica. Los estudios de imagen sugieren destrucción pulmonar basal y posterior izquierda. Los autores mencionan como posible origen del secuestro intralobar la infección pulmonar crónica, o recurrente homofocal, sin embargo, las sínfisis o adherencias pleurales que son constantes en los procesos infecciosos del parénquima pulmonar y que en ocasiones toman la forma de un cordón fibroso, siempre vascularizado, son fácilmente distinguibles de los vasos arteriales sistémicos. El diagnóstico de certeza queda establecido con la

demostración con angiografía de la irrigación arterial sistémica aberrante. El tratamiento es la resección quirúrgica lobar, o bien, selectiva del tejido pulmonar secuestrado.<sup>18,48,49</sup>

La otra parte del diagnóstico es identificar la existencia de un vaso que nutra al secuestro, pudiendo realizarse esta búsqueda con una angiografía o a través de ultrasonido con doppler a color.<sup>19,20,20</sup>

La tomografía y resonancia magnética son recomendadas para una evaluación completa, en donde se puede observar una masa bien circunscrita que con medio de contraste tiene alta captación. Utilizándose así mismo para identificación de la arteria que nutre al secuestro.<sup>19,21,22</sup>

Hallazgos anatomopatológicos: En el secuestro pulmonar extralobar se encuentra dilatación y tortuosidad de los bronquiolos, ductos alveolares y alveolos, no hay presencia de aire porque no hay continuidad con la vía aérea, el parénquima pulmonar suele ser normal. En el secuestro pulmonar intralobar el parénquima pulmonar se encuentra fibrótico y consolidado y contiene quistes pequeños. Los quistes pueden estar llenos de líquido, material gelatinoso o incluso pus, puede encontrarse aireación a través de los poros de Kohn. En ambos se encuentra siempre nutrición de un vaso sistémico.<sup>23,24,25</sup>

### Malformación Adenomatoides Quística:

La malformación adenomatoides, quística, congénita, pulmonar (maqcp) también conocida como pulmón poliquístico, es con mucho la malformación congénita broncopulmonar más frecuente. Se trata de múltiples formaciones quísticas en bronquios terminales, revestidas de tejido cuboidal o columnar ciliado, con gran proliferación celular y de las glándulas secretoras de moco y con disminución acentuada del tejido alveolar, todo lo cual le da el aspecto adenomatoides que, desde luego, no tiene ninguna implicación tumoral.<sup>25</sup>

La variación en el tamaño de los quistes y en la morfología microscópica dió lugar a la clasificación original de Stocker JT, en tres tipos<sup>26</sup>:

Tipo I, donde se identifica un quiste grande o dominante rodeado de quistes pequeños de diversos tamaños.

Tipo II, donde las formaciones quísticas son pequeñas y uniformes.

Tipo III, donde lo que se identifica es una masa sólida adenomatoide. Esta última variedad es sumamente infrecuente, se acompaña de polihidramnios o de oligohidramnios y de múltiples malformaciones congénitas mayores habitualmente incompatibles con la vida.<sup>27, 28</sup>

Cuando las manifestaciones clínicas aparecen tempranamente el pronóstico es malo. Es posible recoger el antecedente de embarazo de alto riesgo con polihidramnios. Se trata de neonatos que presentan dificultad respiratoria desde el nacimiento, deformación del tórax, cianosis, insuficiencia cardíaca, hipertensión arterial pulmonar y diversos trastornos relacionados con malformaciones asociadas: cardiovasculares, digestivas, vertebrales, del diafragma y renales. Frecuentemente se menciona la asociación con riñón poliquistico.<sup>29,30,31,32,33,34,35,36</sup>

Su diagnóstico neonatal puede confundirse en ocasiones con una hernia diafragmática al presentar ambas imágenes aéreas intratorácicas.<sup>15,37</sup>

La imagen radiográfica simple de tórax evidencia imágenes hiperlúcidas, habitualmente no hipertensas, con tabicamientos que sugieren la presencia de quistes, neumatoceles o abscesos pulmonares con o sin componente bronconeumónico agregado.<sup>14</sup> Los hallazgos radiográficos y tomográficos varían según el tipo de malformación adenomatoidea quística. Tipo I se observa lesión multiquística o bien un solo quiste dominante. En etapas tempranas puede observarse una masa con densidad agua si los quistes tienen retención de líquido pulmonar. En el tipo II se observan quistes de tamaño menor. En el tipo III se observa una masa de densidad homogénea.<sup>38,39,40,41</sup>

La tomografía axial computarizada nos sirve para caracterizar las lesiones y para mostrar una localización exacta y su extensión.<sup>15,42,41</sup>

### Quistes o duplicaciones:

Formaciones membranosas intra o extra pulmonares comunicadas o no a la vía aérea o digestiva y llenas de aire, moco, pus o varios:

- a) Los que derivan de bronquios gruesos, de vías digestivas o de ambos, broncogénicos, gastroentéricos o broncoentéricos.
- b) Los que derivan de bronquios delgados con alteración estructural del cartilago MAQCP o enfisema lobar congénito.
- c) Los que derivan de estructuras periféricas mesoteliales o alveolares.

### Quistes entéricos o duplicaciones esofágicas

Son formaciones esféricas o tubulares en las cuales se reconoce una mucosa de tipo digestivo y dos capas musculares, con frecuencia coexisten restos embrionarios de tipo respiratorio (quistes broncoentéricos). Pueden o no estar comunicados a la luz del esófago. Se localizan en cualquier sitio desde la boca hasta el ano. En el tórax, las formaciones alargadas o tubulares son característicamente mediastinales, posteriores, basales y del lado derecho.<sup>42</sup>

Los quistes entéricos localizados en el tórax representan el 7-20% de todos los quistes enterogénicos. Para explicar su origen se han postulado teorías que hacen referencia a una anomalía en el desarrollo del tubo digestivo primitivo durante la etapa embriológica. El quiste entérico es más frecuente en niños, localizado en el mediastino posterior, preferentemente en el hemitórax derecho, y con una presentación clínica en forma de dificultad respiratoria. En adultos es menos frecuente y suele ser un hallazgo casual o descubrirse tras una clínica insidiosa de síntomas respiratorios, fiebre, dolor torácico o epigástrico.

El tratamiento de estas lesiones es la resección quirúrgica radical por el riesgo de complicaciones, en ocasiones graves.

### Quiste broncogénico:

Constituye una anomalía que puede presentarse de múltiples formas y variada localización, puede ser único, multiloculado, lobar, periférico, con o sin comunicación con el árbol bronquial y en consecuencia aireado o denso.<sup>40,42</sup>

Pueden encontrarse así mismo aunque raramente a nivel de cuello pericardio o cavidad abdominal, cuando son mediastinales se pueden encontrar subcarinales, hiliares o paratraqueal derecha.<sup>15,41</sup>

En la clínica suelen ser asintomáticos, siendo diagnosticados de manera casual mediante estudio radiológico y posteriormente TAC. Dos tercios de los pacientes suelen presentar sintomatología dependiendo de la posición del mismo, los más frecuentes son compresión de la traquea o bronquio produciendo tos, sibilancias, estridor o disnea, cianosis y neumonías recurrentes.<sup>43,40,42,44,45</sup>

En la radiografía se observa una masa que corresponde a un quiste lleno de material seroso o moco, puede observarse nivel hidroaéreo. En la tomografía se observa también una masa de densidad agua, si se administra medio de contraste no lo captará sin embargo si hay infección asociada la pared puede captar el medio.<sup>46,41</sup>

Los hallazgos anatomopatológicos evidencian un quiste que contiene material mucoide, rodeado de epitelio columnar o cuboidal. Sus paredes contienen músculo liso y en ocasiones cartílago ya que simulan el tejido respiratorio incluyendo además de lo descrito glándulas bronquiales.<sup>47,48,43</sup>

Su tratamiento es la resección quirúrgica.<sup>48,49</sup>

## Enfisema Lobar Congénito:

El enfisema lobar congénito se caracteriza por la sobredistensión progresiva en el lóbulo pulmonar afectado, y por consiguiente la compresión sobre el tejido pulmonar funcional hace que sea la malformación pulmonar que produce la dificultad respiratoria más severa en el neonato. Ocasionalmente se afectan uno o dos lóbulos, siendo el más frecuentemente afectado el superior izquierdo en un 42%, seguido del lóbulo medio en un 35%, el lóbulo superior derecho 20%.<sup>49,30</sup>

El enfisema lobar congénito resulta de una variedad de alteraciones en el desarrollo del árbol broncopulmonar, alteraciones principalmente entre los componentes embrionarios del endodermo y mesodermo que llevan a cambios entre el número y tamaño de la vía aérea y alvéolos. La causa más frecuentemente identificada es la obstrucción de la vía aérea en desarrollo. La obstrucción puede ser intrínseca o extrínseca. La intrínseca está originada por defectos de la pared bronquial tales como deficiencia en el cartílago bronquial, pueden haber también obstrucciones luminales por meconio, tapones de mucosa y granulomas. La compresión extrínseca puede estar causada por defectos vasculares o masas intratorácicas.  
43,44,45,50,51,52,53

Generalmente se presentan síntomas en el periodo neonatal. Se puede desarrollar dificultad respiratoria progresiva en algunos o ser más gradual o insidiosa en otros. La severidad depende del tamaño del lóbulo afectado, de la compresión del tejido pulmonar y de la desviación del mediastino. Típicamente hay taquipnea, aumento del esfuerzo respiratorio y frecuentemente cianosis. En casos moderados puede haber fallas en el crecimiento, neumonías recurrentes y rechazo alimentario. El examen físico revela dificultad respiratoria y frecuentemente sibilancias. Los ruidos pulmonares están disminuidos cercanos al área comprometida con

hipersonoridad a la percusión. Si hay desplazamiento del mediastino el choque de punta se encuentra desplazado también.<sup>24,43,44,45,46,47</sup>

En la radiografía de tórax predominan las imágenes hiperlúcidas, hipertensas, sugestivas de sobredistensión pulmonar, con rechazamiento o desviación de las estructuras adyacentes. En la tomografía de tórax se observa un lóbulo sobredistendido con estructuras vasculares atenuadas.<sup>15,41,54,55</sup>

Los hallazgos anatomopatológicos afectación del alveolo hiperinsuflado, observándose zonas enfisematosas del lado de zonas colapsadas.<sup>15</sup>

En relación al tratamiento el soporte respiratorio según gravedad de los síntomas respiratorios. El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica del lóbulo afectado.<sup>43,44,45,46,47,56</sup>

### Tratamiento de las Malformaciones congénitas pulmonares:

En la mayoría de los casos, la resección pulmonar está indicada tan pronto como se realice el diagnóstico, lo cual sería una resección electiva, sin embargo si un paciente presenta dificultad respiratoria, la resección se convierte en una urgencia.<sup>57, 58</sup>

Se ha reportado combinación de varias malformaciones congénitas, como lo es la asociación de malformación adenomatoidea quística y secuestro pulmonar, las cuales pueden asociarse a alteraciones diafragmáticas.<sup>59, 60, 61</sup>

## Planteamiento del Problema

Se requiere de una revisión en forma sistematizada con la que se construya el estado del arte en malformaciones congénitas broncopulmonares basada en la evidencia.

### Estructura PICO de la Pregunta de Investigación 1

- P** Pacientes pediátricos con sospecha de malformaciones congénitas broncopulmonares
- I** Procedimientos Diagnósticos:  
Estudios radiológicos
- C** Procedimientos Diagnósticos:  
Hallazgos anatomopatológicos
- O** Identificación de Malformación Congénita Broncopulmonar

### Estructura PICO de la Pregunta de Investigación 2

- P** Pacientes pediátricos con sospecha de malformaciones congénitas broncopulmonares
- I** Tratamiento quirúrgico
- O** Mejoría del Cuadro Clínico

## **JUSTIFICACION**

Los informes en la literatura se refieren en su mayoría a casos aislados o a presentaciones anecdóticas que interesan por su complejidad o rareza. La necesidad de realizar una revisión cualitativa de la literatura con el objetivo de analizar el estado del arte en relación con el cuadro clínico, los criterios diagnósticos, tratamiento y pronóstico, es imperativo para aportar conocimiento sistematizado y actualizado para el neumólogo pediatra, pediatra y personas en formación.

## **OBJETIVO**

Presentar la evidencia en relación al cuadro clínico, método diagnóstico, y tratamiento en cada una de las malformaciones congénitas broncopulmonares, contenidas en la clasificación operativa:

- Agenesia y atresiaTraqueal
- Bronquio traqueal y esofágico
- Agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonar
- Secuestro pulmonar
- Malformación adenomatoide quística
- Quiste broncogénico
- Enfisema lobar congénito

## **MATERIAL Y METODOS**

Diseño

Tipo de estudio

Revisión cualitativa de la bibliografía

## Material

### Tipo de Intervención

a) *Intervención a comparar*: Comparar el diagnóstico clínico y radiológico con el anatomopatológico.

b) *Tratamiento*: Resección quirúrgica o conservador.

### Tipos de Medidas de Resultado

Se incluyeron todos los estudios que cumplieron con el objetivo de presentar las características clínicas, método diagnóstico, tratamiento y pronóstico en malformaciones congénitas broncopulmonares.

Logrando establecer al final una revisión cualitativa de la bibliografía.

## Métodos

### Estrategia de Búsqueda

Se procedió a recoger la información presente en los centros de documentación e información bibliográfica utilizando la base de datos de Internet:

Pub Med, Lilacs, Scielo, Artemisa, Cochane, utilizando las palabras clave "Congenital lung malformations", "broncogenic cystic", "lobar emphysema", "cystic adenomatoid malformation", "lung sequestration", "lung agenesis", "lung aplasia" y "lung hypoplasia"

Limites: Se limitó a humanos y a la edad pediátrica.

Los artículos se clasificaron de acuerdo al nivel de evidencia.

## Métodos de revisión

Se realizó el cribaje del título y resumen de cada cita identificada con la estrategia de búsqueda, para valorar si era elegible. Se obtuvo el texto completo de cada estudio posiblemente elegible y se tradujeron los estudios cuando fue necesario. Se evaluó cada artículo de forma independiente para determinar si el estudio era elegible incluyendo los criterios de selección por dos revisores. Los desacuerdos fueron solucionados por un tercer revisor.

## Descripción de los estudios

Se encontraron en Pub Med, 695 artículos, incluyéndose todo tipo de malformaciones congénitas, por lo que se limita nuevamente encontrándose que únicamente 47 corresponden a malformaciones congénitas pulmonares. En Lilacs 6 artículos, en Scielo 2 artículos, en Artemisa 1 artículos, Cochrane 0 artículos.

*Estudios excluidos:* Se excluyeron los Di Giorgio A. Congenital Cystic adenomatoide malformation of the lung presenting as pyoneumothorax en: The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. Nov 2001, Boyer J. Extralobar pulmonary sequestration Masquerading as a Congenotal Pleural Efusión en: Pediatrics Jan 1996 97(1) Ambos eran estudios realizados en adultos.

### *Estudios Incluidos*

Se incluyeron 56 estudios en esta revisión que era: una cohorte, 22 series de casos, 21 reportes de casos y 6 revisiones bibliográficas. El estudio de cohorte se refiere a tratamiento quirúrgico, en pacientes con diagnóstico clínico y radiológico. Las series de casos y reportes de casos incluyeron manifestaciones clínicas, métodos diagnósticos y hallazgos anatomopatológicos cuadro No.4.

## RESULTADOS

Se encontraron 56 estudios, que incluyeron los criterios de selección. No existió desacuerdo en cuanto a la inclusión/exclusión de los estudios, ni la extracción de los datos.

En total fueron 582 pacientes, 361 (62%) fueron masculino y 221 (38%) femeninos. La edad de los pacientes fue referida en 20 reportes de caso, encontrándose un promedio de  $787.6 \pm 889$  días (2.15 años)

La cohorte incluyó 47 infantes entre 7 días y once meses de edad, distribuyéndose 26 casos de enfisema lobar congénito, 10 de malformación adenomatoide quística, 6 de secuestros pulmonares y 5 atelectasias. La sintomatología incluyó diversos grados de dificultad respiratoria en 68%, infecciones de repetición en 26%, tos en 9%, asintomáticos 6%. La forma de presentación más común fue la dificultad respiratoria que incluyó cianosis, tiraje y taquipnea. Todos los pacientes fueron operados, teniendo una muerte en un paciente con malformación adenomatoide quística por hipertensión pulmonar, los demás fueron dados de alta con seguimiento de un año a cuatro años, todos asintomáticos, sin limitaciones a la actividad física.

Del total de 56 estudios su distribución en relación a las diversas malformaciones congénitas broncopulmonares fue:

- 2 Malformaciones traqueobronquiales
- 15 Malformación adenomatoide quística:
- 10 Secuestro pulmonar
- 7 Quiste broncogénico
- 8 Enfisema lobar congénito
- 14 Todas las malformaciones congénitas broncopulmonar

## Medidas de Resultado Primarias:

### Métodos Diagnósticos:

En relación a las manifestaciones Clínicas se encontró que los hallazgos más frecuentemente reportados fueron:

- Dificultad Respiratoria en 38 estudios
- Infecciones Respiratorias Recurrentes 27 estudios
- Supuración broncopulmonar 10 estudios
- Deformidad Torácica 7 estudios

En 47 estudios se utilizó la radiografía simple de tórax en proyección postero anterior como método diagnóstico inicial, corroborándose con tomografía axial computarizada en 25 estudios. Se realizó Angio tomografía para diagnóstico de secuestro pulmonar en 8 estudios. Ultrasonido doppler en 2 estudios corroboró el diagnóstico de secuestro pulmonar.

Se utilizó como único método diagnóstico la Tomografía en 3 pacientes los cuales habían sido diagnosticados en el período prenatal.

Se corroboró el diagnóstico con histopatología en:

- |    |                                    |
|----|------------------------------------|
| 12 | Malformación adenomatoide quística |
| 7  | Secuestro pulmonar,                |
| 2  | Enfisema lobar congénito           |
| 5  | Quiste broncogénico.               |

Tratamiento:

Todos los estudios utilizaron resección quirúrgica como tratamiento final. En el seguimiento de estos pacientes se encontró una adecuada evolución ya que los pacientes se encontraban asintomáticos en:

- 3 Malformación adenomatoide quística
- 4 Secuestro pulmonar
- 2 Enfisema lobar congénito
- 3 Quiste broncogénico

Se reportó en cuatro estudios muerte asociadas a neonatos en postquirúrgico inmediato, cuando estas se asociaban a malformaciones principalmente cardiovasculares e hipertensión arterial.

El resto de estudios no reportaron seguimiento de los pacientes.

## DISCUSIÓN

Las manifestaciones clínicas más frecuentes de las malformaciones congénitas broncopulmonares, son la dificultad respiratoria al nacimiento, la cual puede presentarse con cianosis, tiraje intercostal, taquipnea, quejido, aunque en la mayoría de artículos no se especifica que signos fueron los que presentó el paciente. En 8 artículos se refiere un cuadro característico de dificultad respiratoria en el neonato, este se presentó en casi todos los casos de enfisema lobar congénito. Otra característica encontrada fue la supuración broncopulmonar, esta se observó en pacientes mayores de un año así como infecciones respiratorias bajas a repetición, ya que se describe que si bien estos pacientes presentan sintomatología de procesos infecciosos, no se sospecha una malformación congénita y son multitratados, hasta descubrir en un estudio de imagen la malformación. Otro signo menos frecuente fue la deformidad del tórax como único hallazgo o asociado a otros síntomas ya descritos. Se encontró asociación de otro tipo de malformaciones principalmente tipo cardiovascular, así como asociación de más de 2 malformaciones congénitas, las principales fueron secuestro y malformación adenomatoide quística.

En la radiografía simple de tórax puede encontrarse imágenes hiperlúcidas, con o sin desviación del mediastino, imágenes radiopacas principalmente por lo que es el auxiliar diagnóstico que permite establecer el diagnóstico en la mayoría de los casos

Los estudios de imagen con tecnología actual como tomografía axial computarizada, angiotomografía, permiten establecer en mayor proporción el diagnóstico.

Todos los estudios utilizaron resección quirúrgica como tratamiento final.

## **CONCLUSIONES**

El diagnóstico de certeza de malformaciones congénitas broncopulmonares se establece conjuntando el cuadro clínico, los estudios de imagen, la exploración quirúrgica y el estudio anatomopatológico.

La morbilidad y la mortalidad se relacionan directamente con malformaciones congénitas mayores asociadas y con hipertensión arterial pulmonar. Por ello el auténtico reto está dado por el paciente con malformación congénita broncopulmonar unilateral y presión arterial pulmonar alta.

Las líneas de investigación deben orientarse a documentar el estado anatómico y funcional del pulmón contralateral aparentemente sano, antes de tomar la decisión de operar o no a estos pacientes.

## Bibliografía

- <sup>1</sup> Diccionario Enciclopédico Grijalvo. Grijalvo Ed. Barcelona 1986:4
- <sup>2</sup> Christianson Arnold, Modell B. Medical Genetics In Developing Countries, en *Annu Rev. Genomics Humans Genetic* 2004. 5:219-65.
- <sup>3</sup> Boletín de información estadística SSA. Principales causas de egresos hospitalarios 2001; vol II: 23
- <sup>4</sup> Toumier G. Couvreur J. Malformaciones pulmonares y bronquiales En *Enciclopedia Pediátrica*.
- <sup>5</sup> Jiménez Gonzalez. Aparato Respiratorio En: *Embriología Humana Normal y Patológica*. Editorial Espaxs. 3ra edición, 1987.
- <sup>6</sup> Moore Persaud. Sistema Respiratorio En: *Embriología Básica*. Editorial Interamericana McGrawHill. 4ta edición, 1995.
- <sup>7</sup> Hib Jose. Aparato Respiratorio En: *Embriología Médica*. Editorial Interamericana McGrawHill, 6ta edición, 1994.
- <sup>8</sup> Frank H. Netter. Sistema Respiratorio. Editorial Masson, 2000.
- <sup>9</sup> Guest LJ, Yels TJ, Ellison LT. Pulmonary parenchymal air space abnormalities. *The Ann Thorac Surg* 1965; 1: 102 - 114
- <sup>10</sup> Teresa Berrocal, Md, PhD. Congenital Anomalies of the Tracheobronchial tree, lung and mediastinum: Embriology, Radiology and pathology. En: *Radiographics*. 24:e17. 2003.
- <sup>11</sup> Andrew M. Doolittle. Tracheal bronchus: Classification, endoscopy analysis, and airway management. En: *Otolaryngology Head Neck surg*:20002; 126 (3): 240-243.
- <sup>12</sup> Rodgers Bradley M. Harman P, Jonson Alan. Bronchopulmonary Foregut malformations En: *Annales of Surgery* May 1986; 203 (5): 517-524
- <sup>13</sup> Alvarez Alejandro J, Vaccaro María Isabel, Verdejo Hugo, Villarroel Claudio, Puentes Rubén. Agenesia Pulmonar Unilateral con malformaciones múltiples: Reporte de un caso En: *Revista Chilena pediátrica*. Enero-Febrero 2000; 71 (1): 41-45
- <sup>14</sup> Daltro Pedro, Fricke Bradley, Kuroki Iugiro, Domingues Romeu, Donnelly Lane. CT of Congenital Lung Lesions in Pediatric Patients. En: *American Journal of Roentgenology*, Nov. 2004; 183 (5): 1497-1506.
- <sup>15</sup> Hernanz Marta, Johnson Joyce, et al. Retroperitoneal Pulmonary Sequestration: Imaging Findings, Histopathologic Correlation, and Relationship to cystic Adenomatoid Malformation. En: *American Journal Roentgen*: May 1997; 168
- <sup>16</sup> Choplin Robin et al. Pulmonary Sequestration: six inusual presentations. En: *American Journal Roentgenology* april 1980; 134:695-700.
- <sup>17</sup> Al-Mudaffer M, et. al. Successful surgical resection of intrapericardial extralobar pulmonary sequestration with congenital pulmonary adenomatoid malformation type II. En: *Ann Thorac Surg*. 2006 Jul;82(1):327-9

- 
- <sup>18</sup> Harriet J. Corbett and Gillian M. E. Humphrey. Pulmonary Sequestration En: Paediatric Respiratory Reviews 2004; 5: 59-68.
- <sup>19</sup> Khalil K, et. al. Pulmonary Sequestration. En: The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery: 1975 Nov; 70 (5)
- <sup>20</sup> Hernanz Marta, et al. Pulmonary Sequestration: Diagnosis with Color Doppler Sonography and a New Theory of Associated Hydrothorax. En: Radiology 1991; 180:817-82.
- <sup>21</sup> Aulicino Michael et. al. Intra-abdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation. En: Arch Pathol Lab Med October 1994;118
- <sup>22</sup> Piccione William et. al. Pulmonary Sequestration in the neonate. En: Chest 1990; 97: 244-46.
- <sup>23</sup> Stocker J, Kagan K, et al. Extralobar pulmonary sequestration Análisis of 15 cases. En: American Journal Clinical of Pathology. 1979 Dec;72 (6): 917-25
- <sup>24</sup> Williams Scott et. al. Combined Sequestration, Bronchogenic Cyst, and Dysgenetic lung simulation congenital lobar emphysema. En: Southern Medical Journal December 1996; 89 (12): 1220-1222.
- <sup>25</sup> Figueroa J., Pérez Fernández. Síndrome de Prune belly asociado a malformación adenomatoide quística pulmonar y secuestro pulmonar. En: Boletín Médico Hospital Infantil de México. Mayo, 1993; 50 (5): 336-340.
- <sup>26</sup> Stocker J Thomas. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Of the Lung Classification and Morphologic Spectrum. En: Human Pathology March 1977; 8 (2):155-171
- <sup>27</sup> Lopez Corella, et. al. Malformación adenomatoide quística del pulmón. En: Patología1983; 21 (4): 349.
- <sup>28</sup> Tastan Yucel. Pathological Case of the Month. En: Arch Pediatr Adolesc Med, June 2000; 154: 633-634.
- <sup>29</sup> Hauri, J, R. Bollini, M. Perdoni, S. Tobia H. Pelusso. Malformación adenomatoidea quística, nuestra experiencia. En: Cirugía Pediátrica 2003;16: 128-133
- <sup>30</sup> Rivas Albino, Luna Carolina, Karma José, Aldana Ruth, Sánchez Bernardo. Malformación Adenomatoidea Quística. Una Revisión de casos en cinco años. En: Boletín Médico Hospital Infantil de México. Mayo 1996; 53 (5): 240-245
- <sup>31</sup> Pérez Fernández Lorenzo, Durazo María, Sosa Cristina, López Eduardo, Ramírez Jorge, Cuevas Francisco. Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar y enfisema lobar congénito. Diagnóstico diferencial. En: Acta pediátrica de México. Abril 1994; 15 (2): 64-75
- <sup>32</sup> Sánchez A., Somoza I, Méndez Liras, Tella do M, Ríos J., Pais E. Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro pulmonar. En: Cirugía pediátrica 2005; 18: 39-41.
- <sup>34</sup> Kravitz Richard MD. Congenital Malformations of the Lung. En: Pediatric Clinics of North America june 1994;41(3).
- <sup>35</sup> Chadha R, et. al. Congenital cystic adenomatoid malformation associated with ipsilateral eventration of the diaphragm. En: Indian J Pediatr. 2006 Sep;73(9):832-4
- <sup>36</sup> Hugger K, Maupin KD. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of lung in ten-year-old girl. En: Pediatr Pulmonol. 2004 Mar;37(3):276-8

- 
- <sup>37</sup> Kawamura M. et. al. Spontaneous regression of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: longitudinal examinations by magnetic resonance imaging. En: *Congenit Anom (Kyoto)*. 2005 Dec;45(4):157-60
- <sup>38</sup> Woo sun, kyun soo, in-One Kim, et.al. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung CT-pathologic correlation. *American Journal Roentgen*. January 1997; 168
- <sup>39</sup> Ostor Andrew, et. al. Congenital Cystic Aenomatoid Malformation of the Lung. En: *American Journal Clinical Pathology*. 1978 Dec; 70 (45): 595-604.
- <sup>40</sup> Horak Elisabeth et. al. Congenital Cystic Lung Disease: Diagnostic and Therapeutic Considerations. En: *Clinical Pediatrics* aprn 2,003; 42: 251-261.
- <sup>41</sup> Cloutier Michelle et. al. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. En: *Chest* 1993; 103:761-64.
- <sup>42</sup> Claire Langston. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. Feb 2003; 12 (1): 17-37.
- <sup>43</sup> Neira Jorge, Alvarez Alejandro, Neira Claudio, Bello Claudia. Quiste Broncogénico Infantil. *Revista Chilena de pediatría* nov 2004; 75 (6): 543-546.
- <sup>44</sup> Maeda R, Sumitomo S, Matsuoka K. Thoracoscopic removal of bronchogenic cyst of the posterior mediastinum; report of a case. En: *Kyobu Geka*. 2006 Jul;59(7):594-6.
- <sup>45</sup> Benhammou A, et.al. Bronchogenic cyst of the tongue. En: *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2006 Jun;123(3):148-51
- <sup>46</sup> Anne Paterson, MB BS. Imagin Evaluation of Congenital Lung Abnormalities in Infants and Children. En: *Radiologic Clinics of North America*. 2,005; 43: 303-323.
- <sup>47</sup> Riber M., Copin M-C, Gosselin B et. Al. Bronchogenic cysts of the lung. En: *Ann Thorac Surg* 1996; 61:1636-40
- <sup>48</sup> Lopez Corella et al. Quistes Broncogenios. En: *Patologia*. 1983; 21 (4): 348
- <sup>49</sup> Gonzalez Roberto, Seguel Enrique, Gyhra Alberto, Bravo Juan, Alarcón Emilio, Saldías René, Gutiérrez Galia, Maureira M. Enfisema Lobar Congénito: Presentación de 4 casos. En: *Revista Chilena de Cirugia*. 58 (2) 164-168.
- <sup>51</sup> Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed?. En: *Pediatr Surg Int*. 2005 Aug;21(8):659-61
- <sup>52</sup> Hishitani T. et. al. Lobar emphysema due to ductus arteriosus compressing right upper bronchus in an infant with congenital heart disease. En: *Ann Thorac Surg*. 2003 Apr;75(4):1308-10
- <sup>53</sup> Roberts PA. et. al. Congenital lobar emphysema. En: *J Pediatr Surg*. 2002 May;37(5):799-801
- <sup>54</sup> Mandelbaum I, Heimbürger I, Battersbu J.. Congenital Lobar Obstructive Emphysema: Reporto f Eight Cases and Literature Review. En: *Annals of surgery*. 1965 dec; 162 (6)
- <sup>55</sup> Hamdy DWK, et al. Congenital Lobar emphysema: problems in diagnosis and management. En: *Archives of Disease in Childhood*, 1983; 58: 709-712.

- 
- <sup>56</sup> Nayar PM, Thakral CL, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema and sequestration-- treatment by embolization. En: *Pediatr Surg Int.* 2005 Sep;21(9):727-9.
- <sup>57</sup> Ayed Adel K., Owayed Abdulla. Pulmonary Resection in Infants for Congenital Pulmonary Malformation. En: *CHEST* 2003; 124: 98-101.
- <sup>58</sup> Bailey V. Patrick et. al. Congenital bronchopulmonary malformations. En: *Journal Thoracic Cardiovascular Surgery* 1990; 99: 597-603.
- <sup>59</sup> Hosgor Munevver, Karaca Irfan, Karkiner Aytac, UCAN Basak, Temir Gunyuz, Erdag Gulsun, Fescekoglu Orhan. Associated Malformations in Delayed Presentation of congenital Diaphragmatic Hernia. En: *Journal of Pediatric Surgery* July2004; 39 (7) : 1073-1076.
- <sup>60</sup> Bueso Agustin, Pérez Lorenzo, de León Beatriz, Cuevas Francisco. Agenesia de hemidiafragma derecho asociada a hipoplasia pulmonar bilateral, secuestro pulmonar extralobar con linfangiectasias y malformación adenomatoide congénita pulmonar. Informe de un caso. En: *Acta pediátrica de México.* Abril 1994; 15 (2): 90-94.
- <sup>61</sup> Haller J, Golladar E, et al. Surgical Management of the lung Bud Anomalies: Lobar Emphysema, Bronchogenic Cyst, Cystic Adenomatoid Malformation, and Intralobar Pulmonary Sequestration. En: *The annals of thoracic surgery.* Juy 1979; 28 No. 1 .

## Anexo 1

Cuadro No. 1	
Términos aplicados en la literatura especializada a las "anormalidades o trastornos de la vía aérea" <sup>9</sup>	
Quiste aéreo	Quiste buloso gigante
Quiste en balón	Bula subpleural gigante
Quiste broncoalveolar	Pulmón en panal de abeja
Quiste Broncogénico	Enfisema lobar
Bula enfisematosa	Bula enfisematosa gigante
Enfisema Buloso	Hiperinflación pulmonar inflamatoria
Pseudoenfisema crónico Obstructivo	Enfisema localizado hipertrófico
Bronquiectasia Quística	Neumatocele
Enfermedad Quística Congénita	Quiste pulmonar a tensión

Cuadro No. 2	
Clasificación de las "anormalidades o trastornos de la vía aérea" de acuerdo a diversos factores <sup>9</sup>	
Etiología	Congénita o Adquirida
Tejido de Origen	Broncogénico, gastroentérico, pulmonar, alveolar
Características Anatómicas	Solitario, múltiple, sólido, buloso.
Alteración funcional	Comunicado o no a la vía aérea, lleno de aire o de moco
Imagen radiológica	Múltiples descripciones

Cuadro No. 3 Clasificación Operativa de malformaciones congénitas broncopulmonares	
Anomalías traqueobronquiales o de segmentación:	Atresia, estenosis, megalia, bronquio traqueal o bronquio de cerdo, bronquio esofágico, bronquio puente, lóbulo de la ácigos, isomerismo pulmonar, bronquiocèle o mucocele
Malformaciones pulmonares:	Agenesia, aplasia, hipoplasia, secuestro, malformación adenomatoide quística, enfisema lobar, lóbulo polialveolar, quiste alveolar o mesotelial, lóbulo pulmonar, o pulmón supernumerario
Quistes mediastinales o pulmonares:	Broncogénicos, gastroentéricos, duplicación intestinal.

Cuadro No. 4 Distribución de hallazgos encontrados en los estudios incluidos				
Estudio	Manifestaciones Clínicas	Métodos Diagnósticos	Hallazgos Histopatológicos	Tratamiento
Cohorte	1	1	0	1
Series de Casos	22	22	22	22
Reportes de casos	11	11	8	11
Revisión bibliográfica	5	5	1	6

## ANEXO 2

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
1.	Pulmonary Resection in Infants for congenital Pulmonary Malformation	Adel K. Ayed and Abdulla Owayed	Chest Vol. 124 No.1, july 2003. pp 98-101	Cohorte Retrospectivo. B	Se realizó en el Chest disorders in Kuwait. Se incluyeron todos los pacientes entre enero de 1993 a diciembre del 2000. Se interrogó a los familiares sobre la sintomatología, se realizó Rx torax y posterior resección.	Se encontraron 26 casos de enfisema lobar congénito, 10 de malformación adenomatoide quística, 6 de secuestros pulmonares y 5 atelectasias. La sintomatología incluyó diversos grados de dificultad respiratoria en 68%, infecciones a repetición en 26%, tos en 9%, asintomáticos 6%. La forma de presentación más común fue la dificultad respiratoria que incluyó cianosis, tiraje y taquipnea.	En el 45% la radiografía fue el único método diagnóstico de imagen previo a la cirugía. Se utilizó también la TAC pulmonar y la angiografía en caso de secuestro pulmonar.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
2.	Malformación Adenomatoides Quística Una revisión de casos en 5 años	Albino Rivas Medina, Carolina Luna Rojas	Boletín Médico Hospital Infantil de México. Vol. 53 Número 5 Mayo, 1996. Pp 240-245	Serie de Casos D1	Se realizó en el hospital infantil de México. De diciembre 1989 a diciembre 1994. Incluyendo todos los pacientes.	El cuadro clínico se caracterizó por dificultad respiratoria en todos los casos, tos, cianosis, aleteo nasal, tiraje intercostal y subcostal, cinco se complicaron con neumonía bacteriana.	En el 80% de los casos imágenes quísticas compatible con malformación adenomatoide quística, en un caso enfisema lobar congénito y en otro quiste congénito único.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
3.	Associated Malformations in Delayed presentation of congenital Diaphragmatic Hernia.	Munevver Hosgor, Irfan Karaca	Journal of pediatric Surgery, Vol 39, No. 7, July 2004. pp1073-1076	Serie de casos. Retrospectivo  D1	Se realizó en el hospital General de Boston, incluyendo 20 pacientes.	Se encontró presencia de síntomas que fueron respiratorios (tos, cianosis, distres respiratorio, infecciones respiratorias recurrentes) en 8 pacientes sintomatología abdominal (vómitos, dificultad para la alimentación, dolor abdominal, diarrea, falla crecimiento) en 4 pacientes. Siete pacientes con sintomatología tanto respiratoria como digestiva.	Dx se realizó con Rx tórax y SEG.D.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
4.	Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro pulmonar. Presentación de dos casos clínicos	A. Sánchez abuin. I. Somoza.	Cirugía Pediátrica vol 18 No. 1 2004. pp.39-41	Serie de casos  D1	Realizado en el Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo de España. Incluyendo dos pacientes de MAQ asociado a secuestro pulmonar. Aceptado en marzo del 2004.	Caso 1: Paciente con diagnóstico prenatal, al nacimiento estuvo sin clínica respiratoria Se realizó lobectomía inferior izquierda encontrando MAQ tipo II de Stocker asociado con secuestro pulmonar extralobar. Caso 2: Paciente con Dx prenatal de MAQ, sin clínica respiratoria después del nacimiento programa lobectomía inferior izquierda, reportándose MAQ tipo II de Stocker asociado a secuestro pulmonar intralobar.	Caso 1. Rx tórax muestra lesiones quísticas en a base del pulmón izquierdo. TAC evidencia a nivel del lóbulo inferior izquierdo múltiples estructuras quísticas sin condensación compatibles con MAQ. Caso 2. Rx de tórax evidencia lesión parenquimatosa en base pulmonar izquierda. TAC con lesiones compatibles con MAQ.	Caso 1: Pulmón de aspecto quístico en lóbulo inferior izquierdo, compatible con MAQ tipo II asociada con secuestro pulmonar extralobar. Caso 2: Lóbulo pulmonar con abundantes formaciones quísticas compatibles con MAQ tipo II, asociada a secuestro pulmonar intralobar.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones, sin secuelas después de dos años de seguimiento en ambos casos.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
5.	Malformación adenomatoide quística nuestra experiencia.	J. Hauri, R. Bollini.	Cirugía pediátrica, Vol. 16 No. 3, 2003. pp128-133	Serie de casos Retrospectivo.  D1	Realizado en el Hospital de niños Sor María Ludovico Buenos Aires. Se incluyeron 21 pacientes con MAQ en el período de 1995 al año 2000	Los síntomas predominantes en la evaluación clínica no fueron determinantes para hacer el diagnóstico.	Los estudios por imagen realizados fueron Rx simple de tórax demostrando imágenes de condensación e hiperclaridad en 8 casos y de hiperclaridad en 13 casos. La TAC de tórax demostró la presencia y ubicación de las diferentes lesiones. La localización fue la siguiente: 6 lóbulo medio, 3 en lóbulo inferior derecho, 2 lóbulo superior izquierdo, 4 lóbulo inferior izquierdo. 4 pacientes se asociaron a Secuestro pulmonar.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Seguimiento sin complicaciones.
6.	Enfisema Lobar congénito: Presentación de 4 casos.	Drs. Roberto González L, Enrique Seguel S.	Rev. Chilena de Cirugía. Vol 58 No. 2. Abr 2005. pp 164-168	Serie de casos  D1	Realizado EN el Hospital Clínico Regional de Concepción de Chile. Se incluyeron 4 pacientes con enfisema lobar congénito.	Caso 1: Múltiples cuadros respiratorios infecciosos tratados ambulatoriamente, a los 2 a 7 m fiebre y disnea. Caso 2: 3 meses de vida con tos y disnea, quejido respiratorio, fiebre, sin cianosis. EF murmullo vesicular disminuido, sibilancias basales. Caso 3: 2 meses tos y disnea. EF febril, taquipneico, cianosis, disminución de mv superior derecho, crépitos y sibilancias. Caso 4: 1 mes, cuadro de tos y polipnea, EF pulmonar normal.	Caso 1. Imagen de hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo con imagen de nivel hidroaéreo. Caso 2: RX Hiperinsuflación del pulmón izquierdo, TAC confirmo hallazgos. Caso 3: Rx imagen cavitada en el lóbulo sup derecho, hiperinsuflación. TAC planteo absceso. Caso 4: Rx imagen de hiperlucidez en lóbulo superior izquierdo	Caso 1: bronquios segmentarios de distribución irregular y enfisema lobar congénito. Caso 2: Enfisema lobar paracelar, alteración del cartilago bronquial. Caso 3: Aumento del tamaño de los lóbulos ressecados, lesión quiste única. Caso 4: Areas de hiperinsuflación bronquios con cartilagos irregular.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.  Los cuatro casos fueron seguidos, encontrándose los pacientes asintomáticos.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
7.	Secuestro Pulmonar; 8 casos	Drs. Roberto González L, René Saldías F.	Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 56 No. 3 Junio 2,004. pp 237-242	Serie de casos D1	Se realizó en el hospital Clínico Regional de Concepción de Chile. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes operados por secuestro pulmonar de enero 1988 a junio 2003	Las formas de presentación clínica más frecuente fueron los procesos infecciosos supurativos pulmonares en 5 casos, en 4 casos a repetición y una neumonía refractaria a tratamiento. En 2 casos los pacientes estaban asintomáticos.	La radiografía de tórax se realizó en todos los casos, la mayoría presentó imágenes inespecíficas de lesión pulmonar y en un caso se sospechó secuestro. La TAC se realizó en 6 pacientes planteándose el diagnóstico de secuestro pulmonar en 2 casos. En un caso se realizó aortografía que mostró la irrigación sistémica aberrante.	Siete secuestros intralobares y 1 extralobar.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Se siguieron a los pacientes en un periodo de un mes a 11 años, encontrándose todos asintomáticos.
8	Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung CT-pathologic correlation	Woo sun, kyun soo, in-One Kim, yeon-Lim Such	American Journal Roentgen: 168, January 1997 pp 47-53	Serie de Casos D1	Se incluyeron 21 pacientes con diagnóstico histológico de MAQ		La radiografía mostró lesiones quísticas de mas de 2 cm en 11 pacientes, lesiones multiquísticas en 3 pacientes radiopacidades en 6 pacientes. Lesiones en pulmon izquierdo en 11 pacientes y en el derecho en 10, así mismo se correlacionaron las lesiones quística y las consolidaciones.	La MAQ fue clasificada como tipo 1 en 9 pacientes, tipo 2 en 9 pacientes y mixto en 3 pacientes. El tipo 1 lesiones quísticas menores de 2 cm., lesiones mayores en la tipo 2.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
9	Bronchogenic cysts of the lung	Riber M., Copin M-C, Gosselin B	Ann Thorac Surg 1996; 61:1636-40	Serie de casos D1	Estudio retrospectivo , se revisaron 41 casos. Realizado en Francia.	El signo mas frecuente fue la tos, presentaron además supuración broncopulmonar, neumonías a repetición, hemoptisis, asintomáticos en 20%.	Radiografía opacidad redondeada con compresión del hemtórax, con atelectasia o neumonía, con nivel hidroaereo y sin nivel.	Histológicamente se observó tejido estratificado ciliado columnar con areas cuboideas. y metaplasia en 2 casos.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Seguimiento después de 6 meses, pacientes asintomáticos.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
10	Extralobar pulmonary sequestration Análisis of 15 cases	Stocker J, Kagan K	Am J Clin Pathol. 1979 Dec, Vol 72 No. 6: 917-25	Serie de casos en autopsias  D1	Se analizaron 15 casos de autopsias, revisando expedientes clínicos, para ver clínica, así como los hallazgos macro y microscop. En el Children's Hospital Denver	11 hombres y 4 mujeres. 3 fallecieron al nacimiento, de los 12 siguientes 8 presentaron dificultad respiratoria, presentando uno una masa en cuello, sin sintomatología respiratoria, un paciente asintomático que se encuentra en imagen radiológica después de ser manejado como asma bronquial. Otro paciente inicia con dolor torácico a los 10 años.	En la radiografía de tórax se observa una imagen radiopaca. En 7 casos en el hemotórax derecho, en 6 casos en el hemotórax izquierdo y en 2 casos en la porción superior del abdomen.	Se encontró irrigación vascular en el caso de la aorta, 2 de la arteria pulmonar y uno de ambas. Los tamaños encontrados fueron de 0.5 a 13 cm. Con una media de 3-5cm. Microscopia: Cubiertos por pleura de tejido fibroso conectivo, cubriendo a pulmón normal en 10 casos. En el resto dilatación bronquial y linfática.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
11	Congenital Cystic Aenomatoid Malformation of the Lung	Ostor A, Fortune D.	Am J Clin Pathol. 1978 Dec, Vol 70 No. 45: 595-604	Serie de casos  D1	9 casos de MAQ en el Australia en un período de 30 años. En autopsias	Todos los casos fueron prematuros, presentando dificultad respiratoria al nacimiento.	Radiografía se logró tomar unicamente en un paciente encontrando lesiones multiquísticas.	Microscópicament e se encontró una masa sólida catalogandose como un tipo solido adenomatoso en un paciente unicamente. El resto fueron tipo I y mixto.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
12	Pulmonary Sequestration	Khalil K, Filman J, Ohio C.	The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol 70 No. 5, 1975 Nov.	Serie de casos  D1	9 casos de secuestro pulmonary en el Columbus Children's Hospital	3 pacientes asintomáticos, un paciente con tos, 3 pacientes con neumonías a repetición, hemoptisis en un paciente, uno tratado como asma.	Radiopacidad en distintos niveles en 5 pacientes a nivel de lóbulo inferior izquierdo, 3 en el lóbulo inferior derecho.	Caso 1: Se evidenciaba circulación sistémica, quistes bronquiales, abscesos y neumonía crónica. Caso 2: Area quística con irrigación sistémica.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
13	Pulmonary Sequestration: Diagnosis with Color Doppler Sonography and a New Theory of Associated Hydrothorax	Hernanz Marta, et al	Radiology 1991; 180:817-821	Serie de casos  D1	3 casos diagnosticados con sonografía Doppler color	Caso 1: Al nacimiento dificultad respiratoria que amerita intubación endotraqueal. Caso 2: Diagnosticado intrauterino, al nacimiento asintomático. Caso 3: Presenta a las 8 semanas de vida taquipnea.	Caso 1: Radiografía de tórax evidencia una imagen radiopaca izquierda que desplaza el mediastino. USG reporta vaso proveniente de la aorta abdominal que nutre la masa. Caso 2: Imagen radiopaca basal izquierda. USG doppler reporta vaso nutricio de la aorta torácica. Caso 3: Masa en la base derecha. USG doppler a color Alimentación de la masa de la aorta descendente.	Caso 1: Patología reporta tejido pulmonar inmaduro y linfáticos dilatados, áreas de hemorragia. Caso 2: Tejido pulmonar con dilatación linfática. Caso 3: Tejido pulmonar con alimentación sistémica.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
14	Congenital Lobar Obstructive Emphysema: Report of Eight Cases and Literature Review	Mandelbaum I, Heimburger I, Battersby J.	Annals of surgery. 1965 dec. Vol 162, No. 6	Serie de Casos  D1	Presentación de 8 casos	4 hombres y 4 mujeres entre 6 días y 6 años. El síntoma más frecuente fue la dificultad respiratoria, en neonatos, llevando a ventilación mecánica. Un paciente con insuficiencia cardíaca, tos crónica en 2 pacientes, una niña crónicamente enferma con supuración broncopulmonar.	Imágenes hiperlúcidas en la radiografía de tórax, algunos hipertensos.	Quistes enfisematosos, cambios inflamatorios. Hallazgos compatibles con estasis bronquial.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Se siguieron 4 pacientes de 8 los cuales se encontraron asintomáticos.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
15	Surgical Management of the lung Bud Anomalies: Lobar Emphysema, Bronchogenic Cyst, Cystic Adenomatoid Malformation, and Intralobar Pulmonary Sequestration	Haller J, Gollader E, et al	The annals of thoracic surgery. vol 28 No. 1 July 1979	Serie de casos D1	Pacientes con anomalías pulmonares evaluados de Julio de 1969 a marzo 1978. 29 pacientes.	Enfisema lobar congénito: Cianosis, taquipnea, neumonía recurrente. Secuestro: Neumonía recurrente en 7 pacientes, falla cardíaca en 4 pacientes. Quiste broncogénico: dificultad respiratoria en 2 neonatos, en otros y fiebre.	Radiografía: Desviación mediastino, localización lóbulo superior derecho y medio lo más frecuente, así como lóbulo superior izquierdo. Quiste broncogénico: Imagen radiolúcida con nivel hidroaéreo., otra radiografía masa apical izquierda.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
16	Retroperitoneal Pulmonary Sequestration: Imaging Findings, Histopathologic Correlation, and Relationship to cystic Aenomatoid Malformation	Hernanz Marta, Johnson Joyce, et al	American Journal Roentgen: 168, May 1997	Serie de Casos D1	Cuatro pacientes con masa subdiafragmática, diagnosticada a por TAC y RM.		Radiografía: radiopacidad subdiafragmática. Monografía masa bien circunscrita en 3 pacientes y en uno quiste supradiafragmático. TAC masa de baja atenuación, resonancia magnética, componente sólido y quistito supradiafragmático, igual que monografía.	Bronquios dilatados, con una arteria sistémica entrando en la superficie, envuelto con epitelio columnar ciliado.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
17.	Congenital Lobar emphysema: problems in diagnosis and management	Hamdy DWK, et al	Archives of Disease in Childhood, 1983, 58, 709-712	Serie de casos D1	Nueve pacientes con enfisema lobar congénito diagnosticados entre 1970 y 1982 en Egipto.	Los hallazgos clínicos encontrados fueron: dificultad respiratoria, sibilancias, tos, infecciones recurrentes, fiebre, taquipnea.	Radiografía en el primer caso fue interpretada como neumotorax, colocando sello pleural, Segundo caso imagen lucida lóbulo superior izquierdo. Tercero con colapso de lóbulo inferior izquierdo y enfisema del lóbulo superior.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Seguimiento 1 año pacientes asintomáticos.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
18	Quistes Broncogenios	Lopez Corella et al	Patología. Vol 21 No. 4, 1983. Pp 348	Serie de Casos D1	Estudio de 15 casos en edad pediátrica	Estridor, disnea, tos, cianosis	Imágenes radiolúcidas en dos pacientes y una radiopaca. , cuatro imágenes radiodensas, dos de ellas con desplazamiento de mediastino.	La histología de los quistes era sugestiva de pared de bronquio grande, solo cuatro de todos tenían cartilago en su pared.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
19	Malformación adenomatoide quística del pulmón.	Lopez Corella y cols.	Patología Vol 21 No. 4, 1983. pp 349	Serie de casos D1	Estudio de 17 casos en edad pediátrica	Dificultad respiratoria, infecciones a repetición, tórax excavado.	La mayoría imagnes hipertúcids 80%, el resto imágenes densas.	Histología Diez pacientes con quistes grandes, tipo I, cinco de tipo intermedio tipo II y dos a variedad sólida tipo III.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Se siguieron los pacientes los cuales con buena evolución, excepto 2 que fallecieron en el postoperatorio inmediato.
20	Congenital bronchopulmonar y malformations	Bailey V. Patrick y cols	J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 597-603	Serie de casos D1	Se evaluaron 45 pacientes en el Cardinal Glennon Children's Hospital, St. Louis University Medical Center, entre enero de 1,970 a octubre de 1988.	Dificultad respiratoria en 21 pacientes, infecciones pulmonares a repetición en 12 pacientes.	Se utilizó TAC en 12 pacientes, en 2 pacientes arteriografía en secuestros pulmonares. USG diagnóstico en 7 pacientes de MAQ	Once pacientes tuvieron MAQ, 13 quiste broncongénico, 6 secuestro, 6 enfisema lobar congenito, 6 secuestro pulmoanr.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Fallecieron 3 pacientes neonatos, los 42 restantes se siguieron, 40 estuvieron asintomáticos y 2 presentaropn cuadro de neumonía uno a los 3 meses y el otro a los 3 años.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
21	Trácela bronchus: Classification, endoscopio análisis, and airway management	Andrew M. Doolittle.	Otolaryngology Head Neck surg. Vol 126 No. 3 2002. pp240-243	Serie de Casos  D1	Serie de 3 casos retrospectivo realizado en Washington DC	Caso 1: Niño de 3 años con historia de bronquitis recurrente, tos y sospecha de aspiración de cuerpo extraño. Caso 2: Niño de 2 meses con dismorfismo, presenta estridor inspiratorio y neumonía del lóbulo superior derecho. Caso 3: paciente 5 años con trisomía 21, con sospecha de aspiración de cuerpo extraño por persistencia de neumonía lóbulo medio y superior derecho.	Caso 1: Rx Atelectasia de lóbulo superior derecho		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
22	Congenital Cystic Lung Disease: Diagnostic and Therapeutic Considerations	Horak Elisabeth y cols.	Clinical Pediatrics abril 2,003, 42: 251-261	Serie de Casos  D1	Serie de casos realizada en Hospital for children and Adolescents Austria	Caso 1: dificultad respiratoria aguda, disnea y fiebre. Caso 2: Paciente asintomático, diagnostico prenatal de MAQ. Caso 3: Neumonía a los 4 años, sin mejoría de sintomatología. Caso 4: Fiebre y tos.	Caso 1: Lesion quística en hemotórax derecho. TAC evidencia Quiste de 4 cm. Caso 2: Imagen quística en lóbulo superior derecho. Caso 3: Consolidación con áreas quísticas en lóbulo inferior derecho. Caso 4: Hipeninsuflación del lóbulo derecho con desviación del mediastino.	Quiste sólido o masas quísticas que se comunican al arbol traqueobronquial.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
23	Retroperitoneal Pulmonary Sequestration: Imagin Findings, Histopathologic Correlation, and Relationship to cystic Adenomatoid Malformation	Hernanz Marta y cols.	American Journal of roentgen Mayo 1997; 168 pp 1277-1281	Serie de Casos D1	Realizado en el New York University Medical Center. Se incluyeron 4 pacientes entre febrero de 1989 a diciembre de a 1990		TAC masa de baja atenuación en todos los casos. Resonancia magnetica reveló una masa quística unilocular supradrenal	Tejido pulmonar con arteria sistémica suplicia. Histologico epirello ciliado columnar sin celulas mucosas.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
24	Congenital malformations of the lung and mediastinum-a quarter century of experience from a single institution	Marshall Z. y cols	Journal of pediatrics surgery Vol 32(1) jan 1997 pp 44-47	Serie de casos D1	Se realizo en el Children's National Medical Center Washinton D.C. de julio de 1970 a junio 1995. Se incluyeron 70 pacientes con diagnóstico de malformaciones congénitas pulmonares o de mediastino	En secuestro pulmonar la dificultad respiratoria fue el síntoma predominante, infecciones a repetición. MAQ diagnóstico hecho prenatalmente en 5 pacientes, en el resto el síntoma más presentado fue la dificultad respiratoria. Enfisema Lobar congénito: presentación mas frecuente fue dificultad respiratoria y procesos infecciosos a repetición. Aplasia e hipoplasia pulmonar fue presentada con dificultad respiratoria requiriendo ventilación mecánica		Secuestro pulmonar fue asociado a hernia diafragmática y MAQ.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
25	Congenital Cystic Malformation of the lung	Bale Patricia M. y cols	Am Journal of clinical pathol April 1979. Vol. 71 No. 4 Pp 411-420	Serie de casos D1	Se realizó en Royal Alexandra Hospital for Children Australia, se revisaron 41 casos diagnosticados como congenital lung cysts or congenital cystic disease of the lung de 1950 a 1977.	7 neonatos diagnosticados prenatalmente. El cuadro clínico fue dificultad respiratoria, infecciones respiratorias, tos, sibilancias.	Radiografía evidencio lesiones quísticas en diez pacientes, enfisema lobar en 4 pacientes, enfisema en dos, hernia diafragmática en 5.	En todos los casos microscópicamente se evidenció bronquiolos dilatados con epitelio ciliado, ocasionalmente cuboidal no ciliado.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
26	Pulmonary Sequestration: six unusual presentations	Choplin Robin y cols	Am Journal Roentg 134 abril 1980 Pp695-700	Serie de casos D1	Se realice en Mallinchrodt institute of radiology Washington. Se incluyeron 26 pacientes que confirmaron con patologia ser secuestro pulmonar.	Cuadro clínico: Infección respiratoria a repetición, falla cardíaca, en neonatos dificultad respiratoria y en 4 pacientes estaban asintomáticos.	Imagen quística en 4 pacientes, masa sólida en 4, inflamación en 3 pacientes, el sitio más frecuente fue la base izquierda. Angiografía confirmó el diagnóstico.		Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
27	Congenital Cystic adenomatoid malformation of the lung	Stocker J. Y cols.	Human Pathology 1977 8:156-171	Serie de Casos D1	Se realizó el Instituto de patología de las fuerzas armadas en New Orleans. Se revisaron 38 casos entre 1917 a 1975. Se revisaron en autopsias los hallazgos			Se revisaron 38 casos de malformación adenomatoide quística, realizando clasificación: Tipo I: Grandes quistes en pequeña cantidad, con músculo liso y tejido elástico en sus paredes. Tipo II: Numerosos quistes pequeños menores de un centímetro de diámetro, con una capa delgada muscular y epitelio ciliado columnar. Tipo III: Ocupa un lóbulo entero y está compuesto de estructuras tipo bronquiales separadas por masas de epitelio cuboidal.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
28	Congenital Cystic Adenomatoid malformation of the lung: Ct-pathologic correlation	Woo Sun Kim y cols.	Amer Journal Roentol jan 1997 vol. 168 Pp 47-53	Serie de casos D1	Se realizó en Samsung Medical Center South Korea. Se incluyeron 21 pacientes, confirmando o los hallazgos con patología.		Radiografía: imágenes quísticas y multiquísticas en once pacientes mayores de 2 cm. Opacidad homogénea en 3 pacientes. Varias imágenes quísticas menores de 2 cm en 3 pacientes. TAC: Quistes pequeños fue el hallazgo más común en 19 de 21 pacientes. Múltiples lesiones grandes mayores de 2 cm en 2 pacientes.	Clasificadas como tipo 1 en 9 pacientes, tipo 2 en 9 pacientes y mixto uno y dos en 3 pacientes.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones.
29	Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar y enfisema lobar congénito. Diagnóstico diferencial.	Lorenzo Pérez Fernández	Acta Pediátrica de México. Vol.15 Núm2 Mar-Abr 1994. pp64-75	Serie de casos D 1	Se evaluaron pacientes vistos en el Instituto Nacional de Pediatría de México. se incluyeron 29 pacientes	La manifestación predominante en ambos grupos fue la dificultad respiratoria de grado variable. La clínica se diferenció en asociación de dificultad respiratoria y tos en MAQ así como dificultad respiratoria y cianosis en ELC aunque no hubo una diferencia significativa. Se encontró deformación del tórax como abombamiento en el lado afectado, pecho excavado o en quilla, polipnea, hipoventilación pulmonar y estertores bronquiales y sibilantes.	La imagen radiológica fue muy diferente en ambos grupos. En la MAQ se observó imágenes hiperlucidas habitualmente no hipertensas, con tabicamientos que sugieren presencia de quistes. En el ELC imágenes prelucidas hipertensas sugestivas de sobredistensión pulmonar.	Enfisema lobar congénito: hipoplasia o ausencia de cartílagos, displasia o anomalía bronquial difusa, orientación anormal y mala distribución de los cartílagos segmentarios.	Resección quirúrgica de la malformación congénita y/o lóbulo afectado en algunas ocasiones. Reportan curación en 24 pacientes, muerte atribuible al padecimiento en 5 pacientes.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
30	Agenesia de hemidiafragma derecho asociada a hipoplasia pulmonar bilateral, secuestro pulmonar extralobar con linfangiectasias y malformación adenomatoide congénita pulmonar. Informe de un caso.	Bueso Agustín, Engelhardt, Dr. Lorenzo Pérez Fernández.	Acta Pediátrica de México. Vol. 15 Núm2 Mar-Abr 1994. Pp 90-94	Reporte de Caso D2	Reporte de caso	RN con asfisia al nacimiento APGAR 2,5, dificultad respiratoria rapidamente progresiva, cianosis, se inicia VM. Rx torax mostró imágenes hipertúcidas compatible con asas intestinales en el hemotórax derecho	Rx torax mostró imágenes hipertúcidas compatible con asas intestinales en el hemotórax derecho.		Resección quirúrgica.
31	Quiste Broncogénito infantil	Jorge Neira M., Alejandro Alvarez J.	Rev. Chil Peaitr Vol. 75 No. 6 Nov 2004. pp543-546	Reporte de caso D2	Reporte de caso	Paciente de 10 meses, se hospitalizó por bronquiolitis con tos, leve dificultad respiratoria, fiebre, astenia, anorexia y vómitos.	Rx torax infiltrado bilateral perihiliar acompañado de una imagen quística de paredes finas, ubicada en la parte media del pulmon derecho.	Quiste broncogénico con fibrosis cicatricial.	Resección quirúrgica. Asintomático después de 4 años de seguimiento.
32	Agenesia Pulmonar unilateral con malformaciones múltiples: Reporte caso	Alejandro Alvarez J. Maria Isabel Vaccaro U.	Revista Chilena de Pediatría. Vol 71 No.1, 2000. pp41-45	Reporte de caso D2	Reporte de caso	RN masculino de 17 días ingresa con cuadro de dificultad respiratoria, quejido, cianosis al llanto y rechazo alimentario. Se detectó microtia derecha y dextrocardia, malformaciones costales y vertebrales dorsolumbares.	Rx se interpretó como bronconeumonía con atelectasia extensa del pulmón derecho y como diagnóstico diferencial una agenesia pulmonar.		Resección quirúrgica.
33	Pathological Case of the Month	Tastan Yucel	Arch Pediatr Adolesc Med Vol 154, June 2000 633-634	Reporte de Caso D2	Reporte de caso del departament o de pediatria, Universidad de Istanbul, Turkey	Tos recuente, fiebre, disnea y pérdida de peso	Radiografía evidencia opacidad heterogenea bordes irregulares en el lóbulo inferior derecho. TAC lesion multiquística en el lóbulo inferior derecho	Masa quística, correspondiente a MAQ tipo 1	Resección quirúrgica. Asintomático después de un año de resección.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
34	Combined Sequestration, Bronchogenic Cyst, and Dysgenetic lung simulation congenital lobar emphysema	Williams Scott y cols.	Southern Medical Journal December 1996, vol 89 No. 12 pp 1220-1222	Reporte de caso D2	Reporte de caso en el Depto. De radiología, patología y cirugía del colegio medico de Georgia Augusta.	Recien nacido con taquipnea en el primer dia de vida.	Radiografía evidencia dextroposición, desviación del mediastino a la derecha, hiperinsuflación lóbulo superior izquierdo y atelectasia del lóbulo inferior izquierdo. TAC evidencia masa quística y sólida, conteniendo aire localizado en el lóbulo superior izquierdo.	Histología: Evidencio un secuestro pulmonar y un quiste broncogénico, conteniendo epitelio bronquial, cartilago, músculo liso linfáticos y vasos sanguíneos.	Resección quirúrgica.
35	Intra-abdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation	Aulicino Michael y cols	Arch Pathol Lab Med Vol 118, October 1994	Reporte de caso D2	Reporte de caso del departament o de cirugía en medical center new york. Con diagnóstico de secuestro prenatal.	Paciente asintomático	TAC evidenció masa suprarrenal, sin diagnóstico.	Masa retroperitoneal con irrigación arterial proveniente de la aorta abdominal. Histológico: Apariencia de pulmón con bronquios y vasos. Epitelio pseudoestratificado o ciliar columnar.	Resección quirúrgica.
36	Pulmonary Sequestration in the neonate	William Piccione y cols	Chest 1990; 97: 244-46	Reporte de caso D2	Reporte de caso en el medical center de Chicago. Diagnostico de masas quísticas prenatales.	Asintomático.	TAC imagen masa quística en el lóbulo superior.	Parenquima pulmonar con quistes multilobulados.	Resección quirúrgica.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
37	Congenital Cystic Aenomatoid Malformation	Cloutier Michelle and cols	Chest 1993; 103:761-64	Reporte de caso  D2	Reporte de caso en el departament o de pediatria farmington	Caso 1: Tres años de presentar sibilancias e infecciones a repetición. 3 episodios de neumonía basal izquierda. Presentando fiebre, dolor pleural y disnea. Caso 2: Previamente sana, inicia dos semanas previas con tos y fiebre, ingresa por neumonía.	Caso 1: Rx Un neumatocele con nivel hidroaereo en el segmento lóbulo inferior izquierdo Caso 2: Infiltrado intersticial con neumatocele en la base derecha. TAC: imágenes quísticas en el lóbulo superior derecho e izquierdo y en el inferior derecho.	Caso 1: Histológicamente se reporto una MAQ tipo 1 Caso 2: Múltiples quistes grandes con músculo y cartilago, compatible con MAQ 1	Resección quirúrgica.
38	Síndrome de Prune belly asociado a malformación adenomatoide quística pulmonar y secuestro pulmonar	Jorge Luis Ramírez Figueroa, Lorenzo Feilpe Pérez Fernández	Boletín Médico Hospital Infantil de México. Vol. 50 Número 5 Mayo, 1993. Pp 336-340	Reporte de Caso  D2		Femenino de 1 año 6 meses, nacimiento sin complicaciones. A los 3 meses es referida con diagnóstico de prune belly, EF hemangioma en nariz, tórax con depresión costal anterior izquierda, sin alteraciones cardiopulmonares. Abdomen con ausencia de Mm abdominales, piel redundante. Al ingreso hx de tos e infección de vía aérea superior, se encuentra con dificultad respiratoria leve, tos húmeda, EF con Sx de condensación basal izquierdo. Aumenta sintomatología es llevada a toracotomía izquierda, documentándose irrigación sistémica del LII proveniente de la aorta abdominal.	Imagen de condensación basal izquierda, sugestiva de absceso pulmonar.	Patología encuentra Secuestro y presencia de MAQ tipo I en LII.	Resección quirúrgica. Seguimiento a dos años asintomática.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
39	Congenital Lobar Emphysema	Markowitz R. y cols	Clinical Pediatrics January 1989 pp 19-23	Reporte de caso D2	Reporte de caso en el Children's Hospital of Philadelphia	Recién nacido a término que inicia a la hora de vida con taquipnea.	Rx tórax evidencia hiperinsuflación del pulmón izquierdo con desplazamiento del corazón. TAC evidencia hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo.		Resección quirúrgica.
40	Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung	Fisher John y cols.	American J Dis Child Dec 1982 Vol 136. Pp1071-1074	Reporte de caso D2	Reporte de caso en el Children's Hospital Buffalo New York	Infante de 11 semanas inicia con fiebre, rinorrea y tos	TAC evidencia imágenes quísticas en el pulmón izquierdo.	Masa quística con epitelio columnar y ciliado. Compatible con MAQ	Resección Quirúrgica. Asintomático después de un año de seguimiento.
41	Thoracoscopic removal of bronchogenic cyst of the posterior mediastinum; report of a case	Maeda R, Sumitomo S, Matsuoka K.	Kyobu Geka. 2006 Jul;59(7):594-6	Reporte de caso D2	Reporte de un caso en Department of Respiratory Surgery, Japanese Red Cross Society Wakayama Medical Center, Wakayama, Japan.	Niña de 15 años	Rx. Masa mediastino posterior izquierdo. RM evidencia masa quística mediastinal.		Resección quirúrgica por laparoscopia
42	Bronchogenic cyst of the tongue	Benhammo u A, et.al.	Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 2006 Jun;123(3):148-51	Reporte de caso D2	Reporte de caso	Neonato con masa quística en la boca que impedía su cierre así como la alimentación.		Quiste broncogénico en la lengua	Resección quirúrgica.

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
43	Congenital lobar emphysema and sequestration— treatment by embolization	Nayar PM, Thakral CL, Sajwani MJ	Pediatr Surg Int. 2005 Sep;21(9):727-9.	Reporte de caso D2	Reporte de caso realizado en Department of Pediatric Surgery, Royal Hospital	Dificultad respiratoria al nacimiento.			Enfisema lobar congénito fue tratado con lobectomía y el secuestro bibasal con embolización, sin embargo con secuelas a largo plazo.
44	Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed?	Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D	Pediatr Surg Int. 2005 Aug;21(8):659-61	Reporte de caso D2	Realizado en Department of Respiratory Medicine and Cystic Fibrosis, Birmingham Children's Hospital, Birmingham, UK	Masculino de 4 semanas con incremento de dificultad respiratoria.	Rx tórax sobredistensión bilateral.		Resección bilateral lóbulo inferior izquierdo y medio.
45	Lobar emphysema due to ductus arteriosus compressing right upper bronchus in an infant with congenital heart disease	Hishitani T. et. al.	Ann Thorac Surg. 2003 Apr;75(4):1308-10	Reporte de caso D2	Realizado en Division of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Iwatsuki, Saitama, Japan	Masculino de 1 mes con tetralogía de fallot, atresia pulmonar y arco aórtico a la derecha., presenta dificultad respiratoria progresiva desde su nacimiento.			Corrección del conducto arterioso ya que este estaba comprimiendo el bronquio para lóbulo superior derecho.
46	Congenital lobar emphysema	Roberts PA. et. al.	J Pediatr Surg. 2002 May;37(5):799-801	Reporte de caso D2	Realizado en Sydney, New South Wales, Australia	Dificultad respiratoria progresiva.		Deficiencia de cartilaje bronquial.	
47	Congenital cystic adenomatoid malformation associated with ipsilateral	Chadha R, et. al.	Indian J Pediatr. 2006 Sep;73(9):832-4	Reporte de caso D2	Realizado en Children's Hospital, New Delhi,	Paciente de 2 meses de edad con eventración diafragmática		Masa resecaada correspondió a malformación adenomatoides quística tipo II	Se lleva a corrección de la eventración diafragmática, encontrándose

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
48	Successful surgical resection of intrapericardial extralobar pulmonary sequestration with congenital pulmonary adenomatoid malformation type II.	Al-Mudaffer M, et. al.	Ann Thorac Surg. 2006 Jul;82(1):327-9	Reporte de caso D2	Realizado en Lady's Hospital for Sick Children, Crumlin, Dublin, Ireland.	Masculino de 7 días con taquipnea y taquicardia		Secuestro extralobar y una malformación adenomatoide qu	Se lleva a resección quirúrgica de secuestro pulmonar
49	Spontaneous regression of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: longitudinal examinations by magnetic resonance imaging	Kawamura M	Congenit Anom (Kyoto). 2005 Dec;45(4):157-60	Reporte de caso D2	Realizado en Japón	Diagnosticado prenatalmente con ultrasonido, se observaba desviación del mediastino a las 24 semanas de gestación.		Malformación adenomatoide quística.	Resección quirúrgica a los 3 días de vida.
50	Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of lung in ten-year-old girl.	Hugger K, Maupin KD	Pediatr Pulmonol. 2004 Mar;37(3):276-8	Reporte de caso D2	Realizado en Sacred Heart Children's Hospital, Pensacola, Florida USA	Paciente asintomática, presenta una neumonía a los 10 años de edad.	Rx tórax y TAC con lesiones quísticas lóbulo inferior derecho sugerentes de MAQ	MAQ	

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
51	CT of congenital Lung Lesions in Pediatric Patients	Pedro Daltro, Bradley L. Fricke.	American Journal of Roentgenology Vol 183, No. 5 Noviembre 2004. pp1497-1506	Revisión Bibliografica E		Manifestaciones que incluye malformaciones broncopulmonares incluyendo arteriales, como agenesia e hipoplasia pulmonary, agenesia de la arteria y vena pulmonary, atresia de bronquio, síndrome de Cimitarra, enfisema lobar congénito, malformación adenomatoide quística, quiste broncogénico, secuestro pulmonar y malformaciones arteriovenosas pulmonares.	Rx y TAC de malformaciones broncopulmonares ya comentadas en Mx clínicas.		
52	Congenital Anomalies of the Tracheobronchial tree, lung and mediastinum: Embriology, Radiology and pathology.	Teresa Berrocal, Md, PhD.	Radiographics. 24:e17. 2003	Revisión bibliográfica E		Manifestaciones clínicas sobre malformaciones congénitas pulmonares ya mencionadas en radiología, aunque no hace tanto énfasis como en aspecto radiológico.	La evaluación malformaciones congénitas pulmonares requiere de imágenes diagnósticas. Se incluyeron malformaciones: quiste broncogenico, agenesia e hipoplasia pulmonar, síndrome de cimitarra, malformación adenomatoide quística, secuestro pulmonar enfisema lobar.		

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
53	Pulmonary Sequestration	Harriet J. Corbett and Giliaian M. E. Humphrey	Pediatric Respiratory Reviews. Vol 5, No. 1. Mar 2004. pp 56-68	Revisión Bibliográfica E		Las divide en relación a secuestro extralobar Dificultad respiratoria, falla cardíaca y dificultad para alimentarse. secuestro intralobar Infecciones recurrente pulmonares, neumotórax, hemoptisis, falla cardíaca.	Rx tórax imagen radiopaca en el intralobar 98% en los lóbulos inferiores. En el extralobar 63% entre el lóbulo inferior y el diafragma, 10-15% intraabdominal.		Tratamiento del secuestro sintomático es la resección quirúrgica, .
54	Imagin Evaluation of Congenital Lung Abnormalities in Infants and Children	Anne Paterson, MB BS.	Radiologic Clinics of North America. Vol 43 2,005. pp 303-323	Revisión bibliográfica E		Manifestaciones clínicas de ELC, MAQ, secuestro pulmonar, quistes broncogénicos, agenesia pulmonar, hipoplasia pulmonar	Rx y TAC de ELC, MAQ, secuestro pulmonar, quistes broncogénicos, agenesia pulmonar, hipoplasia pulmonar.		
55	New Concepts in the pathology of congenital Lung Malformations	Claire Langston	Seminars in pediatric Surgery, Vol 12 No. 1 February 2003. pp17-37	Revision Bibliográfica E				Hallazgos patológicos de las diferentes malformaciones congénitas, quiste broncogénico, Epitelio columnar cilíndrico pseudoestratificado, cartilago. Secuestro: Arteria sistémica suplicia sin conexión a la vía aérea. MAQ Tipo 1 lesiones quísticas grandes mayores de 2 cm, multiloculadas. Tipo 2: lesiones que contienen quistes pequeños menores de 2 centímetros, las tipo 3 lesiones que no son quísticas	

No.	Título Artículo	Autor	Revista	Tipo de Estudio	Método	Manifestaciones Clínicas	Hallazgos Radiológicos	Hallazgos Patológicos	Tratamiento
56	Congenital Malformations of the Lung	Kravitz Richard M.	Pediatric Clinics of North America 41(3) June 1994	Revisión Bibliográfica E		<p>Quiste Broncogénico: Asintomáticos hasta que se infecten presentarán neumonías a repetición. MAQ dificultad respiratoria.</p> <p>Enfisema lobar congénito, se suele diagnosticar en los recién nacidos o antes de un mes con dificultad respiratoria, cianosis.</p> <p>Agenesia y aplasia pulmonar: dificultad respiratoria, taquipnea, cianosis, infecciones a repetición.</p> <p>Hipoplasia pulmonar: dificultad respiratoria, taquipnea, cianosis.</p>	<p>Quiste Broncogénico: Rx es un estudio avalado, presentando una masa quística. TAC Quiste de densidad uniforme. MAQ: Rx Múltiples quistes llenos de aire. TAC Ayuda a delimitar el quiste. Secuestro: Rx masa sólida o quística principalmente en el lado izquierdo. Angiografía: para confirmar el diagnóstico, visualizando el vaso nutricio del secuestro. Enfisema Lobar Congénito: Sobredistensión de un lóbulo. Agenesia y aplasia pulmonar: Rx imagen hiperdensa en el lado afectado y el pulmón contralateral hiperinsuflado. Hipoplasia pulmonar: Rx pulmones pobremente aireados.</p>	microscópicament e.	