

REPORTE DE CASO

MALFORMACIÓN CONGÉNITA PULMONAR: REPORTE DE UN CASO NEONATAL

CONGENITAL PULMONARY MALFORMATION: REPORT OF A NEONATAL CASE

Mauro Meza Olivera^{1,2,a,b} , Mai Ling Guevara Terán^{3,c} , Brenda Meza Huertas^{3,c} 

DOI: <https://doi.org/10.61651/rped.2025v77n3p25-28>

¹ Servicio de Neonatología, Hospital Regional JAMO II-2, Tumbes, Perú.

^a Médico Pediatra.

² Escuela de Medicina Humana, Universidad Nacional de Tumbes, Perú.

^b Doctor en Ciencias de la Salud.

³ Facultad de Medicina, Universidad Privada Antenor Orrego, Trujillo, Perú.

^c Médico Residente de Pediatría.

RESUMEN

Presentamos el caso de un recién nacido pretérmino que a los cinco minutos de nacido presentó dificultad respiratoria, se le solicitó una radiografía de tórax considerándose como probable neumonía congénita, se inició tratamiento antibiótico, posteriormente se le realizó tomografía pulmonar contrastada concluyéndose en la posibilidad de malformación congénita pulmonar tipo secuestro pulmonar intralobar. Se realizó teleconsulta con el servicio de cirugía de tórax y cardiovascular (Instituto Nacional de Salud del Niño – Lima) quienes recomendaron el alta para su posterior operación a partir de los 3 años de edad. El presente caso resulta interesante porque nos obliga a realizar el diagnóstico diferencial con todas las causas posibles de malformaciones congénitas pulmonares en el recién nacido, no pensar sólo en lo más frecuente y realizar un enfoque racional y referencia oportuna.

Palabras clave: Dificultad respiratoria, malformaciones congénitas, neonato.

SUMMARY

We present the case of a preterm newborn who presented with respiratory distress at five minutes after birth. A chest x-ray was requested, suggesting probable congenital pneumonia and antibiotic treatment was initiated. A contrast-enhanced CT scan was subsequently performed, concluding that a congenital lung malformation of the intralobar pulmonary sequestration type was present. A teleconsultation was conducted with the thoracic and cardiovascular surgery department (Instituto Nacional de Salud del Niño – Lima), who recommended discharge for subsequent surgery starting at 3 years of age. This case is interesting because it requires us to perform a differential diagnosis with all possible causes of congenital lung malformations in the newborn, not only considering the most common, but rather adopting a rational approach and timely referral.

Keywords: Respiratory distress, congenital malformations, neonate.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas del aparato respiratorio, se originan debido a un problema en la expresión o inducción de tejidos. Estas anomalías comprenden un extenso número de afecciones del parénquima pulmonar, diafragma o pared torácica⁽¹⁾. Se han denominado malformaciones broncopulmonares del intestino anterior y comprenden los quistes broncógenos, el secuestro pulmonar, los quistes de duplicación y las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar (MCVAP)⁽²⁾. La incidencia anual estimada es de 30 a 42 casos por 100,000 habitantes o del 0.6 al 2.2% de todos los pacientes, representa el 6% de las malformaciones pulmonares congénitas y se estima una incidencia del 0.15-

1.7%, mientras que la MCVAP constituye el 25% de todas las lesiones congénitas del pulmón⁽³⁾.

REPORTE DE CASO

Recién nacido pretérmino de 34 semanas, sexo masculino, producto de parto distócico por preeclampsia, con antecedente prenatal de infección del tracto urinario materno en el 3º trimestre de embarazo con tratamiento. Al nacer pesó 2010 gr, presentó Apgar de 71m y 95m, saturación de O₂ (Sat. O₂) 94%, frecuencia cardiaca de 152 por minuto y frecuencia respiratoria de 44 por minuto. Al examen físico presentó un score de Silverman Anderson (SA) de 4 puntos, con tiraje subcostal y retracción xifoidea leve. Se le indica O₂ para mantener Sat. O₂ > 94%. A las

Mensajes principales

- **Razones del reporte de caso:** Recién nacido prematuro que presenta dificultad respiratoria cuya causa más frecuente es la enfermedad de membrana hialina, sin embargo, resultó tratarse de una probable malformación congénita pulmonar, cuya incidencia anual estimada es de 30 a 42 casos por 100,000 habitantes.
- **Resultados:** La aproximación diagnóstica fue con radiografía de tórax: imagen radiopaca ovalada, bien delimitada en el tercio medio inferior del hemitórax derecho, además se realizó tomografía pulmonar contrastada debido a que no se contaba con equipo para resonancia magnética para confirmar diagnóstico. La evolución clínica fue favorable siendo referido a cirugía de tórax y cardiovascular.
- **Relevancia académica:** En un recién nacido prematuro de alto riesgo con dificultad respiratoria, deben considerarse todas las posibles causas en el diagnóstico diferencial, no sólo la enfermedad de membrana hialina; como en este caso, cabe la posibilidad de una malformación congénita pulmonar, cuya referencia oportuna es vital.

dos horas de vida presentó un score de SA de 2 puntos y hemoglucotest de 28 mg/dl. Se le diagnostica síndrome de dificultad respiratoria, posible sepsis neonatal temprana y trastorno metabólico.



Figura 1. Radiografía de Tórax Frontal.

Se le solicitó una radiografía de tórax (figura 1) donde se observa imagen radiopaca ovalada, bien delimitada en el tercio medio inferior del hemitórax derecho, se diagnosticó como probable neumonía congénita a descartar malformación adenomatoidea quística.

Se le solicitó una segunda radiografía de tórax lateral (figura 2), donde se observa que la imagen circular radiopaca en el tercio medio inferior no comprometía el árbol bronquial y ante la sospecha de neumonía congénita se inicia tratamiento antibiótico con ampicilina 100 mg EV cada 12 horas (50mg/kg/dosis) y gentamicina 9 mg EV cada 36 horas (4.5mg/kg/dosis); sin embargo, debido a que no había mejoría, se solicitó tomografía pulmonar con contraste ante la sospecha de una probable malformación congénita, la cual idealmente se hubiera podido visualizar mejor



Figura 2. Radiografía de Tórax Lateral.

en un examen más complejo como la angio resonancia magnética, que no fue posible, ya que no se cuenta con este equipo en la región Tumbes (figura 3).

En la tomografía pulmonar con contraste se observa una imagen de consolidación de partes blandas en lóbulo inferior derecho, que no muestra realce con la sustancia de contraste, con presencia de un foco aéreo sin conexión al árbol bronquial.

Los hallazgos sugieren descartar secuestro pulmonar intralobar, por lo que se decidió suspender los antibióticos, se realizó teleconsulta con el servicio de cirugía de tórax y cardiovascular del Instituto Nacional de Salud del Niño en Lima, quienes recomendaron su alta y posterior manejo quirúrgico a partir de los 3 años de edad.

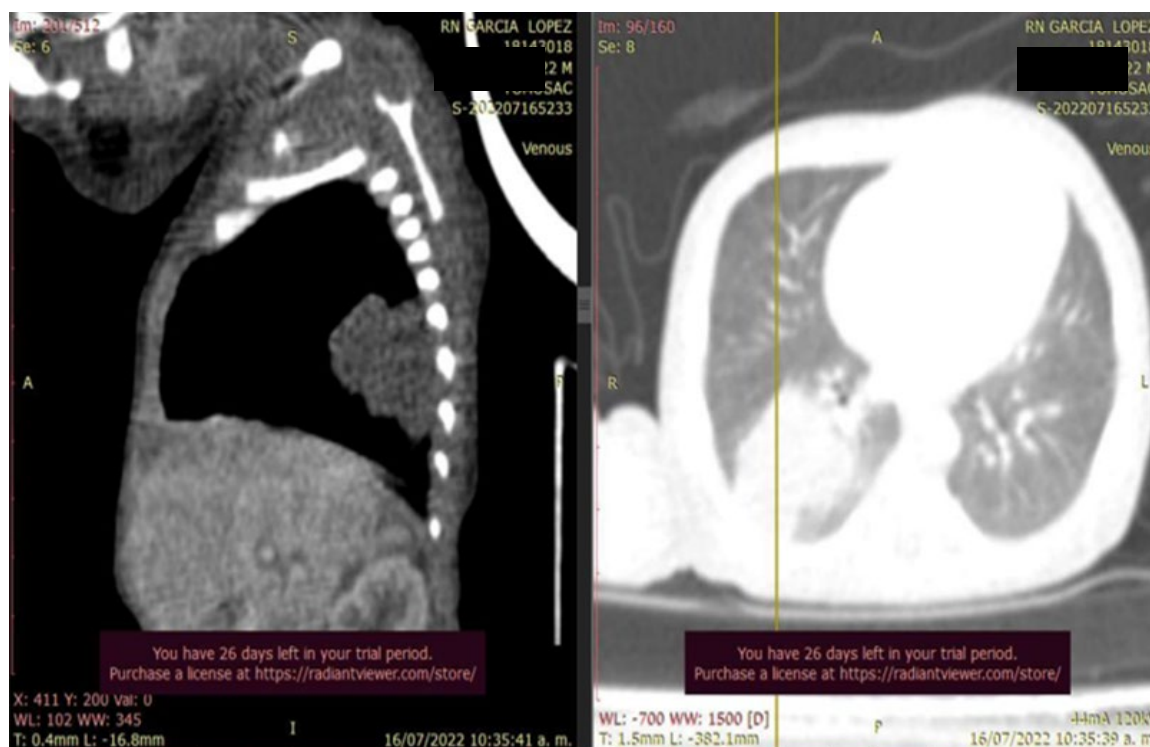


Figura 3. Tomografía Pulmonar con Contraste

DISCUSION

Las malformaciones congénitas pulmonares constituyen un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar debido a las diversas fallas sobre la embriogénesis del pulmón y de la vía aérea⁽⁴⁾.

Estas malformaciones se dividen de acuerdo a la ubicación en el tracto respiratorio en superior e inferior. Entre las malformaciones congénitas del tracto respiratorio inferior se encuentran la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) anteriormente conocida como malformación adenomatoidea quística congénita, secuestro broncopulmonar, sobreinsuflación lobular congénita y atresia bronquial⁽⁵⁾.

La presentación clínica es variable y depende directamente del tamaño de la masa pulmonar. En la etapa prenatal, el peor pronóstico y la alta mortalidad se asocia al desarrollo de hidrops fetal. En la vida post natal el cuadro clínico es variable y está igualmente relacionado con el tamaño de la lesión pulmonar⁽⁶⁾.

El diagnóstico postnatal se hace en pacientes que presentan dificultad respiratoria en distinto grado de severidad que no evolucionan favorablemente, como lo fue el caso de nuestro paciente. Posteriormente, durante los primeros meses de vida pueden presentar neumonías a repetición y sibilantes. Algunos casos suelen manifestarse durante la niñez o la adultez⁽⁷⁾.

Tanto en pacientes asintomáticos como en sintomáticos, el diagnóstico de dichas malformaciones suele requerir

estudios de imágenes. Los avances en la ecografía fetal, han sido importantes en el diagnóstico prenatal⁽⁸⁾.

La radiografía de tórax se puede utilizar como una técnica de imagen inicial ante la sospecha clínica de malformaciones congénitas pulmonares, sin embargo, por lo general se requieren estudios de imágenes con tomografía, tal como se realizó en nuestro paciente, angioTEM, que resulta útil para la evaluación del componente vascular de esas anomalías, apoyándose en reconstrucciones 3D y multiplanares y angio resonancia magnética que es el examen de elección para evaluar el componente sólido y vascular sin exposición a radiación ionizante⁽⁹⁾.

Los pacientes con un índice de volumen alto al momento del diagnóstico, cierta desviación del mediastino y aspecto macroquístico en ausencia de un sistema de alimentación de la circulación sistémica tienen mayor probabilidad de presentar una malformación congénita pulmonar. En ausencia de estos hallazgos, es fundamental una evaluación cuidadosa para limitar el diagnóstico diferencial⁽¹⁰⁾.

El diagnóstico diferencial incluye secuestro broncopulmonar⁽¹¹⁾, sobre insuflación lobar congénita/ enfisema lobar congénito/atresia bronquial, quiste broncogénico y hernia diafragmática^(12,13).

Nuestro paciente, estuvo hospitalizado 9 días desde el nacimiento, recibió oxígeno los tres primeros días, luego mantenía la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno dentro de los rangos normales, por lo que, luego de la teleconsulta con el servicio de cirugía de tórax y

cardiovascular del Instituto Nacional de Salud del Niño en Lima, se indica el alta.

En conclusión, las malformaciones congénitas pulmonares son un grupo de trastornos infrecuentes y a veces complejos del desarrollo que pueden afectar al parénquima pulmonar, la vasculatura o ambos⁽¹⁴⁾. Se deben de sospechar en recién nacidos con dificultad respiratoria que no evolucionen favorablemente y con imágenes radiológicas que muestren una masa homogénea y delimitada. Posteriormente, durante los primeros meses de vida pueden presentar neumonías a repetición y sibilantes. Es importante conocer y comprender la clínica y los hallazgos radiológicos característicos, así como las estructuras afectadas, el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado pueden mejorar el pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Navas, A, Arce Rodríguez, Enrique, María A, Mora B, Chinchilla C, Gamboa G, et al. Embriología del desarrollo de los bronquios y el parénquima pulmonar. *Med Leg Cost Ric* 2022; 27(1):61-74.
- Sánchez A, Somoza I, Liras J et al. Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro pulmonar. Presentación de dos casos clínicos. *Cir Pediatr*. 2005; 18:39-41.
- León A, Sadowinski S, Jamaica L et al. Secuestro pulmonar asociado a una malformación congénita de la vía aérea pulmonar. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex*. 2018; 75(2): 119-126.
- Mondéjar P, Sirvent J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017; 1:273-297.
- Zhu H, Liu D, Jia H. Analysis of Wnt7B and BMP4 expression patterns in congenital pulmonary airway malformation. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55(3):765-70.
- Medina J. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), reporte de caso. *Rev. Fac. Med. Hum* 2021; 21(1):217-221.
- Tasayco J, Saldaña C, Roque J et al. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. *Rev Peru Investig Matern Perinat* 2020; 9(1): 45-8.
- Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg*. enero de 2005; 27(1):45-52.
- Cobo T, Bretos S, Revuelta S et al. Malformaciones pulmonares congénitas: De comprenderlas a reconocerlas. Sociedad Centro Norte de Radiología. CENORA 2023. Disponible en: <https://www.cenora2023.org/formulario-comunicaciones/posters/25f04c2f77621a50f85a3e91161b2bc5.pdf>
- Puumalainen T, Kauppinen T, Nikkinen H. Prenatal diagnostic accuracy and epidemiology of congenital lung malformations: A retrospective review of cases in a tertiary referral center in northern Finland in 2010-2020. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2025; 104:1120.
- Hong C, Yu G, Tang J, et al. Risk analysis and outcomes of bronchopulmonary sequestrations. *Pediatr Surg Int* 2017; 33:971.
- Bush A, Hogg J, Chitty LS. Cystic lung lesions - prenatal diagnosis and management. *Prenat Diagn* 2008; 28:604.
- Perea L, Blinman T, Piccione J, Laje P. Bilateral congenital lobar emphysema: staged management. *J Pediatr Surg* 2017; 52:1442.
- Egloff A, Bulas D et al. Congenital pulmonary airway malformation: Prenatal diagnosis and management. Up to Date 2025.

Contribución de autoría: Mauro Pablo Meza Olivera, Mai Ling Guevara Terán y Brenda Meza Huertas han participado en la concepción del artículo, recolección de datos, redacción, revisión crítica del manuscrito y aprobación de su versión final.

Financiamiento: Autofinanciado.

Conflicto de interés: Los autores no tienen conflicto de interés con la publicación de este trabajo.

Autor responsable: Mauro Pablo Meza Olivera.

Dirección Mauro Meza: Miguel Grau manzana LL lote 5 - Puyango, Tumbes- Perú.

Correo Mauro Meza: mmezao@untumbes.edu.pe

Teléfono: +51972969712

Correo Mai Ling: tailing_30@hotmail.com

Teléfono: +51944442701

Correo Brenda Meza: brendamh81@hotmail.com,

Teléfono: +51985746333