



ORIGINAL

## Concordancia entre el diagnóstico por imagen y la histología en las malformaciones pulmonares congénitas



María López Díaz, Juan L. Antón-Pacheco\*, Carmen Gallego Herrero, Ana Enguita Vals, Indalecio Cano Novillo, Rocío Morante Valverde y Alberto Galindo Izquierdo

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

Recibido el 27 de abril de 2023; aceptado el 4 de septiembre de 2023  
 Disponible en Internet el 20 de septiembre de 2023

### PALABRAS CLAVE

Malformación pulmonar congénita;  
 Diagnóstico prenatal;  
 Diagnóstico por la imagen;  
 Neonato

### Resumen

**Introducción:** El objetivo fue evaluar la concordancia entre las pruebas de imagen, la ecografía prenatal y la TC posnatal empleadas en el diagnóstico de malformaciones pulmonares congénitas (MPC) y el estudio anatomopatológico (AP).

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados prenatalmente de MPC en los que se realizó seguimiento posnatal incluyendo una TC y un estudio AP de la lesión. Las variables estudiadas incluyeron: datos demográficos, edad gestacional al diagnóstico, hallazgos ecográficos y existencia de gestación múltiple. Utilizamos el coeficiente estadístico Kappa para establecer la concordancia entre la ecografía y las pruebas postnatales (TC y AP). Se analizaron de forma pareada la presencia de lesiones, la localización, el tipo y el tamaño, y la presencia de vascularización sistémica.

**Resultados:** Se incluyeron 56 pacientes con 57 lesiones. La edad gestacional media al diagnóstico fue  $22,42 \pm 3,94$  semanas y el 57% fueron varones. El pulmón izquierdo y los lóbulos inferiores fueron los más afectados. La concordancia entre TC y AP en la detección de lesiones quísticas fue moderada (Kappa = 0,55) pero más relevante que la detectada entre ecografía y AP (Kappa = 0,10), siendo discreta entre ambas pruebas de imagen. La concordancia TC/AP fue sustancial (Kappa = 0,66) en la detección de vascularización sistémica de la lesión y superior a la determinada entre ecografía y AP. Ambas pruebas de imagen demostraron una precisión muy buena en la identificación de la localización de las lesiones.

**Conclusiones:** La TC posnatal ofrece una concordancia sustancial con el estudio histológico, especialmente en la detección de vascularización, y nos aporta datos predecibles sobre la anatomía de la lesión.

© 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [juan.antonpacheco@salud.madrid.org](mailto:juan.antonpacheco@salud.madrid.org) (J.L. Antón-Pacheco).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.09.004>

1695-4033/© 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**KEYWORDS**

Congenital lung malformation;  
Prenatal diagnosis;  
Diagnostic imaging;  
Neonate

**Diagnostic accuracy of imaging compared to histology in congenital lung malformations****Abstract**

*Introduction:* The aim of this study was to evaluate the accuracy of imaging tests (prenatal ultrasound [US] and postnatal computed tomography [CT]) in comparison to histology for diagnosis of congenital lung malformations (CLMs).

*Material and methods:* Retrospective study of patients with a prenatal diagnosis of CLM whose postnatal followup included thoracic CT scan and histological examination of the lesion. We collected data on demographic variables, gestational age at diagnosis, US findings and the history of multiple gestation. We used the kappa coefficient to determine the level of agreement between the findings of prenatal US and postnatal tests (CT and histology). We analysed paired data on the size of the lesion, its location and the presence or absence of systemic arterial vascularization.

*Results:* The sample included 56 patients with 57 lesions. The mean gestational age at diagnosis was 22.42 weeks (SD, 3.94) and 57% were male. Malformations most frequently involved the left lung and the lower lobes. The agreement between CT and histology in the detection of cystic lesions was moderate ( $\kappa = .55$ ) but stronger compared to the agreement between US and histology ( $\kappa = .10$ ). The agreement between CT and histology was substantial ( $\kappa = .66$ ) in the detection of systemic vascularization of the lesion and stronger compared to the agreement between US and histology. Both imaging methods were highly accurate in the identification of the location of the pulmonary lesions.

*Conclusions:* Postnatal CT offers a substantial concordance with histological findings, especially in the detection of systemic vascularization, and an accurate prediction of the anatomy of the lesion.

© 2023 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Introducción**

Las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) constituyen un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar, con una incidencia que varía entre 1/2.500 y 1/27.400 recién nacidos vivos<sup>1-4</sup>. En ellas se incluyen las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar (MCVAP), el secuestro pulmonar intralobar (SIL) y extralobar (SEL), la hiperinsuflación lobar congénita (HLC), el quiste broncogénico (QB) y la atresia bronquial (AB)<sup>1,2,5-8</sup>. La anomalía más frecuente es la MCVAP, que supone aproximadamente el 95% de todas las MPC, y su incidencia se estima entre 1-5/10.000 nacimientos<sup>9,10</sup>. La presentación clínica de las MCVAP es muy variada, desde la presencia de pequeñas lesiones pulmonares que permanecen asintomáticas hasta grandes quistes que pueden provocar un distrés respiratorio grave desde el nacimiento<sup>11</sup>.

Debido a la implementación generalizada del cribado prenatal mediante ecografía, la incidencia de MPC ha aumentado de forma significativa en las dos últimas décadas, a expensas fundamentalmente de la detección precoz de los casos asintomáticos<sup>8</sup>. Paralelamente, ha ido surgiendo la controversia acerca del tratamiento más adecuado en los pacientes con malformaciones subclínicas. Por un lado, existe la opción de cirugía electiva (antes de los 2 años de vida), sustentada por el mayor riesgo de infecciones respiratorias, neumotórax y eventual malignización en algunos casos, así como una mejor y más rápida recuperación

postoperatoria<sup>12,13</sup>. Por el contrario, también existe cierta evidencia a favor de una actitud conservadora basada en el seguimiento clínico-radiológico a largo plazo y justificada por el grado de desconocimiento actual sobre la evolución natural de estas malformaciones y su posible regresión, documentada hasta en el 15% de los casos<sup>14</sup>. A esto habría que añadir los riesgos asociados a un procedimiento quirúrgico mayor consistente en una toracotomía o toracoscopia con resección pulmonar<sup>11-18</sup>. En este contexto, son muy relevantes la precisión y la precocidad en el diagnóstico de las MPC para poder instaurar el tratamiento perinatal más adecuado en estos pacientes y ofrecer a las familias una información detallada y basada en la evidencia disponible<sup>8</sup>. La ecografía es la técnica diagnóstica principal para la detección prenatal de las MPC por ser una prueba segura, reproducible, ampliamente disponible y de bajo coste. En caso de duda diagnóstica puede recurrirse a la resonancia magnética fetal<sup>6,8,10,12,19</sup>. Ante un diagnóstico de MPC en período prenatal se recomienda la realización precoz de una tomografía computarizada (TC) torácica durante el primer mes de vida en el caso de lesiones grandes, bilaterales, quistes multifocales o si el recién nacido desarrolló un neumotórax. Generalmente esta prueba se difiere hasta los 6-8 meses de vida en pacientes asintomáticos sin las características anteriores<sup>2,6,12</sup>.

El objetivo de este trabajo es evaluar el grado de concordancia entre las técnicas de imagen empleadas para el diagnóstico de las MPC en periodo prenatal (ecografía) y pos-

natal (TC torácica), y el estudio anatomopatológico (AP). De esta forma, pretendemos determinar su precisión para la caracterización de las lesiones definitorias de MPC tomando como referencia la histología, considerada el *gold standard* para el diagnóstico definitivo de las mismas. La hipótesis de trabajo es que los hallazgos obtenidos mediante ecografía prenatal en las MPC se corresponden de forma muy fiable con aquellos mostrados en la TC torácica posnatal, siendo eventualmente innecesaria la realización de este examen en el neonato o en el lactante asintomático.

## Material y métodos

### Diseño del estudio

Se realizó un estudio retrospectivo, a partir de una base de datos recogida de forma prospectiva, de pacientes diagnosticados de algún tipo de MPC en periodo prenatal, entre junio de 2005 y julio de 2020, en un hospital de referencia de tercer nivel. Los datos del estudio se recopilaron y gestionaron mediante las herramientas de captura de datos electrónicos *Research Electronic Data Capture* (REDCap) de nuestro centro. REDCap es una aplicación segura basada en la web y diseñada para respaldar la recopilación de información para estudios de investigación. Esta herramienta es muy útil, ya que proporciona: 1) una interfaz intuitiva para la entrada de datos validados; 2) pistas de auditoría para rastrear la manipulación de datos y los procedimientos de exportación; 3) procedimientos de exportación automatizados para descargas de datos sin interrupciones a paquetes estadísticos comunes, y 4) procedimientos para importar datos de fuentes externas<sup>20</sup>. Se analizaron los pacientes con un diagnóstico prenatal de MPC en los que se había efectuado un seguimiento clínico posnatal, incluyendo la realización de una TC. Aquellos pacientes con diagnóstico prenatal de MPC sin seguimiento posnatal, o sin TC, fueron excluidos del estudio. Este trabajo fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación de nuestra institución (código 21/393) y todos los pacientes estudiados contaron con un consentimiento informado de los padres para la cirugía y para la toma de material video-fotográfico.

### Protocolo diagnóstico y recogida de datos

El diagnóstico prenatal se realizó mediante ecografía con equipos de alta resolución: Siemens Antares; General Electric Voluson E8 y E10 Expert ultrasound machine. Para el diagnóstico posnatal se realizó una TC helicoidal con contraste intravenoso bajo anestesia general. Hasta 2010 se empleó un equipo Toshiba Xpress/ex Aspire con 1 detector, y una técnica de 120 mA y 80 Kv con medidas de protección externa. Posteriormente, se utilizó un equipo Brilliance CT 64 slice (Philips Medical Systems) con 64 detectores y una corriente del tubo fijada en 100 mA, y técnica de modulación de dosis sin medidas de protección externa.

Todos los pacientes pertenecientes a la muestra fueron diagnosticados prenatalmente con ecografía de algún tipo de MPC por especialistas en medicina fetal del Servicio de Ginecología y Obstetricia de nuestro hospital. Los datos fueron recogidos a partir de los informes de las exploraciones. Las variables prenatales estudiadas incluyeron:

datos demográficos, edad gestacional al diagnóstico, hallazgos ecográficos y la existencia de gestación múltiple. Los pacientes con un diagnóstico prenatal de MPC fueron controlados en el periodo posnatal por especialistas del Servicio de Cirugía Pediátrica. A todos ellos se les realizó una TC torácica, habitualmente entre el tercer y el octavo mes de vida. En los pacientes con lesiones sugerentes de malignidad en la ecografía prenatal (MCVAP tipo IV o blastoma pleuropulmonar según la clasificación de Stocker)<sup>9</sup>, sintomatología respiratoria relevante o neumotórax en el periodo neonatal, la TC se realizó de manera precoz durante el primer mes de vida. Los estudios de imagen fueron revisados durante el reclutamiento de datos por una radióloga experta en este tipo de malformaciones. Los hallazgos comunes obtenidos en ambas pruebas de imagen (ecografía prenatal y TC posnatal) fueron: existencia de quistes, tamaño y localización de los mismos, presencia de vascularización sistémica de la lesión, y la impresión diagnóstica obtenida con cada técnica.

En los pacientes intervenidos quirúrgicamente, el estudio anatomopatológico (AP) inicial de las lesiones pulmonares fue realizado por diferentes patólogos del hospital. Sin embargo, para la elaboración de este trabajo se revisaron de nuevo todos los cristales por un patólogo especialista en la materia. Hemos considerado el análisis histológico como patrón de referencia (*gold standard*) a la hora de establecer un diagnóstico definitivo del tipo de MPC. Los pacientes no intervenidos, y consecuentemente sin AP, fueron excluidos del estudio final.

Para la tipificación de las malformaciones pulmonares se usó la clasificación más reciente de Stocker<sup>9</sup>.

### Análisis estadístico

El objetivo de este análisis fue determinar la capacidad de obtener un mismo resultado con pruebas diagnósticas diferentes. Para ello se recurrió al coeficiente estadístico Kappa, que permitió realizar un análisis de la concordancia entre las técnicas prenatales (ecografía) y posnatales (TC y AP). Se evaluaron la presencia de quistes, la localización de las lesiones, la existencia de vascularización sistémica y el diagnóstico de presunción. Este análisis se realizó de manera pareada: ecografía vs TC; ecografía vs AP; TC vs AP. En el análisis de concordancia se emplearon variables cualitativas nominales, utilizando el coeficiente estadístico Kappa simple en caso de variable cualitativa dicotómica y Kappa ponderado en los casos de variables cualitativas no dicotómicas. Para su interpretación hemos utilizado los siguientes intervalos:

- Kappa 0,00-0,20: concordancia pobre.
- Kappa 0,20-0,40: concordancia discreta.
- Kappa 0,40-0,60: concordancia moderada.
- Kappa 0,60-0,80: concordancia sustancial.
- Kappa 0,80-1,00: concordancia muy buena.

Se consideraron resultados significativos aquellos con una  $p < 0,05$  y un IC del 95%. Todos los análisis estadísticos fueron realizados utilizando el software SAS®, versión 9.4 del sistema SAS para Windows.

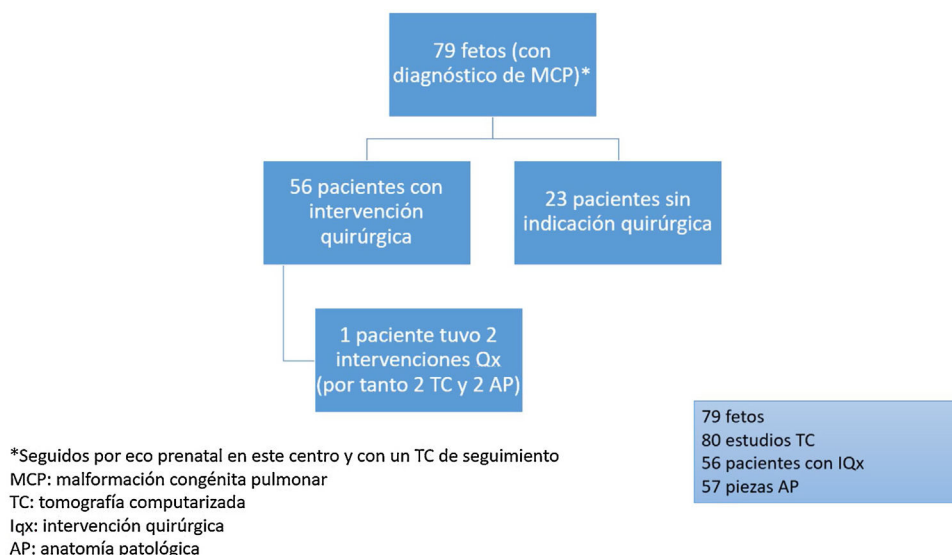


Figura 1 Diagrama de flujo de los pacientes con MCP.

Tabla 1 Datos demográficos y prenatales

Varones	45
Detección 2.º trimestre	65 <sup>a</sup>
Detección 3.º trimestre	13 <sup>a</sup>
Edad gestacional al nacimiento (mediana)	39
Peso al nacimiento (mediana) en kg	3,2
Gestación múltiple	4
Anomalías prenatales	13
Desplazamiento mediastínico	35
Derrame pleural	5
Shunt toracoamniótico	3
Hidrops	1
Polihidramnios	3
Amniodrenaje	1
Macroquísticas	36

<sup>a</sup> Información incompleta en un paciente.

## Resultados

Se diagnosticaron un total de 79 fetos con MPC, de los que 56 (70,8%) se sometieron a intervención quirúrgica posnatal; el resto de los pacientes no tenían indicación de cirugía (fig. 1). Se obtuvieron 57 lesiones para estudio histológico, ya que un paciente presentaba una MPC bilateral que requirió dos intervenciones de forma asíncrona. La edad gestacional media al diagnóstico prenatal fue de  $22,42 \pm 3,94$  semanas, y el 57% (45/79) fueron varones. Las lesiones macroquísticas, con un tamaño mayor de 5 mm, han sido las más frecuentes en nuestra serie (45,5%). En cuanto a su localización, determinada por ecografía prenatal, el pulmón izquierdo (54,4%; 43/79) y los lóbulos inferiores (74,6%; 59/79) fueron los más afectados. El conjunto de datos demográficos y hallazgos prenatales se describen en la tabla 1.

La distribución y la frecuencia de cada tipo de lesión, dependiendo de la prueba diagnóstica realizada, se exponen en las figuras 2-4. Globalmente, la mayoría de malformaciones detectadas fueron del tipo MCVAP tanto en la ecografía

como en la TC. Con menor frecuencia, se identificaron lesiones híbridas MCVAP/secuestro (25%), secuestro pulmonar extralobar o intralobar (12% y 5%, respectivamente) e hipersuflación lobar congénita (2%) (figs. 2 y 3).

La concordancia entre las tres pruebas diagnósticas se hizo en base a las siguientes variables:

## Quistes

El estudio de concordancia en la detección de lesiones quísticas ofreció unos resultados de concordancia pobre (índice Kappa 0,10) entre la ecografía prenatal y el estudio AP. Por otra parte, se identificó una concordancia moderada (Kappa 0,55) entre TC y AP. La concordancia entre las dos pruebas de imagen, ecografía y TC, fue discreta (Kappa 0,26) (fig. 5). La sensibilidad y la especificidad para la detección de quistes mediante ecografía fueron del 100% y del 9%, respectivamente. En cuanto a la TC, la sensibilidad fue del 100% y la especificidad del 50%.

## Localización

La concordancia entre ecografía y TC respecto a la lateralidad de las lesiones fue muy buena. El índice Kappa simple para localización en pulmón derecho fue de 0,92 (IC 95%: 0,8314-1,0), y de 0,96 (IC 95%: 0,8947-1,0) para el izquierdo ( $p < 0,0001$ ). En las malformaciones bilaterales ( $n=2$ ) la concordancia entre ambas pruebas fue perfecta (índice Kappa 1). En un análisis más pormenorizado por lóbulos pulmonares, la concordancia para el lóbulo superior derecho fue de 0,34, para el lóbulo medio de 0,03, y el lóbulo inferior derecho mostró la mayor concordancia (Kappa 0,80). En el pulmón izquierdo, el lóbulo superior presentó un índice Kappa de 0,50 y en el lóbulo inferior fue más sustancial (0,74).

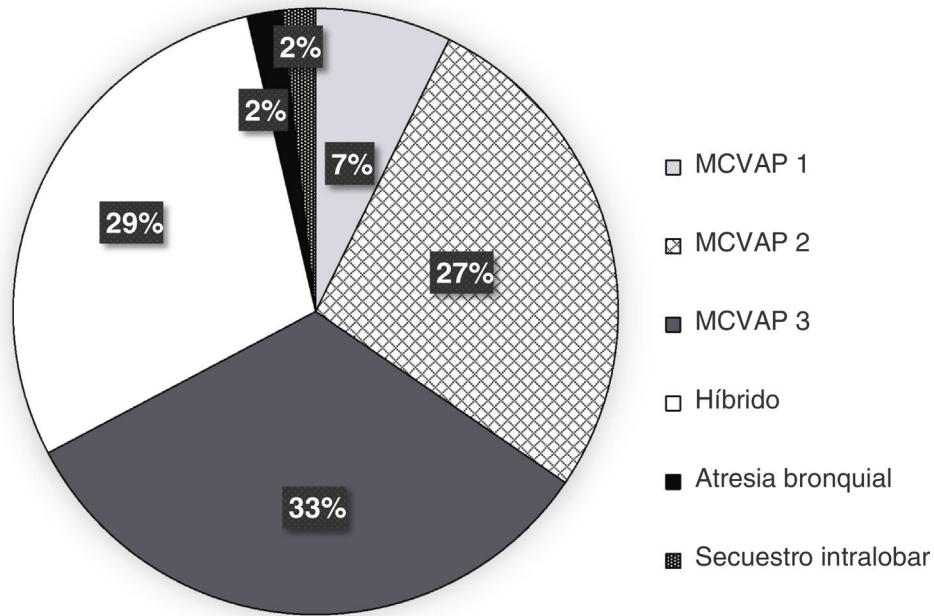


Figura 2 Distribución de las MPC diagnosticadas por ecografía prenatal.

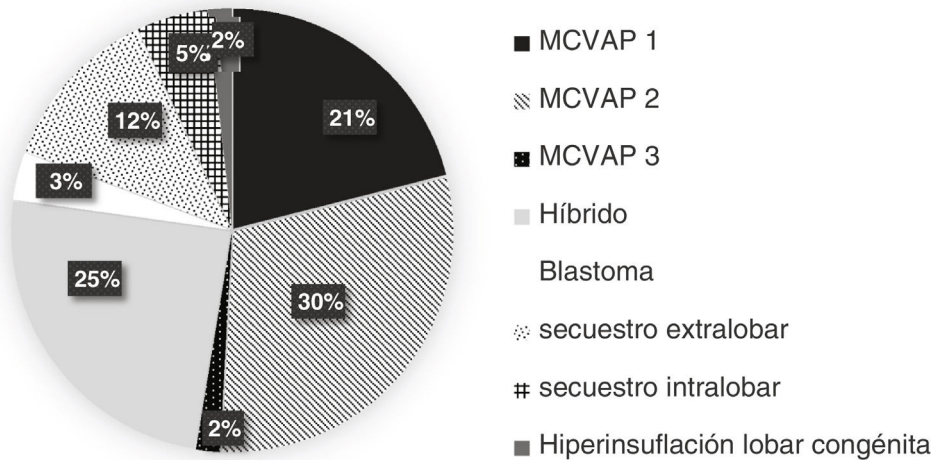


Figura 3 Distribución de los diagnósticos tomando como referencia la TC torácica.

### Vascularización sistémica

La concordancia entre ecografía/AP y ecografía/TC en la detección de irrigación arterial sistémica fue moderada (Kappa 0,51 y 0,49, respectivamente). Esta fue mayor en la comparación entre TC y AP (Kappa 0,66) (fig. 5). La sensibilidad fue del 60% y la especificidad del 89% para la detección vascularización sistémica mediante ecografía prenatal. En el caso de la TC, la sensibilidad fue del 85% y la especificidad del 84%.

### Diagnóstico de presunción por imagen

Teniendo en cuenta la existencia de cierta disparidad en el número de posibles diagnósticos dependiendo de cada prueba (6 en ecografía, 8 en TC y 10 en AP; tabla 2), hemos encontrado una concordancia pobre entre el diagnóstico por TC y el definitivo por AP (Kappa 0,16). En la comparación entre ecografía/AP y ecografía/TC la concordancia fue discreta: Kappa 0,22 y 0,20, respectivamente (fig. 5).

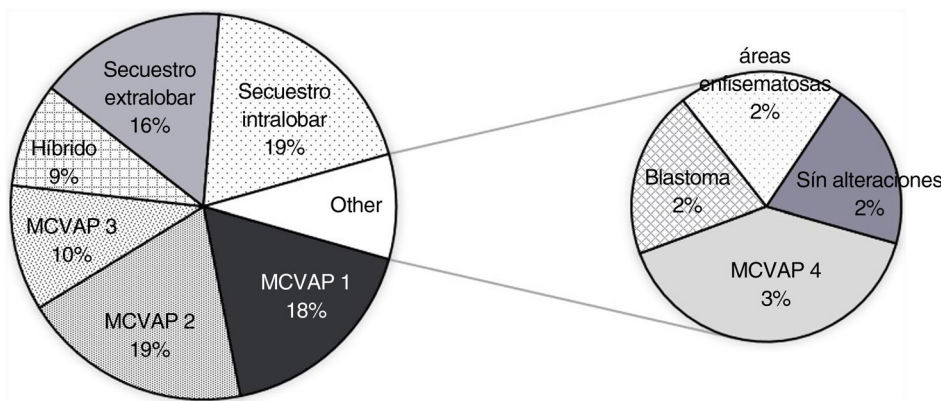


Figura 4 Distribución de los diagnósticos según el estudio AP.

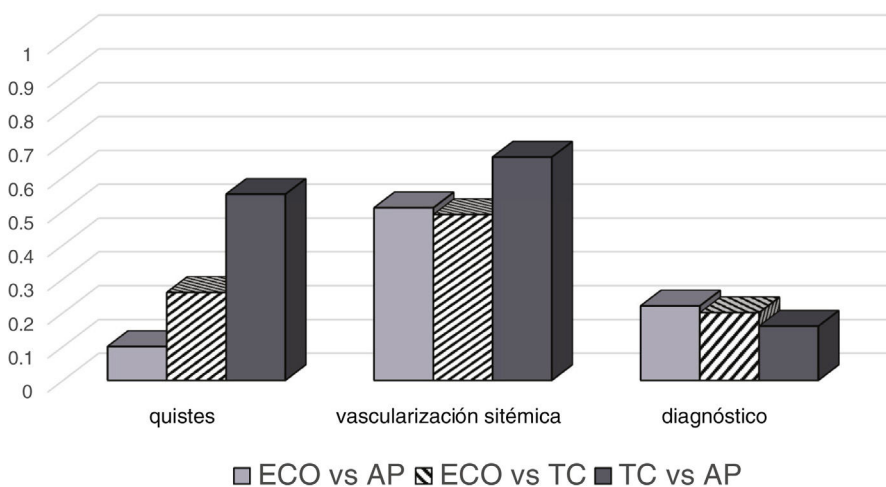


Figura 5 . Concordancia entre las diferentes pruebas en las variables analizadas

Tabla 2 Distribución de los diagnósticos según los diferentes estudios

AP	Ecografía	TC
10 MCVAP 1	1 Hib, 2 MCVAP 1, 5 MCVAP 2, 2 MCVAP 3	5 MCVAP 2, 5 MCVAP 1
1 blastoma	MCVAP 3	MCVAP / blastoma
11 MCVAP 2	1 Hib, 1 MCVAP 1, 2 MCVAP 2, 6 MCVAP 3, 1 ND	1 Hib, 3 MCVAP 1, 7 MCVAP 2
6 MCVAP 3	1 Hib, 3 MCVAP 2, 2 MCVAP 3	2 Hib, 1 MCVAP 1, 1 MCVAP 2, 1 MCVAP 3, 1 MCVAP / blastoma
2 MCVAP 4	1 MCVAP 1, 1 MCVAP 2	2 MCVAP 1
5 Hib	1 Hib, 1 MCVAP 2, 2 MCVAP 3, 1 ND	4 Hib, 1 MCVAP 2
9 SEL	7 Hib, 1 SIL, 1 MCVAP 3	7 SEL, 2 SIL
11 SIL	4 Hib, 3 MCVAP 2, 4 MCVAP 3	7 Hib, 1 SIL, 1 MCVAP 1, 2 MCVAP 2
1 Sin alt.	1 Hib	1 MCVAP 2
1 área enfisema	1 atresia bronquial	1 HLC

Hib: lesión híbrida; HLC: hiperinsuflación lobar congénita; MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar; ND: sin datos; SEL: secuestro extralobar; SIL: secuestro intralobar; sin alt.: sin alteraciones.

### Discusión

Hemos obtenido unos resultados globales discretos en la concordancia entre el diagnóstico por imagen (ecografía prenatal/TC posnatal) y la AP. La concordancia ha sido mejor cuando se ha analizado la vascularización arterial sistémica, especialmente entre TC y AP, y cuando se agrupaban los

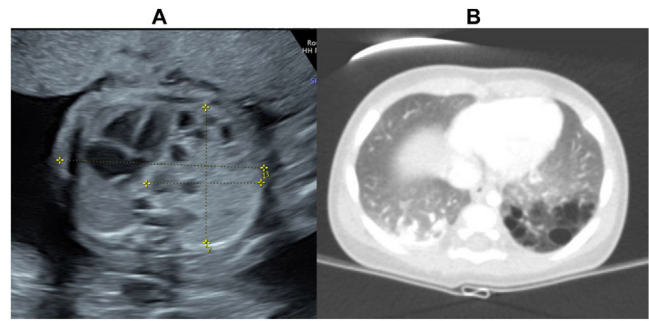
posibles diagnósticos. La aplicación del índice Kappa para determinar la concordancia entre las pruebas de imagen y el diagnóstico histológico es una aportación novedosa de nuestro trabajo. A diferencia de otros recursos estadísticos, el coeficiente Kappa permite la comparación de forma pareada y nos ofrece una información más precisa de la fiabilidad de cada prueba en las variables analizadas. El uso de esta

nueva herramienta puede ser en parte responsable de las diferencias encontradas con otros autores<sup>8,21</sup>.

Resulta evidente la dificultad en proporcionar diagnósticos de presunción con técnicas de imagen, pero basados en criterios histológicos. Por ese motivo, Farrugia et al.<sup>21</sup> propusieron una clasificación de las MPC fundamentada en criterios puramente anatómicos (naturaleza de la lesión, vascularización arterial y drenaje venoso) con la finalidad de reducir las discrepancias entre los hallazgos radiológicos, intraoperatorios y anatomopatológicos. En nuestro estudio hemos seguido un criterio similar, ya que si se disgregaban en exceso las variables y los posibles diagnósticos histológicos, la correlación entre las pruebas de imagen y el resultado AP corría el riesgo de ser muy poco relevante. Además del tipo de lesión (quística o sólida) y su eventual vascularización arterial sistémica, hemos añadido otras variables, como la localización y el diagnóstico de presunción. De esta manera, hemos obtenido una concordancia moderada TC/AP en la detección de lesiones quísticas (Kappa 0,55) y mucho menor entre ECO y AP (Kappa 0,10). La concordancia entre las dos pruebas de imagen fue discreta en este apartado (0,26). La concordancia correspondiente a TC/AP fue sustancial (Kappa 0,66) en la detección de vascularización sistémica de la lesión y, de nuevo, superior a la observada entre ecografía y AP. Ambas pruebas de imagen demostraron una precisión muy buena en la identificación de la localización de las lesiones. Disgregando por lóbulos pulmonares, la mejor concordancia se encontró en los inferiores, especialmente en el lóbulo inferior derecho. Sin embargo, la concordancia ecografía/AP no pasó de discreta cuando se analizó el diagnóstico de presunción. La concordancia fue incluso más baja entre TC y AP (Kappa 0,16), lo que puede resultar contradictorio con los resultados obtenidos relativos al tipo de lesión y su vascularización. Creemos que la dispersión de los diagnósticos, hasta 10 en AP y 8 en TC, puede explicar que este valor fuese tan irrelevante e incluso inferior al de ecografía/AP, donde solo se evaluaron 6 posibles diagnósticos.

Es obvio que las pruebas de imagen son fundamentales en la detección y la descripción de las lesiones pulmonares y en el establecimiento de un diagnóstico de presunción. El diagnóstico por imagen de las MPC ha mejorado sustancialmente en los últimos años, permitiendo una detección más temprana, habitualmente entre las semanas 18 y 22 de gestación<sup>6,21</sup>. La mayoría de estos pacientes diagnosticados prenatalmente tienen una buena evolución en el período perinatal<sup>15</sup>. No obstante, la aparición de complicaciones como polihidramnios, hidrops o desplazamiento mediastínico en el 10% de los casos y, por otra parte, la existencia de hasta un 45% de lesiones sintomáticas tras el nacimiento, hacen que el control ecográfico durante la gestación sea indispensable, ya que permite una adecuada planificación del parto y de la atención perinatal<sup>21</sup>. En nuestra experiencia, 7 pacientes (12,5%) se operaron por presentar sintomatología (3 patología infecciosa y 4 respiratoria).

La mayoría de las lesiones pulmonares detectadas tanto por ecografía prenatal como por TC posnatal se clasificaron como MCVAP (figs. 2 y 3), como ocurre en la mayoría de las series publicadas<sup>6,8,12</sup>. En cuanto al diagnóstico histológico, nuestro trabajo ofrece también una distribución muy similar a la encontrada en la literatura, siendo la malfor-



**Figura 6** Imagen de ecografía prenatal (A) y TC posnatal (B) de MCVAP tipo 2 en el lóbulo inferior izquierdo.

mación más frecuente el tipo MCVAP, seguido de secuestro pulmonar y de las malformaciones híbridas<sup>22</sup> (fig. 4). Las MCVAP incluyen un espectro de anomalías que van desde lesiones quísticas de diferente tamaño hasta masas sólidas de tipo adenomatoideo<sup>9</sup>. Se ha demostrado que las lesiones con quistes grandes (> 2 cm) pueden malignizar con el paso del tiempo, siendo especialmente relevante la posible transformación en blastoma pleuropulmonar (BPP) de la lesión tipo 4 de Stocker con grandes quistes multiloculares<sup>9</sup>. En nuestra serie, dos pacientes presentaron lesiones sospechosas de BPP, y uno fue confirmado histológicamente. Se han identificado ciertos factores de riesgo de BPP, como la presentación con neumotórax junto con quistes de gran tamaño multifocales y bilaterales<sup>1</sup>. En este sentido, tiene especial relevancia la muy buena concordancia demostrada en nuestro estudio entre ecografía prenatal y TC posnatal en la identificación de la localización y la bilateralidad de las lesiones. Además, hemos observado un predominio de las MPC en el pulmón izquierdo y en los lóbulos inferiores, similar a lo publicado recientemente<sup>6,15</sup>. Este hecho podría explicarse por la afectación mayoritaria de los lóbulos inferiores en algunas de las entidades más frecuentes, como son las MCVAP y los secuestros broncopulmonares (fig. 6).

Este estudio tiene algunas limitaciones, como su naturaleza retrospectiva y el tratarse de una cohorte con un número de casos relativamente reducido. Por otra parte, aunque la revisión ulterior de las ecografías prenatales no fue posible, sí lo fue en el caso de los diagnósticos realizados con TC posnatal (revisión posterior por radióloga experta sin conocimiento de la AP) y en el diagnóstico histológico (revisión por patóloga experta de las muestras para estudio microscópico).

En conclusión, el grado de concordancia entre la ecografía prenatal y la AP dista mucho de convertir esta prueba de imagen como la única para la toma de decisiones terapéuticas en el período perinatal y posnatal en los pacientes diagnosticados de MPC. Por otra parte, la TC posnatal ofrece una concordancia sustancial con el estudio histológico, especialmente en la detección de vascularización sistémica, y nos aporta datos predecibles sobre la anatomía y la localización de la lesión. Los datos aportados por la TC pueden ser muy útiles en la planificación de la cirugía, tanto urgente como electiva, que se deberá realizar en aquellos pacientes sintomáticos o con lesiones sospechosas de malignidad<sup>12,23</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Agradecemos la colaboración en el apartado estadístico de Carmen Romero Ferreiro, y a la Dra. María Eneyr Gómez Montes por facilitarnos material fotográfico.

## Bibliografía

- Móndejar-López, P., y Sirvent-Gómez, J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea [consultado 28 Dic 2021]. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18\\_malformaciones\\_pulmonares.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_malformaciones_pulmonares.pdf)
- Macchini F, Borzani I, Cavalli S, Morandi A, d'Angelo ID, Zanini A, et al. Thoracoscopic resection of congenital lung malformation: Looking for the right preoperative assessment. *Eur J Pediatr Surg.* 2020;30:452–8.
- Gornall AS, Budd JLS, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ. Congenital cystic adenomatoid malformation: Accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn.* 2003;23:997–1002.
- King A, Lee TC, Steen E, Olutoye OO, Belfort MA, Cassady CI, et al. Prenatal imaging to predict need for urgent perinatal surgery in congenital lung lesions. *J Surg Res.* 2020;255:463–8.
- Hermelijn SM, Dragt OV, Bosch JJ, Hijkoop A, Riera L, Ciet P, et al. Congenital lung abnormality quantification by computed tomography: The CLAQ method. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:3152–61.
- Style CC, Mehollin-Ray AR, Verla MA, Olutoye OO, Lau PE, Johnson BL, et al. Accuracy of prenatal and postnatal imaging for management of congenital lung malformations. *J Pediatr Surg.* 2020;55:844–7.
- Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: Informing best practice. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23:270–7.
- Mon RA, Johnson KN, Ladino-Torres M, Heider A, Mychaliska GB, Treadwell MC, et al. Diagnostic accuracy of imaging studies in congenital lung malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2019;104:F372–7.
- Stocker J. Congenital pulmonary airway malformation: A new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology.* 2002;41 Suppl 2:424–30.
- Kane SC, Ancona E, Reidy KL, Palma-Dias R. The utility of the congenital pulmonary airway malformation-volume ratio in the assessment of fetal echogenic lung lesions: A systematic review. *Fetal Diagn Ther.* 2020;47:171–81.
- Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol.* 2009;36:363–76.
- Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C, et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev.* 2012;13:162–71.
- Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44:14–30.
- Criss CN, Musili N, Matusko N, Baker S, Geiger JD, Kunisaki SM. Asymptomatic congenital lung malformations: Is nonoperative management a viable alternative? *J Pediatr Surg.* 2018;53:1092–7.
- Beksac MS, Fadiloglu E, Tanacan A, Unal C, Tepe NB, Aydın E, et al. Outcomes of cases of prenatally-diagnosed congenital pulmonary airway malformation. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2019;41:654–9.
- Lam FKF, Lau CT, Yu MO, Wong KKY. Comparison of thoracoscopy vs. thoracotomy on musculoskeletal outcomes of children with congenital pulmonary airway malformation (CPAM). *J Pediatr Surg.* 2021;56:1732–6.
- Pio L, Rosati U, Avanzini S, Pini Prato A, Torre M, Disma NM, et al. Complications of minimally invasive surgery in children: A prospective morbidity and mortality analysis using the Clavien-Dindo classification. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2017;27:170–4.
- Nasr A, Bass J. Thoracoscopic vs open resection of congenital lung lesions: A meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2012;47:857–61.
- Duron V, Zenilman A, Griggs C, DeFazio J, Price JC, Fan W, et al. Asymptomatic congenital lung malformations: Timing of resection does not affect adverse surgical outcomes. *Front Pediatr.* 2020;8:35.
- Harris PA, Taylor R, Thielke R, Payne J, Gonzalez N, Conde JG. Research electronic data capture (REDCap) — a metadata-driven methodology and workflow process for providing translational research informatics support. *J Biomed Inform.* 2009;42:377–81.
- Farrugia MK, Raza SA, Gould S, Lakhoo K. Congenital lung lesions: Classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology. *Pediatr Surg Int.* 2008;24:987–91.
- Kunisaki SM, Saito JM, Fallat ME, St. Peter SD, Lal DR, Karmakar M, et al. Fetal risk stratification and outcomes in children with prenatally diagnosed lung malformations: Results from a multi-institutional research collaborative. *Ann Surg.* 2022;276:e622–30.
- Yousef N, Mokhtari M, Durand P, Raimondi F, Migliaro F, Letourneau A, et al. Lung ultrasound findings in congenital pulmonary airway malformation. *Am J Perinatol.* 2018;35:1222–7.