

## Enfermedad Adenomatoidea Quística del Pulmón: presentación de un caso.

### Pulmonary cystic adematosus malformation: a case presentation.

*Yordanka Rodríguez Carballo,<sup>I</sup> Elizabeth de la Caridad López,<sup>II</sup> Noemí Rodríguez Rubio.<sup>III</sup>*

#### Resumen

La enfermedad adenomatoidea quística congénita, es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la proliferación desordenada de células mesenquimatosas pulmonares, con formaciones quísticas. Se reporta el caso de un recién nacido, masculino, con signos de insuficiencia respiratoria desde el nacimiento, sin diagnóstico prenatal, que fallece a las 5 horas y 30 minutos de vida. Se realiza necropsia y estudios histológicos en los cuales se informa: Enfermedad Adenomatoidea Quística Pulmonar Tipo III, Linfangiectasia septal focal y malformaciones somáticas. Se realiza una revisión bibliográfica, se comenta la génesis de esta anomalía y la evolución clínica del paciente.

**Palabras clave:** Malformación, adenomatoidea, quística, pulmonar.

#### Abstract

Adenomatoidea cystic disease is a very rare disease characterized by inappropriate proliferation of mesenchymal lung elements with formation of cysts. This is a male neonate with severe respiratory failure at birth without prenatal diagnosis who died five hours later. The pathologic and histological study show: Congenital cystic adematoide malformation of the lung type III, Septal focal Lymphangiectasis and somatic malformations. A literature review was performed, the genesis of the anomaly and the clinical evolution was discussed.

**Keywords:** Pulmonary, cystic, adematosus, malformation.

<sup>I</sup> Doctora en Medicina. MSc. Atención Integral al niño. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Profesor Instructor. Hospital Ginecobiétrico “Eusebio Hernández Pérez”. La Habana. Cuba.

<sup>II</sup> Doctora en Medicina. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Profesor Asistente. Hospital Ginecobiétrico “Eusebio Hernández Pérez”. La Habana. Cuba.

<sup>III</sup> MsC. Atención Integral al Niño y MsC. en Enfermería. Especialista de Primer Grado en Enfermería Materno-Infantil. Profesor Asistente. Hospital Ginecobiétrico “Eusebio Hernández Pérez”. La Habana. Cuba.

## Introducción

La Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar (MAQP), es considerada una rara malformación congénita pulmonar, que consiste en un hamartoma torácico generado por un trastorno embrionario que acontece entre la 5ta y 6ta semana de gestación. La MAQP surge por un cese en la maduración bronquiolar con un excesivo crecimiento del mesénquima pulmonar y supresión de la diferenciación alveolar.<sup>1-3</sup> Se reporta una incidencia que corresponde a 1 de 25000 a 35000 recién nacidos, siendo más frecuente en el sexo masculino. La afectación puede ser unilateral o bilateral.<sup>1-3</sup>

Mediante la ultrasonografía, se puede realizar el diagnóstico prenatal en los controles obstétricos rutinarios. Sin embargo, hay lesiones que no son identificadas en los exámenes ultrasonográficos prenatales y no presentan síntomas al nacimiento, que son identificadas en etapas posteriores de la vida o post-mortem. En la actualidad estas lesiones son manejadas con una adecuada evaluación, diagnóstico y tratamiento. Con el advenimiento de la cirugía fetal, neonatos con casos severos pueden sobrevivir.<sup>4-6</sup>

Con la presentación del caso que se reporta se desea explicar la evolución clínica del paciente y la génesis de esta anomalía.

## Presentación de caso

Se presenta un neonato masculino nacido a las 36 semanas de gestación, madre de 28 años, sin antecedentes patológicos personales, que durante el primer trimestre apareció en el ultrasonido prenatal disociación entre la edad gestacional y el largo del fémur, y en el segundo trimestre del embarazo presentó amenaza de parto pretérmino. Nace por parto distóxico (cesárea) debido a cesárea anterior en inicio de trabajo de parto y presentación pelviana con peso adecuado. En el momento del nacimiento presenta pobre esfuerzo respiratorio y bradicardia, obteniendo una puntuación de Apgar al primer minuto de 5 puntos y al quinto minuto de 8 puntos.

Al examen físico se encuentran algunos signos dismórficos tales como fontanela amplia, orejas de implantación baja, nariz pequeña, frente amplia, microneurognatia, hipertelorismo, puente nasal plano. Además ruidos cardíacos arrítmicos con tono bajo y soplo sistólico grado II-III/VI en mesocardio y foco pulmonar, pulsos femorales débiles y miembros superiores e inferiores cortos y edematosos.

Se recibe en la terapia intensiva neonatal, iniciando tratamiento hídrico, drogas vasopresoras y apoyo ventilatorio. En la radiografía de tórax (Figura 1) se observan zonas de radiopacidad difusa en ambos campos pulmonares. Fue valorado por cardiología

planteando la posibilidad de una cardiopatía congénita cianótica ducto-dependiente, para lo cual recibió una dosis de Prostin. Fallece a las 5 horas y 30 minutos de vida.

**Figura 1.** Radiografía donde se observan zonas de radiopacidad difusa en ambos campos pulmonares.



Se realiza necropsia y estudios histológicos, en los cuales se informa:

La presencia de una Enfermedad Adenomatoidea Quística Pulmonar tipo 3 donde se observa superficie irregular, finamente granulosa con pequeñas lesiones, algunas puntiformes azulosas que parecen corresponder con quistes distribuidos en casi todos los lóbulos pulmonares en ambos pulmones, y la presencia de linfangiectasia septal focal. (Figura 2)

**Figura 2.** Se observa superficie irregular, finamente granulosa, algunas puntiformes que corresponden con quistes distribuidos en los lóbulos pulmonares.



Se describen deformidades externas tales como prominencia de hueso frontal, orejas de implantación

baja, hipertelorismo, microretrognatia, cuello corto y puente nasal plano. Se observa además una separación de los huesos del cráneo con estrechamiento de fontanela, que al comenzar la extracción se aprecia salida de parte de circunvolución cerebral con exposición de meninges que impresiona pueda corresponder con herniación por edema encefálico severo y posible hidrocefalia.

Se reportan otros hallazgos: Esbozo del bazo, dilatación de la aurícula derecha, ductus arterioso permeable, depósitos amarillentos en las costillas que impresiona puedan corresponder con tejido graso inmaduro y congestión visceral generalizada.

**Concluyendo:** enfermedad adenomatoidea quística

**Tabla 1.** Clasificación histológica de la MAQP descrita por Stocker y cols. 2002

Frecuencia (%)	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Tamaño del quiste (cm)	1-3	>65	20-25	8	2-4
Células epiteliales	0,5	10	2,5	1,5	7
Espesor (mm) del músculo liso en los quistes	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto, con células	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto	Ciliado, cuboidal, columnar	Ciliado, columnar	
Células mucosas	100-500	100-300	50-100	0-50	25-100
Cartílago	En el 100% de los casos	En el 33% de los casos	Ausentes	Ausentes	Ausentes
Músculo estriado	En el 100% de los casos	En el 5-10% de los casos	Ausente	Ausente	Raro
	Ausente	Ausente	Presente (5% de los casos)	Ausente	Ausente

La clasificación utilizada para el diagnóstico prenatal fue descrita por Adzick en 1985 que la divide en: macroquística (quistes > 5 mm) y microquística (quistes < 5 mm).<sup>8,9</sup>

Las manifestaciones clínicas pueden ser variables. Lo habitual es el cuadro de dificultad respiratoria progresivo pudiendo encontrar al examen físico abombamiento del hemitórax afectado, disminución del murmullo vesicular, ruidos cardíacos apagados, impresión de hepatoesplenomegalia por hiperexpansión del tórax.<sup>9-14</sup>

En la radiografía de tórax observamos desplazamiento del mediastino hacia el lado contrario, imágenes loculadas y translúcidas en el lado afectado y son frecuentes los síndromes de escapes aéreos.<sup>7,9,11,14</sup>

Se han encontrado asociaciones en un 20% de los casos. Las más frecuentes son las uropatías (agenesia o disgenesia renal), malformaciones anorrectales, hernia diafragmática y anomalías cardíacas. Otras que se han reportado son alteraciones del SNC, onfalocele y gastroquisis. Se ha observado un aumento de la incidencia de cromosomopatías.<sup>4,8-10,14</sup>

pulmonar tipo III y linfangiectasia septal focal con malformaciones somáticas.

### Discusión

La MAQP fue descrita por vez primera en 1687 por Bartholinui y la primera descripción en la literatura se realiza en 1949 por Chin y Tang.<sup>4</sup> Constituye el 95% de las lesiones congénitas del pulmón, y el 25% de las malformaciones congénitas pulmonares. El diagnóstico prenatal se hace por ultrasonido de rutina entre las 16 y 22 semanas.<sup>1,6-9</sup>

La clasificación histológica fue descrita por Stocker y cols. en 1977; el mismo autor en el 2002 amplió esta clasificación.<sup>7-10</sup> (Tabla 1)

Si bien en el caso presentado no existe diagnóstico prenatal de la malformación, es posible realizarlo por ultrasonografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética. Cuando no existe diagnóstico prenatal y el paciente se encuentra asintomático al nacimiento suele hacerse el diagnóstico en etapas posteriores de la vida, debido a la aparición de infecciones pulmonares recurrentes.<sup>4,7,14,15</sup>

El pronóstico depende principalmente del tamaño de la masa pulmonar siendo signos de mal pronóstico el hidrops fetal, la grave insuficiencia respiratoria al nacer, las variantes MAQP tipo 0 y III, la asociación con síndromes genéticos y la presencia de hipoplasia pulmonar.<sup>1-4,7-10,14-16</sup>

El diagnóstico diferencial incluye la hernia diafragmática congénita, el secuestro pulmonar, el quiste broncogénico, la linfangiectasia pulmonar y el enfisema lobar congénito.<sup>9,12,17,18</sup>

Cuando el diagnóstico es prenatal diferentes tratamientos se están realizando como son la terapia con corticoides y las técnicas quirúrgicas de resolución in útero (cirugía abierta para resección quirúrgica,

drenaje toracoamniótico, ablación intersticial con láser, ablación vascular con láser).<sup>1,7,9,10,15-19</sup>

El tratamiento postnatal depende de la sintomatología del paciente, pues requieren nacer en un centro de referencia evaluado por un equipo multidisciplinario; en las formas severas, debe considerarse la utilización de la ventilación oscilatoria de alta frecuencia por la asociación con hipertensión pulmonar neonatal y se cree que 6 de 9 recién nacidos requieren lobectomía en la primera semana de vida.<sup>5,8-10</sup> Cuando la clínica inicia luego de la etapa neonatal o en pacientes asintomáticos el tratamiento quirúrgico es controversial por las complicaciones quirúrgicas, sin embargo teniendo en cuenta la posibilidad de malignización de los quistes, se aconseja tratamiento quirúrgico (lobectomía

abierta o laparoscópica y escisión o fulguración con láser), que dependerá del tipo y localización de la MAQP.<sup>7,9,11,12,17</sup>

### **Conclusiones**

La Enfermedad Adenomatoidea Quística Pulmonar (MAQP) considerada una rara malformación congénita puede ser diagnosticada prenatalmente mediante la ultrasonografía. Sin embargo cuando no existe diagnóstico prenatal y el paciente se encuentra asintomático al nacimiento suele hacerse el diagnóstico en etapas posteriores de la vida debido a la aparición de infecciones pulmonares recurrentes. El tratamiento postnatal va a depender de la sintomatología del paciente.

### **Referencias bibliográficas**

1. Kumar J, Anilkumar MG, Shivamurthy YL, Prashanth M. Congenital cystic adenomatoid malformation presenting as lung abscess in a child. *Tuberk Toraks.* 2012;60(4):389-392.
2. Keller R., Guevara S., Farmer D. Surgical Disorders of the Chest and Airways. En Christine A. Gleason, Sherin U. Devaskar. Avery's diseases of the newborn. Novena edición, Editorial Elsevier, Filadelfia, 2012.672 -697.
3. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Gonzalez H, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *Jornal de Pediatria.* Sociedade Brasileira de Pediatria. 88(02).
4. Gracia R, Santana C, Herrera M, Urbón A, Ayala J, Jiménez A. Malformación Adenomatoidea Quística: Dos formas clínicas de presentación. Hospital General De Segovia. Segovia. *Bol Pediatr.* 2000;40:176-180.
5. Rossel K, Salinas R, Kakarieka E, Espinosa A. Malformacion adenomatoide quística pulmonar del recién nacido. *Rev Chil Pediatr.* 1996; 67 (4); 167-171.
6. Cuerva M, Herrero B, Gil M, Lacoponi S, Rodríguez R, González A. Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar congénita. Consecuencias de su diagnóstico prenatal. *Ginecol Obstet Mex.* 2013.81:29-33.
7. Fajardo F, Peralta I, Jiménez J, Olivas M. Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar. Reporte de un Caso. *Boletín Clínica Hospital Infantil Edo Son.* 2010. 27(1): 67-73.
8. Reynoso E, Hernández B, Barriga J, Barrera I. Malformación adenomatoide quística en un recién nacido. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Médica Del Hospital General de Mexico.* 2008. 71(1).36 – 4.
9. Bianchi D, Crombleholme T, D'Alton M, Cystic Adenomatoid Malformation. En *Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient.* Editorial McGraw-Hill. Filadelfia. Primera edición. 2000. SECTION D: Cap. 37.
10. Antón J, Fernández R, Cano I, Rodríguez J, Cuadros J, Berchi F. Malformación adenomatoidea quística pulmonar con irrigación arterial sistémica. *Anales Españoles de Pediatría* 1999.50:185-186.
11. Finder J, Michelson P. Disorders of the Respiratory Tract - Congenital Disorders of the Lung. En Robert M. Kliegman, Richard E. Behrman, Hal B. Jenson, Bonita F. Stanton. *NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS.* 8th Edition, Editorial Saunders, Filadelfia, 2007. Cap 392.3
12. Barber M, Hijano J, Eguiluz I, Alonso L, Gallo M. Adenomatosis quística pulmonar. Revisión bibliográfica. *Clin Invest Gin Obst.* 2001; 28(2):67-69.
13. Morales L, Ribó JM, Tardío E. Malformaciones broncopulmonares. En M. Cruz. Nuevo Tratado de Pediatría de Cruz. Editorial Océano. Décima edición. España. 2010. Sección 16:1375-1379
14. Gerardo J., Osorio J., Reyes D. Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar Congénita. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Revista Medica Hondureña.* 1995.63(1).
15. Sola A. Descubriendo las necesidades del recién nacido con insuficiencia respiratoria. En: Sola A. *Cuidados Neonatales. Descubriendo la vida de un Recién Nacido Enfermo.* Editorial Edimed. Buenos Aires. 2011. Tomo II. Sección 19: 1005-1010
16. Peña A, Pardo M, Quesada E, Arguelles T. Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar. *Rev. Cubana Obstet Ginecol.* 2012. 38(3).

17. De Agostini M, Levy R, Malformación adenomatosa quística pulmonar. Diagnóstico prenatal y evolución de un caso. Revista Médica del Uruguay. 2005;21 (2).
18. Cincinnati Fetal Center. Congenital cystic Adenomatoid Malformation. Cincinnati Children's. [en linea] 2014 [fecha de acceso 5 de agosto de 2015]. Disponible en: <http://www.cincinnatichildrens.org/service/f/fetal-care/conditions/ccam/default/>
19. Ruano R, Marques M, Assunção E., Kilby M., Tannuri U., Zugaib M. Percutaneous laser ablation under ultrasound guidance for fetal hyperechogenic microcystic lung lesions with hydrops: a single center cohort and a literature review. Prenatal Diagnosis. Sao Paulo. 2012.