

Malformación adenomatosa quística pulmonar. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Nicolás Fernández,¹ Ignacio Zarante²

RESUMEN. Paciente nacido vivo de sexo masculino a quien se le hace diagnóstico prenatal mediante ecografía de malformación adenomatosa quística pulmonar (MAQP). Al momento del nacimiento presenta dificultad respiratoria y neumotórax espontáneo, por lo cual requiere de manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Presenta una evolución satisfactoria y es dado de alta. La MAQP es una entidad poco frecuente, cuya etiología no es clara. Se trata de una lesión hamartomatosa pulmonar por un mal desarrollo del árbol bronquial. Hasta la actualidad, en la literatura los casos reportados no superan los 3,000. El comportamiento es en general benigno y el pronóstico y tratamiento depende del tamaño del quiste.

Palabras clave: Malformación adenomatosa quística pulmonar, congénita, pulmonar, pronóstico, diagnóstico.

ABSTRACT. Male newborn with prenatal diagnosis of cystic adenomatoid malformation of the lung (CAML). Immediately after delivery the patient presents dyspnea and spontaneous pneumothorax. For that reason it is hospitalized into the Neonatal Intensive Care Unit. After a good recovery it is discharged from the Hospital. The CAML is a very rare pathology whose etiology is not well understood. It is a hamartomatous abnormality that develops from the bronchi. In the literature are not more than 3,000 cases reported until today. It is characterized as a benign entity and the prognosis and treatment depend directly of the size of the cyst.

Key words: Cystic adenomatoid malformation of the lung, congenital, lung, prognosis, diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatosa quística pulmonar (MAQP) es una entidad recientemente descrita. Fue mencionada por primera vez por Ch'in y Tang en el año de 1949.¹ En 1962, Kwittken y Reiner hicieron las primeras descripciones histológicas. Sólo hasta el año de 1975 fue diagnosticada y reportada por primera vez de forma prenatal por Garret, et al.² En el año de 1977, Stoker propuso la clasificación actualmente utilizada teniendo como principal criterio el tamaño de las lesiones. Dicha clasificación fue modificada nuevamente en los años noventa y en la actualidad se usa como factor pronóstico del manejo quirúrgico.

Adzick, et al, propusieron una clasificación diferente en el año de 1985 basada en los hallazgos ecográficos prenatales. Hasta la actualidad, el grupo con mayor cantidad de casuística es el de Adzick, et al.³

PRESENTACIÓN DEL CASO

Producto de gestante de 25 años de edad G3P3A0, natural y procedente de Bogotá, quien cursa con embarazo de 36 semanas por amenorrea confiable. El embarazo tuvo un curso natural normal sin enfermedades agudas, no exposiciones a factores físicos evidentes ni a medicamentos o tóxicos. La paciente niega metrorragia.

Durante los controles prenatales en la ecografía prenatal del segundo trimestre se evidencia una imagen de contornos bien definidos de características quísticas en hemitórax izquierdo de aproximadamente 11 mm de diámetro mayor. El volumen de líquido amniótico fue reportado como normal. Los seguimientos ecográficos en las siguientes dos oportunidades no mostraron cambios significativos en el tamaño y forma de la lesión, por lo cual se dio manejo expectante.

Inició trabajo de parto de forma espontánea y se realizó cesárea por iterativa. Producto de sexo masculino de 2,900 g (P75-90), talla de 50 cm (P50), perímetro cefálico

¹ Médico y Cirujano Pontificia Universidad Javeriana.

² Médico Genetista.

Instituto de Genética Humana
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Javeriana
Bogotá – Colombia
Carrera 7ª No 40-62.

Correspondencia y solicitud de sobretiros:

Nicolás Fernández: Tel: 3208320 ext 2787. Carrera 7ª No 40-62

E-mail: fernandez.j@javeriana.edu.co

de 34 cm (P75-90), perímetro torácico 32 cm (P50) y perímetro abdominal de 31 cm. El puntaje de APGAR fue de 6/10 8/10 y un Ballard de 36 semanas. Los hallazgos iniciales al examen físico positivos son un pectum carinatum. Al nacimiento presenta hipotonía y un compromiso de la función respiratoria para un puntaje de Silverman de 6/10, por lo cual requiere manejo con ventilación asistida y es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos donde se inicia manejo farmacológico con surfactante.

Ante los hallazgos radiológicos iniciales, se considera la posibilidad de una neumonía adquirida *in-utero*, por lo cual se inicia manejo empírico de antibioticoterapia. A las 24 horas de vida el paciente se encuentra estable hemodinámicamente, pero persiste la dificultad respiratoria, por lo cual continúa el soporte ventilatorio. Se toman gases arteriales que muestran acidosis respiratoria no compensada.

A las 72 horas de vida se evidencia neumotórax pequeño anterior izquierdo que resuelve espontáneamente y la acidosis respiratoria se encontraba compensada (Figura 1). Al quinto día de vida, el paciente presenta anemia con hemoglobina de 6.8 mg/dL, por lo cual requiere transfusión. A los 10 días de vida se realiza un ecocardiograma que demuestra hipertensión pulmonar moderada de 46 mmHg y un foramen oval permeable. En la ecografía transtorácica se ve un aumento generalizado de la ecogenicidad pulmonar izquierda, probablemente por consolidación y/o atelectasia con una discreta elevación de los hemidiafragmas. Asociado se confirma la presencia



Figura 1. Radiografía simple de tórax anteroposterior. Se observa una desviación de la silueta cardiomedíastínica hacia el hemitórax derecho. Presencia de una imagen quística a nivel del lóbulo superior del hemitórax izquierdo de bordes bien definidos con centro radiolúcido. Las demás estructuras osteoarticulares y cámara gástrica lucen de apariencia normal.

de una imagen quística de contornos bien definidos de 17 mm de diámetro proyectada hacia el ápice del pulmón izquierdo que desvía el mediastino al lado contralateral.

En la tomografía axial computarizada, tomada a los 9 días de vida, se visualiza en la ventana para parénquima pulmonar una imagen quística de aproximadamente 17 mm de diámetro mayor de contornos bien definidos con nivel hidroaéreo localizada en el ápice pulmonar izquierdo. El corazón y los grandes vasos se encuentran desviados por la masa (Figura 2).

Posterior a la TAC se logra la extubación del paciente, el cual presenta saturaciones satisfactorias con cánula nasal. Y el proceso neumónico resolvió sin complicaciones. Se inició vía oral tolerada adecuadamente. El paciente fue progresando clínicamente de su dificultad respiratoria y fue dado de alta a los 25 días de vida.

Se hizo una impresión diagnóstica de:

1. Malformación adenomatosa quística pulmonar apical izquierda.
2. Hipoplasia pulmonar derecha
3. Hipertensión pulmonar moderada.
4. Neumonía *in-utero* resuelta.
5. Neumotórax resuelto.
6. Anemia resuelta.

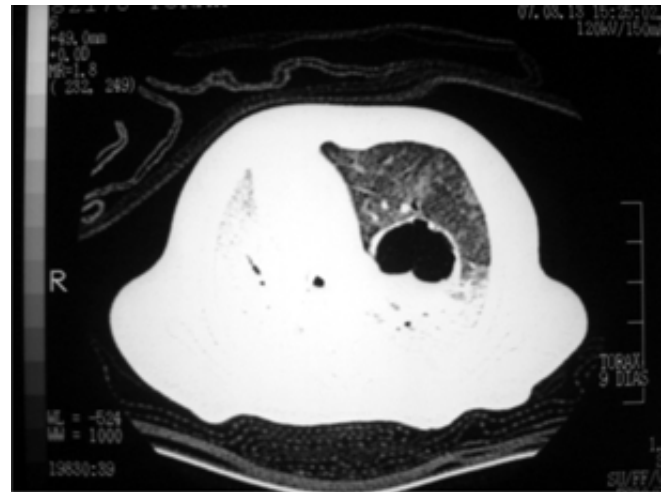


Figura 2. Tomografía axial computarizada, ventana de parénquima pulmonar, corte sagital a la altura de T6. Se observa una imagen quística hipodensa con nivel hidroaéreo en su interior de bordes bien definidos sin septos en su interior de aproximadamente 17 mm de diámetro mayor en el lóbulo superior apicoposterior del hemitórax izquierdo. En el parénquima que circunscribe la lesión se observa una imagen hiperdensa que sugiere ocupación alveolar secundaria posiblemente a un proceso neumónico concomitante. Se observa desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax derecho.

Actualmente, el paciente se encuentra en manejo médico a la espera de ganancia de peso y estabilización de la función pulmonar para ser llevado a corrección quirúrgica más adelante.

DISCUSIÓN

La MAQP se trata de una entidad poco frecuente. Para el año de 1993 sólo había alrededor de 150 casos reportados en la literatura.^{1,4} Corresponde al 25% de las malformaciones congénitas pulmonares y al 95% de las lesiones congénitas quísticas pulmonares. Se presenta por igual en los dos sexos y no existe predilección de lateralidad. Se considera que su transmisión es esporádica, sin asociación con ningún tipo de teratógenos.

Por lo general es una patología que se presenta de forma aislada. En el 20% de los casos se han encontrado asociaciones especialmente con anomalías del tracto genitourinario (agenesia renal e hipoplasia renal). En cuanto a anomalías cardiovasculares, la más frecuente es ductus arterioso persistente. Otras anomalías descritas son: síndrome de Pier-Robin, hemivértebras, estenosis pilórica y hernia diafragmática.⁵ La anasarca es un hallazgo que se encuentra con frecuencia en los pacientes con MAQP. La presentación de neumotórax espontáneo es poco frecuente, sin embargo en el caso descrito se presentó un neumotórax anterior espontáneo.

No es clara la etiología de la MAQP, sin embargo se trata de una alteración hamartomatosa en la que se compromete el desarrollo embrional pulmonar. La formación del mesénquima pulmonar genera una alteración en la ramificación bronquial, dando origen a lesiones quísticas. En los estudios histológicos, los tejidos observados presentan una maduración adecuada. En otras palabras, la MAQP se define como una detención en el desarrollo pulmonar que afecta un solo segmento. No existe un estudio satisfactorio que reporte sobre la incidencia de esta patología; sin embargo se considera que se encuentra entre 1 en 10,000 a 1 en 35,000.⁶

CLASIFICACIÓN

En los casos descritos en pacientes adultos, además de los componentes histológicos normales (epitelio pseudoestratificados y glándulas secretoras) se ha encontrado una gran infiltración de células inflamatorias, hallazgo no presente en los pacientes en edad pediátrica con MAQP. Kwitter et al propusieron una clasificación microscópica de las lesiones en la cual hay tres categorías. En la tipo I se trata de una única masa o múltiples quistes, de gran tamaño, compuestos por un epitelio pseudoestratificado ciliado, circunscrito por músculo liso y tejido elástico. El tipo II corresponde a múltiples quistes pequeños, cuya

pared se compone de epitelio columnar. La tipo III es una masa grande no quística con componentes epiteliales similares a los bronquios fuente. Por lo general, cuando se identifica el tipo II, existe una mayor probabilidad de encontrar otras anomalías asociadas.¹

En la clasificación de Stoker, el principal determinante es el tamaño de la lesión según los hallazgos radiológicos. En la clase I, la más frecuente, los quistes son de 2 a 10 cm de diámetro, rodeados usualmente por pequeños quistes a su alrededor. En la clase II, se asocian otras anomalías y son quistes entre 0.5 a 2 cm. En la clase III el tamaño es menor de 0.5. Ésta se presenta principalmente en los niños y la supervivencia dependerá de qué tan severa sea la hipoplasia pulmonar contralateral. En la clase IV, son quistes que se originan más distales en el árbol bronquial y por lo tanto se ubican más en la periferia.^{1,7} En la clasificación de Adzick también se habla del tamaño de los quistes, si son macro o microquistes dependiendo si superan o son menores de 5 cm.

PRONÓSTICO

Se han utilizado varios métodos para establecer un pronóstico. Cuando se tiene en cuenta la clasificación basada en el patrón histológico, se considera al tipo I como una lesión de buen pronóstico mientras que los tipos II y III se comportan de forma maligna.⁶ Sin embargo, en la actualidad se usa con mayor frecuencia la clasificación de Stoker como determinante del pronóstico. Es así que el tamaño de la lesión resultará indirectamente proporcional al pronóstico del paciente.

En el 6% de los casos puede regresar espontáneamente el quiste *in utero*. En general se considerará, además del tamaño de la masa, como un factor de mal pronóstico el grado de rechazo del mediastino y el desarrollo de *hydrops fetalis* o polihidramnios en la vida fetal *in utero*.^{5,8} A largo plazo, si se supera el periodo neonatal sin complicaciones, los principales eventos que generan una mayor morbilidad en estos pacientes, son las infecciones pulmonares recurrentes y la transformación maligna de los quistes. Es por esto que se prefiere hacer resección del quiste si su tamaño supera los 2 cm de diámetro.

Por lo tanto, el paciente presentado previamente tiene a favor el no haber desarrollado *hydrops fetalis* ni polihidramnios durante el embarazo. Sin embargo, el tamaño del quiste se encuentra en el límite para considerarlo como de mal pronóstico.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

En cuanto a la aproximación imagenológica de estos pacientes, la ecografía prenatal se ha convertido en la mejor

herramienta para el diagnóstico y seguimiento inicial. Mediante los controles ecográficos se puede determinar la regresión de la lesión. De todos modos se recomienda a todos los pacientes que hayan tenido diagnóstico prenatal de MAQP, que se les realice una tomografía al momento del nacimiento para descartar lesiones residuales no visibles mediante la ecografía.¹⁰ En caso de persistir y estar presente al momento del nacimiento, el neonato debe ser valorado con una tomografía axial computarizada y una radiografía simple de tórax en las primeras horas de vida. Se considera la tomografía como la primera línea de seguimiento.^{11,12}

MANEJO

No existen protocolos universales de manejo y cada paciente será tratado según la experiencia individual dispuesta por los especialistas en cada institución. Ha sido bastante controvertido si se debe operar a los pacientes en la fase asintomática. Sin embargo, el tamaño de la lesión por sí sola se considera como el principal indicador para resección quirúrgica. En los reportes en la literatura se ha descrito que la recuperación de estos pacientes es bastante satisfactoria. Se sugiere realizarla entre los 2 y 6 meses de edad. Otros autores como Chow et al sugieren la corrección quirúrgica antes de ser dado de alta al neonato.¹⁰ Existen reportes de una mejor recuperación y un mejor pronóstico en los pacientes que fueron operados en la fase asintomática.¹⁵ Algunos autores sugieren la necesidad de realizar manejo quirúrgico *in utero* en los casos en los que se desarrolle *hydrops fetalis*.^{13,14} Sin embargo, existen otras posiciones en las que se considera como de primera posibilidad la de dar manejo conservador a estos pacientes.^{17,18}

De forma general, en todos los documentos se concluye que la necesidad de manejo quirúrgico se define por la presencia y análisis de varios factores como son la edad del paciente, la fase asintomática *versus* sintomática, el tamaño de la masa y complicaciones asociadas. Por lo tanto, cada paciente debe ser tratado de forma individual. A largo plazo, todos los pacientes con diagnóstico pre y postnatal de MAQP deben ser seguidos inclusive luego de la cirugía correctiva para asegurar un adecuado desarrollo antropométrico y respiratorio.¹⁹

CONCLUSIÓN

La MAQP es una entidad de la cual aún falta establecer con mayor exactitud su incidencia y comportamiento epidemiológico. Los avances en el diagnóstico prenatal sin duda incrementarán los casos, por lo cual será una patología de la cual se podrá conocer mejor su etiología, historia natural y manejo. En general, se sugiere la

corrección quirúrgica de todos los pacientes con lesiones persistentes entre los primeros 2 a 6 meses de edad por el riesgo de complicaciones futuras.

REFERENCIAS

1. Agostini M, Levy R. Malformación adenomatosa quística pulmonar. Diagnóstico prenatal y evolución de un caso. *Rev Med Uruguay* 2005; 21: 159-163.
2. Garret WJ, Kossoff G, Lawrence R. Gray scale echography in the diagnosis of hydrops due to fetal lung tumor. *J Clin Ultrasound* 1975; 3(1): 45-50.
3. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Globus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; 20(5): 483-488.
4. Merkus PJ, Have-Opbroek AA, Quanjer PH. Human lung growth: a review. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21(6): 383-397.
5. Chadha R, Singh D, Kathuria P, Sharma S, Choudhury SR, Jain M. Congenital cystic adenomatoid malformation associated with ipsilateral eventration of the diaphragm. *Indian J Pediatr* 2006; 73(9): 832-834.
6. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761-764.
7. Rosado de Christenson ML, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics* 1991; 11: 865-886.
8. Sánchez JR, Duany AT. Malformación quística adenomatoidea congénita del pulmón. *Arch Med Camag* 2005; 9(6).
9. Clavert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 411-414.
10. Chow PC, Lee SL, Tang MH, Chan KL, Lee CP, Lam BC, et al. Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic malformation of the lung. *Hong Kong Med J*. 2007; 13(1): 31-39.
11. Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT-Pathologic correlation. *ARJ* 1997; 168: 47-53
12. Madewell MJ, Stocker JT, Korsower MJ. Cystic adenomatoid malformation of the lung. Morphologic analysis. *Armed Forces Institute of Pathology* 1975; 124(3): 436-448.
13. Congregado M, Loscertales J, Giron JC, Merchán RJ, Arroyo A, González R. Tres casos de malformación adenomatoidea quística en el adulto tratados por cirugía videotoracoscópica. *Arch Bronconeumol* 2004; 40(5): 236-239.
14. Calvert JK, Lakhoo. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg* 2007; 42(2): 411-414.
15. West D, Nicholson AG, Colquhoun I, Pollock J. Bronchioloalveolar carcinoma in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Ann Thorac Surg*. 2007; 83(2): 687-689.

16. Kuroda T, Morikawa N, Kitano Y, Sago H, Hayashi T, Honna T, Saeki M. Clinicopathologic assessment of prenatally diagnosed lung diseases. *J Pediatr Surg* 2006; 41(12): 2028-2031.
17. Jaffe A, Chitty LS. Congenital cystic adenomatoid malformations may not require surgical intervention. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2006; 91(6): 464.
18. Chetcuti Pa, Crabbe DC. CAM lungs: the conservative approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2006; 91(6): 463-464.
19. Kamata S, Usui N, Kamiyama M, Nose K, Sawai T, Fukuzawa M. Long-term outcome in patients with prenatally diagnosed cystic lung disease: special reference to ventilation and perfusion scan in the affected lung. *J Pediatr Surg* 2006; 41(12): 2023-2027.