

Malformaciones quísticas adenoideas del pulmón. ¿Están asociadas a contaminantes ambientales inhalados?

(Cystic adenomatoid malformations of lung. Are those associated to inhaled environmental pollutants?)

Noemí B Mérida,* Rosa Ma. Estrada,* Sergio Graham,* Miguel Ángel Contreras,* Antonio Vega,* Wendy Picasso, Alberto Orozco Gutiérrez*

RESUMEN

En este reporte se describen tres casos de niños recién nacidos con malformaciones quísticas adenoideas del pulmón durante el año de 2008 en el hospital: registrando una incidencia anual de uno en 335 recién nacidos cuando la expectativa es de 1/25,000. Se analizó la posibilidad de que los contaminantes aéreos ambientales pudieran estar relacionados con la M QA. No se encontró que la contaminación ambiental haya tenido relación con la M QA, únicamente se halló que dos de las tres madres de estos niños habían recibido implantes mamarios de silicona: no parece haber asociación con contaminantes ambientales con el incremento en la frecuencia de M QA en el hospital.

Palabras clave: Malformaciones quísticas, pulmón, contaminantes ambientales.

SUMMARY

This report describes three cases of newborns with adenomatoid malformation cystic (ACM) of lung born in 2008 in the hospital, with an annual frequency to 1/335 cases per year (expected 1/25,000), we tried to find the factors that increased the frequency from 80 to 100 times is more than we could waited, so we tried to determine whether environmental air pollutants may be related to ACM. We didn't found a determinant risk factor, we only found in 2/3 patients with presence of breast silicone implant, we failed to associate the air contaminants with this increment in the frequency of ACM.

Key words: Cystic malformations, lung, environmental air pollutants.

Las malformaciones adenomatoideas quísticas (M QA) es una entidad patológica del aparato respiratorio pocas veces observada, se reporta que acontece en 1:5,000 a 1:35,000 niños recién nacidos, aunque la cifra más aceptada es uno en 25,000 nacimientos.^{1,2}

Son anomalías estructurales hamartomatosas caracterizadas por múltiples quistes interconectados,

desorganizados y de tamaño variable, que pueden contener paredes de cartílago, músculo liso, tejido elástico y glándulas secretoras de moco.³ Se desarrollan a partir del tejido conectivo, cuando ocurre la formación del parénquima pulmonar: entre la sexta a séptima semanas de gestación.^{4,5}

En este reporte se describen tres recién nacidos (RN) con diagnóstico de M QA registrados en el hospital en el lapso de un año. Ante esta desproporcionada frecuencia en 1,005 recién nacidos, se pensó analizar su relación con respecto al registro de los contaminantes ambientales de la ciudad de México en el año de 2008 en que nacieron los niños con objeto de ver si tenían relación con las malformaciones.

* Hospital Ángeles del Pedregal, Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle. México, D.F.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1. El primer caso fue el de un RN de sexo femenino, nacido en abril de 2008, con fecha probable de concepción en agosto de 2007 y con un periodo de organogénesis estimado entre agosto y noviembre de 2007. La madre de 31 años con antecedente de prótesis mamaria con silicona; tabaquismo y alcoholismo negados e infección de vías urinarias (IVU) entre el segundo y tercer trimestre de la gestación: la que fue tratada con nitrofurantoína y cefalexina; a las 20 semanas tuvo una infección gastrointestinal por lo que recibió cefixime.

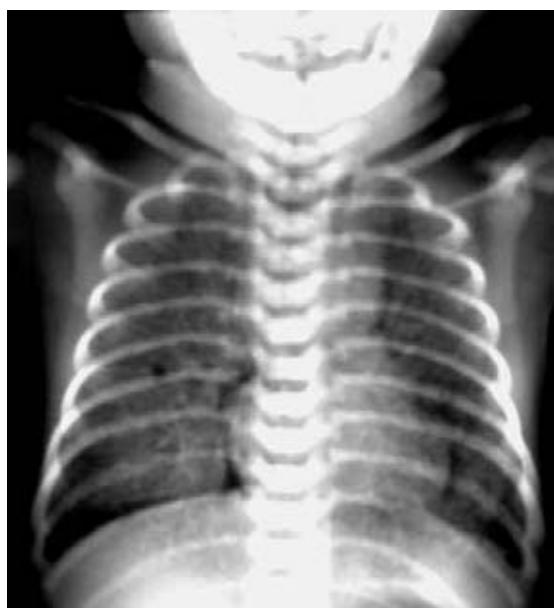


Figura 1. Radiografía de tórax que muestra imágenes de múltiples quistes en parénquima pulmonar.

Al nacer presentó dificultad respiratoria, según escala de Silverman Anderson de 5/6, por lo que se le inició ventilación mecánica asistida. Su evolución fue mala, con neumotórax bilateral, neumomediastino (*Figura 1*) e hipertensión arterial pulmonar y fallece a las 6 horas de vida. Se le toma muestra pulmonar por punción para estudio anatomopatológico que reportó MAQ grado II.

Caso 2. También de sexo femenino, nacido en febrero de 2009, con fecha concepción estimada en junio de 2008 y organogénesis entre junio y el 2 de septiembre de 2008. Su madre de 31 años con antecedente de tabaquismo positivo antes del embarazo; alcoholismo negativo; infección de las vías respiratorias superiores en la semana 28-32 del embarazo, que fue tratada con amoxicilina.

Al nacer presentó dificultad respiratoria (Silverman Anderson 3) y a las 15 horas de vida tuvo neumotórax derecho y 24 horas después manifestó neumotórax izquierdo, por lo que fue manejada con sondas pleurales por nueve días, con evolución favorable. La tomografía (TAC) del tórax reportó imagen de MAQ tipo II (*Figura 2*).

Caso 3. RN de sexo femenino, nacido en febrero de 2008, con probable mes de concepción en julio de 2007 y de organogénesis entre julio y octubre de 2008. La madre tenía 30 años y había sido operada para instalar una prótesis mamaria con silicona; tabaquismo y alcoholismo negados. La madre tuvo infección de las vías urinarias, en el primer trimestre del embarazo, por lo que recibió cefalotina por cinco días.

Al nacer la niña tuvo dificultad respiratoria, registrando un puntaje de Silverman Anderson de 4 en las primeras 24 horas de vida; presentó neumotórax derecho por lo que se coloca sello pleural que fue retirado a las 72 horas, por buena evolución. La radiografía del tórax mostró imagen radiolúcida en el hemitórax derecho. La tomografía axial computada mostró imagen quística en

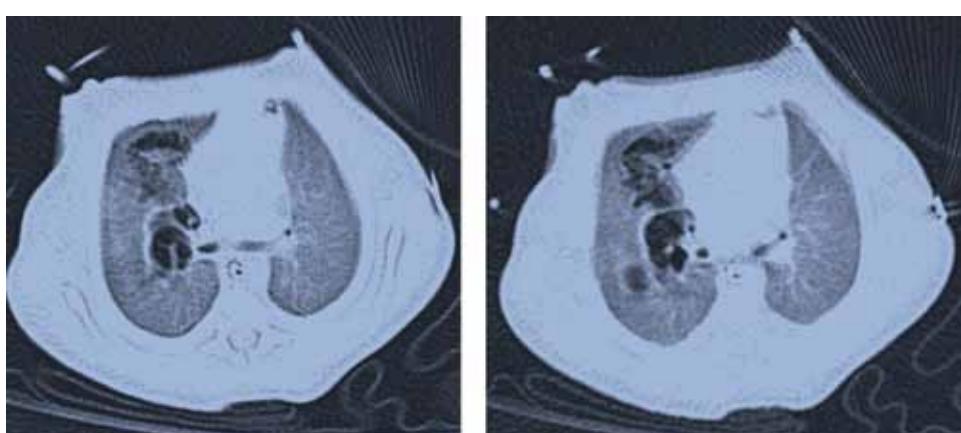


Figura 2. Tomografía computada que muestra imágenes quísticas mayores a 2 cm.

la porción media de lóbulo medio del pulmón derecho, compatible con MAQ Tipo I (*Figura 3*).

Todas las madres fueron interrogadas (intencionalmente) en la búsqueda de factores de riesgo para las malformaciones pulmonares, postulando la hipótesis de qué contaminantes ambientales pudieran estar actuando como factor de riesgo asociados a la MAQ. Por lo que se recopiló información de la concentración diaria de gases y partículas sólidas ambientales en la ciudad de México en 2007-2008, que reportó el sistema de monitoreo atmosférico de la ciudad de México (SIMAT) [que registra el índice metropolitano de la calidad del aire (IMECA)], procurando obtener los reportes hechos de la contaminación del aire en la zona Centro y Norte de la ciudad de México⁸ [sitio donde vivían las madres de los niños en estudio].

RESULTADOS

El promedio de edad en las madres fue de 30.6 años y ninguna tenía antecedentes familiares de enfermedad adenomatoidea pulmonar, ambas negaron el antece-

dente de alcoholismo, los tres casos habían nacido en el Distrito Federal y vivían en el Centro y Norte de la ciudad. En dos las madres coincidieron con tener prótesis mamarias de silicona.

Los reportes de contaminación ambiental del área donde vivían las madres durante su embarazo y particularmente durante su etapa de embriogénesis no mostraron coincidir con los picos de mayor contaminación, que pudiera corresponder a la mayor concentración ambiental de gases y materias sólidas (*Cuadro 1* y *Figuras 4a y b*).

DISCUSIÓN

Los factores de riesgo pueden ser genéticos, ambientales o interacción de ambos, en la literatura se reporta la asociación con consumo de alcohol durante la semana 8 a 10 de la gestación. En ratones la presencia del gen Hoxb-5 se ha asociado a malformaciones pulmonares.^{3,5}

Al nacimiento puede presentarse dificultad respiratoria y en la radiografía de tórax una imagen ocupativa heterogénea con múltiples interfaces radiolúcidas y radiopacas de diferente tamaño que se pueden asociar a



Figura 3. Radiografía de tórax y tomografía computada que muestra imagen quiste único parahiliar derecho.

Cuadro 1. Escala de evaluación de los resultados de los niveles de contaminantes ambientales.

| Valores | Calificación | Color | Recomendaciones |
|-----------|---------------------|---------|--|
| 0 - 50 | Buena | Verde | Adecuada para llevar a cabo actividades al aire libre. |
| 51 - 100 | Regular | Ambar | Posibles molestias en niños, adultos mayores y personas con enfermedades. |
| 101 - 150 | Mala | Naranja | Causante de efectos adversos a la salud en la población, en particular los niños y los adultos mayores con enfermedades cardiovasculares y/o respiratorias como el asma. |
| 151 - 200 | Muy mala | Rojo | Causante de mayores efectos adversos a la salud en la población en general, en particular los niños y los adultos mayores con enfermedades cardiovasculares y/o respiratorias como el asma. |
| >200 | Extremadamente mala | Púrpura | Causante de efectos adversos a la salud de la población en general. Se pueden presentar complicaciones graves en los niños y los adultos mayores con enfermedades cardiovasculares y/o respiratorias como el asma. |

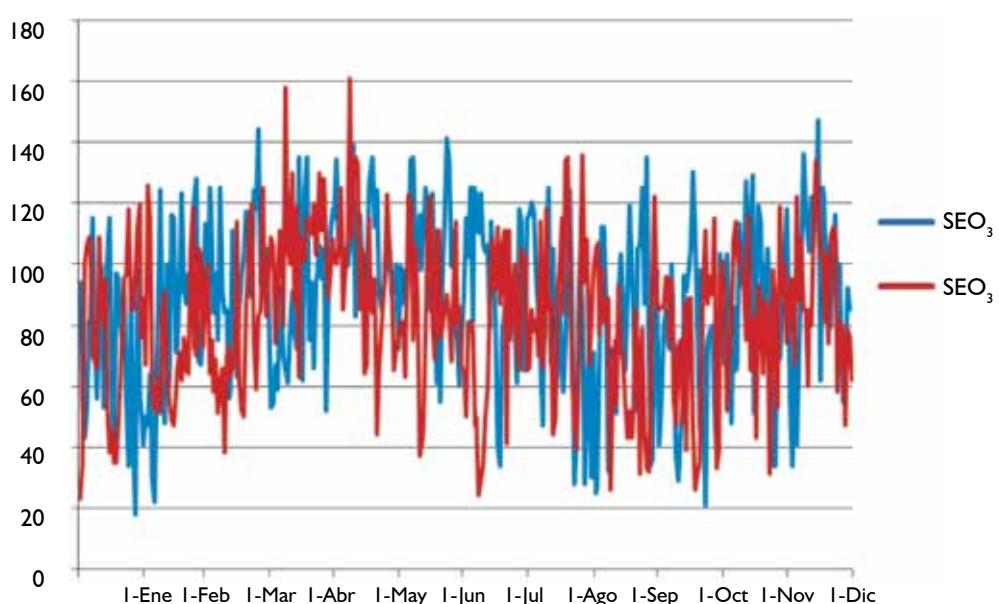
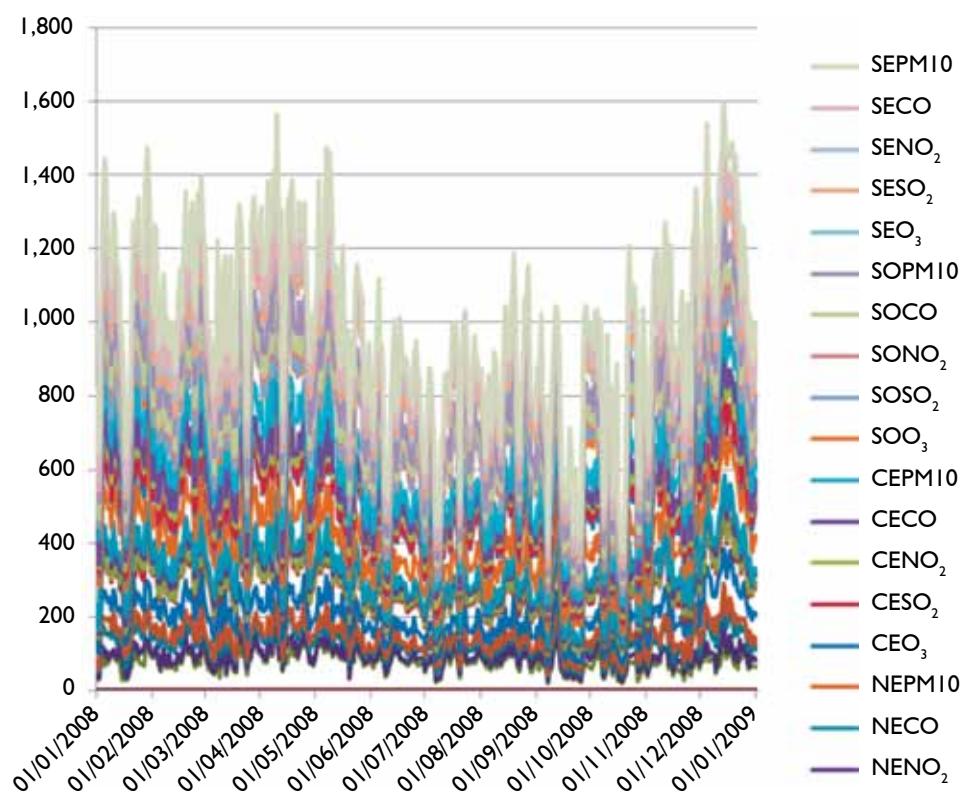
A**B**

Figura 4. A. Niveles de contaminantes ambientales en la Ciudad de México entre enero y diciembre del 2007. B. Niveles de contaminantes ambientales en la Ciudad de México entre enero y diciembre del 2008.

neumotórax espontáneo y algunas ocasiones aparecen como consolidación.⁶ En etapas tardías se presenta con neumonías recurrentes, abscesos, neumotórax espontáneo y hemoptisis.⁷ El tratamiento y el pronóstico depende del tipo de la malformación según la clasificación de MAQ.

La MAQ es poco frecuente (1 de cada 25,000 nacimientos) sin embargo, en el hospital la frecuencia en ese año (abril 2007 a abril 2008) fue de 1:335 nacimientos, lo que representa 80 a 100 veces la cifra esperada.

En el país hay anualmente alrededor de 1,950,000 nacimientos, por lo que cabe suponer que ocurren 78 casos al año y si la frecuencia de niños nacidos con esta enfermedad en el Hospital representaría que en el país, hubiesen ocurrido 5,820 casos.

La asociación entre los contaminantes ambientales y las malformaciones es aún motivo de discusión; un estudio en 150,308 niños nacidos entre 1998 y 2004 en Brisbane, Australia, examinó la posible asociación entre la contaminación del aire y los defectos congénitos del corazón y del labio leporino y paladar hendido; se estudió la concentración de contaminantes en el aire en el lapso de la semana tres a ocho del embarazo, encontrando que el aumento en la concentración de O₃ y de SO₂ se asociaba con aumento del riesgo de defectos valvulares del corazón.⁸

Por otra parte Kjøller et al⁹ incluyeron 279 niños de madres con implante mamario a quienes se les encontraron alteraciones de la motilidad esofágica, pero no mostraron estar a mayor riesgo de tener malformaciones congénitas o enfermedades del tejido conectivo.

Cabe pues destacar que el neumotórax es una complicación rara vez asociada con la MAQ pero tal parece, por esta serie de tres casos en 1,005 niños recién nacidos, que se debe alertar la posibilidad que por algún factor ambiental pueda contribuir causalmente con esta enfermedad y se debe estar alerta ante la posibilidad de las MAQ en recién nacidos que desarrollen neumotórax

en estadio neonatal temprano, especialmente entre los que requieren soporte ventilatorio de cualquier tipo: desde presión positiva continua a la vía aérea o la ventilación mandataria intermitente.

Referencias

1. Stocer JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphogenetic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
2. Stuhrmann S, Sacheweh J, Bindl L, Vázquez JJ, Hermanns SB, Seghaye MC. Congenital cystic adenomatoid malformation type 0 a rare cause of neonatal death. *Pediatr Crit Care Med* 2007; 8(6): 580-1.
3. Díaz VA, Chapa RA, Vilarreal E, Pérez JC. Cystic adenomatoid malformation in a 2-month-old Mexican infant. Case report and review of the literature. *Medicina Universitaria* 2007; 9(37): 203-7.
4. Morelli L, Piscioli L, Licci S, Donato S, Catalucci A, Del Nonno F. Pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation, type I presenting as a single cyst of the middle lobe in an adult: Case report. *Diagn Pathol* 2007; 2: 17.
5. Bogue CW, Lou LJ, Vasavada H, Wilson CM, Jacobs HC. Expression of Hoxb genes in the developing Mouse foregut and lung. *Am J Respir Cell Mot Biol* 1996; 15(2): 163-71.
6. Stone AE, Bye MR, Vaughan Di, Zimmerman J. Cystic adenomatoid malformation. *Medicine Pediatrics: General Medicine* 2008; 1: 13.
7. Hansen CA, Barnett AG, Jalaludin BB, Morgan GG. Ambient air pollution and birth defects in Brisbane, Australia. *PLoS ONE* 4(4): e5408. doi: 10.1371/journal.pone.0005408.
8. Guzmán TF, Morales GD, Guerrero HA. Neumotórax en el recién nacido: Experiencia de un servicio de cirugía de tórax. *Arch Venez Puer Ped* 2008; 71(1): 17-22.
9. Kjøller K, McLaughlin JK, Friis S, Blot WJ, Mellemkjaer L, Hogstedt C et al. Health outcomes in offspring of mothers with breast implants. *Pediatrics* 1998; 102(5): 1112-5.

Correspondencia:
Dr. Alberto Orozco Gutiérrez,
Periférico Sur 3697-620
México, DF, 10700. México
Teléfono: 5555684091
E-mail: drorozco55@hotmail.com