

# Un caso con malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita

(Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Case report)

Martín Noé Rangel Calvillo,\* Lilian Araceli Villaseñor Molina,\*\* Juana Pérez Durán,\*\*\*  
Francisco Leyva López,\*\*\*\* Inés Álvarez de la Rosa\*\*

## RESUMEN

La enfermedad adenomatoidea quística congénita es poco frecuente, se caracteriza por la proliferación desordenada de células mesenquimatosas pulmonares, con formaciones quísticas. Puede también asociarse a otras malformaciones, presentándose como *hydrops fetalis*<sup>1</sup> o síndrome de dificultad respiratoria neonatal, también llega a pasar de manera inadvertida por la infancia en periodos variables de la vida. Su diagnóstico puede hacerse en la etapa prenatal y su tratamiento es quirúrgico. Se informa de un caso diagnosticado en el hospital.

**Palabras clave:** Malformación adenomatoidea quística, dificultad respiratoria neonatal, quistes pulmonares.

## SUMMARY

*Adenomatoid cystic disease is a very rare pathology characterized by inappropriate proliferation of mesenchymal elements lung, with formation of cysts. May be associated with other congenital malformations and presented as *hydrops fetalis*<sup>1</sup> or respiratory distress syndrome in the neonatal period; but can also go unnoticed for varying periods of life. Currently diagnosis is prenatal and its treatment is definitely surgical. We present a case detected in our hospital.*

**Key words:** Cystic adenomatoid malformation, neonatal respiratory distress, lung cyst.

La malformación adenomatoidea quística en neonatos es una enfermedad rara, se presenta en los niños recién nacidos como resultado de una embriogénesis defectuosa. El quiste congénito está siempre recubierto de epitelio cúbico cilíndrico, y por lo general, está comunicado con el bronquio.<sup>2</sup> Puede haber uno o más quistes y afectar uno o varios lóbulos, pero con más frecuencia afecta el lóbulo inferior. La distribución de los quistes puede ser bilateral pero en ocasiones hay afectación de todo el pulmón y comúnmente, se diagnostica en la etapa neonatal (50-85%).

En los niños mayores se manifiesta con dolor e infecciones respiratorias bajas; se caracteriza por disnea, taquipnea, sibilancias y cianosis y con el empleo de la ultrasonografía se hace el diagnóstico prenatal de esta enfermedad. En niños mayores, la radiografía simple del tórax puede mostrar la compresión del parénquima pulmonar vecino al quiste y el desplazamiento del mediastino es claramente visible, con depresión del diafragma ipsilateral.

La tomografía computarizada del tórax es suficiente para reconocer el tamaño de las lesiones para hacer el diagnóstico diferencial con el enfisema lobar, neumotórax, hernia diafragmática y enfermedad quística adquirida secundaria a infección por estafilococos. El tratamiento es quirúrgico al extirpar el lóbulo o lóbulos afectados. La cirugía en los recién nacidos suele ser de urgencia, y los niños deben ser manejados con antimicrobianos, para evitar infecciones o para tratar infecciones superpuestas; es recomendable hacer la aspiración de broncoscopio, antes de la cirugía. Se presenta el caso de un niño diagnosticado en nuestra unidad, en la etapa neonatal.

\* Jefe de la División de Pediatría.

\*\* Médico residente del tercer año de la Especialidad de Pediatría.

\*\*\* Neonatólogo, adscrito al Servicio de Pediatría.

\*\*\*\* Pediatra, adscrito al Servicio de Pediatría.

Hospital General de Ecatepec «Dr. José María Rodríguez». Instituto de Salud, Estado de México.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/rmp>

## CASO CLÍNICO

Recién nacido de sexo masculino, hijo de una mujer de 17 años, primigesta, aparentemente sana con embarazo sin incidentes, aunque refiere sólo haber asistido a tres consultas prenatales. Durante la gestación se le hicieron dos ultrasonidos a la semana 17 y 36, reportados normales. Nació por vía vaginal, con Apgar de 8 y 9, su edad de gestación se estimó (por Capurro) en 40 semanas, pesó 3.020 kg y midió 50 cm, se le consideró clínicamente sano por lo que se envió de nuevo a alojamiento conjunto.

En las primeras 12 horas de vida mostró polipnea, por lo que se envía a hospitalización donde se le encontró con dificultad respiratoria con aleteo nasal y disociación toracoabdominal; mostraba quejido espiratorio y cianosis distal. La gasometría revelaba acidosis mixta e hipoxemia, por lo que se decidió intubarlo por vía orotraqueal y se le inició ventilación mecánica. La radiografía del tórax mostró hiperclaridad pulmonar izquierda, desplazamiento de la silueta cardiomedial hacia la derecha. Se le inició manejo con antimicrobiano y descongestivos ante la sospecha de edema pulmonar (*Figura 1*).

Las radiografías subsecuentes mostraron aumento del volumen pulmonar izquierdo con imágenes quísticas múltiples de predominio superior y, al séptimo día de vida se hizo un estudio tomográfico del tórax, el cual mostró múltiples imágenes quísticas de tamaño variable en el pulmón izquierdo, ocupando 90% del lóbulo superior e inferior, los quistes llenos de aire revelaban ser de paredes delgadas (*Figura 2*), sin observarse desplazamiento mediastinal y el parénquima pulmonar derecho

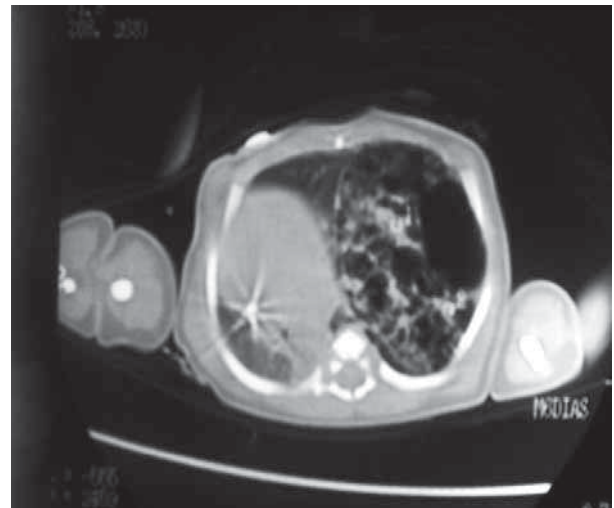


**Figura 1 A.** Imágenes quísticas y desplazamiento de mediastino hacia el hemotórax derecho.

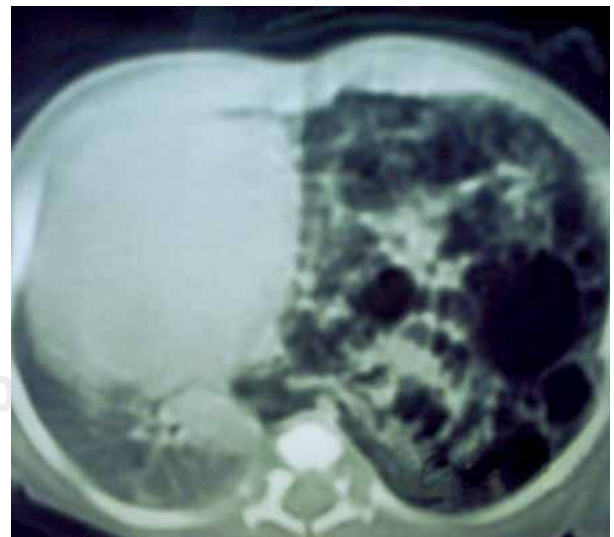
era normal (*Figura 3*). Es así como se integra el diagnóstico de enfermedad adenomatoidea quística del pulmón izquierdo y es referido a un hospital de alta especialidad para tratamiento quirúrgico.

## DISCUSIÓN

La enfermedad adenomatoidea quística es considerada una malformación esporádica y la causa o causas im-



**Figura 2.** Tomografía de tórax. Imagen multilobulada con septos en su interior de contenido en ambos lóbulos del pulmón izquierdo.



**Figura 3.** Tomografía de tórax. Imagen multilobulada con quistes de diferentes dimensiones en hemitórax izquierdo con desplazamiento de mediastino.

plicadas aún son desconocidas. La teoría más aceptada considera ésta un «error» en la maduración de las estructuras bronquiolares, lo que ocurre hacia la quinta y sexta semana de gestación. Su incidencia es estimada en 1/25,000 a 1/35,000 nacimientos,<sup>3</sup> es más frecuente en hombres y puede afectar a cualquier lóbulo pulmonar. Generalmente, la lesión es unilobular en 80 a 95% de los casos y llega a ser bilateral en sólo 2% de ellos.<sup>4</sup>

Hay diversas clasificaciones de esta anomalía, Chin y Tang informaron de esta malformación en 1949 y después Cuiteen y Reyner propusieron clasificar esta enfermedad. La que es más aceptada es la propuesta de Stoker (1975), que correlaciona los hallazgos clínicos con los de la anatomía patológica que considera los siguientes tipos de este padecimiento:

MAQ Tipo I: Quistes únicos o múltiples, por lo general de menos de 2 cm que son cubiertos de un epitelio pseudoestratificado y corresponden a 50% de los casos. MAQ Tipo II: Con quistes de menor diámetro, generalmente menor de 1 cm, en número variable, los que están recubiertos por epitelio ciliado, cuboidal o columnar y corresponde alrededor de 40% de los casos. MAQ Tipo III: Con masa de aspecto macroscópico sólido, pero formado por innumerables microquistes del epitelio, similar a los bronquiolos el cual produce la desviación del mediastino, al que corresponde al 10% de los casos.

En esta clasificación, los diferentes grados representan el inicio de la lesión a diferentes alturas del árbol bronquial. De tal manera que el tipo I representa una anomalía de las principales divisiones bronquiales, en tanto que al Tipo III le corresponden alteraciones originadas en las divisiones periféricas cercanas a los alveolos. Sin embargo, puede asociarse a malformaciones en otros niveles.<sup>4</sup>

Es así como, desde un punto de vista clínico, se pueden considerar tres distintas formas de presentación:

1. En mortinatos a menudo muestran anasarca, prematuridad y durante el embarazo puede haber evidencia de polihidramnios.<sup>5</sup>
2. En neonatos se expresa con insuficiencia respiratoria progresiva y aguda.
3. En otros niños recién nacidos su curso es insidioso, por un proceso infeccioso pulmonar asociado y la presencia de dificultad respiratoria, que es la característica más importante en los neonatos.<sup>3</sup>

En cuanto al diagnóstico postnatal, éste se basa en datos clínicos y los resultados de estudios de gabinete

entre los que destacan la tomografía axial computada y la resonancia magnética.<sup>8</sup> Es de particular importancia, resaltar que el diagnóstico debe ser hecho en la etapa prenatal, usando los avances de la ultrasonografía, que se hace común en el seguimiento del embarazo.<sup>7</sup>

En lo que atañe a los estudios de rayos X, que ordinariamente es el primer estudio de imagen durante el embarazo, es de gran ayuda para sospechar esta enfermedad, pues muestra una masa intrapulmonar con zonas densas de tejido blando y zonas radiolúcidas dispersas de forma y tamaño regular, generalmente las masas son de borde nítido y el corazón y mediastino se ven desplazados al lado contrario, en tanto que a menudo el pulmón afectado se hernia a través de la línea media.

Generalmente, la masa-aire y los múltiples quistes pueden parecerse a una hernia diafragmática, obligando a estudios con bario para su diferenciación. En este caso, la sospecha diagnóstica, por su estado clínico, fue referida a otras entidades, incluso se sospechó de broncoaspiración al estar en el área de alojamiento conjunto, fue así que en la radiografía se sospechó el diagnóstico que fue confirmado mediante tomografía del tórax.

En cuanto al manejo, éste es quirúrgico y se considera que los pacientes asintomáticos sean referidos a un hospital de tercer nivel para su tratamiento, ya que se ha descrito que esta anomalía puede evolucionar a infección y malignización, incluso en la primera infancia, debido a la presencia de rabdomiosarcoma originado en el quiste broncogénico.<sup>2,6</sup>

Es pertinente mencionar que hay otras complicaciones relacionadas con esta anomalía, como hipertensión pulmonar, neumotórax y la muerte postnatal debida a la insuficiencia respiratoria, o bien, a hidrops no tratado o hipertensión pulmonar y neumonía recurrente.<sup>8</sup>

En estos pacientes, el pronóstico depende de la magnitud de las lesiones, del diagnóstico oportuno y la amplitud de la intervención quirúrgica, así como de complicaciones. Pueden haber implicaciones legales debido a errores de diagnóstico en la etapa prenatal, así como fallas relacionadas con el mismo y por errores durante las intervenciones quirúrgicas como en la cirugía fetal en casos de alto riesgo.<sup>8,9</sup>

## Referencias

1. Bianchi D, Crombleholme T, D'Alton ME. *Fetology: diagnosis and management of the fetal patient*. New York: Mc Graw-Hill; 2000: 289-96.
2. Devine P, Malone F. Anomalías torácicas no cardíacas. *Clínicas de Perinatología* 2000; 883-919.
3. Adzick N, Harrison M, Crombleholme M. Fetal Lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 884-9.
4. Morin L. Prenatal diagnosis and management of fetal thoracic lesions. *Sem Perinatología* 1994; 18: 228-53.

5. Castillo RA, Devore LD, Hadi HA, Martín S. Nonimmune hydrops fetal is: clinical experience and factors related to a poor outcome. *AM J. Obstet Gynecol* 1986;155:812-6.
6. Gracia RS, Santana RC, Herrera MM, Urban AA, Ayala CJ, Jiménez MA y cols. Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación. Hospital General de Segovia, Segovia. *Bol Pediatr*. 2000; 40: 176-80.
7. Stone A, Vaughan D, Zimmerman J. *Division of pediatric pulmonary medicine*. Columbia University Medical Center, Children's Hospital of New York-Presbyterian; 2008.
8. Ruperez PS, Ruiz del Prado M, Arostei N, García N, Iturrioz MA, Alonso TL. Malformación adenomatoidea quística. Diagnóstico diferido de una anomalía congénita. *Ann Pediatr* 2003; 54(4): 369-9.
9. Godoy MJ, Osario MA, Reyes D. Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hond*. 1995, 63(1). [www.bvs.hn/RMH/html/DocsIndex.htm](http://www.bvs.hn/RMH/html/DocsIndex.htm)

Correspondencia:  
Dr. Martín Noé Rangel Calvillo  
Leona Vicario 109 Colonia Valle de Anáhuac,  
55200, Ecatepec, Estado de México.  
E-mail: ligmar02@yahoo.es