



Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: reporte de un caso

Vianey Sánchez-Pérez,^{1,*} Humberto Velázquez-Pino,² Armando Salinas-Meritu³

¹ Residente de tercer año de Pediatría; ² Médico adscrito de Cirugía Pediátrica y Neonatal; ³ Jefe de División de Pediatría. Hospital General de Cuautitlán “José Vicente Villada”. Instituto de Salud del Estado de México.

RESUMEN

Presentamos el caso de una recién nacida con diagnóstico por ultrasonido en el tercer trimestre de quiste pulmonar congénito, sin datos de dificultad respiratoria al nacimiento; se realizó radiografía y tomografía computarizada de tórax, con sospecha diagnóstica de malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Se realizó tratamiento quirúrgico mediante resección de lesión quística bronquial derecha. El reporte anatomo-patológico fue de malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo I. Se trata del primer caso donde se realiza únicamente resección de la malformación pulmonar, sin necesidad de lobectomía o segmentectomía, con adecuada evolución postquirúrgica y sin complicaciones.

Palabras clave: Recién nacido, malformación congénita de la vía aérea pulmonar, diagnóstico prenatal, segmentectomía, lobectomía.

ABSTRACT

We present the case of a newborn with diagnosis by ultrasound in the third trimester of congenital pulmonary cyst, without data of respiratory difficulty at birth. Radiography and chest computed tomography were performed, suspecting congenital malformation of the pulmonary airway. Surgical treatment was performed by resection of a right cystic lesion. Pathologic report was congenital malformation of the lung airway Type I. This is the first case where only pulmonary malformation resection was performed, without lobectomy or segmentectomy. The patient had good postoperative evolution without complications.

Key words: Newborn, congenital pulmonary airway malformations, prenatal diagnosis, segmentectomy, lobectomy.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas suelen ser entidades raras, con una incidencia de uno en cada 25,000 a 35,000 nacimientos.¹

Estas anomalías se caracterizan por dilatación y proliferación anormal de bronquiolos y espacios terminales, lo que resulta en la ausencia de alvéolos terminales y tejido pulmonar² que semeja lesiones quísticas.

Estos quistes suelen localizarse en lóbulos inferiores y se encuentran recubiertos por epitelio cúbico cilíndrico; por lo general se encuentran comunicados con el bronquio ipsilateral y reciben su irrigación a partir de la vasculatura pulmonar y, raramente, de la sistémica.³

En 50 a 85% de los casos, el diagnóstico suele hacerse de manera prenatal y, excepcionalmente hasta la edad adulta. Han existido avances del manejo pre- y postnatal de estas malformaciones, incluyendo cirugía fetal.⁴ El tratamiento quirúrgico postnatal depende del tipo de malformación pulmonar, de su localización en uno o más lóbulos y si es uni- o bilateral, pudiendo ser lobectomía o segmentectomía pulmonar.⁴

En México existen pocos casos publicados de malformaciones pulmonares congénitas y de la vía aérea; de los casos publicados³⁻⁷ que optaron por un manejo

* Correspondencia: VSP, viasep09@gmail.com

Conflictos de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Sánchez-Pérez V, Velázquez-Pino H, Salinas-Meritu A. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: reporte de un caso. Rev Mex Pediatr 2018; 85(1):25-30.

[Congenital pulmonary airway malformation: a case report]

postnatal, en ninguno se menciona la resección única con márgenes libres de la malformación pulmonar, como es el caso de nuestra paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una recién nacida quien fue hija de madre de 23 años, secundigesta, originaria y residente del Estado de México; escolaridad: primaria completa; dedicada al hogar; aparentemente sana; grupo sanguíneo O positivo, sin toxicomanías. Padre de 27 años; escolaridad: secundaria completa; chofer; y con tabaquismo positivo. La madre tuvo control prenatal en tres ocasiones, adecuada ingesta de hematínicos y polivitamínicos, cursó con infección de vías urinarias tratada; VDRL y VIH negativos. Durante el trabajo de parto se presentó en nuestro hospital, donde por ultrasonido obstétrico se detectó un quiste pulmonar congénito.

Se obtuvo producto por vía vaginal; se le brindaron maniobras básicas de reanimación; peso: 2,950 g, talla: 51 cm, APGAR: 7/8, Silverman-Anderson: 0/0, Capurro tipo B: 38 SDG. El único dato relevante de la exploración física fue hipoventilación en la región apical y media del hemitórax derecho, sin estertores o sibilancias.

Debido al diagnóstico prenatal de quiste pulmonar congénito, se solicitó control radiográfico (*Figuras 1 y 2*), observando imagen radiopaca de forma circular con aparentes lesiones quísticas en su interior, con dependencia aparente del lóbulo medio y superior de pulmón derecho de 30.4×27.9 mm. Un ultrasonido torácico a las 12 horas de vida reportó adecuada neumatización de la región apical derecha, estructuras mediastinales íntegras, con imagen radiodensa redonda sobre el bronquio derecho. A los tres días de vida, en una tomografía axial de tórax simple y contrastada con ventana identificó tumoración quística apical derecha de 22.5×30 mm, con lesiones quísticas en su interior, adherida al bronquio derecho y con vaso nutricio no dependiente de la aorta (*Figura 3*). En su quinto día de vida se realizó, bajo anestesia general balanceada, colocación de catéter subclavio derecho y toracotomía posterolateral derecha (*Figura 4*) a nivel del quinto espacio intercostal.

Hallazgos quirúrgicos: lesión quística de cuatro centímetros de diámetro, de contenido mucinoso, dependiente del bronquio derecho, con arteria nutricia directa de la arteria pulmonar ipsilateral, adosada a los vasos pulmonares y al pericardio. Se realizó resección de la lesión quística bronquial derecha, sin necesidad de realizar segmentectomía o lobectomía; previo al

cierre se colocó sonda pleural. El paciente salió del quirófano bajo ventilación mecánica asistida (*Figura 5*); continuó su postoperatorio en fase III de la ventilación, con sedación y analgesia. También, se indicó doble cobertura antimicrobiana. Por mantenerse estable, se



Figura 1. Radiografía anteroposterior toracoabdominal con presencia de una imagen radiopaca circular localizada en el lóbulo medio y superior derecho.



Figura 2. Radiografía lateral toracoabdominal donde se evidencia una lesión radiopaca en el lóbulo superior y medio derecho.

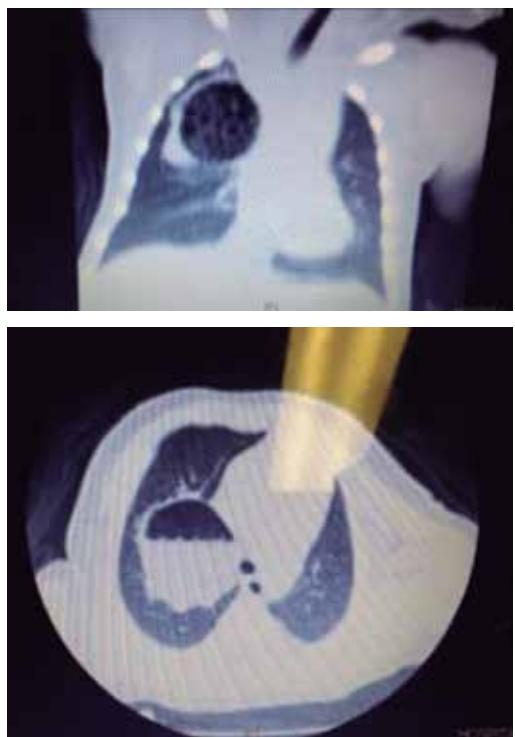


Figura 3. TAC contrastada: masa quística apical derecha de 22.5×30 mm, con lesiones quísticas dentro del mismo quiste, adherido al bronquio derecho y con vaso nutricio no dependiente de la aorta.



Figura 4. Rx toracoabdominal AP, con cánula orotraqueal, sonda de pleurostomía y neumotórax de 20%.

decidió extubación dos días después del evento quirúrgico; se retiró la sonda pleural cuatro días posteriores al mismo. La vía oral fue completa a las 72 horas de iniciada, por lo que se decidió el alta quirúrgica a los siete días, con estancia hospitalaria total de 21 días. Se egresó sin datos de dificultad respiratoria. Fue citada a revisión por el Servicio de Cirugía Pediátrica al mes y sexto mes postquirúrgicos; se encontró con adecuada mecánica ventilatoria y sin evidencia de alteraciones en el patrón respiratorio.

Reporte anatomopatológico: espécimen irregularmente ovoide, quístico, de 1.5×1.5 cm, de superficie externa rugosa, café con zonas blancas, pared con espesor de 0.2 y 0.3 cm; superficie interna rugosa, café (*Figura 6*). A nivel microscópico (*Figura 7*): pared conformada por epitelio columnar pseudoestratificado, ciliado, con células mucosas aisladas; la pared estaba compuesta de tejido fibromuscular e islas de cartílago aisladas; se observaron fragmentos de bronquio con presencia de cartílago y glándulas submucosas adyacentes al mismo, con zonas hemorrágicas. El diagnóstico final fue de malformación congénita de la vía aérea pulmonar Stocker tipo I.

DISCUSIÓN

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar —antes llamada malformación adenomatoidea quística— representa 25% de las malformaciones congénitas pulmonares.^{4,8,9} Fue descrita por primera vez en 1697 por Bartholin, y posteriormente, por Ch'in y Tang en 1949.¹⁰ A través del tiempo se han incorporado nuevos conocimientos, por lo que recientemente existe una nueva nomenclatura: malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea (MCPA), las cuales comprenden las malformaciones adenomatoideas quísticas, los quistes broncogénicos, secuestros pulmonares, atresias bronquiales, hiperinsuflación lobar congénita y lesiones híbridas.⁴

La etiología es desconocida; sin embargo, Ragip y sus colaboradores describieron un defecto en la expresión del factor de transcripción tiroidea -1, el cual juega un papel importante en el desarrollo pulmonar.¹¹

Se trata de un hamartoma torácico causado por un defecto embrionario ocurrido entre la quinta y sexta semana de gestación,⁹ ocasionado por el cese de la maduración bronquiolar aunado a un exceso de crecimiento del mesénquima pulmonar y supresión de la diferenciación alveolar, lo que da como resultado estructuras de aspecto adenomatoso con epitelio cúbico o cilíndrico ciliado y carentes de cartílago.^{8,12}

Típicamente, se presenta de manera unilateral, en el 80 a 90% de los casos; es más frecuente de localización unilobular.¹² El 51% está localizado en el hemitórax izquierdo, en contraste con la presentación de nuestra paciente, en quien se encontraba en la parte superior derecha. Generalmente se comunican con el árbol traqueobronquial y obtienen su suministro de sangre de la circulación pulmonar, como se muestra en nuestro caso, donde dependía de la arteria pulmonar ipsilateral.

Stocker y sus colegas describieron tres tipos morfológicos en 1977; sin embargo, en el año 2008, el mismo

Stocker agregó los tipos 0 y IV⁴ y propuso cambiar el nombre de malformación quística pulmonar a malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea, clasificando de la siguiente manera:^{8,13}

- **Tipo 0:** representa únicamente de 1 a 3%. Se origina en el árbol traqueobronquial proximal, pudiéndose localizar en cualquier lóbulo pulmonar. Se caracteriza por una displasia acinar. Suele ser una lesión sólida, con quistes que pueden medir hasta 0.5 cm, recubiertos por epitelio ciliado pseudoestratificado alto columnar con células caliciformes. Se asocia con otras malformaciones congénitas.⁴
- **Tipo I:** corresponde a más del 65% de los casos de MCPA. Se origina en los acinos proximales (bronquial/bronquiolar) y por lo general involucra un lóbulo.⁴ Se presenta como varios quistes irregulares, casi siempre de uno a cuatro, de paredes



Figura 5. Imagen transoperatoria con incisión posterolateral donde se observa la lesión pulmonar.



Figura 6. Aspecto macroscópico. Espécimen ovoide quístico de 1.5 ×× 1.5 cm, superficie externa rugosa, café con zonas blancas, pared con espesor de 0.2 y 0.3 cm.

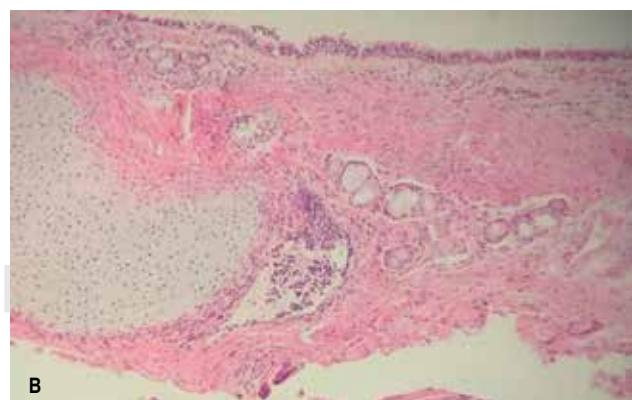
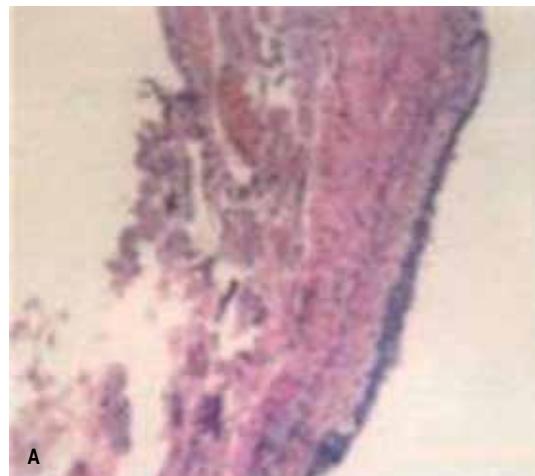


Figura 7. A y B. Aspecto microscópico. Pared conformada por epitelio columnar pseudoestratificado ciliado con células mucosas aisladas.

finas, o un gran quiste rodeado de otros pequeños, de entre tres y 10 cm, con contenido líquido o aire. Histológicamente se encuentran recubiertos con epitelio columnar pseudoestratificado. Las paredes de los quistes contienen abundante músculo liso, así como tejido elástico; rara vez hay cartílago. En un tercio de los casos contiene células productoras de moco. El cuadro clínico consiste en dificultad respiratoria progresiva, la cual puede producir herniación mediastinal. Se considera como la de mejor pronóstico^{8,14} y rara vez se asocia a otras malformaciones.⁴

- **Tipo II:** corresponde a 10 a 15%. Se origina en el centro de los acinos, a nivel bronquiolar, y suele involucrar un lóbulo.⁴ Es una lesión quística, con varios quistes de menor tamaño, de entre 10 y 15 mm, los cuales se encuentran recubiertos por epitelio ciliado cuboide y columnar. En ocasiones se acompaña de bronquiolos respiratorios y alvéolos distendidos entre el epitelio de los quistes. Pueden contener aire, líquido o ambos y comunicarse con el árbol bronquial. Se asocia en más del 50% con múltiples malformaciones congénitas. El pronóstico es pobre.^{8,14}
- **Tipo III:** corresponde al 8%. Se origina en los bronquiolos o ductos alveolares e involucra todo un lóbulo o pulmón.⁴ Es una tumoración predominantemente sólida aunque en realidad consiste en múltiples quistes menores de 0.5 cm. Se encuentran recubiertos por epitelio cuboide de tipo ciliado. El gran tamaño de esta lesión produce dificultad respiratoria grave y herniación mediastinal. El murmullo vesicular se encuentra ausente. Es la de peor pronóstico, complicándose fundamentalmente con hipoplasia pulmonar e *hydrops fetalis*.^{8,14} No se asocia a otras malformaciones congénitas.⁴
- **Tipo IV:** corresponde al 10 a 15%; se origina del ácino distal alveolar o sacular, suele ser una lesión quística, con quistes de hasta 10 cm de diámetro recubiertos de epitelio alveolar aplanado. No se asocia con otras malformaciones.⁴

Langston, sin embargo, divide de una manera más simplificada las lesiones quísticas en dos grandes grupos:⁴

1. Quistes grandes, que equivale a la clasificación de Stocker tipo I.
2. Quistes pequeños, que equivale a Stocker tipo II.

Por otro lado, también contamos con la propuesta de Adzick y su equipo, quienes clasifican las lesiones

acorde a su apariencia ecográfica y las dividen en macroquísticas (> 5 mm de diámetro mayor) o microquísticas (< 5 mm), lo cual confiere un factor pronóstico. Las macroquísticas poseen un crecimiento lento y, por lo tanto, se asocian a un mejor pronóstico, en comparación con las microquísticas, que tienden a tener un crecimiento acelerado y asociarse con desviación del mediastino, hipoplasia pulmonar, polihidramnios e *hydrops fetalis*, lo que genera un mal pronóstico.⁴

Clinicamente, se pueden manifestar de tres maneras: 1) muerte perinatal, 2) síndrome de dificultad respiratoria progresivo y 3) asintomática.^{10,15} En el 80% el diagnóstico es prenatal.¹⁰ En el periodo neonatal deberá iniciarse protocolo de estudio dentro de los tres primeros meses de vida, incluyendo radiografía de tórax y tomografía. Una angiografía ayuda al diagnóstico diferencial, así como descartar otra malformación asociada.⁴

Dentro de la presentación clínica postnatal, lo habitual es la dificultad respiratoria progresiva.¹⁶ En la exploración física existe abombamiento del hemitórax afectado, hiperresonancia ipsilateral, hipoventilación, ruidos cardíacos velados y desplazados, así como hepatosplenomegalia debido a hiperexpansión del tórax. Cuando la sintomatología es desde el nacimiento y la dificultad respiratoria grave, es indicación de resección quirúrgica inmediata.¹

Las malformaciones asociadas pueden ser hidronencefalia, persistencia del conducto arterioso y dextrocardia, hipoplasia pulmonar, *pectum excavatum*, hernia diafragmática, hipertrofia pilórica, atresia yeyunal, agenesia renal, síndrome de Potter, síndrome de Prune-Belly.^{7,10,17}

El tratamiento quirúrgico postnatal más empleado es clásicamente la lobectomía.⁷ En caso que la lesión sea pequeña y bien delimitada, se prefiere la segmentectomía.¹⁵ Cualquiera de los métodos puede ser realizado a través de una toracotomía o toracoscopía, lo cual dependerá de las condiciones clínicas del paciente y la experiencia del equipo quirúrgico.⁴ Ambos procedimientos generalmente tienen buenos resultados y baja incidencia de complicaciones.^{2,3,18}

Las complicaciones quirúrgicas se llegan a presentar en 6 a 9%, siendo secundarias a fugas de aire, atelectasias, derrame pleural, neumotórax y fistulas broncopleurales.¹⁹ Es necesario el seguimiento clínico y radiológico a largo plazo de estos pacientes, ya que el tejido residual favorece infecciones de repetición, así como riesgo de malignización.^{11,20}

El pronóstico depende del momento del diagnóstico, el tamaño y localización de las lesiones quísticas, así

como la asociación de polihidramnios o *hydrops*, desviación del mediastino y el momento del tratamiento quirúrgico.^{8,13,21}

CONCLUSIONES

Las malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea son entidades raras. Éste es el primer caso reportado en México donde se realiza únicamente resección de la malformación, sin necesidad de lobectomía o segmentectomía, con adecuada evolución clínica posterior.

REFERENCIAS

1. Seear M, Townsend J, Hoepker A, Jamieson D, Mcfadden D, Daigneault P et al. A review of congenital lung malformations with a simplified classification system for clinical and research use. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33(6): 657-664. doi: 10.1007/s00383-017-4062-y
2. Ortac R, Diniz G, Yildirim HT, Aktas S, Karaca I. Retrospective evaluation of children with congenital pulmonary airway malformation: a single center experience of 20 years. *Fetal Pediatr Pathol.* 2016; 35(3): 143-148, doi: 10.3109/15513815.2016.1142033
3. Fajardo-Ochoa F, Peralta-Valdez I, Jiménez-Y, Felipe J, Olivas-Peñañuri M. Malformación adenomatoidea quística pulmonar: reporte de un caso. *Bol Clin Hosp Infat Edo Son.* 2010; 27(1): 67-73.
4. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Revista Médica Clínica Condesa.* 2017; 28(1): 29-36.
5. Guzmán-Valderrábano C, Torres-Ontiveros AG, Hernández-Saldaña R, Soto-Ramos M, Hinojos-Gallardo LC, Hernández-Vargas O. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar de tipo II: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Neumol Cir Torax.* 2016; 75(2): 155-160.
6. Palmer-Becerra JD, Montalvo-Marín A, Uro-Huerta H, Gutiérrez-Lucatero S, Madriñan-Rivas JE. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Reporte de un caso. *Acta Pediátrica de México.* 2010; 31(2): 70-74.
7. Reynoso AE, Hernández NB, Barriga LJ, Barrera MI. Malformación adenomatoide quística en un recién nacido. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2008; 71(1): 36-41.
8. Fajardo-Escolar A, Díaz-Bohada L. Manejo anestésico en dos neonatos con malformación adenomatoide quística. Reporte de caso. *Rev Colomb Anestesiol.* 2017; 45(1): 76-80. doi: 10.1016/j.rca.2016.10.006
9. Mehta AA, Viswanathan N, Vasudevan AK, Paulose R, Abraham M. Congenital cystic adenomatoid malformation: a tertiary care hospital experience. *J Clin Diagn Res.* 2016; 10(11): SC01-SC04. doi: 10.7860/JCDR/2016/19205.8775
10. Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 1997; 32(7): 986-990.
11. Van Leeuwen K, Teitelbaum D, Hirschl D, Austin E, Adelman S, Polley T et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg.* 1999; 34(5): 794-798.
12. Rupérez PS, Ruiz PM, Arostegui KN, García AB, Iturrioz MA, Alonso TL. Malformación adenomatoide quística. Diagnóstico diferido de una anomalía congénita. *An Pediatr (Barc).* 2003; 59(4): 396-399.
13. Barber MA, Hijano JV, Eguiluz I, Alonso L, Gallo M. Adenomatosis quística pulmonar. Revisión bibliográfica. *Clin Invest Gin Obst.* 2001; 28(2): 67-69.
14. Rossel CK, Salinas RG, Kakarieka EW, Espinosa GA. Malformación adenomatoide quística pulmonar del recién nacido. *Rev Chil Pediatr.* 1996; 67(4): 167-171.
15. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: a systematic review and meta-anal. *J Pediatr Surg.* 2016; 51(3): 508-512, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.11.022>
16. Yanes CM, González SR, Rojas RR, Castillo BM, De la Vega PT. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Reporte de un caso. *Rev Cubana Genet Comunit.* 2010; 4(1): 55-57.
17. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977; 8(2): 155-171.
18. Xia B, Yu G, Liu C, Hong C, Tang J. Surgical treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: a retrospective study of single tertiary center experience. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016; 30(4): 416-419. doi: 10.1080/14767058.2016.1174988
19. Durell J, Thakkar H, Gould S, Fowler D, Lakshoo K. Pathology of asymptomatic, prenatally diagnosed cystic lung malformations. *J Pediatr Surg.* 2015; 51(2): 231-235. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.10.061>
20. Díaz VA, Chapa RA, Villarreal E, Chapa RA, Jaime PJ. Cystic adenomatoid malformation in a 2-month-old Mexican infant. Case report and review of the literature. *Medicina Universitaria.* 2007; 9(37): 203-207.
21. Gracia R, Santana C, Herrera M, Urbón A, Ayala J, Jiménez A, Cuadrado P. Malformación adenomatoidea quística: dos formas clínicas de presentación. *Bol Pediatr.* 2000; 40(173): 176-180.