

Malformación adenomatoidea quística pulmonar de presentación tardía. Reporte de un caso

Cystic lung malformation adenomatous, a case by the Way

Vanessa E. Méndez Matthey^{1,2,a}

RESUMEN

Se presenta el caso de un niño de 4 años de edad que ingresa al servicio de emergencia del Hospital II Lima Norte - Essalud por presentar distress respiratorio, taquipnea y mal estado general. La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una malformación congénita poco frecuente, caracterizada por un sobrecrecimiento de bronquiolos, proliferación de elementos mesenquimatosos y supresión de la diferenciación alveolar, produciendo un aumento de volumen del lóbulo afectado. Se asocia algunas veces a otras malformaciones como hidrops fetal y distress respiratorio del recién nacido. Puede ser diagnosticada de manera prenatal o bien ser de presentación tardía. Se manifiesta generalmente por cuadros de infecciones pulmonares de repetición que afecta a un solo lóbulo o segmento y el riesgo que presenta es su transformación neoplásica. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica.

Palabras clave: Malformación Adenomatoide Quística Congénita del Pulmón, Anomalía congénita. (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

For 4 years old was admitted to the emergency room for respiratory distress, tachypnea and poor general health. The pulmonary cystic Adenomatoid malformation it is a rare congenital malformation, characterized by overgrowth of bronchioles, proliferation of mesenchymal elements and suppression of cellular differentiation producing an increase in volume of the affected lobe. It is sometimes associated with other malformations such as hydrops fetalis and respiratory distress of newborn. It can be diagnosed prenatally or be delayed. It is usually manifested by pictures of recurrent pulmonary infections affecting one lobe or segment and the risk posed is their neoplastic transformation. The treatment of choice is surgical excision.

Keywords: Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital, Congenital Abnormalities. (Source: MeSH-NLM).

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar (MAQP) es una entidad poco frecuente, cuya etiología no es clara y consiste en una alteración

embriológica que se caracteriza por la proliferación de estructuras similares a los bronquiolos que acaban dando lugar a la formación de quistes de variados tamaños y localización; sus rasgos comunes son quistes recubiertos de epitelio columnar cuboideo tipo bronquial, comunicación con el árbol traqueobronquial, paredes constituidas por fibras elásticas y músculo liso, ausencia de glándulas mucosas y de cartilago. Constituyen el 25% del total de malformaciones de pulmón^(4,5). En el 50% a 85% de los casos se diagnostican antes de los 2 años de edad, siendo infrecuentes en niños mayores y más raramente en la edad adulta; se caracteriza por distress respiratorio en el periodo neonatal o por infecciones respiratorias a repetición^(1,2).

Su frecuencia patológica es baja, siendo esta de aproximadamente un caso por cada 25 000 a 35 000 embarazos, siendo más frecuente en varones⁽³⁾ lo que corresponde con este caso^(15,16). Se origina debido a una falla en la maduración de estructuras bronquiales (entre la semana 7 a 17) en la que el tejido pulmonar adopta un aspecto quístico- adenomatoso, y que consiste en una falta de fusión de los brotes bronquiales y la mesénquima alveolar, lo que produce un desarrollo anormal y excesivo, principalmente de los bronquios terminales⁽²³⁾. En la mayoría de casos se diagnostica prenatalmente por ultrasonido. Al nacer la principal manifestación es el distress respiratorio, ocasionado por la compresión del parénquima pulmonar normal

1. Facultad de Medicina, Universidad Privada San Juan Bautista, Lima-Perú.

2. Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina Humana, Universidad Privada San Juan Bautista. (SOCIEM-UPSJB). Lima-Perú.

a. Estudiante de Medicina.

adyacente a la lesión. Debido a que existe comunicación entre la malformación y el árbol traqueobronquial, se genera hiperinsuflación durante la inspiración y atrapamiento de aire mediante un mecanismo de válvula, por ende, determina un rápido aumento de volumen del pulmón anormal, pudiendo causar la falla respiratoria⁽⁶⁾. Estas lesiones pueden ser grandes y desplazan las estructuras mediastinales comprimiendo el corazón y la vena cava. Se puede asociar a polihidramnios e hipoplasia pulmonar^(17,18). Las lesiones pueden ser macroquísticas (quistes de aproximadamente 5 mm. de diámetro) o microquísticas (quistes menores de 5 mm. de diámetro). Stocker et al. describieron la patología de las MAQ como macroquistes, quistes medianos y sólidos⁽¹⁹⁾.

Clínicamente se considera presentación tardía si la malformación debuta después de los 6 meses de edad. En la infancia se presenta como insuficiencia respiratoria, infecciones pulmonares recurrentes o retardo del crecimiento^(4,6).

El propósito de la presente comunicación es describir el cuadro clínico, estimular el diagnóstico precoz y manejo oportuno de la malformación adenomatoidea quística de presentación tardía en pacientes pediátricos

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo masculino de 4 años de edad, natural de Lima distrito de Los Olivos que se hospitaliza por presentar un cuadro clínico de una semana de evolución, caracterizado por: alzas térmicas no cuantificadas, tratadas con paracetamol que mejora temporalmente, para luego reaparecer, se añade tos no productiva, taquipnea y malestar general. Antecedentes previos de hospitalización a los 18 meses por neumonía adquirida en la comunidad (NAC), luego, a los 3 años hospitalizado por neumonía necrotizante complicada en otro nosocomio. Ingresa al servicio de emergencia, unidad de trauma shock con diagnóstico de neumonía complicada y asma; presentando gran dificultad respiratoria. Al examen físico se observa paciente en mal estado general, taquipneico, respiración paradójica, subfebril, hipoactivo, piel y mucosas pálidas. Al examen físico preferencial del aparato respiratorio se auscultan crepitos y subcrepitos en ambos campos pulmonares, a predominio de hemitorax izquierdo, murmullo vesicular a nivel de base hemitorax izquierdo disminuido; también se auscultaron sibilancias en ambos hemitorax, tiraje subcostal e intercostal leve a moderado; ventilando espontáneamente, Sat. O₂: 74%, PA.: 96/60 mmHg., FC.: 147 lpm., FR.: 63 x', T° 37,8° C. Cardiovascular: RCR de regular intensidad; abdomen blando depresible, ruidos hidroaéreos presentes. EKG: ritmo sinusal, taquicardia sinusal. Llenado capilar < 2", sistema linfático: no adenopatías; peso 21 Kg.

Se le brindó apoyo oxigenatorio con mascarilla reservorio al 100%. Los estudios complementarios a su ingreso destacan: Hgma.: hemoglobina 10.5 g/dl., Hto. 32,6% Leucocitos 5,410 mm³, VCM 81,5 fL., HCM 26,3 fL., CCMH 32,2 fL., plaquetas 152,000 mm³, neutrófilos segmentados 65 ml/mm³, linfocitos 29 ml/mm³ PCR 3,93. Glucosa 158 mg/dl.

AGA: pH 7.40, PCO₂ 39,7 mmHg., pO₂ 50 mmHg., Na 158 mmol/L, K 3,33 mmol/L, HCO₃ 23.9 mmol/L, Cl 102 mmol/L. Se solicitó radiografía de tórax AP. Figura N°1.



Figura 1

Radiografía de tórax AP, se observa infiltrados en parches con broncograma aéreo en hemitorax izquierdo, obturación del ángulo costodiafrágico derecho, se observan lesiones multiloculadas, área de condensación con broncograma a nivel paracardiaco.

Se inició tratamiento con Cefotaxima y Clindamicina, nebulizaciones con fenoterol cada 4 hrs. e inhalaciones de Beclometasona cada 8 hrs. A las 48 hrs. Continúa con datos de respuesta inflamatoria sistémica y evolución tórpida persistiendo dificultad respiratoria. Se le solicita nueva radiografía de tórax AP. en donde se aprecia velamiento en hemitorax izquierdo, sugestivo de neumonía. Figura N°2.

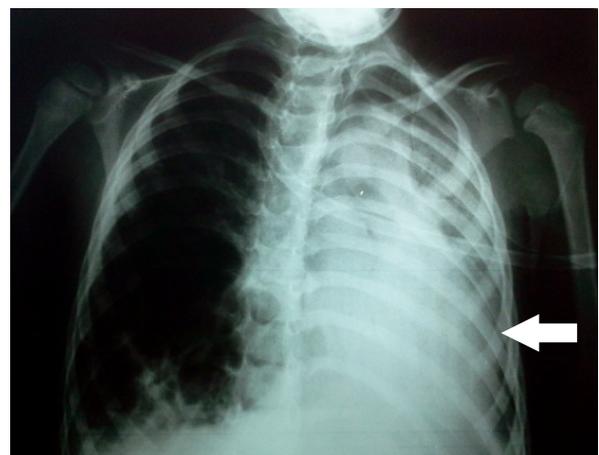


Figura 2

Se observan niveles hidroaéreos comprometiendo lóbulo inferior derecho, pulmón izquierdo opacificado que borra bordes cardíacos.

Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de tórax sin contraste y con contraste. Figura N°3, Figura N°4.

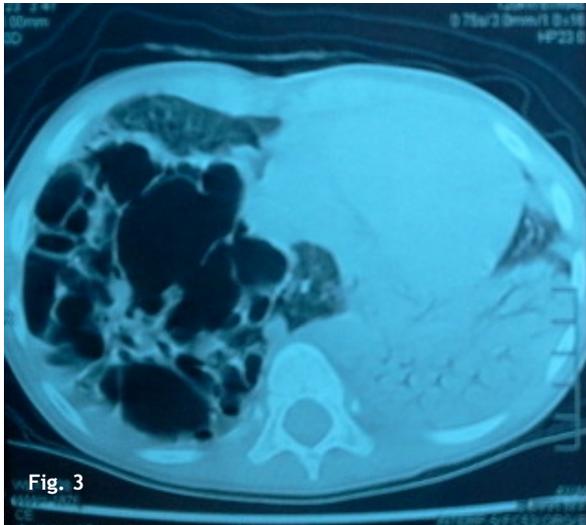


Figura 3 y 4

Tomografía de tórax sin contraste donde se observan múltiples cavidades, lesión multiloculada en pulmón derecho, consolidación con broncograma en pulmón izquierdo.

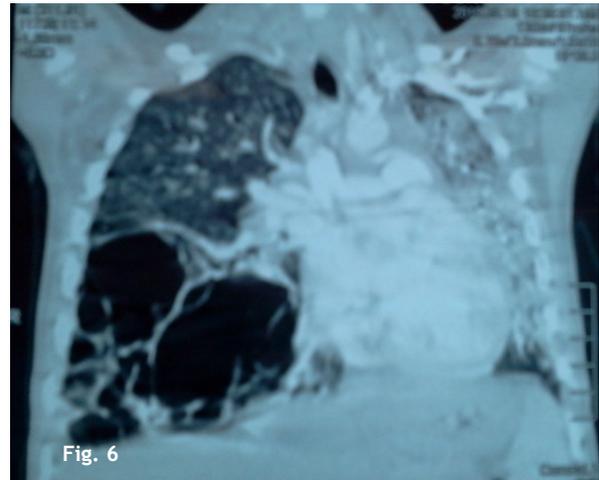
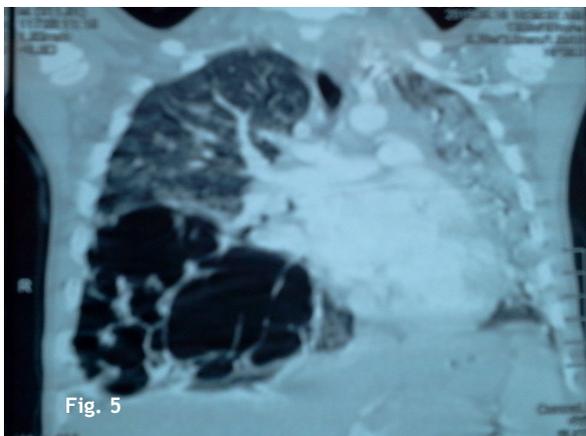


Figura 5 y 6

Tomografía axial computarizada con contraste se observa 1 a 2 niveles hidroaéreos en base pulmonar derecha, sugestivo de absceso pulmonar. En tercio medio izquierdo, se observa opacidad heterogénea tenue de bordes no definidos, sugestivo de neumonía abscedada; se aprecian cavidades parenquimales múltiples en el hemitorax derecho compatible con malformación pulmonar de vía aérea.

Al paciente se le cambio tratamiento farmacológico con Imipenem, metilprednisolona, nebulizaciones, así como soporte oxigenatorio, hídrico y electrolítico. Dada la condición del paciente se procedió a su referencia para cirugía torácica.

DISCUSIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) también se conoce como adenoma quístico bronquial o hamartoma quístico pulmonar. Es una entidad poco frecuente; que engloba un grupo heterogéneo de lesiones pulmonares quísticas y no quísticas, secundarias a una alteración precoz en el desarrollo embrionario de la vía aérea. Más del 70% de los casos son asintomáticos al nacimiento, estando incluso descrita su regresión espontánea sin ningún tipo de intervención. Fue descrita por primera vez en la literatura inglesa en 1949 por Chiang y Tang⁽¹⁵⁾. y la primera descripción de diagnóstico prenatal a través de ultrasonografía fue realizado por Garret y col. En 1977⁽²⁰⁾.

Habitualmente es unilobar (ocasionalmente puede ser multilobar o incluso bilateral) y presenta una comunicación anómala con la vía aérea lo que permite el paso de aire a su interior. Por esta razón el hallazgo más frecuente en los estudios de imagen es el de masas quísticas con niveles hidroaéreos. Hasta el 2004 solo se habían reportado 200 casos en la literatura^(11,12). No es clara su etiología, sin embargo, se trata de una lesión hamartomatosa en la que se compromete el desarrollo embrionario pulmonar. La formación de la mesénquima pulmonar genera una alteración en la ramificación

bronquial, dando origen a lesiones quísticas que afectan generalmente un solo segmento pulmonar⁽¹³⁾. El desarrollo embriológico del pulmón comienza en tercera semana de la gestación y en él intervienen tanto el endodermo como el mesodermo. En el desarrollo del pulmón se identifican cuatro etapas: pseudoglandular (semana 17), canalicular (semana 17 a 24), del saco terminal (semana 24 hasta el término de la gestación) y alveolar durante el periodo post natal.

En la fase embrionaria se desarrollan dos esbozos que darán lugar a los cinco bronquios lobares. En la fase pseudoglandular aparece el cartilago y el epitelio ciliado; durante la fase acinar se desarrollan las unidades básicas para el intercambio gaseoso, junto con los neumocitos tipo I y II. En la fase sacular se multiplican los espacios aéreos distales cuya proliferación continua post parto hasta los dos años de vida. La fase alveolar se caracteriza por la progresiva formación de bronquiolos y alveolos⁽⁸⁾. Aunque habitualmente recibe el aporte sanguíneo de la arteria pulmonar y drenan a través de las venas pulmonares, están descritas en la literatura comunicaciones vasculares anómalas. Existen incluso lesiones híbridas en las que el aporte sanguíneo es sistémico y muestra características tanto de malformación adenomatoidea quística como de secuestro pulmonar⁽¹⁴⁾.

Esta entidad presenta una serie de rasgos anatomopatológicos comunes y otros diferenciadores en los cuales se basa su clasificación, el cual se basa en el tamaño de los quistes de la que derivan repercusiones clínicas y pronósticas⁽¹⁾.

- **Tipo I:** Quistes solitarios o múltiples de más de 2 cm de diámetro, (frecuente en un 50%) y mejor pronóstico.
- **Tipo II:** Múltiples quistes pequeños, menos de 1 cm. de diámetro y semejan bronquiolos terminales dilatados, se asocia a otras anomalías congénitas.
- **Tipo III:** El aspecto es de una masa extensa quística (quistes entre 2 y 5 mm. de diámetro) que produce desplazamiento mediastinal que afecta un lóbulo o varios lóbulos pulmonares, y es el de peor pronóstico.

Esta malformación, sin embargo, puede pasar desapercibida hasta que se presente un cuadro infeccioso pulmonar y se encuentre mediante una radiografía la alteración. Es más frecuente que no se sospeche hasta que el paciente presente varias infecciones repetidas en el mismo segmento pulmonar. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, tanto en pacientes sintomáticos como en los que no lo son, debido al riesgo de transformación maligna, infecciones a repetición y crecimiento de las zonas quísticas; las técnicas más frecuentes utilizadas son la lobectomía y la segmentectomía⁽⁷⁾.

El diagnóstico diferencial se establece con el enfisema

lobar congénito, la atresia bronquial, quistes broncogénicos, bronquiectasias, bullas subpleurales, secuestro pulmonar intralobar y extralobar, agenesia pulmonar contralateral con distensión líquida del pulmón restante, quiste mediastinal enterogénico, quiste mediastinal neuroenterico y el blastoma pleuro pulmonar quístico^(9,10,21,22).

El presente caso comparte la mayoría de las características más comunes previamente reportadas en la literatura.

Conflictos de interés: La autora niega conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Macdonald MR, Vito Forte, Cutz E, Crysedale WS. [Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung Referred as "Airway Foreign Body". Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996; 122: 333-337.](#)
2. Hernanz-Schulman M. [Cysts and cyst-like lesions of the lung. Radiol Clin North-Amer. 1993; 31: 631-649.](#)
3. Mondragón J, Jiménez R, Alvarado R, Gallego J, Galicia A. [Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Informe de un caso de presentación tardía. Acta PediatrMex. 2004; 25: 333-336.](#)
4. Kim W, Lee K, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM et al. [Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung: CT-Pathologic Correlation. AJR 1997; 168: 47-53.](#)
5. Hulnick D, Naidich D, McCauley D, Feiner H, Avitabile A, Greco M, Genieser N. [Late Presentation of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. Radiology. 1984; 151: 569-573.](#)
6. Rosado M, Stoker J. From the Archives of the AFIP. [Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. Radiographics. 1991; 11: 865-886.](#)
7. Fibla JJ, Molins L, Mier JM. [Malformación adenomatoidea quística pulmonar de afectación bilateral en el adulto. Arch Bronconeumol. 2008; 44\(4\): 226-7.](#)
8. Mendeloff EN. [Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema. Sem Thorac Cardiovasc Surg. 2004;16:209-14.](#)
9. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkingshaw S. [Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. Acta Pediatr. 1999;88:454-8.](#)
10. Cha I, Adzick S, Harrison MR, Finkbeiner WE. [Fetal congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: a clinicopathologic study of eleven cases. Am J Surg Pathol. 1997;21:537-44.](#)
11. Agostini M, Levy R. [Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Diagnóstico prenatal y evolución de un caso. Rev Med Uruguay. 2005; 21: 159-163.](#)

12. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Golbus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. [Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg. 1985; 20\(5\): 483-8](#)
13. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. [Congenital cystic adenomatoid malformation. Chest. 1993; 103: 761-764](#)
14. C. Batz Colvée, M. Vidal Martínez, M. Ruiz Tolón, A. M. Gómez Martínez, N. T. Escribano Adam, I. Pedraja Gómez- Ceballos. [Malformación adenomatoidea quística pulmonar en adultos: hallazgos radiológicos y correlación anatómopatológica. SERAM 2014. Madrid/ES.](#)
15. Chin KY, Tang MY. Congenital cystic adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol. 1949;48:221-9.
16. Saldana, Mario J. Pathology of Pulmonary Disease. Philadelphia: J.B. Lippincott Company; 1994. p. 79-82
17. Bale PM. [Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Clin Pathol 1979; 71: 411.](#)
18. Oster AG, Fortune DW. [Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Clin Pathol 1978; 70: 595.](#)
19. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. [Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hum Pathol 1977; 8: 155-171.](#)
20. Garret WJ, Kossoff G, Lawrence R. [Gray-scale ecography in the diagnosis of hydrops due to fetal lung tumor. JCU 1975; 3: 45.](#)
21. Adzick SN, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. [Fetal lung lesions: Management and outcome. Am J Obstet Gynecol 1998; 179: 884-9.](#)
22. Hauri J, Bollini R, Perdoni, Tobia S, Pelusso H. [Malformación adenomatoidea quística, nuestra experiencia. Cir Pediatr 2003; 16: 128-133.](#)

Correspondencia

Vanessa E. Mendez Matthey.
Correo: vmmatthey@hotmail.com

Revisión de pares

Recibido: 10/04/2015
Aceptado: 12/12/2015