

Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar.

Presentación de un caso en un lactante con crecimiento rápido de la lesión.

Borja Urbano G, Pérez Pérez G, Andrés Martín A, González González J, Navarro Merino M.
Sección de Neumología pediátrica. UGC Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena

Dir. Corresp.: Borja Urbano G.: gborjau@terra.es

Resumen: La malformación adenomatoidea quística es una entidad poco frecuente producida por una anomalía en el desarrollo de la vía aérea. Forma parte de las denominadas malformaciones de las vías aéreas pulmonares (**MCVAP**), que engloba 5 tipos de malformaciones dependiendo del tamaño de la lesión quística y su aspecto morfológico. Actualmente se diagnostica mediante ecografía prenatal. Las manifestaciones clínicas son muy variadas, pudiéndose mostrar desde lesiones asintomáticas a otras con importante distrés respiratorio. Existe controversia en cuanto a las indicaciones de cirugía de las lesiones asintomáticas de pequeño tamaño.

Presentamos un caso clínico de un niño de 4 años de edad intervenido de una malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo 1 a los 2 meses de edad. El interés de nuestro caso radica en el crecimiento tan rápido de la lesión que condicionó que la cirugía se realizase de forma urgente.

Palabras clave: Malformación adenomatoidea quística pulmonar, diagnóstico, tomografía computarizada pulmonar; malignización; toracoscopia; diagnóstico prenatal.

Abstract: Cystic adenomatoid malformation is a rare condition caused by an abnormality in the development of the airway that is part of the known congenital pulmonary airway malformation (CPAM), which comprises 5 types of malformations depending on the size of the cystic lesion and their morphological appearance. Many lesions are now detected by prenatal ultrasound. Manifestations are varied, from asymptomatic lesions being able to show others with significant respiratory distress. Controversy exists regarding the indications for surgery, especially for small asymptomatic lesions.

We report a case of a child of 4 years of age participated in a pulmonary cystic adenomatoid malformation type 1 at 2 months old. The interest of our case lies in the rapid growth of the lesion condition that the surgery is done urgently.

Key words: Pulmonary cystic adenomatoid malformation, diagnostics, computed tomography, malignancy, thoracoscopy, prenatal diagnosis.

Recibido: 19-07-11 Aceptado: 22-10-11

Vox Paediatrica 2011; XVIII(2):71-78

Introducción

Las malformaciones congénitas broncopulmonares son un grupo de anomalías poco frecuentes pero de gran importancia por las posibles complicacio-

nes asociadas. Se deben a una alteración de las estructuras broncopulmonares durante la embriogénesis. Existe un gran espectro de estas malformaciones que se van a presentar en la edad pediátrica. Dentro de las

mismas, destacan el quiste broncogénico, secuestro broncopulmonare, agenesis-hipoplasia pulmonar, malformación adenomatoidea quística y el enfisema lobar.

En la actualidad el diagnóstico suele prenatal, pero cuando no es así, también pueden presentarse como distrés respiratorio en el recién nacido, o bien permanecer asintomáticas durante varios años¹. El pronóstico está condicionado por el tamaño de la lesión y la disfunción que ocasiona. En la mayoría de los casos está indicada la resección quirúrgica de la lesión como la mejor opción terapéutica.

Caso Clínico

Lactante de 2 meses de edad sin antecedentes familiares y personales de interés. Embarazo controlado. Ingresa en el servicio de pediatría de nuestro hospital por presentar tos e irritabilidad de 24 horas de evolución.

A la exploración física presenta un aceptable estado general. Peso y longitud en el percentil 3 para su edad. Se objetivan signos de dificultad respiratoria como tiraje subcostal, intercostal y supraesternal. A la auscultación destaca hipoventilación en campo pulmonar superior derecho y la existencia de sibilancias espiratorias diseminadas. Resto de la exploración sistemática normal.

En la radiografía (Rx) de tórax (Figura 1) se observa una imagen de condensación en lóbulo medio y zona de hiperclaridad en lóbulo inferior derecho (**LID**), con lesiones sugestivas de quistes pulmonares. Inmunofluorescencia directa (**IFD**) a virus respiratorio sincitial (**VRS**) y cultivo a virus respiratorios negativos. Hemograma y Bioquímica normales.

Figura 1: Hiperclaridad en lóbulo inferior derecho e Infiltrado alveolar en lóbulo medio



Se establece el juicio clínico de neumonía de lóbulo medio y probable malformación broncopulmonar en lóbulo inferior derecho.

Se inicia tratamiento antibiótico y se solicita una tomografía Computerizada (TC) de tórax (**Figura 2**)

donde se observa una lesión quística en LID de unos 5cms de diámetro con paredes finas y múltiples septos en su interior sugestiva de malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo 1 (**MCVAP tipo 1**).

Figura 2: TC pulmonar correspondiente a la imagen anterior. Lesión quística en LID.



La evolución clínica del niño es inicialmente favorable, desapareciendo la tos y la dificultad respiratoria, por lo que es dado de alta hospitalaria a la espera de la realización de cirugía reglada de la lesión. Tras un episodio de reagudización respiratoria a los 15 días del alta que cursa de nuevo con tos, y dificultad respiratoria se decide ingreso hospitalario para acelerar la intervención quirúrgica. En la Rx de tórax (**Figura 3**) se observa un aumento considerable de la lesión quística pulmonar que se confirma en nueva TC de tórax (**Figura 4**), objetivándose herniación de la lesión quística hacia el hemitórax izquierdo.

Figura 3: Lesión quística en lóbulo inferior derecho con desplazamiento mediastínico

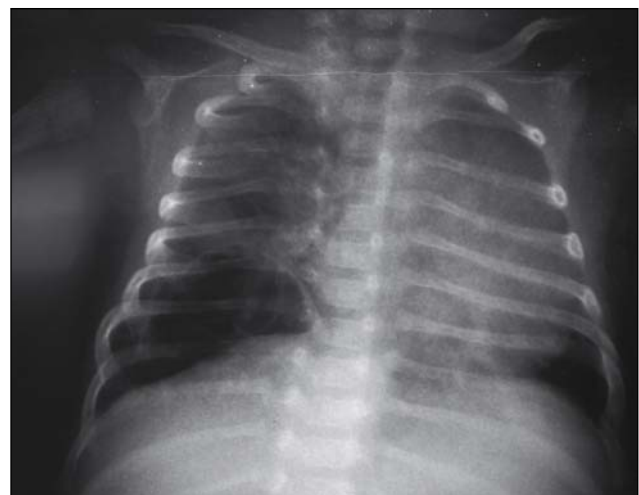


Figura 4: TC correspondiente a la imagen anterior. Lesión quística en lóbulo inferior derecho que ocupa hemitórax contralateral.



Se decide intervención quirúrgica mediante toracotomía, lográndose la extirpación de una gran bulla pediculada del lóbulo inferior derecho que comprime el resto del parénquima así como el mediastino anterior. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de MCVAP tipo 1 (*quiste de 4,5 cms revestido por epitelio cúbico-cilíndrico, observándose escasos islotes de cartílago y otros quistes de distinto tamaño y escasas áreas sólidas*).

El postoperatorio cursa sin incidencias. En el seguimiento posterior durante 4 años, el niño permanece asintomático, y a los 4 años, la espirometría forzada es normal y tiene una excelente tolerancia al ejercicio.

Discusión

La malformación adenomatoidea quística se caracteriza por un desarrollo exagerado de las estructuras bronquiales a expensas de los alvéolos, junto con una vía aérea de aspecto anormal por falta de cartílago. En 1977 **Stoker** y colaboradores² **clasifican las lesiones broncopulmonares quísticas en 3 tipos dependiendo del tamaño de los mismos y de su aspecto microscópico**. Posteriormente tras la descripción de lesiones de características mixtas, el mismo autor, en 1998 modifica esta clasificación, que pasa a llamarse **malformación congénita** de las vías aéreas pulmonares (MCVAP), añadiendo dos nuevos tipos de lesiones. Estas lesiones sugieren diferentes puntos de origen en el contexto del desarrollo broncopulmonar, en relación al aspecto morfológico de las mismas (**Tabla I**)

Las malformaciones congénitas pulmonares pueden presentarse a cualquier edad, con una amplia gama de síntomas, que van desde formas asintomáticas hasta formas más graves, con importante distrés respiratorio, de ahí la importancia del diagnóstico y tratamiento de forma precoz³⁻⁵. Actualmente la mayoría de estas lesiones son diagnosticadas prenatalmente mediante ecografías y Doppler de rutina en el control del embarazo.

En nuestro caso, aunque el embarazo fue controlado no se diagnosticó la malformación pulmonar.

Tabla I Clasificación de las malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares (MCVAP) modificada de Stocker 1998.

- ♦ **MCVAP tipo 0 (displasia acinar, agenesia acinar):** muy rara. Se debe a un fracaso en el desarrollo previo al origen traqueobronquial. Los niños mueren rápidamente. Se asocia a malformaciones cardiovasculares.
- ♦ **MCVAP tipo 1 (= MAQ I):** quistes grandes. Síntomas en los primeros meses. Comunicación con la vía aérea proximal. Se relaciona con el Adenocarcinoma bronquioloalveolar.
- ♦ **MCVAP tipo 2 (= MAQ II):** quistes de 0.5 a 2cms. No hay comunicación con la vía aérea. Se asocia a anomalías renales, cardiovasculares o diafragmáticas. El pronóstico depende de la anomalía asociada.
- ♦ **MCVAP tipo 3 (= MAQ tipo III):** forma sólida. El lóbulo afecto comprime el resto del parénquima y mediastino. Casi exclusivo de niñas. En el 80% se asocia a polihidramnios y muerte fetal.
- ♦ **MCVAP tipo 4:** quistes de 8-10 cms periféricos. Se confunde con el "blastoma pleuropulmonar quístico (BPP)".

En cuanto al tratamiento, éste puede realizarse de forma prenatal o posnatal. Gracias al gran avance de las técnicas actuales las intervenciones intrauterinas han mejorado considerablemente el pronóstico de esta patología.

Las lesiones sintomáticas o de gran tamaño deben ser intervenidas en el momento del diagnóstico, dado el riesgo de infección y malignización⁶. La controversia surge en el manejo de lesiones quísticas pulmonares asintomáticas y de escaso tamaño, ya que existe evidencia de que algunas de ellas pueden regresar⁷⁻¹⁰. Algunos autores recomiendan la resección de las lesiones persistentes incluso si son asintomáticas¹¹ mientras que otros indican la cirugía cuando la lesión ocupa más del 25% de un hemitórax¹² ó si son mayores de 3 cms de diámetro en la TC¹³. También se debate el momento más adecuado de la cirugía, algunos recomiendan la cirugía en el periodo neonatal¹⁴ o pasado el mes de edad, otros prefieren esperar al año¹⁰ ó los dos años de edad¹⁵. En nuestro caso, dado el tamaño inicial de la lesión, se programó el tratamiento quirúrgico de forma reglada, pero el crecimiento rápido de la misma motivó que se tuviera que llevar a cabo de forma urgente. Si es posible, la resección quirúrgica se debe intentar mediante toracoscopia^{16,17} que se considera una técnica menos invasiva que la toracotomía y es segura y eficaz en este tipo de lesiones; en nuestro

caso no fue posible debido al tamaño de la misma y la edad del paciente.

En resumen, las **MCVAP** constituyen un grupo de lesiones que suelen ser diagnosticadas de forma prenatal y cuyas manifestaciones clínicas son muy variadas. El tratamiento de elección es la cirugía en la mayoría de los casos, pudiendo realizarse de forma reglada si no existe compromiso respiratorio e incluso demorarse hasta el primer año según algunos autores.

Bibliografía

1. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179:884-9.
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155-71.
3. Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al. Congenital arechymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23:1123-1132.
4. Bailey PV, Tracy T Jr, Connors RH, et al. Congenital bronchopulmonary malformations: diagnostic and therapeutic consideration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990; 99: 597-603.
5. Neilson IR, Russo P, Laberge JM, et al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg.* 1991; 26: 975-81.
6. John R.Priest, Gretchen M.Williams, D.Ashley Hill, Louis P.Dehner and Adam Jaffé. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatric Pulmonology.* 2009; 44:14-30
7. Shanmugan G,Mac Arthur K, Pollock J. Congenital lung malformations-antenatal and postnatal evaluation and maneegement. *Eur J Thorac cardiovasc Surg.* 2005.27:45-52.
8. Laberge JM, Pulignadla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005; 14:16-33.
9. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic lung lesions: is surgical resection essential?. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40:533-537.
10. Laberge JM; Pulignadla PS. Congenital malformations of the lungs and airways. In: Taussing LM, Landau LI, editors. *Pediatric respiratory medicine.* 2nd edition. Missouri: Elsevier; 2008. Pp. 1106-1135.
11. Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain C, Syed S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung:10 years´ experience 1991-2001. *Arch dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006; 91:F26-28.
12. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaidis K. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:549-556.
13. Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Emond S, Revillon Y. Management of asympomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003; 38:548-552.
14. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, Salle BL. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999; 15:326-331.
15. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, GoldstrawP. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg.* 2002; 73:1594-1598.
16. Steven S. Rothenberg. First decade´s experience with thorascoscopic lobectomy in infants and children. *Journal of Pediatric Surgery.*2008.;43:40-45.
17. Adel K. Ayed, and Abdulla Owayed. Pulmonary Resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest* 2003;124:98-101