

26. Malformación adenomatoidea

quística: reporte de un caso

Gustavo Ordóñez¹, Karen Morcillo², Lina Moreno³, Katerine Rojas⁴

INTRODUCCIÓN

El desarrollo pulmonar se puede afectar en cada una de las etapas del período prenatal, el desarrollo pulmonar se puede afectar en cada una de sus diferentes etapas dando lugar a enfermedades complejas que afectan la función respiratoria; es así como en la etapa pseudoglandular (semanas 7 a 15 de la gestación) puede producirse una proliferación anormal en los bronquiolos terminales dando origen a masas multiquísticas de tejido pulmonar llamadas antiguamente *malformación adenomatoidea quística congénita* (MAQC) (1) y hoy conocidas como *malformación congénita pulmonar*. Se presenta en 1 de 25.000 a 35.000 embarazos (2), no es hereditaria, representa el 25% de las malformaciones congénitas pulmonares y el 95% de las lesiones pulmonares congénitas (3).

Se presenta el caso de una lactante menor, de 59 días de edad, producto de un embarazo de 41 semanas, con controles y ecografía prenatales normales; peso al nacer: 3.419 gramos; talla: 49 cm y perímetro cefálico: 35 cm; poco tiempo después de nacer presentó aleteo nasal, tirajes intercostales, retracción supraesternal y desaturación, por lo cual requirió el traslado inmediato a la unidad de cuidado intensivo neonatal (UCIN) para estabilización.

Debido a su evolución tórpida y marcados signos de dificultad respiratoria así como dependencia de oxígeno se solicitó ecocardiograma en el que se encontraron: ductus arterioso persistente no restrictivo, con flujo sistólico de izquierda a derecha y sin repercusión hemodinámica; comunicación interauricular tipo ostium secundum, dilatación leve del ventrículo derecho con función sistólica conservada y aumento leve de la presión sistólica pulmonar.

En la radiografía de tórax se encontraron: hiperexpansión del hemitórax izquierdo, con áreas quísticas alternadas con atelectasias; zonas de consolidación y el mediastino desplazado hacia la derecha (figura 1), por lo que se hizo tomografía axial computarizada de tórax sin contraste en la cual se evidenciaron: parénquima pulmonar con compromiso difuso de predominio intersticial, engrosamiento difuso de los

anterior del lóbulo superior derecho y parcialmente del septos interlobulillares, áreas de atenuación del parénquima, opacidades nodulares en los segmentos basales posteriores de los lóbulos inferiores, componente atelectásico del segmento lingular inferior y cámaras de neumotórax bilateral, compatibles con posible malformación adenomatoidea quística bilateral (figuras 2, 3, 4).

Después de 5 días de hospitalización la evolución era favorable por lo cual se consideró dar de alta sin soporte de oxígeno suplementario, y con la recomendación de regresar de inmediato a urgencias si había deterioro de su condición clínica.



Figura 1. Radiografía AP de tórax en la que se evidencia atrapamiento aéreo en el hemitórax izquierdo, con áreas quísticas que alternan con atelectasia y zonas de consolidación; el mediastino está desplazado hacia la derecha

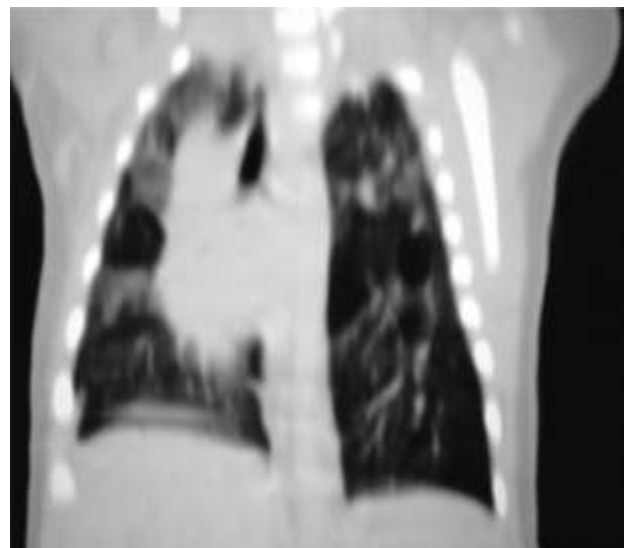


Figura 2. Tomografía de tórax reconstrucción coronal: Imágenes quísticas de ubicación difusa que comprometen el parénquima pulmonar con infiltrado intersticial alrededor de dichas lesiones

1Neumólogo pediatra, Docente de la Universidad Libre, seccional Cali, Colombia.

2 Residente de Pediatría, Universidad Libre, seccional Cali, Colombia.

3 Residente de Pediatría, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

4 Residente de Pediatría, Universidad Libre, seccional Cali, Colombia

Correspondencia: Katerine Rojas; loriettrojas@hotmail.com

DISCUSIÓN

Chin y Tang reportaron en 1949 esta rara lesión como hamartomatosa (4,5). Su patogénesis no está clara y su etiología es desconocida (1,3-5); sin embargo, la teoría más aceptada es una alteración de los factores

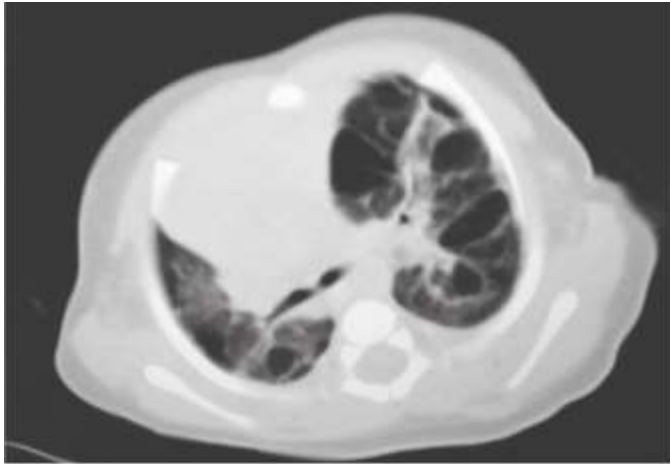


Figura 3. Tomografía de tórax con múltiples quistes de paredes delgadas en parénquima pulmonar e hipoplasia pulmonar izquierda

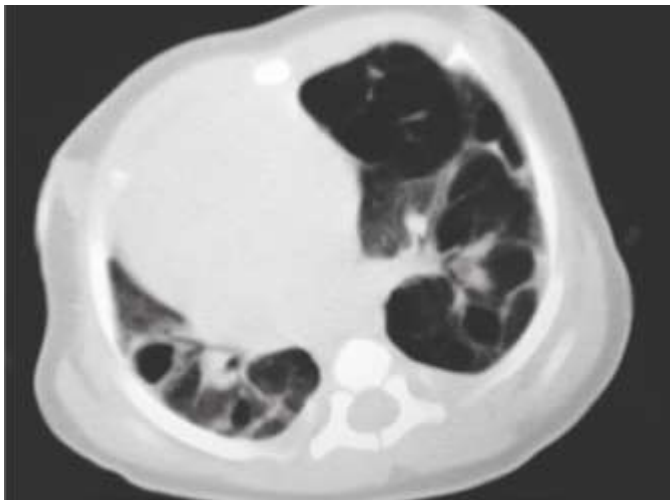


Figura 4. Tomografía de tórax: Imágenes quísticas en el parénquima pulmonar con múltiples septos

de crecimiento durante la morfogénesis pulmonar que lleva a detención de la maduración y que puede ocurrir entre las semanas 7 y 24 de la vida fetal (4).

En 1977 Stocker clasificó esta malformación según los hallazgos histológicos en cinco tipos; el curso clínico es muy variable y depende del tipo del compromiso pulmonar, unilateral o bilateral, y de la extensión de las lesiones, que determina su comportamiento con pocos síntomas al nacer o con marcada dificultad respiratoria (1) como en el caso de nuestra paciente

Puede ocurrir compromiso severo con desplazamiento del tórax e hipoplasia del pulmón contralateral; en el feto pueden presentarse como masas de gran tamaño que comprimen el corazón y los grandes vasos causando desplazamiento del mediastino, hi-dropesía fetal y polihidramnios (1). En los lactantes mayores se puede manifestar en un 75% de los casos con infecciones respiratorias a repetición; se han informado casos con dolor torácico o incluso malignidad (6,7).

La ecografía obstétrica prenatal permite la detección temprana y evaluar el pronóstico; se diagnostica en el 80% de los casos en el período neonatal (3) y con frecuencia en los menores de 2 años; en el caso aquí presentado no se hizo el diagnóstico *in útero* y la evolución fue desfavorable; en efecto, falleció a los 7 meses de vida (8).

En un estudio retrospectivo de 14 pacientes en un período de 30 años con diagnóstico prenatal por ultra-sonografía se encontró que la presentación promedio fue a las 26,7 semanas; en 64,3% de los casos afectó el pulmón derecho y en 35,7%, el izquierdo; la complicación más grave fue la hidropesía en el 14,2% con una tasa de mortalidad del 100%; el polihidramnios se encontró en el 3% y el desplazamiento mediastinal, en el 6% (9).

En cuanto a las ayudas diagnósticas, se utilizan la radiografía, la tomografía y la resonancia magnética nuclear de tórax (6). En el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta el quiste broncogénico, el secuestro pulmonar, el neumatocele y las bronquiectasias (6).

La estrategia de tratamiento más recomendada es la resección pulmonar parcial por ser una medida conservadora; la lobectomía sigue siendo una opción válida en ciertos casos, pero en el nuestro no se hizo por el compromiso pulmonar generalizado (10,11).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nagata K, Masumoto K, Tesiba R, Esumi G, Tsuki-mori K, Norio W, et al. Outcome and treatment in an antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Surg Int.* 2009 Sep;25(9):753-7.
2. Elsevier Health. Expert Consult [Internet]. 2014. Available from: <http://www.expertconsultbook.com/expertconsult/o/login.do?method=display>
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977 Mar;8(2):155-71.
4. Morotti RA, Cangiarella J, Gutierrez MC, Jagirdar J, Askin F, Singh G, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM): evaluation of the cellular components. *Hum Pathol.* 1999 Jun;30(6):618-25.

5. Duncombe GJ, Dickinson JE, Kikiros CS. Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obs Gynecol.* 2002 Oct;187(4):950–4.
6. Rupérez Peña S, Ruiz del Prado MY, Arostegi Kare-aga N, García de Andoin Barandiarán N, Iturrioz Mata A, Alonso Tomás L. [Cystic adenomatoid malformation: late diagnosis of a congenital ano-maly]. *An Pediatr (Barc).* 2003 Oct;59(4):396–9.
7. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenoma-toid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol (Chic).* 1949 Sep;48(3):221–9.
8. Zhuo L, Ren L, Liu Q, Zhou L, Yang F, Liang M, et al. Death from bilateral pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation: a rare case report. *Am J Forensic Med Pathol.* 2011 Mar;32(1):25–7.
9. Wong A, Vieten D, Singh S, Harvey JG, Holland AJA. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int.* 2009 Jun;25(6):479–85.
10. Luján M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. *Respiration.* 2002 Jan;69(2):148–54.
11. Chikkannaiah P, Kangle R, Hawal M. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: Report of two cases with review of literature. *Lung India.* 2013 Jul;30(3):215–8.