

Malformación Adenomatosa Quística Pulmonar Congénita

Informe de un caso y revisión de la literatura

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

Case report and review

Dr. José Gerardo Godoy Murillo, Dr. Jorge Arturo Osorio Murillo**, Dra. Dina Reyes¹*

RESUMEN. Presentamos el caso de un lactante menor de 3 meses de edad, con antecedente de infección respiratoria recurrente y con una tumoración sólida localizada en mediastino medio; la cual se visualizó en la radiografía de tórax posteroanterior (P.A.) Fue sometido a toracotomía exploradora izquierda, encontrándose una tumoración sólida que ocupaba el 50% del lóbulo superior del pulmón izquierdo.

Se realizó resección de los segmentos apical, posterior y anterior sin complicaciones y se logró preservar el segmento lingular. Su evolución postoperatoria ha sido satisfactoria. Este es el primer caso referente a esta patología que se publica en la literatura hondureña.

PALABRAS CLAVE: *Enfermedad Adenomatosa Quística Pulmonar, Adenoma Quístico Bronquial Fetal, Hamartoma Quístico Pulmonar, Toracotomía Posterolateral, Segmentectomía Pulmonar.*

SUMMARY. We report the first case in Honduras medical literature of a congenital cystic adenomatoid malformation of lung in a three years old black male. The lesion was located in upper lobe of left lung, pulmonary segmentectomy was performed. Postsurgical follow up was successful.

Pediatra-Grujano Pediatra Hospital Escuela
Residentes Pediatría

KEY WORDS: *Congenital cystic adenomatoid malformation, cystic fetal bronchial adenoma, cystic pulmonary hamartoma, posterolateral thoracotomy, pulmonary segmentectomy.*

INTRODUCCIÓN:

La malformación Adenomatosa Quística Pulmonar (MAQP) es una entidad poco frecuente y en nuestro país no se había informado anteriormente.

Fue descrita inicialmente por Bartholinus en 1687⁽¹⁾.

La primera descripción en la literatura americana estuvo a cargo de Chin y Tang⁽²⁾; quienes en 1949 la definieron como un sobrecrecimiento de bronquiolos principales terminales los cuales sustituyen a los alveolos, produciendo aumento de volumen del lóbulo afectado⁽³⁾.

En 1977 Stocker⁽⁴⁾ propuso una clasificación la cual es mundialmente aceptada. El describió las siguientes características microscópicas⁽⁵⁾:

- A- Ausencia de cartílago bronquial
- B- Ausencia de glándulas bronquiales terminales
- C- Presencia de epitelio columnar mucinoso

D- Sobreproducción de estructuras bronquiolares terminales en forma de quistes sin diferenciación alveolar

E- Agrandamiento masivo del lóbulo afectado el cual desplaza otras estructuras intratorácicas.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Masculino de raza negra de tres meses de edad al ingreso. No tiene antecedentes perinatales de importancia, se niega asfixia, polihidramnios o dificultad respiratoria al nacer, el peso al nacimiento fue de 3000 gramos.

A la edad de 2 meses presenta proceso respiratorio caracterizado por tos, dificultad respiratoria progresiva y fiebre, por esta razón es ingresado en un hospital regional con diagnóstico de bronconeumonía y manejado con antimicrobianos por espacio de 10 días; se egresa en buenas condiciones

Dos semanas después es nuevamente hospitalizado con un cuadro clínico similar: en esta ocasión la radiografía de tórax reveló una imagen homogénea de aspecto ovalado y es referido a nuestro hospital con diagnóstico de tumoración torácica para su estudio y tratamiento.

Es ingresado en nuestra institución con signos de falla ventilatoria. La gasometría arterial reveló hipoxemia de 70 con FTO₂ de 40% y retención de CO₂ una valoración Silverman Anderson de 4 puntos; clínicamente se auscultaban estertores crepitantes bilaterales de predominio derecho y algunas sibilancias espiratorias; no se detecta soplo cardíaco u otra malformación congénita asociada.

Su peso, talla y perímetro cefálico se sitúan en el percentil 50. En la radiografía de tórax P.A (fig. #1) se observa un infiltrado bronconeumónico bilateral, signos de atrapamiento aéreo y una tumoración de aspecto homogéneo de 5 por 4 cm y que se localiza en porción superior del hemitórax izquierdo.

La tomografía lineal de tórax y el ultrasonido revelan el carácter sólido de dicha tumoración.

El Manejo inicial fue a base de Cefalotina y Cloranfenicol ambos a 100 mg/kg/día intravenoso, Aminofilina con horario e inhala terapia con salbutamol.



Fig. 1.
Se aprecia
Bronconeumonía
bilateral con
tumoración radiopaca
homogénea en lóbulo
superior izquierdo.

Al quinto día de tratamiento ha cedido la fiebre y la dificultad respiratoria, además radiológicamente la bronconeumonía se ha resuelto pero persiste la tumoración sin modificaciones. J

Al día 10 intrahospitalario se realiza toracotomía exploradora posterolateral izquierda a través del quinto espacio intercostal; ya en la cavidad pleural se encuentra una tumoración sólida a color rojo oscuro que infiltra el 60-70% del lóbulo superior del pulmón izquierdo, (fig. #2).



Fig. 2. Se demuestra tumoración dependiente de lóbulo superior izquierdo.

Se realiza resección de los segmentos afectados (apical, anterior, y posterior); ligándose mediante puntos transfixivos con seda 3-0 los bronquios y vasos principales para dichos segmentos.

Se suturan algunas pequeñas fístulas del tejido pulmonar sano adyacente, se verifica hemostasia y se coloca sonda # 18 nelatón en espacio preural la cual se extrae de tórax por contrabertura, se aproximan costillas y se cierra tórax por planos.

La sonda pleural se conecta a sello de agua tipo gomco con succión de 20 cm de agua.

El paciente sale de sala de operaciones extubado y con saturación percutánea de oxígeno de 92% con FI02 40%.

La radiografía de tórax postoperatoria revela adecuada reexpansión del pulmón izquierdo, la masa ha desaparecido y la sonda pleural está en buena posición.

El paciente sale a su sala de hospitalización donde evoluciona satisfactoriamente sin fiebre, sangrado ni dificultad respiratoria.

La sonda pleural se retira al quinto día postoperatorio sin complicaciones y la radiografía de control es normal (fig- #3).

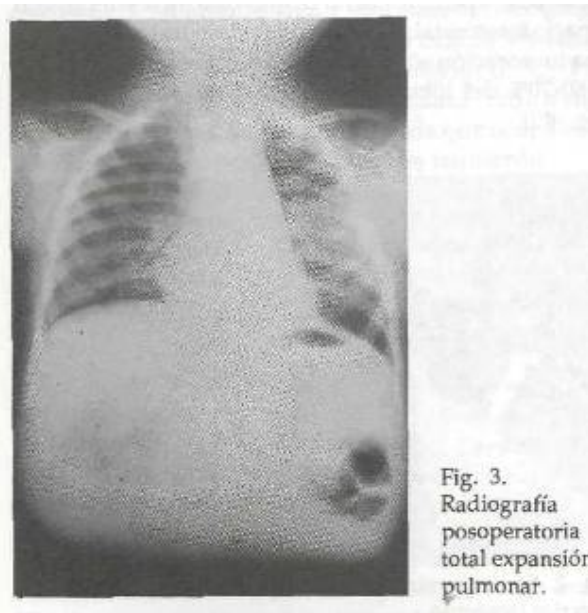


Fig. 3.
Radiografía
posoperatoria
total expansión
pulmonar.

Se egresa al octavo día de operado en buenas condiciones, controlándose periódicamente en la consulta externa de cirugía pediátrica y neumología.

Actualmente (fig. # 4) tiene 6 meses de operado y evoluciona bien; presenta broncoespasmos leves y aislados que mejoran con tratamiento convencional y sin necesidad de hospitalización.

El reporte de anatomía patológica fue enfermedad Adenomatoides Quística Pulmonar Tipo II de Stocker.



Fig. 4.
Nuestro
paciente
6 meses
posoperado.

DISCUSIÓN:

La malformación Adenomatoides Quística Pulmonar (MAQP) también se conoce como Adenoma Quístico Bronquial Fetal o Hamartoma Quístico Pulmonar¹³.

Es una lesión de tipo hamartomatoso, generalmente unilateral y de tipo multiquístico. Se caracteriza por un sobrecrecimiento de estructuras bronquiales y disminución de alveolos.

Los quistes se revisten de epitelio columnar^{(3) (4) (6)} realmente esta lesión es considerada una displasia pulmonar focal y no un hamartoma; ya que en la mayoría de los casos existe músculo esquelético en la pared de los quistes^{(6) (7)}.

Se desconoce exactamente el origen embriológico de la lesión pero todo parece indicar que se produce durante

la etapa de desarrollo pulmonar rápido y previo a que ocurra el desarrollo del cartilago; es decir a finales de la quinta e inicios de la sexta semana de vida intrauterina, o? (5) stocker^{H)} la ha clasificado en tres tipos, basado en sus características anatomopatológicas:

TIPO I: Quistes solitarios o múltiples de más de 2 cm de diámetro, entre los quistes pueden o no existir alveolos normales. Los quistes están recubiertos de epitelio columnar ciliado pseudoestratificado.

TIPO II: Múltiples quistes pequeños con menos de 1 cm de diámetro, recubiertos de epitelio ciliado cuboide o columnar, no hay células mucosas ni cartilago. Este es el tipo más frecuentemente asociado con otras anomalías congénitas.

TIPO III: Lesión extensa no quística que produce desplazamiento mediastinal, es el que tiene peor pronóstico.

Se reconoce los tipos I y II como los más frecuentes^{(3) w(6)}. En nuestro paciente se hizo diagnóstico de MAQP tipo II de Stocker; contrario a lo que se dice en la mayoría de la literatura consultada de que el tipo II está frecuentemente asociado con otras malformaciones; en nuestro paciente no se detectó ninguna otra malformación congénita asociada.

La literatura refiere alguna predisposición por el sexo masculino y no encontramos datos referentes a alguna raza especialmente afectada^(3,78); el inicio de la sintomatología es durante el primer año de vida en el 85% de los casos^(3A6). En éste niño los síntomas inician al segundo mes de vida y al igual que en muchos reportes el cuadro clínico predominante fue insuficiencia respiratoria progresiva.

El diagnóstico prenatal de MAQP se ha logrado hacer tan temprano, como a las 16 semanas de gestación; recientemente y gracias a los avances en materia diagnóstica en etapa prenatal ha surgido una clasificación que agrupa a los con MAQP en variante macro o microquística y variedad sólida⁽⁸⁾.

Los pacientes con el tipo microquístico tienen el peor pronóstico ya que se asocian a hidrops fetal y hipoplasia del pulmón afectado.

Ya mencionamos que el tipo II de Stocker se asocia más con otras anomalías congénitas de las cuales las más frecuentemente reportadas son cardíacas, pectus exoavatum, problemas renales y secuestro pulmonar⁽⁴⁷⁾.

En este caso no existió el antecedente de polihidramnios; lo cual se ha intentado explicar como producto de una disminución en la deglución del líquido amniótico secundaria a compresión esofágica por la masa⁽⁹⁾, algunas series reportan polihidramnios en 75% de los casos.

La presencia o no de polihidramnios no parece ser un indicador pronóstico; en contraste el desarrollo de hidrops fetal se asocia con la variante sólida o tipo III de Stocker y tiene relación directa con un pronóstico sombrío a tal grado que sólo se ha documentado una sobrevida en la literatura⁽⁸⁾.

La etiología del hidrops es desplazamiento mediastinal por la masa, lo que produce disminución del retomo venoso hacia la aurícula derecha y desfallecimiento cardíaco⁽⁸⁹⁾.

Esto ya ha sido demostrado en otras lesiones ocupativas del tórax⁽¹⁰⁾. Sin embargo la pérdida de proteínas hacia el líquido amniótico demostrado por amniocentesis puede desempeñar un rol importante.

La MAQP es una entidad rara; aún así representa el 25% de las malformaciones congénitas pulmonares⁽⁹⁾.

El cuadro clínico de nuestro paciente se caracterizó por infecciones respiratorias recurrentes, acompañadas de dificultad respiratoria creciente; la literatura reconoce este patrón clínico como predominante en aquellos niños que presentan sintomatología después del primer mes de vida^(3,5-B), otros datos como asimetría del tórax y aumento del diámetro torácico anteroposterior del lado afectado no se presentaron en este caso.

Algunos autores^(3A11) le confieren a la radiografía de tórax una especificidad diagnóstica superior al 80% y reconocen como típico la sobredistensión del lóbulo afectado con zonas quísticas de paredes delgadas y desplazamiento mediastinal hacia el lado sano.

En nuestro paciente la radiografía de tórax no mostró los hallazgos típicos señalados anteriormente, no se

observaron áreas quísticas; únicamente una tumoración homogénea que condiciona desplazamiento mediastinal. Basados en ello pensamos como posibilidades por orden de frecuencia en un quiste de origen entérico vrs. un quiste broncogénico. La posibilidad de MAQ no fue sugerida.

No fue posible realizar Tomografía Axial Computarizada (T.A.C.) el ultrasonido reportó una tumoración de tipo sólido y la Serie Gastroduodenal (SGD) únicamente mostró un esófago normal con alguna evidencia de compresión extrínseca (Fig. #5).

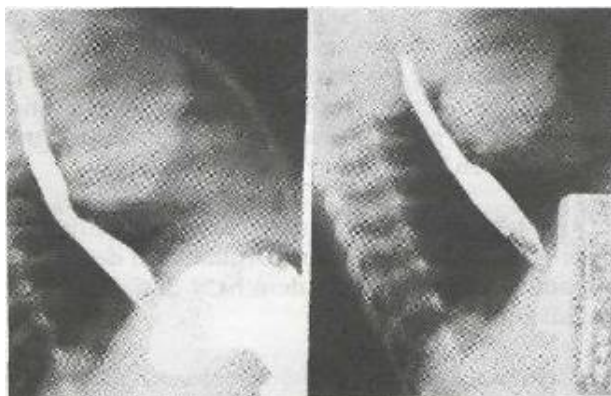


Fig. 5. Muestra Esófago normal con evidencia de compresión extrínseca.

En relación al tratamiento hay consenso general en que es quirúrgico, produzca o no sintomatología $A_j^{*ft4} - *^m$.

Si la lesión es pequeña y ocupa poco espacio la tendencia es a infectarse con facilidad, además de provocar atelectasias en el tejido pulmonar sano adyacente⁽⁶¹³⁾.

Otra de las razones que justifican ésta conducta quirúrgica aún en pacientes sin síntomas, es la rara asociación de quistes pulmonares congénitos y neoplasia.

En la literatura se contemplan 2 casos de rabdomiosarcoma embrionario; originados de un quiste broncogénico⁽¹⁴⁾ y de una MAQP⁽¹⁵⁾.

Luego de una amplia revisión nos enteramos que la mayoría de los autores^(2,3,13); reconocen como tratamiento quirúrgico de excepción la lobectomía, ya

que consideran que la resección segmentaria tiene mayor índice de complicaciones como, fuga de aire prolongada y/o infecciones recurrentes que condicionan reintervenciones quirúrgicas.

En una serie⁽⁷⁾ reportan 1007o de mortalidad por segmentectomía.

En nuestra opinión, creemos que si bien es cierto que la segmentectomía pulmonar es un procedimiento técnicamente más difícil que una lobectomía; si se realiza por cirujanos con alguna experiencia y la disección es cuidadosa, el resultado será bueno, como lo demuestra la evolución de este paciente.

Por otro lado recordemos, que la formación y desarrollo pulmonar es completa hasta los 5 años de edad⁽¹⁶⁾ y que si bien es cierto que las resecciones pulmonares son bien toleradas en pacientes de corta edad; también es cierto que hay que tratar de preservar la mayor cantidad de tejido pulmonar sano; en éste caso el 40% a 50% del lóbulo superior del pulmón izquierdo. Otros autores⁽⁹⁾ recomiendan ésta conducta quirúrgica.

REFERENCIAS

- Hulnick DM, Naidicha DF, Me Canley. D. I. y cols: Late presentation of the congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984; 151: 569-573.
- Halloran L. G., Silverberg S.G., Salzberg A.M.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch. Surg* 1972; 104: 718-19.
- Blanco G, Belio C, Ramón G.: Malformation Adenomatoida Quística Pulmonar Congénita. Presentación de 12 casos. *Bol. Med. Hosp. Infantil México*. 1992; 49:497-501.
- Stocker J.T., Madewell J.E., Drake R.M.: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung: Clasification and morfologic spectrum. *Human pathol* 1977; 8:155-171.
- Irving I.: Malformation and acquired lesions of lung, pleura and mediastinum. In Ister J., Irving I.: *Neonatal surgery*, third edition. London: Butterworths, 1989, 259-279.

-
- 6.- Othersen B.: Pulmonary and bronchial malformations. In: Inascraft K., Holder T. N., pediatric surgery, second edition Philadelphia: Saunders, 1993, 176-177.
 7. Burtain W. L., Isaacs H, Payne V. C, et. al.: Lobar emphysema cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst in infancy and childhood. J. Ped. Surg. 1974, 9: 85-93.
 8. Adzick N. S., Harrison M. R., Glick P. L., et al.: fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. J. Ped. Surg. 1985, 20: 5, 483-488.
 - 9.- Revillon Y., Plattner V., Jan D., et. al.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Prenatal management and prognosis. J. Ped. Surg. 1993, 28: 8, 1009-1011.
 10. Golladay E. S., Mollit D. L.: Surgically correctable fetal hydrops. Ped. Surg. 1984, 19: 59-62.
 11. Mishibashi S. W., Adrassy R. J, Woulley M. M.: Congenital cystic adenomatoid malformation: A 30 year experience. J. Ped. Surg. 1981, 16: 704-706.
 12. Harrison M. R., Gribus M. S., Filly R. A., et al.: Fetal Surgery for congenital Hydronephrosis. N. Eng. J. Med. 1982, 306: 591-593.
 - 13.- Wesley J. R., Heldelberger K. P. Dipietto M. A., et. al.: Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. J. Ped. Surg. 1986, 21: 3, 202-207.
 14. Krous H. F., Sexaven C. L.: Embryonal rhabdomyosarcoma arising within a congenital bronchogenic cyst in a child: J. Ped. Surg. 1981, 16: 506-508.
 15. Veda K, gruppo R, unger F, et. al.: Rhabdomyosarcoma of lung arising in congenital cystic adenomatoid: Cancer. 1977, 40: 383-388.
 16. Peters R. M., Wilcox B. R., Schultz F. H.: Pulmonary resection in children: Long term effect on function and lung growth and lung. 1964, 159: 652-660.
-

...Demás sería a/atar may hambre que poseído de un alto espíritu de humanidad u de una energía sin par, emprendiera, con va/or, destruyendo los obstáculos propios del medio, una dora redentora, una profilaxis imponderable y esculpiera con hechos un modelo para otras naciones, de como se hace un bien colectivo.

Utopía será pensar en una regeneración moral mientras los cuerpos estén putrefactos, carcomidos por millones de gérmenes: "mens sana in corpora sana ". Pensemos en la salud del cuerpo, ella podrá alojar un alma sana.

*Dr. Salvador Paredes P.
Tomado del Editorial
Revista Médica Hondureña,
año //, # 14, Junio de 193f.*