

Caso Clínico

Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación

R. GRACIA REMIRO, C. SANTANA RODRÍGUEZ, M. HERRERA MARTÍN, A. URBÓN ARTERO,
J. AYALA CURIEL, A. JIMÉNEZ MOYA, P. CUADRADO BELLO

Hospital General de Segovia. Segovia.

RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una enfermedad infrecuente. Consiste en una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares secundaria a un fallo madurativo de estructuras bronquiolares. Presenta una serie de rasgos anatomopatológicos comunes y otros diferenciadores en los cuales se basa su clasificación. Se asocia, en ocasiones, a otras malformaciones y puede manifestarse clínicamente como: *hydrops fetalis*, distrés respiratorio neonatal y, en ocasiones, mantenerse silente, incluso durante largo tiempo. Es posible su diagnóstico prenatal aunque la confirmación requerirá el estudio anatomopatológico de la lesión. El tratamiento es quirúrgico.

Presentamos dos casos de MAQ con dos formas diferentes de presentación.

Palabras clave: Malformación adenomatoidea quística; Adenomatosis quística pulmonar congénita; Malformación quística pulmonar; Distrés respiratorio neonatal.

ABSTRACT

Cystic adenomatoid malformation (CAM) is a rare disease. It consists in an abnormal proliferation of mesenchymal lung elements secondary to maturation failure

of the bronchial structures. It has a series of common pathology characteristics and others that are differentiated, and these are used to classify them. It is sometimes associated to other malformations and can be manifested clinically as: *hydrops fetalis*, neonatal respiratory distress, and sometimes is silent, even for long periods of time. It can be diagnosed prenatally, although the confirmation requires a pathology study of the lesion. The treatment is surgical.

We present two cases of CAM with two different forms of presentation.

Key words: Cystic adenomatoid malformation; Congenital pulmonary cystic adenomatosis; Pulmonary cystic malformation; Neonatal respiratory distress.

INTRODUCCIÓN

La MAQ es una rara enfermedad (250 casos publicados (1)) caracterizada por una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares. 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 cartílago.

Fue descrita por primera vez por Bartholin en 1697 y más detalladamente por Ch'in y Tang en 1949. En 1978 Stoc-

Correspondencia: Raúl Gracia Remiro. C/ Celemín, 3 bajo dcha. 40194 San Cristobal (Segovia).
Recibido: Marzo 2000 - *Aceptado:* Mayo 2000



Figura 1.



Figura 2.

ker estableció una clasificación anatomopatológica de la enfermedad, basándose en el tamaño de los quistes de la que se derivan repercusiones clínicas y pronósticas.

Se presenta, generalmente, como recién nacidos muertos o distrés respiratorio neonatal. Su diagnóstico prenatal se basa en técnicas ecográficas y el postnatal en el estudio radiológico y anatomopatológico de la lesión (diagnóstico de certeza). El tratamiento es siempre quirúrgico.

Aportamos dos casos de MAQ recogidos a lo largo de los 25 años de existencia de nuestro Hospital, periodo en el que se produjeron aproximadamente 40.000 nacimientos. Tienen la peculiaridad de mostrar dos formas de presentación de la enfermedad: distrés respiratorio en periodo neonatal (caso 1) y diagnóstico tardío en un lactante de 20 meses secundario a la sobreinfección de la lesión (caso 2).

CASO CLÍNICO 1

Recién nacida a término con peso adecuado para la edad gestacional, primera hija de padres sanos, que a las 10 horas de vida comienza con distrés respiratorio leve e hipoventilación en hemitórax izquierdo. Antecedentes personales: embarazo controlado y normal, cesárea por indicación materna, amniorrexia de 3 horas con líquido amniótico normal, Apgar al minuto y 5 minutos respectivamente de 8 y 10.

A partir de las 30 horas de vida sufre un empeoramiento clínico objetivándose: aleteo nasal, tiraje intercostal intenso, taquipnea (110 rpm), cianosis acra y desplazamiento del latido cardíaco hacia la derecha.

Se realiza radiografía de tórax que muestra imágenes quísticas múltiples en base pulmonar izquierda y despla-



Figura 3.

zamiento mediastínico (Figs. 1 y 2). Tránsito gastroduodenal normal.

Ante el diagnóstico de sospecha se deriva a Centro de Cirugía Infantil de referencia donde se procede a su tratamiento quirúrgico, realizándose lobectomía inferior izquierda. El estudio anatomopatológico posterior confirmó la existencia de alteraciones compatibles con MAQ.

La evolución postquirúrgica de la paciente fue buena con una correcta reexpansión del pulmón exerizado.

CASO CLÍNICO 2

Paciente varón de 20 meses de edad que consulta por síndrome febril intermitente de 1 mes de evolución. Se trata

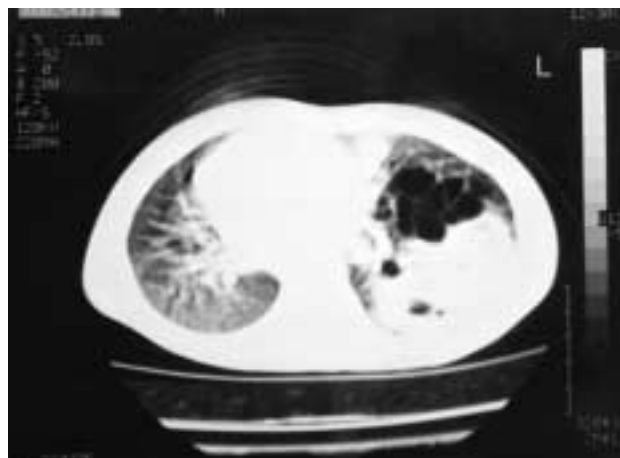


Figura 4.

del 6º hijo de padres sanos, sin antecedentes patológicos de interés.

En la exploración física al ingreso presenta parámetros somatométricos normales: peso 10,870 kg (P10-25), talla 84,5 cm (P 50-75). Sus constantes son: temperatura: 36,2, Frecuencia cardiaca: 136; frecuencia respiratoria: 44; tensión arterial: 90/51. Muestra buen estado general, normocoloración de piel y mucosas, buen estado de nutrición e hidratación. No se objetivan signos de dificultad respiratoria, destacando en la auscultación pulmonar hipoventilación en base y crepitantes en campo medio de hemitórax izquierdo. El resto de exploración por aparatos es normal.

Se realiza hemograma con: leucocitos 13.700 (61S, 28L, 6M, 2EO, 3C), Hb 11,1, VCM 77, HCM 25, plaquetas 446.000. La PCR es de 6,7 mg/dl. Otros exámenes complementarios realizados son: bioquímica sanguínea, serología de hidatidosis, orina elemental, cultivos de frotis faríngeo y nasal, Mantoux, electrolitos en sudor, ecocardiograma y tránsito gastroduodenal, todos ellos normales.

En la radiografía de tórax se objetivan imágenes quísticas con nivel hidroaéreo y condensación periférica en hemitórax izquierdo (Fig.3). La TC torácica muestra una masa multiquística en base pulmonar izquierda con condensación parenquimatosa perilesional (Fig.4). La RM confirma la existencia de una imagen multilobulada de contenido líquido con septos en su interior en lóbulo inferior izquierdo y un área de condensación en lóbulo superior izquierdo pulmonar.

Se deriva a Centro de Cirugía Infantil de referencia donde tras antibioterapia de 15 días de duración y con buena evolución del paciente, se procede al tratamiento quirúrgico de la lesión, realizándose lobectomía inferior izquierda y lingulectomía. En el estudio anatomopatológico subsiguiente se objetivan múltiples quistes de tamaño variable que afectan lóbulo inferior y llingula, adenopatías perihiliares y alteraciones microscópicas compatibles con malformación adenomatoidea quística tipo I. La evolución postquirúrgica del paciente fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

La MAQ se debe a un fallo madurativo de estructuras bronquiolares (durante la 5ª- 6ª semana de gestación) adoptando el tejido pulmonar un aspecto quístico-adenomatoso. Forma parte de las lesiones quísticas pulmonares, junto con los quistes solitarios, quistes múltiples, formaciones quísticas adquiridas (neumatocele postinfeccioso, síndrome de Mikity- Wilson, displasia broncopulmonar), secuestro quístico y linfangiectasia quística difusa.

Para algunos autores, la frecuencia de presentación ha sido de un caso por 5.000 nacimientos⁽²⁾, aunque en nuestra propia casuística ha aparecido un caso por 20.000.

La distribución por sexos no manifiesta diferencias significativas aunque en la literatura consultada parece destacar un ligero predominio de mujeres sobre varones^(1,3).

La mayoría de los casos se diagnostican en periodo neonatal (50- 85%)⁽⁴⁾, siendo infrecuente el diagnóstico en niños mayores de 6 meses y más raramente en edad adulta.

No tiene predilección por ningún lóbulo ni pulmón^(1,3) (aunque en nuestros dos pacientes se vio afecto el lóbulo inferior izquierdo), siendo las formas unilobulares 4 veces más frecuentes que las multilobulares y rara la afectación bilateral (ambos pulmones) sólo presente en el 2% de los casos⁽⁴⁾.

Desde el punto de vista anatomopatológico, la MAQ se clasifica en tres tipos^(4,9). El tipo I: se caracteriza por múltiples quistes grandes de un tamaño superior a 2-4 cm o por un quiste grande y otros más pequeños (sin restos intercalados de tejido pulmonar normal). Es la forma más frecuente (50%) y la de mejor pronóstico. El tipo II: representa el 40 % de los casos y consiste en quistes múltiples de tamaño inferior al tipo I, entre los cuales existen alvéolos normales. Su

pronóstico depende de la existencia de malformaciones asociadas (26% de los casos) que pueden ser severas. El tipo III: es el más raro y se define como una masa sólida bien delimitada compuesta por múltiples quistes microscópicos (inferiores a 2 mm). Es el de peor pronóstico, puesto que tiende a afectar a un lóbulo o pulmón entero y, generalmente, se manifiesta tempranamente en forma de compromiso cardiovascular o bien intraútero como *hydrops fetalis*.

De los pacientes presentados el caso 2 pertenece al tipo I, mientras que en el caso 1 la descripción anatomopatológica de la que disponemos no nos permite su tipaje (diagnosticado en 1976, previo a la clasificación de Stocker).

Clínicamente podemos diferenciar tres formas:

- Fetos muertos o muerte perinatal.
- Síndrome de distrés respiratorio neonatal progresivo (caso 1).
- Diagnósticos tardíos en niños o adultos como consecuencia de sobreinfección del proceso (caso 2), neumotórax o exploraciones de imagen ocasionales.

De entre las malformaciones asociadas descritas (no presentes en nuestros pacientes) cabe citar genitourinarias, como agenesia renal y síndrome de Potter, hidranencefalia, atresia yeyunal, hipoplasia pulmonar, secuestro extralobar, *pectus excavatum*, síndrome de Prune-Belly, cardiopatías, etc.⁽¹⁾.

Se han descrito, además, transformaciones malignas entre ellas la más frecuente el rhabdomioma.

El diagnóstico prenatal mediante ecografía permite considerar tratamientos intraútero, como toracocentesis por aspiración, colocación de shunt amniótico-torácico o resección lobar en situaciones en que el crecimiento de la lesión provoca hipoplasia del parénquima vecino^(1,5), o facilitar el manejo postnatal del paciente.

El diagnóstico postnatal se basa en la clínica y en las pruebas de imagen destacando entre ellas la TC y la RM que nos permiten establecer con mayor seguridad la naturaleza quística de la lesión, siendo el diagnóstico de certeza sólo posible tras el estudio anatomopatológico postexéresis.

Debe diferenciarse especialmente de entidades capaces de producir compromiso respiratorio neonatal, como neumonía estafilocócica, enfisema lobar congénito, secuestro pulmonar, quiste pulmonar congénito y hernias diafrágicas cuyo aspecto radiológico pueden imitar⁽¹⁰⁾.

El tratamiento será quirúrgico incluso en pacientes asintomáticos debido a la posibilidad de complicaciones, como

sobreinfección y malignización^(1,6); y la urgencia del mismo estará condicionada al grado de distrés respiratorio.

El pronóstico depende de la presencia de hidrops fetal, malformaciones asociadas, extensión y tipo anatómico de la lesión y estado preoperatorio del paciente, aunque, en general, es bueno en los casos en que el diagnóstico y tratamiento se realiza precozmente^(1,6).

BIBLIOGRAFÍA

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. Queizán de la Fuente A, López Vázquez F, Cuadros García J. Adenomatosis quística pulmonar congénita. *An Esp Pediatr* 1979;**12**: 297.
3. Salzberg AM, Krumer TM. Congenital malformations of the lower respiratory tract in children, 5ª ed. Philadelphia 1990, Saunders: 227-267.
4. Hernanz- Schulman M. Cysts and cyst-like lesions of the lung. *Radiol Clin North-Amer* 1993; **31**: 631-649.
5. Mc Cullagh M, Mac Cornachie I, Garvie D, Dykes E. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch Dis Child* 1994; **71**: 111-113.
6. Nelson IR, Laberge JM, Filiatrault D, Nguyen Lt, Collin PP, Guttman FM. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991; **26**: 975-981.
7. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. *Chest* 1993; **103**: 761-764
8. Cobos Barroso N, Perapoch López J. Patología malformativa. *Medicina Integral* 1989; **10**: 467-476
9. Vázquez Cordero C. *Pediatría Integral* 1996;**2**(2):102-112.
10. Kendig EL: Alteraciones de las vías respiratorias en los niños, ed. Salvat, Barcelona 1977; págs. 539-540.