

Malformación quística adenomatoidea congénita del pulmón

The management of congenital cystic malformation of the lungs

Dr. José Raúl Sánchez Aguilar; Antia Teresa Duany Amaro

Hospital Provincial Pediátrico Docente Eduardo Agramonte Piña. Camagüey. Cuba.

RESUMEN

Las anomalías quísticas del árbol traqueobronquial en recién nacidos generalmente tienen el mismo origen congénito, por lo que es difícil su diagnóstico y tratamiento. Entre ellas tenemos la malformación quística adenomatoidea congénita del pulmón, es parte del diagnóstico diferencial de las lesiones observadas en el pulmón de los infantes, ya que muchas de ellas tienen una presentación y síntomas parecidos, así como las imágenes radiográficas.

DeCS: MALFORMACIÓN ADENOMATOIDE; QUÍSTICA CONGÉNITA DEL PULMÓN; RECIÉN NACIDO; DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

ABSTRACT

Cystic anomalies of the tracheobronchial tree among newborns are for the most part congenitally rooted, which makes them difficult to diagnose and treat. Inasmuch as congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is subject to differential diagnosis of children's lung lesions (on account of its similarities to other lesion's symptoms and radiographic features.

DeCS: CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF LUNG; CONGENITAL; INFANT NEWBORN; DIAGNOSIS DIFFERENTIAL

INTRODUCCIÓN

La malformación quística adenomatoidea congénita del pulmón (MQACP) fue descrita por primera vez como entidad separada en 1949 por Ch'in y Tang, los que la describieron como una masa multiquística del tejido pulmonar con proliferación de las estructuras bronquiales a expensa de los alvéolos. En 1962 Kwittken y Reiner describieron sus características microscópicas, ya en 1977 Stocker propuso su primera clasificación basada en tres tipos. En 1985 Adzick et al propusieron una nueva clasificación basada en el estudio ultrasonográfico prenatal, dividida en dos categorías: tumores macroquísticos que podían ser simples o multiquísticos, con diámetro mayor a 5mm, y los tumores microquísticos con un diámetro menor a 5mm. En la década del noventa Stocker propuso una nueva clasificación, vigente la misma hasta nuestros días, donde encontramos cinco tipos.^{1,2}

Aunque la causa aún no se conoce, en la actualidad se cree que la MQACP se produce por el fallo del progreso del mesénquima pulmonar hacia el desarrollo broncoalveolar normal a expensa de la circulación pulmonar, es decir, dicha lesión exhibe una dilatación anormal y una proliferación de los bronquiólos distales, contiene musculatura lisa y aparece como un hamartoma pulmonar o displasia pulmonar focal, esta es la teoría más aceptada por los diferentes autores, aunque Clements y Warners propusieron una clasificación basada en la anomalía de los cuatro componentes principales del pulmón: árbol traqueobronquial, parénquima pulmonar, suplemento arterial y drenaje venoso.³

Por lo poco frecuente de ésta enfermedad es que se realizó la presente revisión bibliográfica, en aras de tener una idea más amplia de la misma y a la vez actualizada.

Clasificación (Stocker) ⁴

Grupo 0 -Displasia acinar que puede tener origen traqueobronquial, al macro los pulmones son pequeños, firmes y granulares, al micro son estructuras parecidas a los bronquios, separados por abundante tejido mesenquimatoso. Este grupo es incompatible con la vida.

Grupo I Es el más frecuente (60-70 %), tiene origen bronquio-bronquiolar, usualmente se observan como quistes largos por encima de 10 cm y rodeados por pequeños quistes que semejan bronquiólos.

Grupo II

(15-20 %), de origen bronquial, asociado frecuentemente a anomalías severas. Al macro quistes múltiples entre 0.5-1.5cm. Microscópicamente presentan apariencia bronquiolar y pueden tener músculo esquelético, generalmente se acompañan de secuestro extralobar.

Grupo III

(8-10 %) son derivados de las estructuras bronquiolares-alveolares, exclusivamente del niño. Al macro lesiones voluminosas y múltiples (0.5-1.5cm), las paredes del quiste son finas que recuerdan a los conductos alveolares o bronquiolares. La sobrevivencia depende de la extensión secundaria de la hipoplasia pulmonar en el pulmón contralateral.

Grupo IV

(10-15 %), su origen probable es acinar distal, se ven como quistes grandes, localizados en la periferia del lóbulo. Al micro los quistes son alineados dando aplanamiento de los neumocitos.

Diagnóstico⁵

Se tendrán en cuenta los siguientes pilares:

- a) antecedentes prenatales
- b) signos y síntomas
- c) estudios imagenológicos

a) Antecedentes prenatales Se realiza mediante USG abdominal, presencia de masas ecodensas homogéneas que pueden desplazar al mediastino lateralmente,⁶ se aprecia además hidropesía fetal o polihidramnios. Se asocia a un 42 % de anomalías congénitas, además la madre puede haber presentado un estado de pre eclampsia-eclampsia. En estos pacientes se realiza un cuidadoso examen de cariotipo, llama la atención que muchas de estas masas intratorácicas prenatales resuelven intraútero (15-30 %).

b) Signos y síntomas

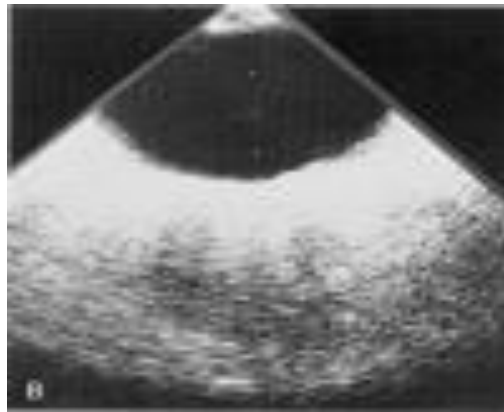
Por lo general los recién nacidos que presentan hidropesía intraútero nacen muertos.-Síntomas respiratorios moderados-severos (taquipnea, cianosis, quejumbrosos, bradicardia) necesitaran apoyo ventilatorio urgente con modalidad oxigenación de alta frecuencia.⁷ La ventilación convencional positiva provoca aumento del volumen del quiste, el niño necesita tratamiento quirúrgico de urgencia.

-Síntomas respiratorios moderados-leves (taquipnea sola, dificultad al alimentarse), da tiempo a un estudio exhaustivo del niño. Por lo general estos niños con dificultad para alimentarse manifiestan insuficiencia respiratoria, en otras ocasiones no presentan signos respiratorios.

-Asintomáticos, cuando asientan en un lóbulo y dan aparente cuadro neumónico, se tratan con antimicrobiano, el diagnóstico se realiza al fallar el mismo. El quiste se asienta en un hemitórax, si es de gran volumen a la percusión habrá hiperresonancia, e incluso podrán apreciarse a la auscultación los ruidos cardíacos desplazados para el hemitórax contralateral. ⁸

-También se pueden presentar de las siguientes formas: prominencia de un hemitórax, disminución a la auscultación de los ruidos respiratorios, enfisema, neumotórax, neumonía y/o bronconeumonía, sobre todo, en neonatos. En los niños mayores se apreciará disnea, fatiga, neumotórax y neumonía/bronconeumonía.

c) Estudios imagenológicos-Ultrasonografía: se visualizan imágenes quísticas únicas o múltiples, además permite diferenciar los quistes múltiples de la hernia diafragmática u otras enfermedades quísticas congénitas. ⁹



-Tomografía computarizada: se utiliza con efectividad en los microquistes ya que permite delinear la naturaleza del quiste que no pudo ser detectado con los estudios anteriores. ¹⁰



-Rx de tórax: se observan macroquistes que semejan un pulmón con enfisema lobar (único), pueden semejar una hernia diafragmática en los quistes múltiples. ^{11, 12}



-Angiografía: permite el diagnóstico con el secuestro pulmonar.

-Resonancia magnética: en caso de sospecha de neuroblastoma mediastinal.

Anomalías asociadas ¹³

Se observan en el 42 %

- 21 % anomalías cardiovasculares (conducto arterioso patente, dextrocárdia, etc.)
- 16 % pectum excavatum
- 5 % otras anomalías (estenosis pilórica, hipoplasia pulmonar bilateral, hernia diafragmática, hidrocefalia, síndrome de Pierre-Robin, hemivértebra).

Se han encontrado reportes en la literatura médica de malignización de dichos quistes que evolucionan hacia el rhabdomyosarcoma, blastoma pleuropulmonar y otros autores afirman que los mismos deben diferenciarse de los neuroblastomas mediastinales.

Diagnóstico diferencial ¹⁴

Hernia diafragmática congénita.

Enfisema lobar congénito.

Quiste broncogénico.

Secuestro pulmonar.

Neumonía lobar.

Pseudoquistes adquiridos del pulmón.

Neuroblastoma mediastínico.

Tratamiento ¹⁵

Pilares para el tratamiento quirúrgico:

- Infección recurrente, que trae como consecuencia una significativa morbilidad y la subsiguiente dificultad operatoria. ¹⁶

- Prevención del crecimiento quístico y sus complicaciones, sobre todo, en la funcionabilidad pulmonar.
- Evidencia de malignidad.

I. Cirugía prenatal (24-32 semanas) ¹⁷Si es quiste único: aspiración del líquido.

- Si afecta un lóbulo: lobectomía.
- Si afecta varios lóbulos: interrupción del embarazo.

Hay autores como Adzick et al ¹ que plantean que en los pacientes que no esté comprometida la vida de la madre y del feto debe evolucionarse, pues muchos de estos quistes desaparecen.

II. Cirugía postnatal

1. Siempre se operara cuando el niño está en óptimas condiciones, se realiza la técnica necesaria (lobectomía de uno o más lóbulos, segmentectomía, en casos extremos resección completa del pulmón).

Complicaciones ¹⁸

Transoperatoria:

1. Anestésicas y por toxicidad al oxígeno.
2. Iatrógenas en el acto quirúrgico.

Postoperatoria:

- Neumotórax.
- Enfisema.
- Atelectasias recurrentes.
- Derrame pleural.
- Infecciones respiratorias frecuentes.
- Deformidad del tórax.
- Retardo psicomotor.
- Hipoxemia severa.

Pronóstico ¹⁸

Depende de:

- El tipo (según Stocker)
- Si hay presencia de hidropesía fetal.
- De la ubicación del quiste y expansibilidad del mismo.
- De las malformaciones asociadas.
- De la severidad del cuadro clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, Howell LJ, Golbus MS, Filly RA, et al. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28:806-12. Disponible en: www.mdconsult.com
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71. Disponible en: www.springerlink.de
3. Bini A, Grazia M, Stella F, Petrella F, Bacchini M, Sellitri F, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in an adult presenting as unilobar expanding compressive cyst. *J Cardiovasc Surg* 2004; 45 (2):163-5[MEDLINE].
4. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail OH, Hammar SP, editors. *Pulmonar Pathology* 2ed. Heidelberg, Springer-Verlag, 1994.p. 155-19 Disponible en: www.springerlink.de
5. Ankermann T, Oppermann HC, Engler S, Leuschner I, Von Kaisenberg CS. Congenital masses of the lung, cystic adenomatoid malformation versus congenital lobar emphysema: prenatal diagnosis and implications for postnatal treatment. *J Ultrasound Med.* 2004; 23(10):1379-84[MEDLINE].
6. 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(4):549-56 [MEDLINE].
7. Usui N, Kamata S, Sawai T, Kamiyama M, Okuyama H, Kubota A, et al. Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(4):603-6 [MEDLINE].
8. Imai Y, Mark EJ. Cystic adenomatoid change is common to various forms of cystic lung diseases of children: a clinicopathologic analysis of 10 cases with emphasis on tracing the bronchial tree. *Arch Pathol Lab Med.* 2002; 126(8):934-40[MEDLINE].
9. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev.* 2002; 3(2):120-7[MEDLINE].
10. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging.* 2001; 16(4):196-206[MEDLINE].
11. Johnson AM, Hubbard AM. Congenital anomalies of the fetal/neonatal chest. *Semin Roentgenol.* 2004; 39(2):197-214. [MEDLINE].
12. Ward VL MR imaging in the prenatal diagnosis of fetal chest masses: effects on diagnostic accuracy, clinical decision making, parental understanding, and

prediction of neonatal respiratory health outcomes. *Acad Radiol.* 2002; 9(9):1064-9[MEDLINE].

13. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12(1):17-37[MEDLINE].

14. MacKenzie TC, Guttenberg ME, Nisenbaum HL, Johnson MP, Adzick NS. A fetal lung lesion consisting of bronchogenic cyst, bronchopulmonary sequestration, and congenital cystic adenomatoid malformation: the missing link? *Fetal Diagn Ther* 2001;16(4):193-5 [MEDLINE]

15. Lukac M, Sindjic S, Krstic Z, Ljubic A, Smoljanic Z, Pavicevic P, et al. Surgical management of developmental lung anomalies. *Srp Arh Celok Lek* 2004; 132 (Suppl 1):77-81 [MEDLINE].

16. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Sur* 2002; 73(5):1594-8. [MEDLINE].

17. Keidar S, Ben-Sira L, Weinberg M, Jaffa AJ, Silbiger A, Vinograd I, et al. The postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Isr Med Assoc J* 2001; 3(4):258-61 [MEDLINE].

18. Michaylova V. Hydatid cyst within a cystic adenomatoid malformation: first case report. *Pediatr Surg Int.* 2001; 17(2-3):249-50 [MEDLINE].

Recibido: 5 de abril de 2004

Aceptado: 20 de mayo de 2004

Dr. José Raúl Sánchez Aguilar. Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Provincial Pediátrico Docente Eduardo Agramonte Piña. Camagüey. Cuba.
rsanchez@shine.cmw.sld.cu