

Malformación adenomatoidea quística: ¿somos capaces de prever su evolución?

B. San Vicente, C. Bardají, P. Obiols, P. Abad, S. Rigol

Servicio de Cirugía Pediátrica. Corporación Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.

RESUMEN

Las malformaciones congénitas pulmonares son una entidad rara en pediatría. Entre ellas, la malformación adenomatoidea quística (MAQP) es la entidad más frecuente, seguida del secuestro pulmonar (SP) y más raro del quiste broncogénico.

Debido a la ecografía de alta definición y a la resonancia magnética fetal, somos capaces de diagnosticar estas entidades de forma más precoz.

Para conocer la clínica, el diagnóstico y la evolución hemos realizado un estudio retrospectivo de las MAQ intervenidas en nuestro Centro durante 17 años tanto de diagnóstico tardío como prenatal, describiendo los que presentaron una evolución no previsible o un difícil diagnóstico diferencial.

Presentamos cuatro casos de MAQ. Tres de ellos de diagnóstico tardío: el primero con evolución a tumor maligno, el segundo con un SP accesorio extralobar y el tercero con diagnóstico erróneo de MAQ. El cuarto caso asoció la MAQ con un SP.

PALABRAS CLAVE: Malformación adenomatoidea quística; Secuestro pulmonar.

CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION PULMONARY: ARE WE ABLE TO FORESEE ITS EVOLUTION?

ABSTRACT

The congenital pulmonary malformation are a rare entity in pediatric age. Between of them, the cystic adenomatoid malformation (MAQ) is the most frequent entity, followed by pulmonary sequestration (SP) and the most rare bronchogenic cyst.

As a consequence of ultrasound and fetal magnetic resonance we are able to diagnose earlier this pathology.

To know the clinical findings, the diagnosis, and the evolution, we have done a retrospective study of underwent MAQ at our hospital during the last 17 years, including such with late diagnosis as with prenatal diagnosis, and describing those presenting unpredictable evolution or a different difficult diagnosis.

Correspondencia: Dra. San Vicente Vela. Servicio de Cirugía Pediátrica. Avda. Parc Taulí s/n. 08208 Sabadell
E-Mail: begsanvi@yahoo.es

Trabajo presentado en el IV Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica. XLVII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica

Recibido: Junio 2008

Aceptado: Febrero 2009

We report four MAQ's cases. Three of them, about late diagnose: the first one evolutioned till malignant tumor, the second one with a supplementary lobe and third one with a wrong MAQ diagnose. The fourth one associated MAQ with a SP.

KEY WORDS: Cystic adenomatoid malformation; Pulmonary sequestration.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas primarias son entidades poco comunes, con una incidencia del 2% de todas las malformaciones congénitas⁽¹⁾.

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una rara anomalía de la diferenciación embriológica pulmonar caracterizada por la sustitución de tejido pulmonar por quistes de tamaño y número variable⁽²⁾.

Stocker y cols.⁽³⁾ definieron tres tipos diferentes basados en criterios clínicos e histológicos. El tipo I es el más frecuente (55-65% casos), presenta un quiste único o múltiple de gran tamaño. El tipo II (25-40% casos) contiene numerosos quistes uniformes habitualmente de < de 1 cm. El tipo III (<10% casos) presenta una masa sólida uniforme constituida por quistes de < de 0,5 cm.

La MAQ puede asociarse a otras malformaciones pulmonares como el secuestro pulmonar (SP) y a diferentes tipos de tumores. El SP presenta una incidencia del 0,15-6% de las malformaciones pulmonares y viene definida como una masa de tejido pulmonar anormal que no se comunica con el árbol traqueobronquial y es irrigada por una arteria sistémica anómala.

La manifestación clínica de estas lesiones congénitas puede ir desde dificultad respiratoria neonatal, neumonías de repetición, neumotórax, e incluso permanecer asintomáticas. El diagnóstico post-natal viene determinado por la radiografía de tórax y confirmado mediante TAC torácico.

En la actualidad, con la evolución de los métodos de imagen, el diagnóstico de sospecha suele realizarse en periodo



Figura 1. Caso 1: TAC pre y postquirúrgico inmediato.

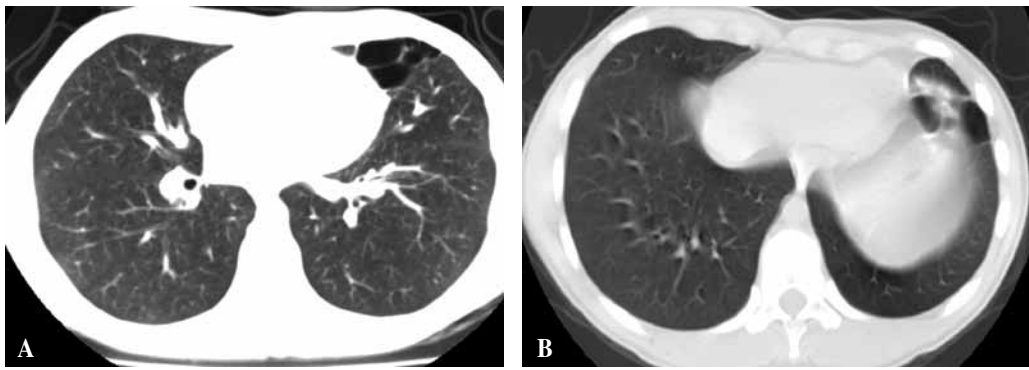


Figura 2. Caso 1: TAC a los 7 meses postcirugía y TAC de control posterior a la lobectomía izquierda.

neonatal mediante el control ecográfico en las gestantes a partir de la 16ª semana de gestación y la resonancia magnética fetal ha permitido diferenciar los distintos tipos de anomalías congénitas pulmonares⁽⁴⁾. El tratamiento es quirúrgico en todos los casos aunque se ha descrito involución espontánea de la lesión.

Para poder conocer la clínica, el diagnóstico y la evolución de las malformaciones pulmonares hemos realizado un estudio retrospectivo de las MAQ intervenidas quirúrgicamente en nuestro Centro hospitalario señalando las que han tenido más relevancia, bien por su evolución o por la dificultad en el diagnóstico diferencial.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de los casos diagnosticados e intervenidos quirúrgicamente de MAQ en nuestro Centro hospitalario en el periodo comprendido entre 1997 y 2007.

Se han intervenido quirúrgicamente un total de 18 pacientes, de los cuales 13 fueron de diagnóstico postnatal y 5 de diagnóstico prenatal.

Los 13 pacientes de diagnóstico postnatal: un 75% (9 casos) debutaron con infecciones respiratorias de repetición, un caso de neumotórax, dos casos estaban asintomáticos y fueron de diagnóstico casual y un caso debutó de recién naci-

do con distrés respiratorio importante. El diagnóstico y seguimiento se realizó mediante Rx y TAC. El tratamiento fue quirúrgico, practicando 11 lobectomías y 2 segmentectomías.

Los 5 pacientes de diagnóstico prenatal fueron diagnosticados en la ecografía del segundo trimestre y en todos los casos se realizó resonancia fetal para completar el estudio. Se intervinieron a partir del 5º mes de vida, estando asintomáticos en la actualidad.

Hemos realizado una descripción exhaustiva de 4 casos clínicos, 3 de ellos de diagnóstico postnatal y 1 prenatal que por su evolución o diagnóstico han sido más relevantes.

Caso 1

Paciente varón que presentaba desde el año de vida infecciones de repetición que en el estudio mediante TAC torácica se observaron lesiones quísticas múltiples en el lóbulo inferior izquierdo compatible con MAQ tipo I. Se le practicó segmentectomía de la zona afectada y los controles inmediatos mediante TAC son informados como normales (Fig. 1). A los 7 meses postcirugía, en la siguiente TAC de control aparecen nuevamente lesiones quísticas compatibles con recidiva de la lesión, por lo que se reinterviene quirúrgicamente, practicando lobectomía inferior izquierda (Fig. 2). El paciente permanece asintomático con controles clínicos y radiológicos normales en los siguientes años. A los diecisiete años de edad acude a urgencias con fiebre, dolor torácico y disnea. Se rea-

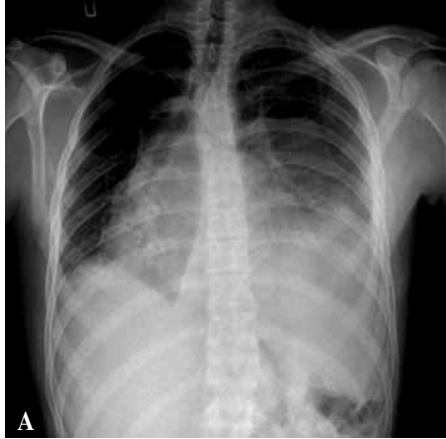


Figura 3. Caso 1: Rx de torax y TAC torácico con imagen de masa tumoral. Anatomía patológica: tumor de Askin.



Figura 4. Caso 2: Rx de torax y TAC torácico con imagen multiquistica compatible con MAQ. Anatomía patológica: neumonía necrotizante.

liza Rx de tórax con presencia de derrame pleural y masa importante en el hemitórax izquierdo que desplaza mediastino. Se le practica TAC, confirmando la imagen de masa tumoral y el diagnóstico definitivo fue de un tumor de Askin agresivo con desenlace fatal (Fig. 3).

Caso 2

Paciente de 2 años de edad que acude a urgencias por un cuadro de infección respiratoria e imagen radiológica de lesión quística en lóbulo inferior derecho asociado a neumotórax. Se le coloca tubo endotorácico pleural, mejorando el cuadro clínico y se practica TAC torácica con imagen poliquistica compatible con MAQ tipo I. Se interviene practicando lobectomía con buen curso evolutivo. La anatomía patológica de la pieza dio el diagnóstico de neumonía necrotizante (Fig. 4).

Caso 3

Niña con diagnóstico prenatal de imagen multiquistica en lóbulo inferior derecho pulmonar, diagnosticada mediante ecografía y confirmada con resonancia magnética fetal compatible con MAQ (Fig. 5).

Al nacimiento la paciente permanece asintomática. Se realiza Rx de tórax y TAC torácica postnatal, confirmando imagen multiquistica pulmonar hallada prenatalmente, con un gran quiste que ocupa parte del hemitórax derecho (Fig. 6).

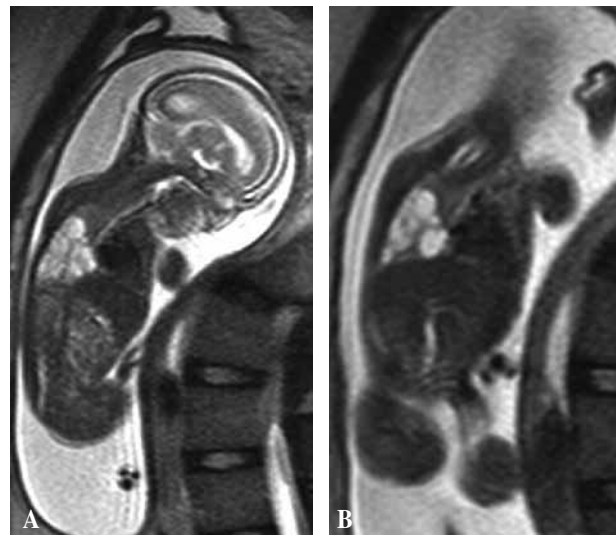


Figura 5. Caso 3: Resonancia fetal: imagen compatible con diagnóstico de MAQ.

A los 7 meses de edad se practica intervención quirúrgica para exéresis de la lesión. En el campo quirúrgico se identifica el lóbulo inferior derecho con múltiples quistes e independiente de la MAQ, lóbulo accesorio extralobar con irriga-

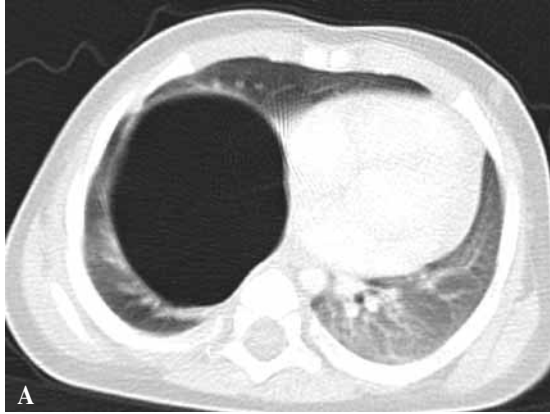


Figura 6. Caso 3: TAC postnatal con gran quiste en hemitórax derecho. Pieza quirúrgica de MAQ con SP extra-lobar asociado.

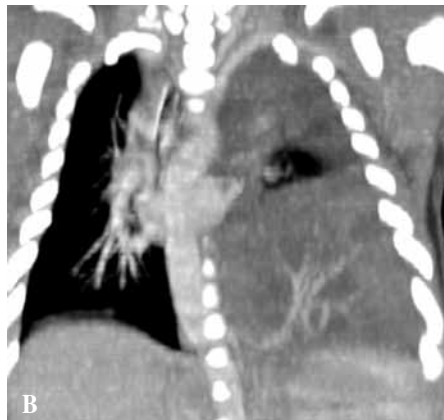
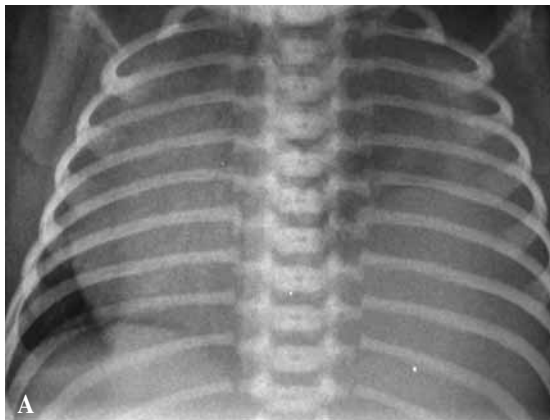


Figura 7. Caso 4: Rx torax con hidrotórax izquierdo y condensación pulmonar del mismo lado. TAC con contraste: arteria aberrante sistémica que irriga la masa hemitorácica izquierda compatible con SP.

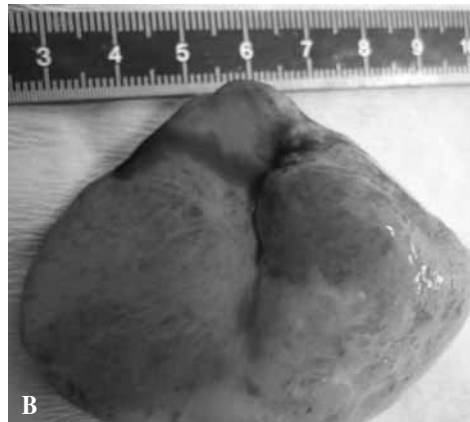
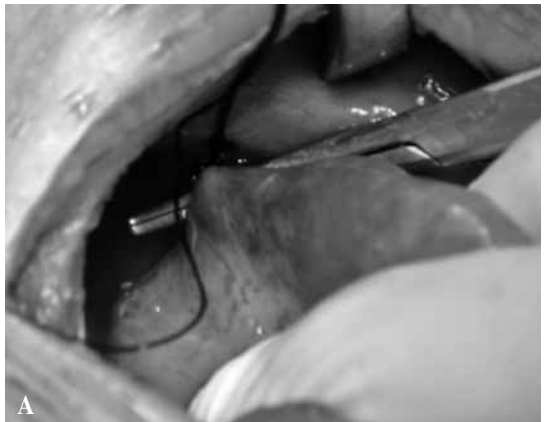


Figura 8. Caso 4: Campo quirúrgico donde se muestra lobulo pulmonar inferior izquierdo con imágenes quísticas y arteria aberrante sistémica. Pieza después de la exéresis completa.

ción vascular sistémica, todo ello compatible con SP. La anatomía patológica de ambas piezas quirúrgicas confirmó el diagnóstico de MAQ y de SP en el mismo paciente.

Caso 4

Recién nacido varón, enviado de otro centro hospitalario con clínica de distrés respiratorio grave e imagen radiológica de hidrotórax y masa situada en hemitórax izquierdo que desplaza las estructuras mediastínicas y compromete a nivel

ventilatorio el hemitórax contralateral. Los controles prenatales mediante ecografía eran normales.

Se realiza TAC torácica urgente con contraste y en la reconstrucción de las imágenes se identifica masa con pequeñas cavidades quísticas y vaso aberrante sistémico compatible como primera opción de SP (Fig.7). En la intervención quirúrgica se aprecia el lóbulo inferior izquierdo afecto de lesiones quísticas y el vaso aberrante sistémico, practicando la lobectomía. La anatomía patológica informa de

MAQ tipo II con SP concomitante en la misma pieza quirúrgica (Fig. 8).

DISCUSIÓN

La MAQ se define como una malformación hamartomatosa congénita caracterizada por una masa multiquística debida a una proliferación anómala de estructuras bronquioloalveolares. Es la primera causa de alteración congénita pulmonar. Está originada por una agresión embriológica ocurrida de los 40-50 días de gestación y consiste en una falta de fusión de los brotes bronquiales y el mesénquima alveolar, produciéndose un desarrollo anormal y excesivo principalmente de los bronquiolos terminales⁽⁵⁾. El predominio de componentes alveolares o bronquiales definen los diferentes tipos de MAQ junto con el tamaño de los quistes⁽³⁾.

El diagnóstico en la actualidad puede realizarse en el periodo neonatal a partir de la semana 16^a de gestación por ecografía, que además permite el seguimiento, valorar el pronóstico y orientar el tratamiento. En nuestro Centro, en todos los casos se realizó resonancia fetal para completar el estudio y mejorar el diagnóstico diferencial con otras patologías pulmonares⁽⁶⁾.

Puede manifestarse intraútero con polihidramnios por la disminución de la deglución de líquido amniótico debido a la compresión esofágica, de grandes vasos, corazón e incluso desviación del mediastino, llegando en caso extremo a hidrops fetal y alta mortalidad intraútero. Esta expresión clínica se da más frecuentemente en MAQ tipo II. Igualmente, son de peor pronóstico las que afectan a varios lóbulos o son bilaterales⁽⁷⁾.

Las MAQ pueden asociar hasta en un 20% otras anomalías: agenesia renal, atresia intestinal, hernia diafragmática, malformaciones cardiacas...

En el periodo neonatal la sintomatología puede ser temprana y se caracteriza por insuficiencia respiratoria, como ocurrió en el tercer caso descrito en nuestra serie y puede obligar a realizar un tratamiento quirúrgico inmediato.

En el periodo de lactancia y primera infancia se manifiesta con cuadro de neumonías de repetición, 75% de nuestra serie, seguido por neumotórax y de forma rara es un diagnóstico casual en pacientes asintomáticos.

En el periodo postnatal la Rx de torax orienta al diagnóstico con imágenes claras o masas radiolúcidas que también pueden darse en otras patologías: enfisema lobar, quistes congénitos... por lo que el TAC torácico nos es muy útil para definir la lesión o incluso observar la concomitancia con otro tipo de anomalías. La angiografía puede ser útil para el diagnóstico de SP o los casos de SP asociados a MAQ.

La MAQ asociada a otras alteraciones congénitas pulmonares es rara, siendo la más frecuente con el SP. En nuestra experiencia ha ocurrido en dos pacientes, uno a nivel extralobar (caso 3) y otro intralobar (caso 4). Nuestros pacientes asociaron la MAQ a un vaso nutriente aberrante sistémico.

Esta entidad se ha denominado tradicionalmente como pseudosequestro o sequestro pulmonar atípico con cambios de MAQ⁽⁸⁻¹⁰⁾. Zangwill y cols. Refieren que en sus 30 casos de SP extralobares el 25% contenían una MAQ⁽¹¹⁾. La presencia conjunta de las dos malformaciones indica un defecto común en el desarrollo embriológico.

La asociación a tumores como carcinomas bronquioloalveolares, carcinoma linfopitelial o tumores escamosos, no está todavía esclarecida⁽¹²⁻¹⁵⁾.

El tratamiento prenatal de las MAQ antes de la 32 semanas de gestación está indicado en pacientes con lesiones macroquísticas que presentan hipoplasia pulmonar e hidrops con el consiguiente riesgo de muerte fetal. En este caso se propone la toracocentesis fetal y el shunt toraco-amniótico^(6,7).

Se han descrito casos de involución intrauterina de la lesión^(16,17) incluso curación postnatal de un 4% a un 15% de los casos. Los mejores factores pronósticos son el tamaño de la lesión, el desarrollo o no de hidrops fetal y la existencia de malformaciones asociadas⁽¹⁸⁾.

El tratamiento postnatal electivo es la lobectomía incluso en los casos asintomáticos por el riesgo de recidivas, y de degeneración maligna como ocurrió al paciente, caso 1, de nuestra casuística.

Como conclusión, la MAQ es una malformación pulmonar que puede ser difícil su diagnóstico diferencial con otras patologías o con otras anomalías congénitas pulmonares por lo que su tratamiento es quirúrgico y el seguimiento de la misma se debería realizar a largo plazo para diagnosticar lo antes posible la recidiva o su degeneración maligna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evrard V, Ceulemans J. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23: 123-32.
2. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-229.
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 156-171.
4. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB et cols. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 794-799.
5. Kravitz RM. Congenital malformation of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 453-472.
6. Adzick NS, Harrison MR. Management of the fetus with a cystic adenomatoid malformation. *World J Surg* 1993; 17: 342-349.
7. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 806-812.
8. Aulicino MR, Reis ED, Dolgin SE et al. Intraabdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation. Report of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1994; 118: 1034-1037.

9. Dibden LJ, Ficher JD, Zuberbuhler PC. Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation in an infant. *J Pediatr Surg* 1989; 21: 731-733.
10. Morin C, Filiatrault D, Russo P. Pulmonary sequestration with histologic changes of cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Radiol* 1989; 19: 130-132.
11. Zangwill BC, Stocker T. Congenital cystic adenomatoid malformation within an extralobar pulmonary sequestration. *Pediatr Pathol* 1993; 13: 309-315.
12. Ioachimesur OC, Mehta AC. From cystic pulmonary airway malformation, to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. *Eur Respir J* 2005; 26: 1181-7.
13. Granata C, Gambini C, Balducci T et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child. A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25: 62-6.
14. Hekelaar N, van Uffelen R, van Vliet AC et al. Primary lymphoepithelioma-like carcinoma within an intralobular sequestration. *Eur Respir J* 2000; 16: 1025-7.
15. Usui Y, Takabe K, Takayama S. Minute squamous cell carcinoma arising in the wall of a congenital lung cyst. *Chest* 1991; 99: 235-6.
16. Fine C, Adzick NS, Doubilet PM. Decreasing size of a congenital cystic adenomatoid malformation in utero. *J Ultrasound Med* 1998; 7: 405-408.
17. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 801-805.
18. Comblehome TM, Coleman B, Hedrick H et al. Cystic adenomatoid malformation volumen ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 331-8.