

Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: a propósito de un caso clínico

Congenital pulmonary airway malformation: a clinical case study

Malformação congênita das vias aéreas pulmonares: relato de caso

Cristina Valmaggia¹, Alejandra Guadalupe², Karina Machado³

Resumen

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MVAP), antes llamada malformación adenomatoidea quística pulmonar, es una rara anomalía del desarrollo de las vías respiratorias terminales. Las lesiones son de distribución y tamaños variables, usualmente unilaterales.

El diagnóstico puede realizarse desde el período prenatal mediante ecografía gestacional, encontrándose, en ocasiones, graves repercusiones fetales. En los recién nacidos la enfermedad puede manifestarse con dificultad respiratoria aguda. En niños y adultos puede diagnosticarse ante infecciones pulmonares recurrentes u otras complicaciones. En pacientes sintomáticos está indicado el tratamiento quirúrgico para prevenir infecciones y la transformación neoplásica; sin embargo, sigue siendo controversial el tratamiento profiláctico frente al tratamiento expectante en pacientes asintomáticos.

Se presenta el caso clínico de una lactante de 2 meses, que en el curso de una bronquiolitis se realizó una radiografía de tórax que evidenció una imagen radiolúcida del lóbulo medio. La tomografía computada visualizó gran imagen quística en pulmón derecho, que podría corresponder a una MVAP. Se decidió tratamiento quirúrgico coordinado. Se realizó una segmentectomía, confirmándose con anatomía patológica una MVAP tipo IV. Evolucionó favorablemente.

Palabras clave: Malformación adenomatoide quística congénita del pulmón
Lactante

1. Estudiante. Posgrado Pediatría. Hospital Departamental Rivera. ASSE.

2. Pediatra. Tutora Estudiantes Posgrado Pediatría. Hospital Departamental Rivera. ASSE.

3. Pediatra. Prof. Agda. Clínica Pediátrica "A". Facultad de Medicina. UDELAR.

Clínica Pediátrica "A". Facultad de Medicina. UDELAR. Hospital Departamental Rivera. ASSE.

Trabajo inédito.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 5 noviembre 2021

Fecha aprobado: 28 abril 2022

Summary

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM), formerly called pulmonary cystic adenomatoid malformation, is a rare developmental abnormality of the terminal airways. Lesions are of variable size and distribution, usually unilateral. The diagnosis can be made from the prenatal period by means of gestational ultrasound, occasionally causing serious fetal repercussions. In newborns, the disease may manifest itself through acute respiratory distress. In children and adults it can be diagnosed through recurrent lung infections or other complications. In symptomatic patients, surgical treatment is indicated to prevent infections and neoplastic transformation. However, prophylactic versus expectant management in asymptomatic patients remains controversial. We present the clinical case of a 2-month-old infant who, during the course of bronchiolitis underwent a chest X-ray that revealed a radiolucent image of the middle lobe. The computed tomography scan showed a large cystic image in the right lung, which could be linked to an CPAM. The surgical treatment was carried out and the segmentectomy confirmed a pathological type IV CPAM. The patient evolved favorably.

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation of lung
Infant

Resumo

A malformação congênita das vias aéreas pulmonares (MVAP), anteriormente chamada de malformação adenomatoide cística pulmonar, é uma anormalidade rara do desenvolvimento das vias aéreas terminais. As lesões são de tamanho e distribuição variáveis, geralmente unilaterais.

O diagnóstico pode ser feito desde o pré-natal por meio da ultrassonografia gestacional, podendo encontrar repercussões fetais graves. Em recém-nascidos, a doença pode se manifestar com dificuldade respiratória aguda. Em crianças e adultos, pode ser diagnosticada com infecções pulmonares recorrentes ou outras complicações. Em pacientes sintomáticos, o tratamento cirúrgico é indicado para prevenir infecções e transformações neoplásicas; no entanto, o tratamento profilático versus expectante em pacientes assintomáticos permanece controverso.

Apresentamos o caso clínico de uma criança de 2 meses que foi submetida a radiografia de tórax durante bronquiolite, que revelou imagem radiotransparente do lobo médio. A tomografia computadorizada mostrou grande imagem cística em pulmão direito, que poderia corresponder a uma MVAP. O tratamento cirúrgico foi realizado e a segmentectomia confirmou um tipo IV de MVAP com patologia. A criança evoluiu favoravelmente.

Palavras chave: Malformação adenomatoide cística congênita do pulmão
Lactente

Introducción

Existe un amplio espectro de malformaciones broncopulmonares que se presentan en la infancia. Incluyen quistes broncogénicos, secuestros broncopulmonares, malformación adenomatoidea quística y enfisema lobar congénito⁽¹⁾.

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MVAP), antes llamada malformación adenomatoidea quística, se debe a una alteración en el crecimiento de las vías respiratorias terminales, y se caracteriza por falta de desarrollo alveolar y organización inadecuada del mesénquima pulmonar⁽²⁾. La causa es desconocida, se atribuye a un defecto o falta de maduración de las estructuras bronquiales por detención en la fase pseudoglandular (semanas 7 a 17 de gestación), generando una hiperplasia compensatoria, con reemplazo del tejido pulmonar por quistes de tamaño y distribución variables⁽²⁻⁴⁾.

Los casos de MVAP son poco frecuentes, con una incidencia registrada que fluctúa entre 1/25.000 a 1/35.000 embarazos⁽²⁾, representando el 25% de las malformaciones congénitas pulmonares⁽⁵⁾. Es más frecuente en varones.

En 1977 Stocker y colaboradores clasificaron las MVAP, de acuerdo a las características clínicas y patológicas, en tipo 1, 2 y 3. Posteriormente adicionaron los tipos 0 y 4 a la clasificación original, según el lugar de origen de las lesiones⁽⁶⁾ (tabla 1). El tipo 0 o traqueobronquial es una entidad rara, corresponde a una displasia acinar. Suele ser bilateral e incompatible con la vida. El tipo 1 o bronquial/bronquiolar consiste en grandes quistes rodeados de otros de menor tamaño, a menudo multiloculares, con células productoras de mucina. Hay comunicación con el árbol bronquial y de manera ocasional con una arteria sistémica. El carcinoma bronquioalveolar se ha asociado con esta variante⁽⁵⁾. Presentan buen pronóstico luego de la resección quirúrgica. El tipo 2 o bronquiolar por lo común se presenta en el primer año de vida, tiene pobre pronóstico porque casi siempre se acompaña de otras anomalías congénitas. Las lesiones se componen de quistes distribuidos en el tejido pulmonar normal. Por lo general afectan un solo lóbulo o parte de él, pero en ocasiones suelen afectar todo un pulmón. El tipo 3 o bronquiolar/alveolar es infrecuente, está compuesto por quistes menores a 0,2 cm de diámetro, formando una masa voluminosa que abarca un lóbulo completo o incluso todo un pulmón, pudiendo asociar desplazamiento del mediastino. Microscópicamente la lesión se asemeja a un pulmón inmaduro, desprovisto de bronquios, con apariencia adenomatoidea. El tipo 4 o alveolar consiste en una malformación hamartomatosa del acino, que consta de quistes periféricos. Pueden ser un hallazgo incidental ante neumotórax

espontáneo o dificultad respiratoria. Por lo general se presenta en un solo lóbulo, rara vez es bilateral. Macroscópicamente son grandes quistes de paredes delgadas, con tejido subyacente laxo, fibrovascular y mesenquimal. Muchas de estas lesiones son neoplásicas y representan blastomas pleuropulmonares quísticos bien diferenciados⁽⁶⁾.

El diagnóstico prenatal puede realizarse mediante ecografía durante el segundo trimestre de embarazo. Es aconsejable confirmarlo con resonancia magnética (RM) fetal, que identifica con más precisión las estructuras anatómicas afectadas y evalúa la coexistencia de otras anomalías congénitas asociadas^(7,8). En general estos quistes presentan incremento del tamaño, que alcanza un pico máximo a las 28 semanas, con estabilización e incluso regresión posterior. Se estima que en 15% de casos la malformación desaparece durante el tercer trimestre de gestación⁽⁹⁾. Los grandes quistes pueden producir desplazamiento mediastinal, compresión esofágica, polihidramnios e hidrops fetal.

En el periodo neonatal y durante los primeros meses de vida, el diagnóstico puede sospecharse por la presencia de dificultad respiratoria o el hallazgo de signos radiológicos compatibles en un paciente asintomático⁽⁵⁾. La dificultad respiratoria puede aparecer en forma inmediata en casos de grandes quistes que comprimen el tejido normal circundante^(6,10). Otras formas de presentación durante la infancia o la edad adulta, de menor prevalencia, son: neumonía recidivante, neumotórax espontáneo, bronquitis obstructiva o dolor torácico^(11,12).

La radiografía de tórax puede evidenciar lesiones quísticas pulmonares. La tomografía computada (TC) brinda información sobre la extensión de la lesión, su asociación con otras malformaciones no pulmonares y permite diferenciarla de otras anomalías pulmonares como secuestro pulmonar, quiste broncogénico, enfisema lobar congénito, entre otras. La angiografía magnética determina la dependencia vascular de la lesión. Ambas técnicas son de gran utilidad de cara a una futura cirugía⁽⁶⁾. La confirmación diagnóstica se realiza mediante estudio anatomopatológico⁽⁴⁾.

En el manejo terapéutico posnatal existen dos tendencias. El tratamiento conservador se recomienda en pacientes asintomáticos, requiere controles serios de la evolución y la aparición de complicaciones. El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes sintomáticos o con complicaciones⁽¹²⁾. Algunos autores sugieren tratamiento quirúrgico para todos los portadores de MVAP, e incluso precoz, a pesar de que el paciente permanezca asintomático⁽¹³⁾. El tipo de resección depende del tamaño de las lesiones. Se han documentado resultados similares en cuanto a supervivencia y complicaciones con lobectomía versus

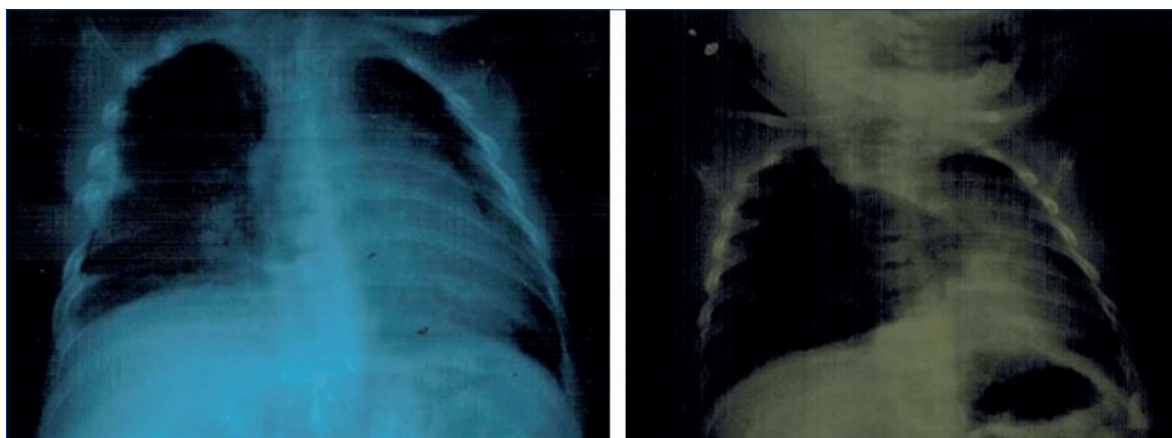


Figura 1. Radiografías realizadas el día del ingreso y a las 24 horas posteriores.

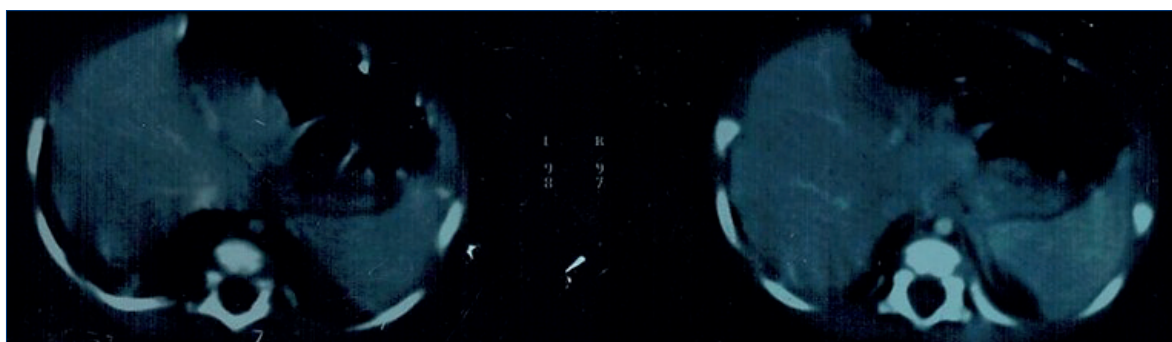


Figura 2. Tomografía computada de tórax.

segmentectomía en lesiones de pequeño tamaño. El tipo de abordaje suele ser la toracotomía, aunque se describen buenos resultados en lesiones de pequeño tamaño con videotoracoscopia⁽¹²⁾.

Aunque la mayoría de las MVAP tienen buen pronóstico, su presencia requiere seguimiento estrecho. En niños en los que se ha optado por tratamiento conservador deben vigilarse el desarrollo de infecciones en la zona afectada y la malignización de la lesión⁽⁶⁾.

El objetivo de esta comunicación es presentar el caso clínico de una lactante con MVAP y realizar una actualización bibliográfica del tema, priorizando los aspectos diagnósticos y terapéuticos.

Caso clínico

Lactante de 2 meses y 16 días, de sexo femenino. Producto de segunda gestación, de embarazo bien controlado, sin complicaciones. Parto institucionalizado, vaginal, a las 39 semanas. Recién nacida vigorosa, antropometría al nacer acorde a edad gestacional, sin patología perinatal. Se otorgó alta conjunta a las 48 horas. Recibió adecuados controles en salud. Presentó buen crecimiento y desarrollo adecuado. Al mes de

vida cursó bronquiolitis que no requirió internación.

Comenzó 48 horas previas al ingreso con tos y rinorrea serosa, en apirexia. Agregó dificultad respiratoria y dificultad para alimentarse.

Al ingreso se constató buen estado general, normocoloreada, bien hidratada y perfundida. Examen pleuropulmonar: polipnea de 56 rpm, tiraje subcostal, murmullo alvéolo vesicular (MAV) conservado bilateralmente, sibilancias escasas y roncus difusos. Saturación de hemoglobina por oximetría de pulso 95%, ventilando espontáneamente al aire. Examen cardiovascular: ritmo regular de 150 latidos por minuto, ruidos normofonéticos, no soplos, pulsos presentes bilaterales. Resto del examen físico normal.

Se solicitó una radiografía de tórax que se repitió a las 24 horas. Ambas evidenciaron una imagen radiolúcida, a nivel de lóbulo medio derecho, redondeada, con bordes bien limitados, con contenido aéreo (figura 1). Por sus características imagenológicas y por el estado clínico de la niña no se planteó que se tratara de un neumotórax. Teniendo en cuenta la edad se sospechó una malformación pulmonar, aunque llamaba la atención que no hubiera tenido síntomas sugestivos antes.

Tabla 1. Clasificación de las malformaciones congénitas de la vía aérea modificada por Stocker⁽⁶⁾.

Tipo	0	1	2	3	4
Frecuencia	1-2 %	65%	20-25%	5-8%	2-4%
Diámetro máximo	0,5 cm	10 cm	2,5 cm	1,5 cm	7 cm
Epitelio	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto, con células	Columnar pseudoestratificado ciliado	Ciliado, cuboidal columnar	Ciliado, columnar	
Células mucosas	100%	33%	No	No	No
Músculo liso	100-500 μ	100-300 μ	50-100 μ	0-50 μ	25-100 μ
Cartílago	100%	5-10%	No	No	No
Músculo estriado	No	No	Sí	No	No

Se solicitó una TC de tórax (figura 2), que se realizó 4 días después del ingreso, cuando la situación clínica era favorable, sin síndrome funcional respiratorio. Este estudio informó la presencia de una voluminosa imagen quística en tercio medio e inferior de hemitórax derecho, de 64 x 40 x 45 mm, que podría corresponder a una MVAP. No se constataron otras malformaciones.

Se otorgó alta a domicilio, previa consulta con cirujano pediátrico. Presentó una buena evolución clínica. Fue seguida en forma ambulatoria por pediatra y cirujano pediátrico.

Se realizó la intervención quirúrgica coordinada, en conjunto con cirujanos torácicos. Se abordó por toracotomía posterolateral derecha, constatando tumefacción quística en lóbulo medio que se puncionó y drenó abundante aire. Se reseccó la tumoración con un buen margen de seguridad, incluyendo un segmento pulmonar sano. El lóbulo medio remanente era de aspecto normal, al igual que el lóbulo superior. Se constató buena reexpansión pulmonar.

Permaneció en el posoperatorio inmediato en terapia intensiva durante 48 horas y dos días más en sala de cuidados moderados, con buena evolución. Se otorgó alta a domicilio, con controles evolutivos con pediatra y cirujano tratante.

La anatomía patológica informó que la microscopía correspondía al parénquima pulmonar, en el que se observaba una estructura quística, de pared fina, fibroconectiva, con revestimiento epitelial, constituido por una monocapa de células cuboideas bajas, correspondiendo a una MVAP tipo IV.

Discusión

Las MVAP son debidas a una alteración en el desarrollo de las vías respiratorias terminales, con falta de crecimiento alveolar y organización inadecuada del mesénquima pulmonar. Se piensa que se deben a una falla en la maduración de las estructuras bronquiales.

Son patologías poco frecuentes. En su mayoría son asintomáticas, aunque deben ser consideradas como causa de dificultad respiratoria en recién nacidos. La mayoría se diagnostica por una imagen radiológica característica, durante un episodio de infección respiratoria, en la infancia o la vida adulta⁽²⁻⁴⁾.

La ecografía durante el embarazo puede visualizar los quistes, permitiendo el diagnóstico prenatal y en muchos casos un tratamiento precoz⁽⁴⁾. En el caso que se presenta el embarazo fue bien controlado, pero no se visualizaron los quistes pulmonares.

En esta paciente el diagnóstico se realizó por una imagen radiológica patológica realizada durante un episodio de bronquiolitis que cursó sin elementos de gravedad. Era una imagen radiolúcida, con bordes nítidos, en lóbulo superior derecho. El estado clínico de la niña y las características radiológicas no sugerían un neumotórax, como complicación mecánica de la bronquiolitis. La clínica presente no admitía como diagnósticos diferenciales la presencia de una neumonía bacteriana con neumatocele. Estos hallazgos y la edad de la paciente llevaron al planteo de malformación congénita broncopulmonar.

El paso siguiente fue realizar una TC, ya que este es el método diagnóstico por excelencia para diagnosticar y evaluar dichas malformaciones. Es capaz de diferenciar entre MVAP, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, enfisema lobar congénito, neumatocele y bronquiectasias. Además evalúa la extensión lesional y la asociación con otras malformaciones no pulmonares⁽⁶⁾. Es importante esperar la oportunidad para la realización de este estudio. En este caso la niña evolucionó rápidamente de su bronquiolitis y se pudo realizar la TC en pocos días. Las imágenes obtenidas fueron muy sugestivas de MVAP, circunscriptas al pulmón derecho.

En conjunto con cirujano pediátrico y cirujano pediátrico torácico se decidió realizar tratamiento quirúrgico. Como se expuso previamente, el tratamiento de esta patología está muy relacionado a

la situación clínica del paciente^(12,13). En oportunidades se prefiere el tratamiento conservador, principalmente en los casos asintomáticos. Esta niña se puede considerar asintomática, dado que lo que presentó previamente fueron dos episodios de broquiolitis, sin síntomas permanentes, con un buen crecimiento.

En general, el pronóstico es favorable y depende de la extensión, el grado de desarrollo de los segmentos pulmonares adyacentes a la lesión, la asociación con otras malformaciones y la transformación maligna. El seguimiento posterior a la extirpación, debe realizarse con TC⁽¹³⁾, con el objetivo de pesquisar posibles recidivas y malignización⁽¹²⁾.

Referencias bibliográficas

1. Rothenberg S. Malformaciones pulmonares congénitas: actualización y tratamiento. *Rev Med Clin Condes* 2009; 20(6):739-43.
2. Juárez L, López M, Leis M, Machuca A, Erdmenger J. Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, diagnóstico y manejo intrauterino. Reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Ginecol Obstet Mex* 2015; 83(5):320-7.
3. Bolde S, Pudale S, Pandit G, Ruikar K, Ingle S. Congenital pulmonary airway malformation: A report of two cases. *World J Clin Cases* 2015; 3(5):470-3.
4. Gajewska K, Impey L. Congenital lung lesions: prenatal diagnosis and intervention. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24(4):156-9.
5. Stocker J. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol* 2009; 28(4):155-84.
6. Antón P, Cuesta M, López M, Ortiz R, Lorente M, López E, et al. Malformación adenomatoidea quística congénita. *Rev Chil Pediatr* 2011; 82(2):129-36.
7. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12(1):17-37.
8. Astorga L, Herrera O, Webar E, Fielbaum O, Mardones P, Blanco A, et al. Caso radiológico pediátrico. *Rev Chil Enferm Respir* 2003; 19(3):166-8.
9. Laberge J, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005; 14(1):16-33.
10. Mann S, Wilson R, Bebbington M, Adzick N, Johnson M. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2007; 12(6):477-81.
11. Dos Reis A, Ribeiro F, Schultz R. Congenital cystic adenomatoid malformation type I. *Autops Case Rep* 2015; 5(3):21-6.
12. Fowler D, Gould S. The pathology of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24(4):176-82.
13. Reynoso E, Hernández B, Barriga J, Barrera I. Malformación adenomatoidea quística en un recién nacido: reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Méd Hosp Gen Méx* 2008; 71(1):36-41.

Correspondencia: Dra. Cristina Valmaggia.
Correo electrónico: cristinavalmaggia@gmail.com