

## Malformación Adenomatóidea Quística

DR. BOLÍVAR QUITO RIERA \*, DR. XAVIER SAETEROS CORDERO \*\*, MD. XAVIER PALACIOS ASTUDILLO \*\*\*

\*Docente de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca. \*\*Residente Postgrado de Pediatría. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca. \*\*\*Médico graduado de la Universidad de Cuenca.

### RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística es una alteración del desarrollo bronco pulmonar extremadamente rara, que se produce con una frecuencia aproximada de 1 caso en 25.000 o 30.000 pacientes y que se caracteriza por la detención en la maduración pulmonar de la fase canalicular, que tiene lugar entre las semanas 17 y 27 semanas de la vida fetal, produciendo dilataciones quísticas por falta del desarrollo alveolar, acompañado por un crecimiento de los bronquios existentes.

Nuestra paciente tenía 2 años 6 meses con sintomatología respiratoria severa, de tres meses de evolución.

**Palabras clave:** Insuficiencia respiratoria severa. Malformación adenomatóidea quística.

### ABSTRACT:

**Summary:** Cystic adenomatoid malformation is a developmental disorder bronchopulmonary extremely rare, occurring at a frequency of approximately 1 in 25,000 or 30,000 case patients and is characterized by the arrest in lung maturation canalicular phase, which occurs between weeks 17 and 27 weeks of fetal life, causing cystic dilations for lack of alveolar development, accompanied by growth of existing bronchi.

Our patient had 2 years 6 months with severe respiratory symptoms, three months.

**Keywords:** Severe respiratory insufficiency. Cystic adenomatoid malformation.

### INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una entidad poco frecuente con dilataciones quísticas de los bronquiolos, clínicamente se caracteriza por distrés respiratorio, infecciones respiratorias a repetición y dependencia de oxígeno.

El desarrollo del pulmón en su fase prenatal, puede dividirse en un período embrionario temprano que comienza a los 26 días, como un botón ventral en el esófago en el final caudal del surco laringo traqueal y en él intervienen tanto el endodermo como el mesodermo y el período fetal, que incluye varios estadios: pseudoglandular, canalicular, sacular y alveolar <sup>(1,2)</sup>.

En la fase embrionaria se desarrollan dos esbozos que darán lugar a los cinco bronquios lobares. En la fase pseudoglandular aparecen el cartílago y el epitelio ciliado. Durante la fase canalicular se desarrollan las unidades básicas para el intercambio gaseoso, junto con los neumocitos tipo I y II. En la fase sacular se multiplican los espacios aéreos distales cuya proliferación continúa postparto hasta los dos años de vida. La fase alveolar se caracteriza por la progresiva formación de bronquiolos y alvéolos <sup>(1,2)</sup>.

La enfermedad adenomatosa quística, cuya causa es desconocida, se caracteriza por anomalías en el desarrollo del epitelio bronquiolar y su mesénquima endodérmico originarios junto a la proliferación excesiva de las terminales de las estructuras de las vías respiratorias. Este fracaso embrionario se produce entre las semanas 6 y 8 después de la concepción, y algunas lesiones pueden aparecer más tarde entre las semanas 14 y 18 del embarazo <sup>(3,4,19)</sup>.

Las anomalías asociadas son poco frecuentes (6-10%), pero hay casos descritos en la literatura que se acompañan de agenesia renal bilateral, riñón multiquístico, displasia renal, hidrocefalia, malformaciones cardíacas (tetralogía de Fallot), yeyuno o íleon, deformidad de la clavícula y la columna sirenomegalia y hernia diafragmática <sup>(5,12)</sup>.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trató de una niña de 2 años 6 meses de edad, nacida en su domicilio, que consultó por presentar desde hace 3 meses un cuadro de tos productiva con disnea de grandes esfuerzos y astenia por lo que acude al subcentro de salud donde se prescribe amoxicilina sin mejoría. Hace 2 meses la paciente presenta exacerbación de la tos, con esputo verdoso, astenia y malestar general, que se mantiene hasta hace 3 semanas en el que el cuadro se intensifica con disnea de pequeños esfuerzos y acrocianosis por lo cual acude a HVCM donde es ingresada por IRA + NAC. A su ingreso presenta los siguientes datos en el examen físico: FR: 56 /min, FC: 90/min, T: 37,4 SatO<sub>2</sub>:83% con FIO<sub>2</sub>: 21% peso: 10 Kg, talla: 80cm PC: 48cm, IMC: 15.6. El déficit de peso es del 26% y de talla del 16%. Piel pálida, acrocianosis, a nivel de tórax se observa una marcada disminución en la expansibilidad y la elasticidad, tiraje subcostal, se ausculta crépitos y sibilancias de manera diseminada en ambos campos pulmonares, intensa dificultad respiratoria que hace que el paciente sea dependiente de oxígeno. (Imagen I).



Imagen I.

En los exámenes complementarios se encuentra: leucocitos de 11.700 con neutrófilos de 70.6%, linfocitos de 20.8%, eosinófilos de 0.2%, monocitos de 0.73%. Hb 12.3mg/dl. Hcto 36.3%. Plaquetas 437.000.TP 13.9 seg 82%.TPT 28 seg. VSG 8. Se realiza dos test de electrolitos en sudor con resultado negativo. PPD negativo.

Recibe tratamiento por 15 días a base de Oxacilina<sup>(7)</sup>-Vancomicina-Claritromicina<sup>(8)</sup>-Oseltamivir<sup>(6)</sup>. Posteriormente por las manifestaciones clínicas (tos productiva con disnea de pequeños esfuerzos, astenia, acrocianosis.) y el estudio radiológico, se concluye se trata de una malformación adenomatosa quística (MAQ). Para determinar el tipo, se utilizó la siguiente clasificación:

TABLA

| ARMED FORCES INSTITUTE OF PATHOLOGY |        |        |        |        |        |
|-------------------------------------|--------|--------|--------|--------|--------|
| CARACTERÍSTICAS                     | TIPO 0 | TIPO 1 | TIPO 2 | TIPO 3 | TIPO 4 |
| Frecuencia (%)                      | 1-3    | 65     | 20-25  | 8      | 2-4    |
| Tamaño quiste (máximo, cm)          | 0,5    | 10     | 2,5    | 1,5    | 7      |
| Revestimiento quistes ciliado       | 0      | 1      | 2      | 3      |        |

Ciliado tipo de epitelio o pseudo estratificado;  
 1: pseudo estratificado  
 2: columnar, cuboidal  
 3: cuboidal

Fuente: Chen HW, Hsu WM, Lu FL, et al: Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol* 2010; 51: 172-7.

Por el tamaño radiológico de los quistes, se consideró que el presente caso correspondía al tipo 2. Se inicia tratamiento con prednisolona y O<sub>2</sub> por catéter con controles de su saturación. Ante la dificultad de conservar sus niveles de saturación de O<sub>2</sub> dentro de los límites normales, la presencia de lesiones en ambos campos pulmonares se considera que la solución para mejorar las condiciones de salud de la niña era la cirugía de trasplante pulmonar bilateral. Sus familiares solicitan el alta y es trasladada al hospital del Seguro Social de la ciudad de Cuenca.

En el Hospital José Carrasco A. se realiza otra biometría con leucocitos de 16.430 con neutrófilos de 75.4%, linfocitos de 13.7%, eosinófilos de 5.4%, Hb 9.5mg/dl. Hcto 30.6%. Plaquetas 533.000. TP 12.9 seg, PCR: 4.99, urea de 9, creatinina 0.22. No se realiza biopsia transbronquial por considerarse de alto riesgo. Se realiza Rx de tórax donde se evidencia: imágenes radio lúcidas con edema peribronquial, infiltrado mixto intersticial predominantemente en lóbulos superiores y alveolar en base derecha. Se observa condensación en campo pulmonar derecho, rectificación del bronquio derecho, silueta cardíaca aumentada de tamaño. Múltiples cavitaciones bilaterales compatibles con MAQ, asociados con infiltrados alveolares en bases de los dos campos pulmonares con predominio derecho y parahiliar derecho (Imagen II). En la tomografía pulmonar se evidencia múltiples cavitaciones en los dos campos pulmonares, con áreas

subsegmentarias de condensación, sugiere MAQ+ sobreinfección por neumonía. (Imagen III, IV, V, VI).

La paciente fue tratada con nebulizaciones con 0.5cc de salbutamol + 3.5cc de S. S 0.9%, vancomicina 150mg por 5 días, claritromicina 75mg por 5 días y oxígeno permanente, siendo estacionaria la evolución, por lo que familiar solicita el alta; la paciente es dada de alta en condición inestable, con oxígeno domiciliario, azitromicina y nebulizaciones con salbutamol.

## DISCUSIÓN

La MAQ es considerada la segunda causa de distrés respiratorio del recién nacido por patología pulmonar estructura, son en su mayoría asintomáticos y se diagnostican por neumonías recurrentes en la infancia o en la vida adulta.

La ecografía durante el embarazo ha permitido el diagnóstico y en muchos casos un tratamiento precoz. En el Hospital Vicente Corral Moscoso se han presentado dos casos de este tipo de malformación pulmonar<sup>(8)</sup>.

Su diagnóstico diferencial debe establecerse con secuestro pulmonar en el que además de la malformación quística, existe compromiso vascular que en el caso de la paciente no existía; con el quiste broncogénico que se presentan con mayor frecuencia cerca del hilio y suele ser único; con el

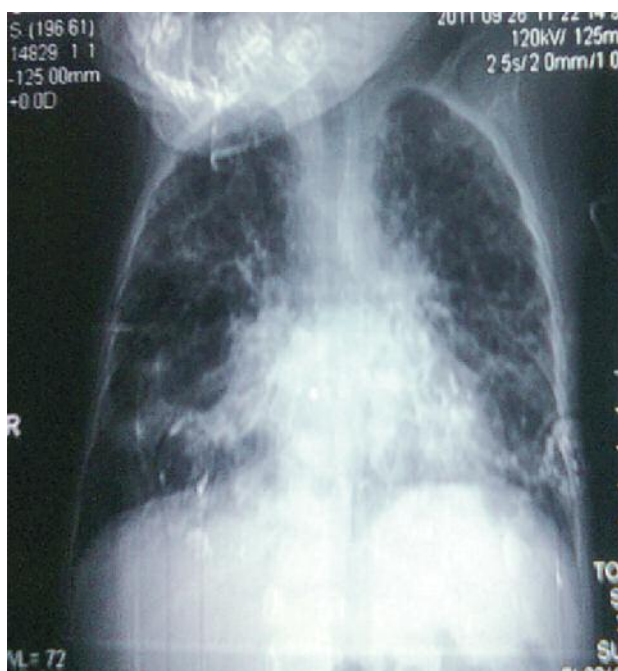
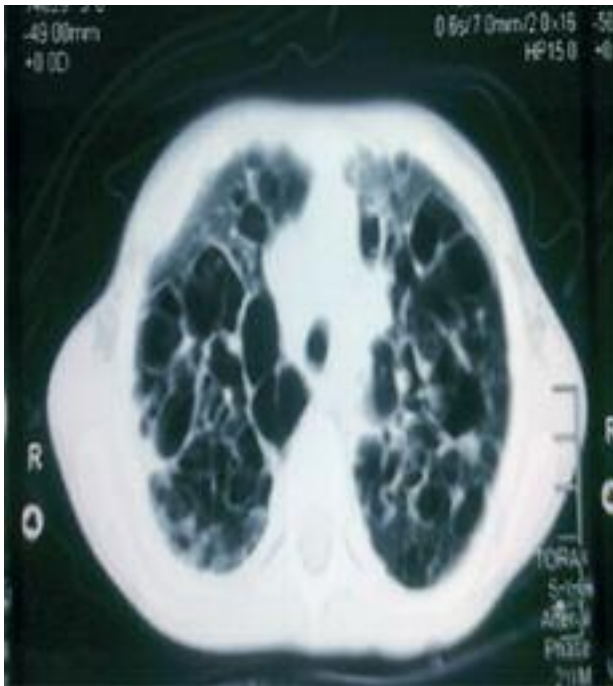


Imagen II: Placa de Tórax

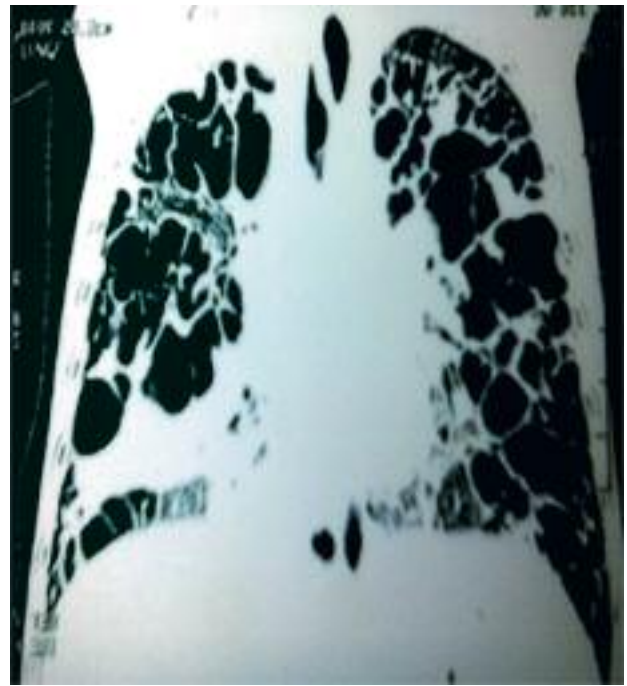


Imagen III: Tac simple de tórax

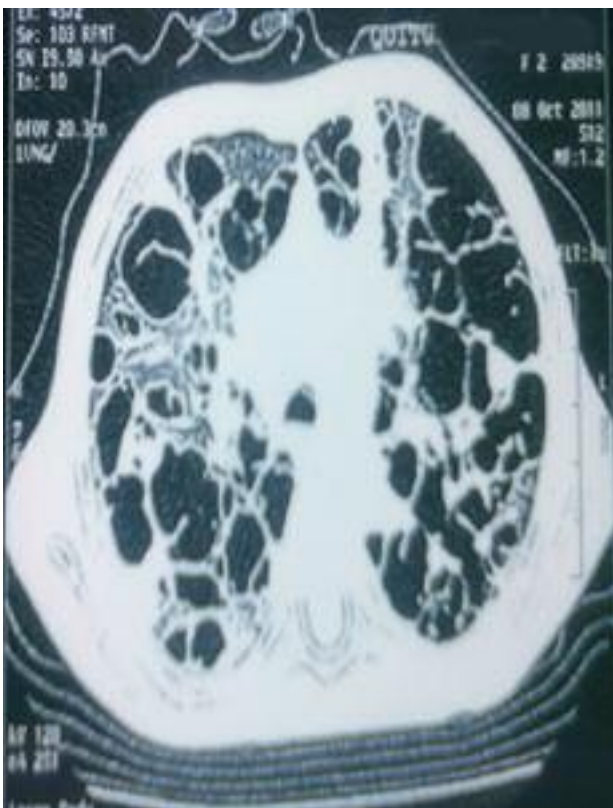




**Imagen IV: Tac simple de tórax**



**Imagen V: Tac simple de tórax**



**Imagen VI: Tac simple de tórax**

enfisema lobar congénito que se caracteriza por sobredistensión de uno o más lóbulos en un pulmón normal. Se descartó fibrosis quística mediante pruebas de sudor que resultaron negativas en dos ocasiones.

Si el diagnóstico se realiza durante el embarazo, el 83% se detecta en el periodo neonatal; en el 17% en mayores de 6 meses. Muchos casos terminan en muerte fetal y otros en regresión parcial o total antes del nacimiento.

La mortalidad oscila entre el 19 y 49%. Las expectativas de vida son pocas; el tratamiento considera al trasplante pulmonar, aunque existe últimas investigaciones donde se evidencia que los corticoides prenatales (betametasona), podría ayudar a mejorar la sintomatología postnatal, al mejorar la resolución del hidrops fetal, con un aumento de la supervivencia.

Inicialmente Stoker en 1977 propuso una clasificación histológica en tres tipos que posteriormente fue ampliada a cinco por la Armed Forces Institute of Pathology (AFIP). Se estudió 31 casos de MAQ microquísticas e hidrops tratados con esteroides, con una supervivencia global de 87.1% y una resolución de hidrops fetal en un 80%.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Karam, J. et al. *Neumología Pediátrica*. Ed. Interamericana. McGraw Hill. 3ra. ed. Mexico DF. 1993. Pags 3-18.
- Ahmed, N. et al. Kimals congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 1086–1089.
- Vergnes, P. et al. Pulmonaires malformaciones prenatales de diagnóstico. *ChirPediater*. 1999, 30 :185-92
- Akrivis, C. et al. El diagnóstico prenatal de malformación congénita quística adenomatoide del pulmón, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Exp Clin Obstet Gynecol*. 2003, 30 :259-62
- Ankermann, T. et al. Las masas congénitas del pulmón, malformación adenomatoidea quística contra enfisema lobar congénito. Implicaciones para el diagnóstico prenatal y el tratamiento postnatal. *J Ultrasound Med* 2004; 23 (10):1379-84
- Hylas Paiva da Costa et al. Surgical treatment of congenital lung malformations in pediatric patients *J Bras Pneumol*. 2010; 36(2):175-180.
- De Agostini Cicognani, M. y col. Malformación adenomatosa quística pulmonar. Diagnóstico prenatal y evolución de un caso. Hospital Evangélico de Montevideo. Departamento de Imagenología. Sección Ecografía Ginecotocológica. *Rev Med Uruguay* 2005; 21: 159-163
- Amat, I. Lobo. Malformación adenomatoidea quística pulmonar: actualización de la entidad a propósito de cinco casos\*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia, *Cir Pediater* 2008; 21: 46-48 San Sebastián.
- Escobar, LF. Fuentes, DF. Urzúa, FC. Capetillo, FM. Malformación adenomatoidea quística pulmonar de presentación tardía: revisión del tema y presentación de un caso. *Rev Chil Radiol* 2010; 16: 190-4.
- Perdomo, J. Domínguez, M. Núñez, A. Luna, E. Prenatal diagnosis of lung cystic adenomatoid malformation: About 2 cases. *Rev Cubana Genet Comunit* 2009; 3:54-7.
- Griffi, N. Devaraj, A. Goldstraw, P. Bush, A. Nicholson, AG. Padley, S. CT and histopathological correlation of congenital cystic pulmonary lesions: a common pathogenesis. *Clin Radiol* 2008; 63: 995-1005.
- Correia-Pinto J, Gonzaga, S. Huang Y, Rottier, R. Congenital lung lesions--underlying molecular mechanisms. *Semin Pediatr Surg* 2010; 19: 171-9.
- Chen HW, Hsu WM, Lu FL, et al: Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol* 2010; 51: 172-7.
- Chow, PC. Lee, SL.Tang, MH. et al. Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hong Kong Med J* 2007; 13: 31-9.
- Liu, YP. Chen, CP. Shih, SL. Chen, YF. Yang, FS. Chen, SC. Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 592-600.
- Mann, S. Wilson, RD. Bebbington MW, Adzick NS, Johnson MP: Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2007; 12: 477-81.
- Jana, M. Gupta, AK. Radiologic evolution of congenital cystic adenomatoid malformation in a neonate. *Indian J Pediatr* 2010; 77: 212-3.
- Tomita, SS. Wojtczak, H. Pickard, R. Vázquez, WD. Congenital cystic adenomatoid malformation and bronchogenic cyst in a 4-month-old infant. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 15: 394-6.
- Nicolai, T. Management of the upper airway and congenital cystic lung diseases in neonates. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009; 14: 56-60.
- Liechty, KW: Ex-utero intrapartum therapy. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010; 15: 34-9.
- Mann S, Johnson MP, Wilson RD: Fetal thoracic and bladder shunts. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010; 15: 28-33.
- Sepúlveda W. Mena, F. Ortega, X. Successful percutaneous embolization of feeding vessels of a lung tumor in a hydropic fetus. *J Ultrasound Med* 2010; 29: 639-43.
- Morris, LM. Lim, FY. Livingston JC, Polzin WJ, Crombleholme TM: High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 60-5.
- Curran, PF. Jelin, EB. Rand, L. et al. Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 145-50.
- Hammond, PJ. Devdas, JM. Ray, B. Ward-Platt M, Barrett AM, McKean M: The outcome of expectant management of congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM) of the lung. *Eur J Pediatr Surg* 2010; 20: 145-9.
- Liao, SL. Lai, SH. Hsueh, C. Wong, KS. Comparing late-onset and neonatally-diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Chang Gung Med J* 2010; 33: 36-43.
- Burge, D. Wheeler, R. Increasing incidence of detection of congenital lung lesions. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45:103.
- Lakhoo, K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009; 94: 73-6.
- Wong, A. Vieten, D. Singh, S. Harvey, JG. Holland, AJ. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *PediatrSurg Int* 2009; 25: 479-85.
- Komori, K. Kamagata, S. Hirobe, S. et al. Radionuclide imaging study of long-term pulmonary function after lobectomy in children with congenital cystic lung disease. *Pediatr Surg* 2009; 44: 2096-100.
- Kim, HK. Choi, YS. Kim, K. et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 49-
- Kaneko, K. Ono, Y. Tainaka, T. Sumida, W. Kawai, Y. Ando, H. Thoracoscopic lobectomy for congenital cystic lung diseases in neonates and small infants. *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 361-5.
- Bush, A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformations. *Early Hum Dev* 2009; 85: 679-84.