

11237

120  
2g.

**HOSPITAL INFANTIL PRIVADO**  
**Afiliado a la División de Estudios de Postgrado de la**  
**Facultad de Medicina de la U. N. A. M.**



**MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUISTICA PULMONAR**  
**CONGENITA**

**REVISION BIBLIOGRAFICA Y REPORTE DE UN CASO**

**TESIS Y TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA**

PARA OBTENER EL TITULO DE:

**PEDIATRIA MEDICA**

P R E S E N T A :

**DR. SERGIO ENRIQUE RAMIREZ ESCUTIA**

**FALLA DE ORIGEN**

MEXICO, D. F. 1995



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

*Asesor de Tesis*



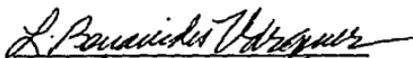
Dr. Carlos García Hernández

*Jefe de Enseñanza*

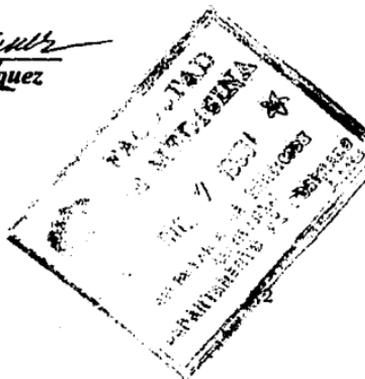
Dr. David Estevez Arce



*Director médico*



Dr. Lázaro Benavides Vázquez



**AGRADECIMIENTOS Y DEDICATORIAS :**

**-A DIOS POR SUS BENDICIONES**

**-A MIS PADRES POR SU AMOR Y AYUDA**

**-A MIS HERMANOS POR SU CARIÑO**

**-AL DR. DAVID ESTEVEZ POR SU APOYO Y CONFIANZA**

## **INDICE:**

<b>Introducción.....</b>	<b>5</b>
<b>Objetivo.....</b>	<b>6</b>
<b>Historia.....</b>	<b>7</b>
<b>Embriología.....</b>	<b>8</b>
<b>Etiopatogénia.....</b>	<b>9</b>
<b>Histiopatología.....</b>	<b>12</b>
<b>Fisiopatología.....</b>	<b>14</b>
<b>Frecuencia.....</b>	<b>15</b>
<b>Cuadro clínico.....</b>	<b>16</b>
<b>Diagnóstico.....</b>	<b>17</b>
<b>Tratamiento.....</b>	<b>19</b>
<b>Pronóstico.....</b>	<b>23</b>
<b>Diagnosticos diferenciales.....</b>	<b>24</b>
<b>Caso clínico.....</b>	<b>25</b>
<b>Conclusiones.....</b>	<b>32</b>
<b>Bibliografía.....</b>	<b>33</b>

## **INTRODUCCIÓN:**

El término quístico se ha aplicado a muchas lesiones congénitas y adquiridas. Esta palabra es derivada del Griego "Kystic" que significa vejiga, y describe un saco cerrado con distintas paredes, generalmente conteniendo líquido; actualmente pocos quistes pulmonares cumplen esta estricta definición.

Las lesiones que son considerados quísticas incluyen estructuras llenas de líquido, con paredes bien definidas, con cubierta epitelio, como el quiste broncogénico, estructuras inicialmente llenas de líquido, que posteriormente son reemplazadas por aire, como en la enfermedad adenomatoidea quística, tipo 1 y 2 ; estructuras con cavidades llenas de líquido, como el secuestro pulmonar; estructuras con apariencia sólida como la malformación adenomatoidea quística congénita tipo 3; y estructuras que están llenas de aire y no presentan paredes intrínsecas, como el enfisema lobar congénito.

La malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita (MAQPC), es una rara anomalía que consiste en una masa multiquística de tejido pulmonar que contiene epitelio respiratorio desordenado y con proliferación polipoide y estructuras bronquiales pudiendo o no haber comunicación con las vías respiratorias normales.

Los niños afectados, frecuentemente son recién nacidos y empiezan a presentar dificultad respiratoria y/o cianosis al nacer o durante las primeras semanas de vida. La masa quística, la cual puede estar presente en cualquier lóbulo, produce síntomas de taquipnea, cianosis y tiraje intercostal, por crecimiento de éste y compresión del tejido pulmonar normal. En ocasiones puede ser asintomática . El curso clínico y los hallazgos radiológicos permiten establecer frecuentemente el diagnóstico, pudiéndose éste realizar desde el 2o trimestre de gestación por ultrasonografía. Su tratamiento es quirúrgico y con buen pronóstico si no está agregadas complicaciones como hipoplasia pulmonar, "hidrops fetalis".

**OBJETIVO:**

Realizar la revisión bibliográfica de este padecimiento y el reporte de un caso con presentación clínica poco habitual, con múltiples neumotórax.

## **HISTORIA:**

El primer reporte de quiste pulmonar, en un niño de 3 meses de edad fué hecho por Fontanaus en 1639.

Bartholinus describió este padecimiento en 1687 [1,2].

Una arteria aberrante única naciente de la aorta torácica, proveedora al lóbulo inferior derecho de un pulmón aparentemente normal fué descrito por Huber en 1777.

Rokitansky en 1861 y Rektorzik en el mismo año reportaron un secuestro pulmonar extra lobar como un lóbulo pulmonar accesorio.

Stoerk en 1897 realizó una carta sobre este padecimiento [3].

En 1946, Pryce describió la anatomía con lo que el definió como "secuestro del pulmón".

En 1949, Chín y Tang llamaron como una entidad distinta a malformaciones adenomatoideas [3].

Caffey en 1951 notaron como caso raro la presencia de quistes pulmonares congénitos, documentando la resolución espontánea de quistes pulmonares en niños.

Boyden y col., Emith, y Butain y col., han enfatizado mas recientemente el origen del secuestro y su relación a quistes broncogénicos, malformaciones adenomatoideas y enfisema lobar.

Rienhoff en 1933 reportó un quiste unilocular en el lóbulo superior derecho en un niño de 3 años de edad.

En 1946, Gross desarrollo una neumonectomía en un infante de 3 años de edad con pulmón quístico congénito.

Reportes subsecuentes han confirmado que la excisión quirúrgica es apropiada para anomalías congénitas del pulmón, por el deterioro de la función y vulnerabilidad a infecciones.

## ***EMBRIOLOGÍA:***

Cuando el embrión tiene aproximadamente cuatro semanas, aparece el primordio del aparato respiratorio en forma de evaginación de la pared ventral del intestino anterior. En consecuencia, el epitelio de revestimiento interno de la laringe, la tráquea y los bronquios, lo mismo que el de los pulmones, tiene origen endodérmico. Los componentes cartilagosos y musculares de la traquea y los pulmones, derivan del mesodermo esplácnico que circunda el intestino anterior.

En el periodo inicial el divertículo respiratorio comunica ampliamente con el intestino anterior, pero cuando el divertículo se extiende en dirección caudal queda separado por la aparición de dos bordes longitudinales, los bordes traqueo-esofágicos. Al fusionarse, más tarde, estos bordes, forma un tabique (el tabique traqueo-esofágico) y el intestino anterior queda dividido en una porción dorsal, el esófago, y otra ventral, la traquea y los esbozos pulmonares. Sin embargo el primordio respiratorio sigue comunicando con la faringe a través del orificio laringeo.

En el curso de su separación del intestino anterior, el primordio respiratorio forma una estructura sobre la línea media, la traquea, y dos evaginaciones laterales, las yemas o esbozo pulmonares. El esbozo pulmonar derecho se divide más tarde en tres ramas, los bronquios principales, y el izquierdo en dos bronquios principales, lo cual anuncia la presencia de tres lóbulos derechos y dos izquierdos.

Al producirse el crecimiento en dirección caudal y lateral, los esbozos pulmonares se introducen en la cavidad celómica. Este espacio es bastante angosto y recibe el nombre de canal pericardioperitoneal. Se encuentra de cada lado del intestino anterior y gradualmente es ocupado por los esbozos pulmonares en crecimiento. Cuando los canales pericardioperitoneales son separados de las cavidades peritoneal y pericárdica por los pliegues pleuroperitoneal y pleuropericárdico respectivamente, los espacios que quedan son las cavidades pleurales primitivas.

El mesodermo, que recubre la parte externa del plumón, evoluciona para convertirse en la pleura visceral. La hoja somática del mesodermo, que cubre la pared del cuerpo desde adentro, se transforma en pleura parietal. El espacio queda entre la pleura parietal y la visceral es la cavidad pleural.

En el desarrollo posterior, los bronquios principales se dividen repetidamente por dicotomía, y hacia el final del sexto mes han originado aproximadamente 17 generaciones de subdivisiones. Antes de que el árbol bronquial alcance su forma definitiva, sin embargo, se forman seis divisiones adicionales, que aparecen en el periodo postnatal. En tanto se forman estas nuevas subdivisiones y el árbol bronquial se encuentra en desarrollo, los pulmones emigran en sentido caudal y en el momento del nacimiento la bifurcación de la tráquea se encuentra a la altura de la cuarta vértebra torácica.

Hasta el séptimo mes de desarrollo intrauterino los bronquiolos se dividen continuamente en conductos cada vez más pequeños (fase canalicular) y su vascularización aumenta en forma constante. Cuando algunas de las células de los bronquiolos respiratorios cúbicos se transforman en células delgadas y planas es posible la respiración. Estas células se encuentran en estrecha relación con numerosos capilares sanguíneos y linfáticos y los espacios rodeando por ellas son los sacos terminales o alvéolos primitivos. En el último mes hay suficientes capilares como para que tenga lugar el normal intercambio de gases y para permitir la supervivencia del infante prematuro.

En los últimos meses de vida intrauterina y durante varios años después del nacimiento, aumenta de modo constante el número de sacos terminales. Además, las células de revestimiento de los sacos, denominadas células epiteliales alveolares (tipo I), se adelgazan poco a poco de manera que los capilares circundantes sobresalen hacia los sacos alveolares. En el último contacto que se establece de tal manera representa la barrera hematogaseosa. Antes del nacimiento no se observan alvéolos maduros característicos. Además de las células endoteliales y las células alveolares planas, aparecen hacia el final del sexto mes otro tipo de células epiteliales alveolares (tipo II), encargadas de la producción del surfactante.

Antes del nacimiento los pulmones se encuentran ocupados por líquido con alta concentración de cloro, escasa proteínas y algo de moco que proviene de las glándulas bronquiales, así como una sustancia surfactante formada por células epiteliales alveolares (tipo II). El volumen de surfactante que contiene el líquido va en aumento, sobre todo durante las últimas dos semanas de la vida intrauterina.

## **ETIOPATOGENIA:**

La causa de la malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita aun es desconocida [5,6,7]; y su origen embriológico, es por una falla de maduración bronquial con una proliferación anormal de los elementos del mesenquima , ocurriendo aproximadamente a finales de la quinta o principio de la sexta semana de gestación cuando ocurre un desarrollo pulmonar rápido y cambios vasculares antes que se realice el crecimiento del cartilago. La evidencia histológica sugiere que la inducción ocurre para la MAQCP tipo III primeramente entre los 26-28 días; el tipo II a los 31 días y el tipo I entre la 7 a 10 semanas [8].

No se ha encontrado alteraciones cromosómicas, aunque en la MAQPC tipo II se ha asociado con mas frecuencia malformaciones asociadas y menos frecuente en el tipo I y no se refiere en el tipo III. Se reportan en forma aislada un paciente asociado a anomalía cromosomal 47,XXY [14]; asociación de MAQPC, secuestro pulmonar y síndrome de "prune belly" [15]. Burtain y col.[16], en 19 casos encontraron 8 con malformaciones asociadas, siendo las cardiacas y el "pectum excavatum", las más frecuentes. Stocker y col. [17], reportaron malformaciones en 132 casos revisados de la literatura incluyendo los 8 antes citados. Ellos remarcan la asociación con el tipo II y los más frecuentes fueron malformaciones renales.

Se han reportado transformaciones malignas usualmente a rhabdomiocarcinoma, se cree que es originado por elementos musculares displásicos; y con fibras del músculo esqueléticos. Se ha relacionado recientemente que algunos de los casos reportados de transformación maligna de MAQPC puede representar ejemplos de hamartomas quísticos mesenquimales. El carcinoma bronquioalveolar se ha reportado junto con una lesión quística pulmonar apical [19-20].

## **HISTOPATOLOGIA:**

Las características esenciales de la enfermedad adenomatosa quística de el pulmón es un excesivo crecimiento de bronquios. Las características histológicas de la malformación son:

- 1) Un incremento de las estructuras terminales respiratorias como quistes de tamaño variable, limitados por epitelio pseudoestratificado columnar cuboide o ciliado.
- 2) Células mucosas polipoide y tejido elástico incrementado en la pared quística.
- 3) Placa de cartilago ausente en la pared quística.
- 4) Las lesiones quísticas se comunican con el árbol traqueobronaquial y usualmente reciben su irrigación agregada de la circulación pulmonar
- 5) Presencia de músculo liso.
- 6) Ausencia de inflamación.

Las lesiones se han clasificado de acuerdo a los criterios morfológicos propuestos por Stocker y cols.,[8].

### *Tipo I:*

Esta lesión se presenta en aproximadamente 50% de los casos y consiste en pocos o una gran cavidad quística (generalmente de 1 a 4 quistes), con una pared traveculada y como diverticulo empujando el parenquima circundante. Músculo liso y tejido conectivo componen a la pared; y el revestimiento mucoso es una columna de epitelio ciliado pseudoestratificado; presentando un diámetro de 3 a 10 cms.

### *Tipo II:*

Representa aproximadamente el 40% de los casos, consiste en múltiples quistes de pequeño a mediano tamaño, limitado por epitelio cuboide a columnar ; células mucosas y sin presencia de cartilago, con un diámetro de 0.5 a 3 cms y distribución difusa en el área afectada. Este tipo esta generalmente asociada con otras anomalidades congénitas [3].

### *Tipo III:*

La tercer variedad es sólida. bien limitada por el pulmón normal circundante, y compuesto por lóbulos de hiperplasia adenomatoide o estructuras bronquiales con múltiples quistes minúsculos (generalmente menores de 2 milímetros), recubierto por epitelio cuboidal alto; se presenta en aproximadamente el 10% de los casos. Este tipo tiende a envolver un lóbulo o un pulmón entero.

Puede estar involucrado parte de cualquier lóbulo o pulmón. lo más frecuente es el lóbulo inferior izquierdo y el menos frecuente el lóbulo medio. Es frecuente que múltiples lóbulos estén involucrado, y la malformación puede ser bilateral. La lesión es limitada a un lóbulo sobre el 95% de los casos, y es bilateral en menos del 2%.

Steven y col.[6], reporta un 67% para el tipo I, 24% para el tipo II y 9% para el tipo III. Blanco y cols., en 12 casos reportados del Hospital Infantil de México de 1960 a 1990 el 50% correspondían a MAQPC tipo I y 50% a la tipo II, sin encontrar ningún caso de tipo III [7].

## **FISIOPATOLOGIA:**

La evolución de la MAQPC puede cursar sin cambios fisiológicos durante su desarrollo fetal, el tamaño de la malformación parcialmente indica la presencia de compresión en el tórax, causando desviación del mediastino, hipoplasia del tejido pulmonar normal, polihidramnios y compromiso cardiovascular provocando "hydrops fetal".

Una marcada compresión pulmonar puede conducir a una hipoplasia del mismo, particularmente durante el segundo trimestre del embarazo [9]. Ocasionalmente la MAQPC presenta una regresión in útero, observada en la vigilancia ultrasonográfica ; mejorando el pronóstico [10,11].

El polihidramnios es una indicación obstétrica común para ultrasonografía (USG), encontrándose en algunos casos de MAQPC. la patogénesis precisa del polihidramnios es desconocida, una posible explicación es la disminución en la deglución de líquido amniótico por la compresión de la masa torácica sobre el esófago[9].

El "hidrops fetalis" es probablemente secundaria a la obstrucción de la vena cava o compresión cardíaca por la desviación extrema del mediastino causada por esta lesión, mencionándose a esta patología con otro tipo de masas intratorácicas [12]. Sin embargo la pérdida de proteínas de MAQPC puede ser un factor contribuyente ya que se ha asociado concentraciones elevadas de alfa-fetoproteína en líquido amniótico ó suero materno en fetos con lesiones microquísticas (tipo III), con severo "hidrops fetalis"[13-15].

## **FRECUENCIA:**

La MAQPC es un padecimiento raro pero representa el 25% de las malformaciones pulmonares congénitas [14].

En un resumen de publicaciones sobre MAQPC realizada por Cloutier y col.[3], en donde suman 153 casos con esta patología, no se encontró predominancia de sexo, siendo 49% de los pacientes masculinos y 51 % femeninos; al igual que Mentzer y col., con 53% y 47% respectivamente. Blanco en el Hospital Infantil de México reporta una predominancia para el sexo masculino de 2:1, al igual que Wolf. [13].

Respecto al pulmón mas afectado Cloutier y col en el mismo articulo reportan ligera predominancia por el pulmón izquierdo con 54% y de este el lóbulo mas afectado el inferior con solo 51%. Mentzer y col., mencionan predominancia por el pulmón derecho con 50%,45% en el izquierdo y se reporta un caso de lesión bilateral que corresponde al 5%. Blanco encontró que el pulmón izquierdo fue el más afectado (en relación 2:1) y de este el lóbulo superior (62%){7}.

## **CUADRO CLÍNICO:**

La presentación clínica de este padecimiento pueden ser:

### **1.- De forma temprana:**

( desde el nacimiento a los 2 días de vida),  
en un 50-85% de los pacientes presentan :

- Taquipnea (85%),
- Tiraje intercostal (40%),
- Cianosis (20%),
- Infecciones pulmonares (5%) .

### **2.- En la presentación tardía:**

(> 2 semanas de vida)

reportándose sintomatología en recién nacidos (RN) en un 61%, 22% en menores de un año y 17% en niños mayores[6].

- Taquipnea (29%),
- Infecciones pulmonares (21%),
- Hiporexia (14%),
- Enfisema obstructivo (7%),
- Tos (7%),
- Asintomático (14%),

Muerte fetal en los casos de afección pulmonar importante uni o bilateral y parcial o total.

## **DIAGNOSTICO:**

Radiologicamente los hallazgos son poco variables y dependen del lado de la lesión y la presencia de líquido o aire de los sacos. La radiografía de tórax en el recién nacido presenta un espacio de masa sólida como en los tipos 1 y 2. Inicialmente en la lesión los pequeños sacos están llenos de líquido. En este caso es difícil de diferenciar estos datos con los producidos por otras masas torácicas. Especialmente el pulmón lleno de líquido de enfisema lobar o atresia bronquial. Posteriormente como el aire reemplaza al líquido, múltiples quistes pequeños se desarrollan; en algunos casos las burbujas o quistes permanecen en silencio mucho tiempo y semeja el neumatocele de una neumonía estafilococcica o una hernia diafragmática congénita. Sin embargo en oposición de una hernia diafragmática congénita la distribución de aire abdominal en la MAQPC es normal; y el neumatocele por estafilococo es poco común en el periodo neonatal inmediato.

En pocos casos los quistes son extremadamente largos y la presencia de una pared delgada dificulta su detección. En tal caso los hallazgos pueden sugerir enfisema lobar congénito o un gran neumotorax. Solo ocasionalmente puede un recién nacido presentar un quiste grande inmediatamente al nacimiento, usualmente en este estadio son pequeños.

La evaluación sonográfica de anomalías que involucra los campos pulmonares es limitada a aquellas enfermedades localizadas adyacentes a la pared torácica y al diafragma o cercanas al mediastino. en muchas ocasiones la sola tele de tórax provee adecuada información, aunque también en algunas ocasiones la ultrasonografía provee de importante información en la detección prenatal, diagnosticándose espontáneamente o durante la investigación de polihidramnios materno desde las semanas 18-24 de edad gestacional [18]. En la malformación adenomatoidea quística representa una masa intralobular de tejido pulmonar desorganizado por una falla en la porción del mesenquima del pulmón y une la porción bronquial o endodermal del pulmón. En los 3 tipos descritos pueden ser encontrados una amplia variedad de modelos sonográficos; La presencia de quistes pequeños, se observan sólidos, mientras que los quistes grandes se manifiestan como multiquísticos, masas sonó audibles. Sin embargo los quistes llenos de aire son ecogénicos y refractarios a la transmisión del sonido. Investigaciones sonográficas de la lesión tipo 3

demonstraron una estructura sólida con altas fases internas reflectivas, semejante al riñón poliúístico autosómico recesivo. En las masas tipo I y II el ultrasonido inicial puede mostrar espacios quísticos llenos de líquido. Diagnósticos diferenciales en el ultrasonido prenatal incluyen hernia diafragmática y raras masas torácicas, como quistes broncogénicos o entéricos, teratoma quístico mediastinal, teratoma de la pared torácica, quistes pericárdicos y secuestro pulmonar.

Existe adecuada correlación entre el diagnóstico prenatal por ultrasonido y los hallazgos patológicos y de patología, ya que se corroboraron todos los casos que se examinaron por patología en necropsia o cirugía postnatal [5]. La principal dificultad del ultrasonido como la del patólogo fue clasificar aquellos casos en los cuales se asocian diferentes tamaños de quistes. Adzick y col.[9], de acuerdo a las características de tamaño anatomosonográficas han establecido 2 categorías: 1) Lesiones macroquísticas que contiene uno o múltiples quistes, mayores de 5 mm., de diámetro y frecuentemente mayores, que corresponden al tipo I y II de Stocker, y 2) Lesiones microquísticas menores de 5 mm., de diámetro. La diferenciación ultrasonográfica entre estos 2 grupos es que en las primeras los quistes se encuentran con líquido y aire y en las segundas aparente una masa sólida; considerándolo con valor pronóstico.

La tomografía axial computarizada se aprecian los detalles de las estructuras de cada lesión, pero se debe tener cuidado en la localización de la anomalía cuando esta asociada con sobre expansión lobar.

La broncografía y la gamagrafía pulmonar son de valor limitado y sólo de recomienda en la presencia de cuadros crónicos [7].

El diagnóstico definitivo es histopatológico.

## **TRATAMIENTO:**

Con el diagnóstico prenatal Adzick y cols [9], han creado un algoritmo para el manejo de el feto con MAQPC (figura 1). La evaluación inicial en este periodo, que comienza con la ultrasonografía de control, y con la que se realiza el diagnóstico inicial, la realización de amniocentesis o prueba con sangre umbilical percutánea para excluir anomalías cromosómicas y un eco cardiograma fetal para detectar enfermedades congénitas cardíacas esta indicada. La asociación de MAQPC con otra anomalía congénita que pone en peligro la vida del feto o si la madre presenta una patología como preeclampsia o con el síndrome del espejo ("mirror syndrome"), la familia puede escoger por la interrupción del embarazo.

Si el feto no presenta alguna patología congénita, la madre es vigilada por serie ultrasonográfica por el probable desarrollo de patología, secundario a MAQPC (como hidrops). En ocasiones algunas lesiones quísticas disminuyen in utero. Los fetos con una u otra lesión, micro o macroquísticas, que no presentan hidrops, tiene una buena oportunidad de sobrevivir al embarazo, planear el nacimiento, la cirugía, los cuidados postnatales y disponer de los mejores cuidados para el nacimiento

Si el feto presenta hidrops al diagnóstico o los desarrolla durante su seguimiento, el manejo depende de la edad gestacional (EG) . Para aquellos fetos mayores de 32 a 34 semanas de EG, puede ser considerado un nacimiento temprano a modo que la lesión sea reseca ex-utero. Para fetos menores de 32 semanas de gestación se tiene actualmente otra opción, que es la resección de la lesión antes de nacer.

La cirugía fetal se ha realizado en otras anomalías anatómicas fatales como la hernia diafragmática [23] mostrando un buen pronóstico. La resección quística antes del nacimiento puede aminorar las características fisiopatológicas con una seguridad razonable.. Se tienen reportes [5,9,14,21], de cirugías intrauterinas en pacientes con MAQPC que mostrarán resolución del hidrops y en algunos casos reexpansión pulmonar adecuada, con buena evolución posterior al nacimiento. La presencia de trabajo de parto prematuro por este procedimiento en una de las complicaciones [21].

Otro método usado es el drenaje de quistes en MAQPC tipo I, ya que puede producir compresión cardíaca y daño del tejido pulmonar residual, utilizando un catéter llamado "Double pigtail"(doble punta), realizado bajo guía ultrasonográfica [6,22], formando un corto circuito toraco-amniótico, disminuye el tamaño del quiste y elimina la compresión cardíaca. buscando disminuir el hidrops y la compresión cardíaca, evitar la hipoplasia pulmonar, para mejorar el pronóstico y con esto el llevar al feto a término de la gestación,

con la menor lesión posible y buscar su resección al nacer. En ocasiones a pesar de la presencia del catéter el quiste presenta reexpansión, requiriendo su drenaje nuevamente. Se reportan [21], riesgos severos con este método, como la luxación del catéter, obstrucción en un 25% de los casos, ruptura prematura de membranas, nacimientos prematuros, sangrado en el lugar de la punción, infecciones y lesiones durante el procedimiento.

La demostración de esta malformaciones es una inducción de su remoción. Requiriendo desde segmentomía, lobectomía, hasta neumectomía. En el caso del tipo sólido que es raro, la resección local puede ser posible. La lobectomía es generalmente requerida, y en ocasiones neumectomía.

La potencial recrudescencia sintomática de MAQPC, sugiere que la malformación pulmonar debe ser completamente reseçada en la inicial. Cuando la malformación involucra la subdivisión de un lóbulo, la completa resección puede involucrar una segmentomía o resección en cuña. La segmentomía es realizada por división secuencial de la vena, arteria y bronquio segmental {9}. Al observar quirúrgicamente esta malformación hay que tener cuidado con la identificación de los vasos, debido ha que se han reportado casos, en los cuales el riego sanguíneo del lóbulo afectado es dado por un vaso aberrante, que de no tomarse en cuenta puede ocasionar complicaciones transoperatorias que pueden ser mortales {7}. Algunos autores {24} reportan que la vena segmentaria puede esta ausente en MAQPC, así como el bronquio segmental se encontraba también ausente en otro caso.

El propósito de la resección parcial es la preservación de la función normal del tejido pulmonar, especialmente cuando mas de un lóbulo esta afectado. Steve y cols {6}, reportan que la remoción en un promedio del 20% del volumen pulmonar total, con la valoración por espirometria, conservo la función pulmonar en un 90% . Esto no indica compensación pulmonar del tejido pulmonar.

Brawdie y cols. {25}, reportan el uso de la resección pulmonar no anatómica en 3 infantes con MAQPC extensa, a los 6 y 7 días de vida , con dificultad respiratoria, y lesiones multiquisticas, utilizando este método quirúrgico para preservación de un pequeño remanente pulmonar en el lóbulo superior; realizándose con éxito. En cada caso con crecimiento y desarrollo normal, sin encontrar evidencias de recurrencia durante los periodos de seguimiento a los 9 meses, 7 y 9 años en cada caso. Observándose en los remanentes pulmonares una sorprendente capacidad de expansión, crecimiento y buena función pulmonar. Los problemas potenciales con este método de resección no anatómica, en caso de MAQPC extensa, incluyen : sangrado, formación de cavidades, infección, fuga persistente de aire y recurrencia de la lesión.

Una cirugía electiva temprana, es preferible antes de la presencia de la dificultad respiratoria o infección que complique el procedimiento.

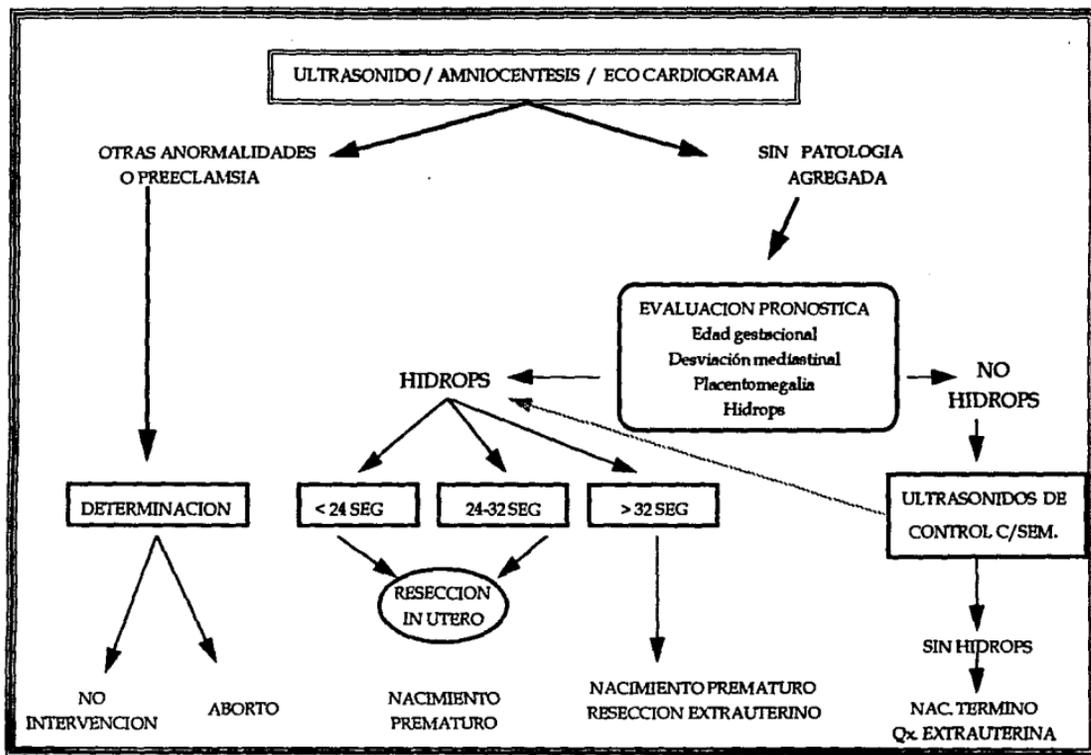


Figura 1. Algoritmo del manejo fetal con MAQPC. (Adzick y cols. *Word J. of Surg* 1993 ; 17 : 342-9).

### ***PRONOSTICO:***

La lesión tipo 1 tiene el mejor pronóstico sobre las otras. El pronóstico en la lesión tipo 2 depende de la asociación con otras anomalías, que puede ser severa y estar frecuentemente asociada al tracto genitourinario, con agenesia o disgenesia renal. La lesión tipo 3 tiene un pronóstico pobre, como es generalmente grande y usualmente se asocia tempranamente con compromiso cardiovascular.

Adzick y cols. [9], refiere que las lesiones macroquísticas generalmente no están asociadas con hidrops y tiene un pronóstico más favorable, ya que el mismo autor reporta seis de 9 infantes con esta lesión, que sobrevivieron con una cirugía inmediata al nacimiento; 5 de los 6 sobrevivientes requirieron un soporte ventilatorio perioperatorio, incluyendo ventilación de alta frecuencia. Los otros 3 casos que presentaban hidrops fallecieron antes de nacer, y la autopsia demostró hipoplasia pulmonar severa. En las lesiones microquísticas solo uno de los 7 fetos con esta lesión sobrevivió. La mayoría presentó un final fatal, desarrollando severo hidrops e hipoplasia del tejido pulmonar normal, secundaria a la prolongada compresión in útero

Adzick y cols. [9], consideran, que un gran tamaño del tumor y el hidrops fetal temprano, indican un pronóstico lúgubre, que permite considerar la intervención prenatal como única esperanza de una resolución satisfactoria.

## **DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES :**

En el ultrasonido prenatal hay que realizar diagnóstico diferencial con:

1. Hernia diafragmática.
2. Masas torácicas raras, tales como:
  - Quistes broncogénicos o entéricos,
  - Teratóma quístico mediastinal,
  - Teratóma de la pared del tórax,
  - Quiste pericárdico
  - Secuestro pulmonar.

En etapa extra uterina cuando la dificultad respiratoria es el sintoma principal hay que diferenciar de las patologías que requieren manejo médico y quirúrgico.

Dentro de los diagnósticos diferenciales que requieren manejo médico están:

1. Hipertensión persistente del recién nacido
2. Enfermedad de membrana hialina
3. Edema pulmonar
4. Sd. de aspiración de meconio
5. Neumonía
6. Neumotorax
7. Neumomediastino
8. Enfisema interstisial.

Las patologías que requieren manejo quirúrgico:

1. Enfisemalobar congénito
2. Quistes broncogénicos
3. Duplicación intestinal
4. Secúestro pulmonar
5. Hernia diafragmática

## ***CASO CLÍNICO:***

### ***Antecedentes perinatales:***

Producto de madre primigesta de 23 años de edad aparentemente sana. Padre de 25 años aparentemente sano, tipo sanguíneo "O" Rh (+). Control ultrasonográfico en el primer trimestre del embarazo, reportándose como normal, amenaza de aborto en este periodo, manejado con reposo únicamente, hipertensión arterial sistémica en el último trimestre del embarazo, manejado con dieta, e ingesta de polivitamínicos.

Embarazo de 40 semanas y trabajo de parto de 6 horas de evolución con 4 cms de dilatación cervical, se realiza operación cesárea por disociación cefalo-pélvica e hipertensión arterial sistémica, en hospital particular obteniéndose producto único vivo, con Apgar de 8-9, con circular de cordón a cuello y probable aspiración de meconio.

### ***Padecimiento actual :***

Inicia a las 14 horas de vida con datos de dificultad respiratoria caracterizada por disociación toraco-abdominal hipoventilación izquierda; tele radiografía muestra un neumotorax izquierdo (Fig 1). Requiere intubación orotraqueal, aplicación de sonda pleural, ayuno, cobertura antimicrobiana (ampicilina y amikacina) por 5 días; con remisión a las 36 horas del neumotorax, extubación a los 3 días de vida extra uterina (DVEU); se inicia alimentación enteral por sonda naso enteral (SNE).

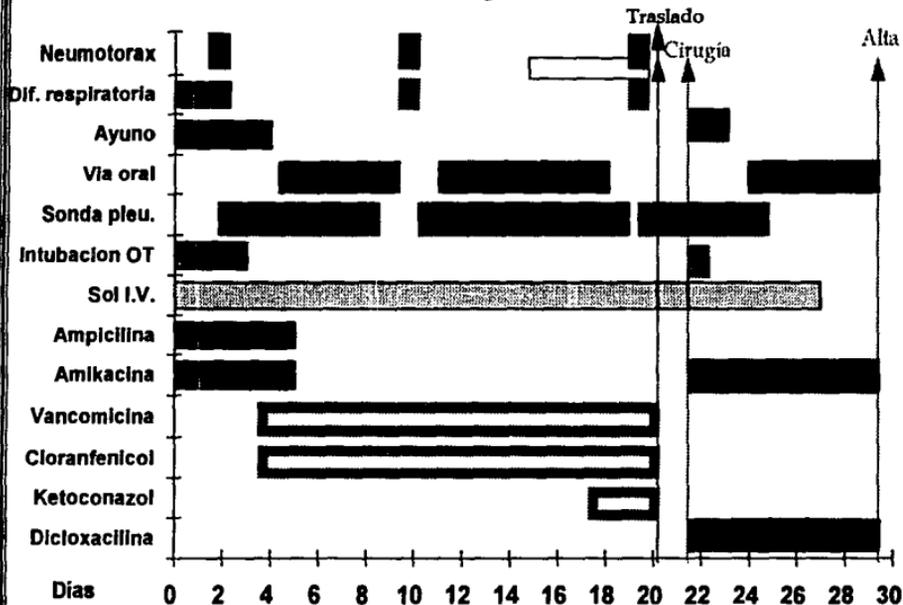
Se pinza sonda pleural a los 8 DVEU por 36 horas, presentando a las 48 horas la formación de nuevo neumotorax izq., que remite a las pocas horas de la abertura de la sonda pleural se cambia esquema antimicrobiano a Vancomicina, Cefuroxima y Ketoconazol .A los 20 DVEU al intentar retirar la sonda palural presenta nuevo neumotorax, por lo que recoloca nuevo sello pelural que remite a las pocas horas y se decide su trasladado al H.I.P para su estudio.

Al ingreso a este hospital se encuentra con remisión de neumotorax, sin datos de dificultad respiratoria, sin dependencia de oxígeno, Rx de tórax a su ingreso con infiltrado micro nodular bilateral. con los que se sospecha de MAPQC. Se realiza reintubación orotraqueal para realización de T.A.C. donde se confirma el diagnóstico; localizándose la lesión en el lóbulo superior izquierdo (Fig 2 y 3). Se realiza a las pocas horas lobectomía de esta área, corroborándose el diagnóstico por patología.

Posterior a la cirugía continua con intubación orotraqueal por 24 horas; sonda pleural, que es retirada a las 72 horas de postoperado, con remisión total del neumotorax, dicloxacilina y amikacina a dosis habituales para su edad y peso por 5 días, inicio de vía oral al 2o día de la cirugía y alta al 4o día de postoperado.

# ENF. ADENOMATOIDEA QUISTICA

## *Cuadro clínico y tratamiento:*



Cuadro 1. Cuadro clínico y tratamiento del caso reportado de MAQPC en su estancia hospitalaria hasta su alta.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA



Fig. 2: Tele de tórax al inicio de la dificultad respiratoria



**Figura 3 : TAC anteroposterior de torax con imagenes hiperlúcidas con desplazamiento del mediastino**



**Fig.4 : T.A.C. de torax donde se observan los quistes pulmonares en el area apical izquierda, con desplazamiento del mediastino a la derecha.**

## **CONCLUSIONES:**

1. En todo control ultrasonográfico prenatal se debe tener en mente que la MAQPC se puede diagnosticar precozmente y permitir una evaluación pronóstica temprana para decisiones en el manejo pre y postnatal.
2. La intervención prenatal podría disminuir las alteraciones fisiopatológicas, con una seguridad razonable mejorando importantemente el pronóstico.
3. Con un diagnóstico temprano las ventajas y desventajas de un manejo invasivo prenatal puede ser valorado cuidadosamente considerando la edad gestacional, la presencia de otras alteraciones congénitas o complicaciones por la tumoración y el riesgo de parto prematuro.
4. Todo recién nacido con dificultad respiratoria, sin diagnóstico previo, se debe pensar en las alteraciones congénitas, como posibles etiologías.
5. En los paciente con neumotorax o residivas , e infecciones pulmonares recurrentes, hay que descartar la posibilidad de una malformación pulmonar congénita como MAQPC para un apropiado diagnóstico y tratamiento.
6. En nuestro país se cuenta con toda la tecnología para realizar el diagnóstico temprano de este padecimiento y evitar las complicaciones por un manejo tardío.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hulnick DM, Naidicha DF, McCanley DI y col. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984; 151: 569-573.
2. Merestein GB. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Dis Child* 1969; 118: 772-776.
3. Coutier M, Schaeffer DA, y Hight D. Congenital cyst adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761-764.
4. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation on lobe of the lung with general anasarca. *Arch Pathol Lab* 1949; 48: 221-229.
5. Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic y col. Prenatal management of congenital cyst adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 36-41
6. Mentzer S J, Filler R M, Phillips J. Limited pulmonary resection for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1410-1413
7. Blanco G, Belío C, García GR. Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita. Presentación de 12 casos. *Bol Med Hosp Infant Méx* 1992; 49: 497-501
8. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Human Pathol* 1977;8:155-177
9. Adzick NS, Harrison MR. Management of the fetus with a cyst adenomatoid malformation. *World J Surg* 1993; 17: 342-349.
10. Fine C, Adzick NS, Doubilet PM. Decreasing size of a congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: case report. *J Ultrasound Med* 1988; 7: 405.

11. Saltzman DH, Adzick NS, Benacerraf BR. Fetal cystic adenomatoid malformation of the lung : apparent improvement in utero. *Obstet Gynecol* 1988; 71: 1000.
12. Golladay ES, Mollitt DL. Surgically correctible fetal hydrops. *J Pediatr Surg* 1984; 19:56.
13. Albright SG, Katz VL. Alpha-fetoprotein findings in a case of cystic adenomatoid malformation of the lung. *Clin Genet* 1989; 35: 75.
14. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, y col. Fetal Cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 483.
15. Jhonston RJ, McGahan JP, Harson FW y col. Type III congenital cystic adenomatoid malformation associated with elevated maternal serum alpha-fetoprotein. *J Perinatol* 1987; 8 222.
13. Wolf SA, Herzeer JM, Philipart AI. Cystic adenomatoid dysplasia of the lung. *J Pediatr Surg* 1980; 15:925-930.
14. Revillon Y, Jan D, Plattner V y col. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28 1009-1011.
15. Ramírez JL, Pérez LF, López E y col. Síndrome de "prune belly" asociado a malformación adenomatoide quística pulmonar y secuestro pulmonar. *Bol Med Hosp Infnt Méx* 1993; 50: 336-340
16. Burtain WL, Isaacs H, Payne VC y col. Lobar emphysema. Cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cystic in infancy and childhood: a clinical group. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 8-93.
- 17 Stocker JT, Drake RM, Madewell JE. Cystic and congenital lung disease in the newborn. En Rosenberg MS, Bolande RP, ed. *Perspectives in pediatric pathology*. New York; Year Book Medical Publishers, 1978: 91-154.

18. Dell'Agnolla CA, Tadini B, Mosca F y col. Prenatal Ultrasonography and early Surgery for congenital cystic disease of the lung. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1414-1417.
19. Ueda IC, Grippo R, Unger F y col. Rhabdomyosarcoma of the lung arising in congenita cystic adenomatoid malformation. *Cancer* 1977;40: 383-8.
20. Hartman GE, Shockat JJ. Primary pulmonary neoplasias of childhood: a review. *Ann Thorac Surg* 1983; 36: 108.
21. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW y cols. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28:806-12.
22. Obwegeser R, Deutinger J, Bernascherk G. Fetal pulmonary cyst treated thoracocentesis. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 169: 1622-4.
23. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, y cols. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. V. Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1990; 25:47.
24. Lilly JR, Wesenberg RL, Shikes RH. Segmental lung resection in the first year of life. *Ann Thorac Surg* ; 1976; 22: 16-22.
25. Browdie D, Todd D, Annew R. The use of "nonanatomic" pulmonary resection in infants with extensive congenital adenomatoid malformation of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 732-6.
26. Behrman Richard E. *Textbook of Pediatrics Nelson*; 4a. edición, 1992, Pg: 1064 Ed. Saunders, U.S.A.
27. Welch K, Randolph J, Ravitich M. *Pediatric Surgery. Year Book Medical Publisher, Inc.* 1986 Pags 646 - 49.