

## Malformación adenomatoide quística pulmonar del recién nacido

Katherine Rossel C.<sup>1</sup>; Ricardo Salinas G.<sup>1</sup>; Elena Kakarieka W.<sup>2</sup>; Aníbal Espinosa G.<sup>3</sup>

### Cystic adenomatoid malformation of the lung

A term newborn infant with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is described to enhance appropriate and early diagnosis. The patient was initially misdiagnosed and submitted to abdominal surgery for repair of left diaphragmatic hernia on the basis of early onset respiratory distress, right displacement of cardiac apical impulse, rightward mediastinal shift and abnormal left lung areolar changes in thoracic X ray films, in spite of normal nasogastric tube position. Correct diagnosis was suspected after evidence of diaphragmatic integrity at laparotomy and it was finally confirmed by computed axial tomography at age thirty hours. After resection of the affected lung segment at age five days, the patient required permanent mechanical respiratory assistance with high pressure and frequency settings, and had several episodes of pneumothorax, including bronchopleural fistulae, dying finally at age 18 days. Necropsy findings showed left bronchopleural fistula and signs of exudative stage of bronchopulmonary dysplasia. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung represents 25% of congenital pulmonary malformations. Survival of patients depends on the magnitude of pulmonary involvement, time of diagnosis and early surgical correction. Most frequent complications are persistent pulmonary hypertension, barotrauma secondary to ventilatory assistance and infection.

**(Key words:** cystic adenomatoid malformation of the lung, congenital, bronchopulmonary dysplasia.)

La malformación adenomatoide quística del pulmón fue descrita por primera vez en 1949 y representa 25% de todas las malformaciones pulmonares congénitas. Su expresión clínica es variable, desde la muerte fetal o neonatal precoz por hipoplasia pulmonar o hidropesía no inmunitaria, hasta sobrevida por largos períodos asintomáticos seguidos de infecciones pulmonares recurrentes durante la niñez. El diagnóstico diferencial incluye el quiste broncogénico, el secuestro pulmonar y la hernia diafragmática<sup>1-6</sup>.

La etiología y la patogenia de la lesión son desconocidas. El defecto básico consiste en excesivo crecimiento de bronquiolos, proliferación de elementos mesenquimatosos y supresión

de la diferenciación alveolar, lo que produce estructuras de aspecto adenomatoso recubiertas por epitelio cúbico o cilíndrico ciliado y carentes de cartilago<sup>1, 4, 7</sup>. Según el tamaño de los quistes y el aspecto microscópico, la malformación adenomatoide quística se ha clasificado en tres variedades: tipo I: grandes quistes; tipo II: múltiples quistes de tamaño inferior a 1 o 2 centímetros, y tipo III: masa homogénea y compacta con estructuras quísticas de tamaño inferior a 0,5 centímetro<sup>8</sup>. La enfermedad puede asociarse a otras malformaciones como displasia o agenesia renal, hernia diafragmática, malformaciones cardíacas y anomalías cromosómicas<sup>5, 6, 9</sup>. El pronóstico y la supervivencia de los pacientes con esta afección es variable y depende del momento en que se hace el diagnóstico (antenatal o postnatal), la presencia o ausencia de hidrops o desviación de mediastino, la extensión (unilateral o bilateral), el tipo de quiste y el momento en que se decide la cirugía (antenatal *in utero* o postnatal). Son de alta letalidad las lesiones de tipo III, las bilaterales, el diagnóstico tardío y el hidrops fetal<sup>3-7</sup>.

1. Unidad de Neonatología. Hospital Clínico San Borja-Arriarán.
2. Unidad de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Borja-Arriarán y Campus Central, Facultad de Medicina de la Universidad de Chile.
3. Unidad de Radiología. Hospital Clínico San Borja-Arriarán.

### Caso clínico

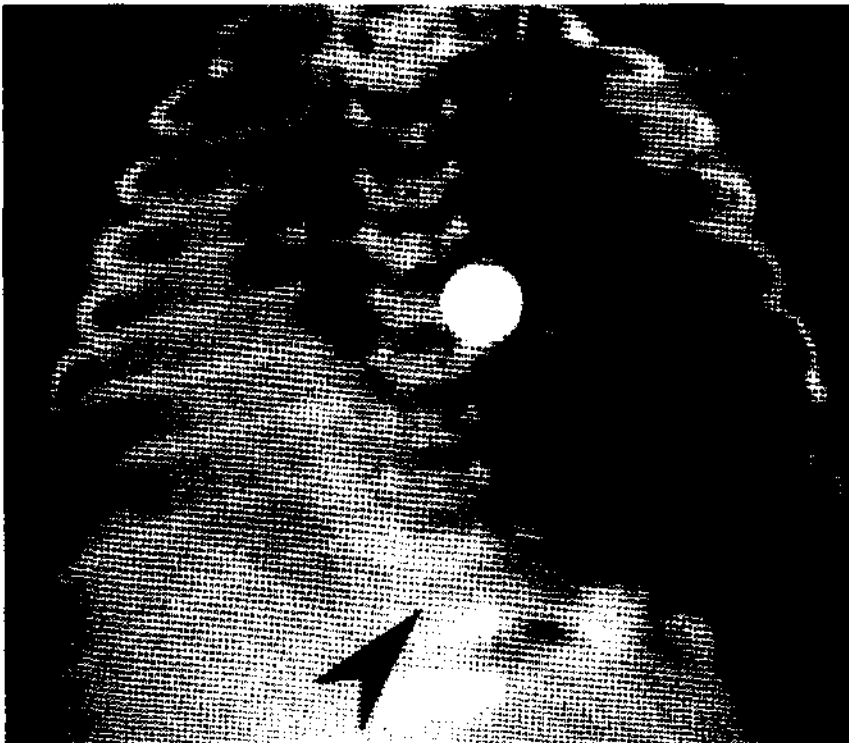
Recién nacido varón, hijo de primigesta de 15 años, en cuyo embarazo —de término— no controlado habría mostrado signos de polihidramnios y que ingresó en trabajo de parto. Nació por operación cesárea a las 40 semanas de gestación, por dilatación estacionaria. Pesó 2 850 g, puntaje apgar 6 y 9 uno y cinco min después de nacer.

Sufrió precozmente de dificultad respiratoria, quejido, retracción, cianosis y desplazamiento hacia la derecha del latido cardíaco, por lo que se le entubó por vía orotraqueal, conectó a ventilación mecánica e instaló sonda nasogástrica. En las radiografías de tórax, a las tres horas de vida (figura 1), se registraban imágenes areolares en hemitórax izquierdo con marcado desplazamiento del mediastino hacia el lado derecho, lo que fue interpretado como hernia diafragmática. A la edad de 22 horas se sometió a laparotomía inferior izquierda, que mostró integridad del diafragma. En una tomografía axial computadorizada de tórax realizada ocho horas después se registraron alteraciones sugerentes de malformación adenomatoide pulmonar quística (figura 2). En las ultrasonografías renal y cardíaca no se encontraron signos de malformación. El paciente fue apoyado con ventilador mecánico, catéteres arterial y venoso central y sometido a resección quirúrgica de lóbulo superior izquierdo a la edad de cinco días. El

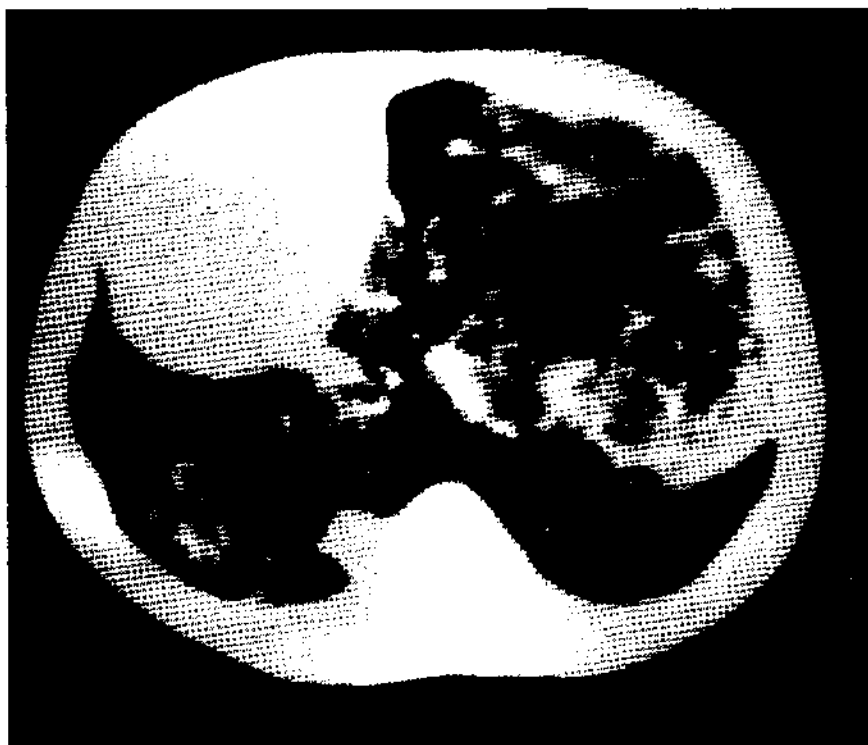
informe histopatológico de la pieza extirpada confirmó malformación adenomatoidea quística pulmonar del tipo II (figura 3) de Stoker. La evaluación postoperatoria se vio jalonada por hipertensión arterial pulmonar comprobada por ultrasonografía con Doppler, requerimientos de asistencia respiratoria mecánica con altas frecuencias y presiones de vía aérea (medias del orden de 15 a 17 cm y máximas de 45 cm de agua), hemocultivos positivos a *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina, numerosos episodios de neumotórax y fístulas broncopleurales, falleciendo el paciente a la edad de 18 días. En la necropsia había desviación del mediastino hacia la derecha, fístula broncopleurales izquierda, extensa bronconeumonía bilateral, sin signos de adenomatosis, pero con metaplasia escamosa bronquiolar y bronquial y tejido fibroso en el intersticio, sugerentes de etapa exudativa tipo II de Norway<sup>13</sup> de la displasia broncopulmonar.

### Comentario

La confusión entre malformación adenomatoidea y hernia diafragmática no es infrecuente en recién nacidos<sup>4, 6, 10</sup>, por lo que siempre es necesario verificar la posición de la sonda na-



**Figura 1:** Aumento de tamaño del lóbulo superior izquierdo con imágenes negativas redondeadas areolares en su interior, gran desplazamiento del mediastino hacia la derecha y compresión del resto del parénquima pulmonar. La flecha muestra una sonda nasogástrica cuyo extremo distal está en el estómago.



**Figura 2:** Tomografía axial computarizada. Lesión pulmonar multiblocada que forma numerosas cavidades aéreas en lóbulo superior izquierdo. Hiperinsuflación del lóbulo inferior izquierdo que hace hernia hacia el lado derecho. Desplazamiento del mediastino hacia el lado derecho y colapso parcial del parénquima pulmonar correspondiente.

sogástrica antes de la intervención quirúrgica, sea mediante una radiografía toracoabdominal simple o empleando medio de contraste para ver la localización del intestino<sup>4, 8</sup>. La observación correcta de las radiografías de tórax de este paciente permite afirmar que la sonda nasogástrica estaba bajo el diafragma, lo que hacía improbable el diagnóstico que justificaba la primera operación (figura 1).

El manejo de la malformación adenomatoidea quística pulmonar en los recién nacidos está orientado actualmente a hacer el diagnóstico prenatal mediante ultrasonografía, idealmente entre las semanas 18 y 20 de gestación, siguiendo la evolución de las lesiones para decidir, posteriormente, una conducta expectante (muchas involucionan espontáneamente), una intervención antenatal consistente en punciones evacuadoras o instalación de drenajes pleurales intraamnióticos bajo ecografía o cirugía postnatal<sup>1-6, 10-12</sup>. En algunos casos de intervención prenatal se consigue reducir la desviación del

mediastino y por consiguiente del riesgo de hidrops e hipoplasia pulmonar, pero en otros aumenta la incidencia de partos prematuros y de morbilidad fetal. Con neumonectomía total o parcial antes de las 32 semanas de gestación se han obtenido resultados variables y sobrevividas que fluctúan entre 30 y 70%, por lo que este tipo de procedimientos deben considerarse, por el momento, experimentales<sup>3, 5, 10</sup>. En todo caso la indicación operatoria tardía aumenta, como en el caso que se comenta, los riesgos de infección, hipoxemia y barotrauma.

La displasia broncopulmonar afecta especialmente a los pulmones inmaduros, en que ante distintos tipos de injurias se desencadenan fenómenos de regeneración, reparación, cicatrización y fibrosis. El apropiado equilibrio de estos procesos facilita la restauración del tejido sin secuelas, pero factores tales como infecciones, edema, pulmón de choque favorecen más bien la cicatrización y la fibrosis antes que la regeneración, favoreciendo la displasia bronco-



Figura 3: Corte histológico de pulmón, donde se ven numerosos quistes que parecen bronquiolos terminales dilatados y corresponden a malformación adenomatoide quística de tipo II. Tinción hematoxilona eosina. Aumento 40X.

pulmonar, en cuya patogenia se han implicado citoquinas, factores de crecimiento, neuropéptidos y fibronectinas producidas por los macrófagos alveolares, las células epiteliales y los linfocitos existentes en el lugar de la lesión, sin que aún se haya podido determinar cómo modula el organismo la expresión de cada uno de ellos<sup>14-15</sup>.

En autopsias de pacientes portadores de síndrome de distrés respiratorio del adulto, como en recién nacido de término con enfermedad de membrana hialina, aspiración meconial, enfermedades neuromusculares y malformaciones congénitas tales como hernia diafragmática, atresia esofágica, defectos de la pared abdominal y de la vía aérea superior<sup>13</sup> se han descrito casos con displasia broncopulmonar aparentemente consecutiva a empleo prolongado de ventilación mecánica<sup>12-14</sup>, pero no se menciona la asociación con malformación adenomatoide quística, posiblemente porque cuando ésta es severa (hidrops fetal, defecto extenso con desviación del mediastino o lesiones bilaterales)

los recién nacidos mueren precozmente o, si son susceptibles de un tratamiento quirúrgico apropiado prenatal o postnatal, el apoyo posterior de la respiración implica el uso de ventiladores a alta frecuencia o bien de oxigenadores extracorpóreos de membrana, que disminuyen los riesgos de hipertensión pulmonar, barotrauma y exposición a elevadas concentraciones de oxígeno, reduciendo la probabilidad de desarrollar displasia broncopulmonar<sup>4, 7, 10, 11, 13</sup>.

Como en nuestro medio aún no se dispone de ventilación asistida de alta frecuencia y oxigenadores de membrana, tal vez conviene esforzarse por identificar durante el embarazo los casos sospechosos de esta malformación mediante ultrasonografías en el segundo trimestre, lo que permitiría planificar interrupciones del embarazo en el lugar y momento apropiados, para permitir la cirugía postnatal antes de transcurridas 24 horas de vida, el apoyo respiratorio posterior, la adecuada vigilancia bacteriológica y el control de los potenciales riesgos de escape aéreo existentes.

### Resumen

Con el propósito de estimular el diagnóstico precoz y manejo oportuno de estos casos se describe un recién nacido con malformación adenomatoide quística del pulmón que fue erróneamente interpretada como hernia diafragmática. El diagnóstico correcto se sospechó a las 22 horas de vida en una laparotomía que mostró indemnidad del diafragma, y se confirmó mediante tomografía axial 8 horas más tarde. Cinco días después se le extirpó el lóbulo superior izquierdo afectado, comprobándose adenomatosis quística de tipo II, pero el curso postoperatorio fue complicado por requerimientos de apoyo respiratorio mecánico con altas frecuencias y presiones, varios episodios de neumotórax, fístulas broncopleurales, hipertensión pulmonar e infecciones, falleciendo el niño a la edad de 18 días. En la autopsia había signos de lesiones de fase exudativa de displasia broncopulmonar, neumonía bilateral, fístulas broncopleurales izquierdas y persistencia del desplazamiento del mediastino hacia la derecha. La malformación adenomatoide quística del pulmón representa el 25% de las malformaciones pulmonares congénitas. La sobrevida de los pacientes depende de la extensión de la lesión, el momento del diagnóstico, la vigilancia prenatal y la precocidad de la intervención quirúrgica.

(Palabras clave: malformación adenomatoide quística del pulmón, congénita, displasia broncopulmonar.)

### Referencias

1. Wright PC, Harrison MW, Kent L, Thornburg J, Campbell R: Importance of fetal fluid imbalance in

congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Surgery* 1992; 163: 510-514.

2. Revillon Y, Plattner J, Sonigo P, et al: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1009-1011.

3. Harrison M, Adzick NS, Jemings R, et al: Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; 336: 965-967.

4. Heij HA, Ekkelkamp A Vos: Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infant and children. *Thorax* 1990; 45: 122-125.

5. Taguchi M, Shimizu K, Osaki Y, Kubota T, Aso T: Prenatal diagnostic of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Fetal Diagn Ther* 1993; 8: 114-118.

6. Kuller J, Yancowitz J: Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 1038-1041.

7. Kravitz RM: Congenital malformation of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 453-472.

8. Stocker JT, Madewei J, Drake R: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Clasificación and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-171.

9. Adzick S, Harrison M, Flake A, Howell L, Globus M, Filly R: Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 806-812.

10. Sherer D, Abramowicz J, Metlay L, et al: Nonimmune fetal hidrops cause by bilateral type III congenital cystic adenomatoid malformation of the lung at 17 weeks gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 503-505.

11. Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic H, et al: Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 36-41.

12. Atkinson J, Ford E, Kitagawa H, et al: Persistent pulmonary hypertension complicating cystic adenomatoid malformation in neonates. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 54-56.

13. Pilmer SL: Prolonged mechanical ventilation in children. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 473-512.

14. Northway W, Rosan RC, Porter D: Pulmonary disease following respirator therapy of hyaline membrane disease. *New Eng Med* 1967; 276: 357-367.

15. Finkelstein JN, Horowitz S: Cellular and molecular responses of lung injury in relation to induction of tissue repair and fibrosis. *Clin Perinatol* 1992; 19: 603-620.