

e30 Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Importancia del diagnóstico prenatal

Cystic adenomatoid malformation of the lung. Importance of prenatal diagnosis

Dra. Beatriz Cabeza^a, Dr. Gonzalo Oñoro^a, Dra. Verónica Cantarín Extremera^a, Dra. Verónica Sanz Santiago^a y Dr. Adolfo Sequeiros^a

RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una anomalía de la vía aérea pulmonar poco frecuente cuyo diagnóstico suele realizarse en el período prenatal mediante ecografía. Durante el embarazo, debe realizarse seguimiento ecográfico para valorar el desarrollo pulmonar. Presentamos el caso clínico de una paciente de 4 años con diagnóstico prenatal de MAQP, no confirmado mediante radiografía de tórax realizada al nacimiento, lo cual retrasó el diagnóstico definitivo; fue intervenida con 4 años de edad tras haber presentado varias neumonías a repetición. Una radiografía de tórax normal realizada al nacimiento no descarta la presencia de esta malformación, por lo que es necesario realizar una tomografía computarizada a las 4 semanas del nacimiento para confirmar o descartar la MAQP. Una vez diagnosticada, el tratamiento quirúrgico debe ser precoz para evitar complicaciones.

Palabras clave: malformación adenomatoidea quística pulmonar, ecografía, período neonatal, neumonía a repetición, diagnóstico prenatal.

SUMMARY

Cystic adenomatoid malformation of the lung is a rare malformation of the lung airway which often performed diagnosed in the prenatal period by ultrasound. Ultrasound monitoring should be performed during pregnancy to assess lung development. We report the case of a 4-year-old patient with prenatal diagnosis of cystic adenomatoid malformation of the lung, not confirmed by chest radiograph at birth. The patient underwent surgery at 4 years of age after diagnosis was made for presenting recurrent pneumonia. A normal chest radiograph at birth does not exclude this malformation and a computerized tomography at 4 weeks of birth must be done to confirm or rule out this anomaly. Once the diagnosis is made, surgical treatment should be prompted to avoid complications.

Key words: cystic adenomatoid malformation of the lung, ultrasounds, neonatal period, recurrent pneumonia, prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una rara anomalía congénita de la vía aérea pulmonar. Deriva de una altera-

ción hamartomatosa de las estructuras endodérmicas y mesodérmicas pulmonares, consistente en la formación de cavidades quísticas rellenas de moco o de aire. Se clasifican en función del lugar de origen de la malformación: 1) Tipo 0: origen traqueobronquial proximal, formada por quistes de muy pequeño tamaño de todos los lóbulos pulmonares, incompatible con la vida; 2) Tipo 1: origen en bronquio y bronquiolos proximales, quiste simple multiloculado mayor de 2 centímetros; es el más frecuente; 3) Tipo 2: origen en bronquiolos respiratorios y terminales, múltiples quistes menores de 2 centímetros; 4) Tipo 3: origen en bronquiolo respiratorio, ductos y sacos alveolares, quistes sólidos menores de 5 milímetros, asociado a mal pronóstico; 5) Tipo 4: origen acinar distal, quiste periférico de gran tamaño.

Actualmente, su diagnóstico suele realizarse en el período prenatal mediante ecografía con una sensibilidad y una especificidad cercanas al 100%; la resolución espontánea durante el período prenatal es excepcional. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras malformaciones detectables durante el período prenatal y postnatal (como las malformaciones bronquiales, el quiste broncogénico, el enfisema lobular congénito, el secuestro pulmonar o la hernia diafragmática congénita) y que dan lugar a cuadros clínicos semejantes.

Las manifestaciones clínicas de la MAQP son muy variables, van desde dificultad respiratoria al nacimiento y casos asintomáticos hasta causa de neumonías a repetición en la misma localización o neumotórax en la infancia. El tratamiento quirúrgico precoz es fundamental para evitar complicaciones.

El propósito de esta comunicación es resaltar el valor del diagnóstico de la MAQP en el período prenatal, así como el tratamiento quirúrgico precoz en los primeros meses de la vida para evitar complicaciones.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años y medio derivada desde otro centro al Servicio de Neumología de nuestro hos-

a. Sección de Neumología. Servicio de Pediatría
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid, España.

Correspondencia: Dra. Beatriz Cabeza Martín
beacabeza@hotmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 31-8-10
Aceptado: 2-11-10

pital por sospecha de MAQP. En la ecografía prenatal realizada a las 24 semanas de edad gestacional se observa una imagen multiquística en el lóbulo superior derecho. El embarazo transcurre sin incidencias. Durante el período neonatal, con la paciente asintomática, se realizan dos radiografías de tórax (al nacimiento y al mes de vida) que se informan como normales, motivo por el cual se decide el alta.

No presenta patología respiratoria hasta los cuatro años de edad en que se interna en su hospital de referencia por neumonía en el lóbulo superior derecho. Evoluciona de forma favorable con tratamiento antibiótico, pero a los tres meses reingresa por una segunda neumonía en la misma localización. Durante el segundo ingreso, y para poder efectuar el diagnóstico diferencial de neumonía recurrente en la misma localización (cuerpo extraño, bronquiectasias, malformaciones, compresiones extrínsecas, tumores,...), se realiza una tomografía computarizada (TC) torácica que revela lesión compleja formada por la confluencia de múltiples lesiones quísticas de diferente tamaño, compatible con MAQP del lóbulo superior derecho (Figura 1).

A los 4 meses de completado el tratamiento médico y con la paciente asintomática, se realiza lobulectomía de lóbulos superior y medio derechos. El diagnóstico definitivo se realizó mediante la anatomía patológica de la muestra quirúrgica en la cual se hallaron múltiples quistes menores de dos centímetros, compatibles con MAQP de tipo 2 en ambos lóbulos. Al mes de la cirugía, la paciente evoluciona favorablemente, se encuen-

tra asintomática y en una radiografía de control se observa expansión del lóbulo inferior derecho que ocupa la casi totalidad del hemitórax derecho (Figura 2).

DISCUSIÓN

La MAQP es una malformación de la vía aérea pulmonar que se suele diagnosticar durante el período prenatal, alrededor de la semana 18-20, gracias a la ecografía, un recurso que presenta una sensibilidad y especificidad cercanas al 100%.^{1,2} Los quistes de gran tamaño (lesiones mayores de 5 mm), la presencia de polihidramnios, la afectación bilateral, el desplazamiento mediastínico o el hidrops fetalis son signos ecográficos de mal pronóstico.³

Las manifestaciones clínicas son variables: en el período prenatal puede ser causa de hidrops fetalis, polihidramnios o hipoplasia del pulmón adyacente.^{3,4} La disminución de tamaño de las lesiones quísticas durante la gestación se ha descrito hasta en el 24% de los casos,³ pero la resolución completa espontánea es excepcional. En el período neonatal puede cursar de forma asintomática o provocar dificultad respiratoria por hiperexpansión del hemitórax afectado;⁵ por ello el parto debe realizarse en hospitales con unidades de cuidados intensivos neonatales. En la infancia es causa de neumonías a repetición en la misma localización y menos frecuentemente neumotórax.⁴

FIGURA 1. Tomografía computarizada torácica: lesión compleja formada por la confluencia de múltiples lesiones quísticas de diferente tamaño en lóbulo superior derecho

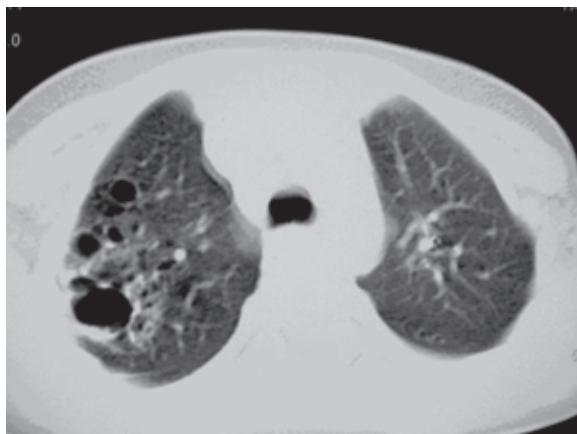
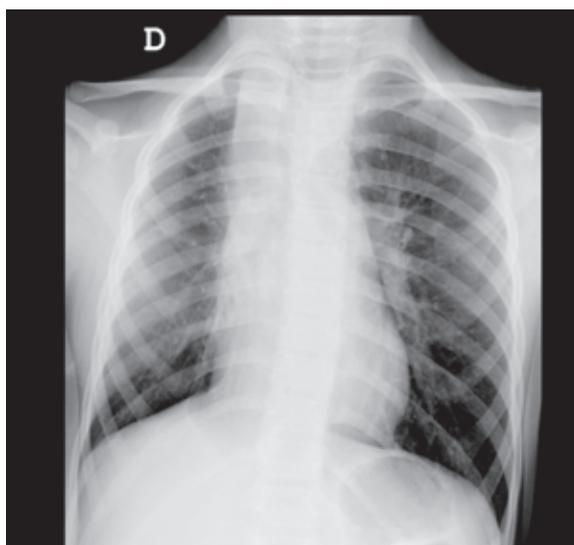


FIGURA 2. Radiografía realizada al mes de la cirugía. Disminución de volumen del hemitórax derecho secundaria a lobulectomía superior y media, con muy buena expansión compensatoria de lóbulo inferior derecho



Como ya hemos señalado anteriormente, la resolución completa durante la gestación es excepcional, por eso es importante resaltar que la presencia de una radiografía de tórax normal realizada como control en el período neonatal no excluye el diagnóstico, como sucedió con nuestra paciente. Por tanto, se debe realizar una TC torácica, dentro de las primeras seis semanas de vida para realizar un diagnóstico definitivo.^{1,3} Es recomendable realizarla con contraste para establecer el diagnóstico diferencial con patologías como el secuestro pulmonar, pues ambas cursan clínicamente de la misma manera y la imagen de una TC torácica sin contraste es muy similar, mientras que la administración de contraste permite diferenciarlos.⁵

Los pacientes sintomáticos en el período neonatal requieren cirugía urgente. En los casos asintomáticos es recomendable realizar cirugía programada mediante lobulectomía dentro de los primeros seis meses de vida para evitar complicaciones. La cirugía precoz tiene buenos resultados con pocas complicaciones y mejora el pronóstico.^{1,6,7}

En conclusión, nuestro caso clínico resalta el valor del diagnóstico prenatal de la malformación adenomatoidea quística. Ante la sospecha de esta patología, el parto debe programarse en

hospitales con unidades de cuidados intensivos neonatales. Una radiografía de tórax normal al nacimiento no excluye la existencia de esta malformación, por lo que se debe realizar una tomografía computarizada torácica en las primeras 6 semanas de vida antes de descartar la presencia de esta anomalía. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2009; 94(1):F73-6.
2. Harmath A, Csaba A, Hauzman E, Hajdú J, et al. Congenital lung malformations in the second trimester: prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. *J Clin Ultrasound* 2007; 35(5):250-5.
3. Sauvati F, Michel JL, Benachi A, Emond S, Revillon Y. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003; 38(4):548-52.
4. Aslan AT, Yalcin E, Soyer T, Dogru D, et al. Prenatal period to adolescence: the variable presentations of congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Int* 2006; 48(6):626-30.
5. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis and in utero treatment. *Am J Med Genet* 2006; 140(2):151-5.
6. De Santis M, Masini L, Noia G, Cavaliere AF, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: antenatal ultrasound findings and fetal-neonatal outcome. Fifteen years of experience. *Fetal Diagn Ther* 2000; 15(4):246-50.
7. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic lung lesions: is surgical resection essential? *Pediatr Pulmonol* 2005; 40(6):533-7.