

Malformación congénita pulmonar de la vía aérea; caso post mortem Congenital pulmonary airway malformation; a post mortem case

Walter O Vasquez-Bonilla,⁽¹⁾ Ingrid Rosario Velasquez Lorenzo,⁽¹⁾ Julia Ovalle,⁽¹⁾

¹⁾Departamento de Patología, Hospital General San Juan de Dios, Guatemala.

Resumen

Las malformaciones pulmonares congénitas de la vía aérea, son lesiones del desarrollo anormal embrionario pulmonar, producido en la fase pseudoglandular. Son de poca frecuencia con una incidencia de 1:25,000-35,000 y responsables del 25% de todas las malformaciones congénitas pulmonares. El abordaje es multidisciplinario, en el que la detección temprana disminuye el riesgo de mortalidad y aumenta la supervivencia a largo plazo. Presentamos el caso post mortem de un paciente de dos meses de edad, en el cual se diagnosticó malformación congénita pulmonar de la vía aérea tipo 2.

Palabras claves: Malformación pulmonar congénita de la vía aérea, autopsia.

Abstract

Congenital pulmonary airway malformations are derived from abnormal embryologic pulmonary development produced in the pseudoglandular phase. They are rare with an incidence of 1:25,000-35,000, and are responsible for 25% of all the congenital pulmonary malformations. The approach is multidisciplinary and the early detection decreases risk of mortality and increases long term survival. We present a post mortem case of a two-month-old patient in which the diagnosis of a type 2 congenital pulmonary airway malformation was made.

Key words: Congenital pulmonary airway malformation, autopsy.

Introducción

Las malformaciones pulmonares congénitas de la vía aérea, antes llamadas malformación adenomatoidea quística, son poco frecuentes, con una incidencia de 1:25,000-35,000 y responsable del 25% de todas las malformaciones congénitas pulmonares.⁽¹⁾ Son producto del desarrollo anormal embrionario pulmonar, en las semanas 7-17 de gestación (detención en la fase pseudoglandular), que resulta en hiperplasia compensatoria de las vías aéreas distales, con reemplazo del parénquima pulmonar normal, por

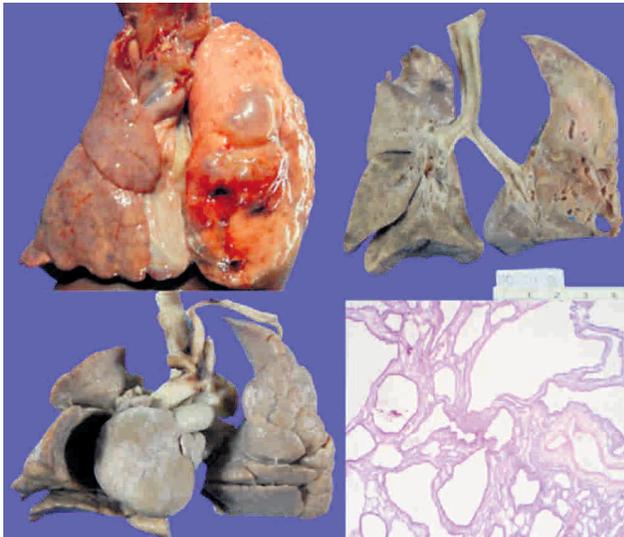
quistes de tamaño y distribución variables, en diferentes localizaciones anatómicas del pulmón.⁽²⁾ Presentamos el caso de un lactante menor, nacido por parto eutócico simple, presentando llanto débil y alteraciones del patrón respiratorio; recibió ventilación mecánica y dos meses después murió.

Caso clínico

Lactante de dos meses de edad, hijo de la segunda gesta de madre de 29 años, con 6 controles prenatales a partir del primer trimestre, durante los cuales se le realizaron 4 ultrasonidos con reporte probable de hidrops fetal. Nació a término, parto eutócico simple, de 39 semanas de gestación, llanto débil, con patrón respiratorio alterado, Apgar 6 y 8 a 1 y 5 minutos. Posteriormente se colocó bajo ventilación mecánica. Al examen físico con peso de 2.95 kg, taquicárdico, taquipneico, con desaturaciones. Radiografía de tórax con evidencia de infiltrado apical izquierdo, con prueba de neumotórax positiva, le colocaron tubo intercostal izquierdo, con radiografía control en la que se visualizó imagen radiolúcida que sobrepasa campo pulmonar izquierdo y que abarca hasta hemitórax derecho; se decidió aplicar succión continua a tubo intercostal; los episodios de desaturación persistieron y requirió aspiración continua por presencia de secreciones sanguinolentas. Después de varias semanas de tratamiento, se tornó hemodinámicamente inestable, sin mejoría clínica y falleció.

Se realizó autopsia. Hallazgos de autopsia. A la apertura de la cavidad torácica se observó el pulmón izquierdo hiperlobulado, con adherencias pleuropleurales, y bulas superficiales de hasta 2 cm. Al corte con numerosas cavidades contiguas que median de 0.5 a 2 cm, delineadas por paredes delgadas. El Corazón con desviación hacia la derecha por efecto de compresión (Imagen No.1). El resto de órganos no presentó anomalías. Al estudio microscópico, se observaron pequeños quistes, de 0.5 a 2 cm, delimitados por epitelio cilíndrico simple, con tabiques formados por tejido conjuntivo laxo, y algunas fibras de músculo liso entremezcladas, que recuerdan las paredes bronquiolares, hallazgos diagnósticos de malformación congénita pulmonar de la vía aérea tipo 2.

Imagen 1: Corazón y pulmón en fresco y luego fijados en formalina. Se observan numerosas formaciones quísticas en lóbulo superior izquierdo; y corazón con desviación a la derecha. Corte histológico de pulmón (H&E) 40x. Dilataciones quísticas de 0.5 a 2 cm.



Discusión

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar, antes llamada malformación adenomatoidea quística (MAQ), fue descrita por primera vez en 1697 por Bartholin, y posteriormente, por Ch'in y Tang en 1949. Con el tiempo se han incorporado nuevos conocimientos y nuevos trabajos de investigación, por lo que en la actualidad existe una nueva nomenclatura: malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea (MCPA).⁽³⁾

Stocker et al. en 1977 clasificó las MAQ en tres tipos histológicos; 1, 2 y 3 en base a su evolución clínica y al aspecto macro y microscópico. En el año 2008 se amplió la clasificación incluyendo los tipos 0 y 4 y el mismo Stocker propone cambiar el nombre de MAQ a MCPA, ya que las malformaciones involucran diferentes partes del árbol traqueobronquial y las lesiones quísticas se encuentran sólo en tres de los cinco tipos descritos.⁽³⁾

Dicha clasificación es la siguiente: Tipo 0: 1-3% de frecuencia de las MCPA, traqueo bronquial. Tipo 1: 60-65% de la MCPA, bronquial/bronquiolar. Tipo 2: 10-15% de las MCPA, bronquiolar. Tipo 3: 8% de las MCPA, bronquiolar alveolar. Tipo 4: 10-15% de las MCPA, acinar distal.⁽⁴⁾

En el presente caso post mortem por los hallazgos histopatológicos corresponde a la 2, que se caracteriza quistes múltiples espaciados, de 2,5 cm (aspecto esponjoso), revestimiento epitelial cilíndrico simple ciliado, ausencia de células mucinosas y cartílago e involucrando un solo lóbulo. La ultrasonografía prenatal es el estudio de elección para sospechar el diagnóstico.⁽⁵⁾ Sin embargo estudios que se han realizado, demuestran que el diagnóstico de certeza se establece con el estudio histopatológico.⁽⁵⁾

El pronóstico de los pacientes es favorable, la resección del lóbulo afectado es el tratamiento de elección. En algunos estudios se ha encontrado que la lobectomía es un procedimiento seguro, sin complicaciones postoperatorias significativas y con una buena recuperación postoperatoria. El 70% de los pacientes que se someten a cirugía, presentan crecimiento normal, actividad física e infecciones respiratorias menores a intervalos de 3 años.⁽⁶⁾

Bibliografía Bibliography

1. Guzmán-valderrábano C, Torres-ontiveros AG, Hernández saldaña R, et al. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar de tipo II : presentación de un caso clínico y revisión de la literatura w w . m. 2016;75(2):155-60.
2. Nuñez JG, Cadena AL, Bayona JC. Malformación Congénita de la Vía Aérea Pulmonar - Espectro de Manifestaciones. 2011;(2):3.
3. Sánchez-pérez V, Velázquez-pino H, Salinas-meritu A. reporte de un caso. 2018;85(1):25-30.
4. J. Thomas Stocker. CYSTIC LUNG DISEASE IN INFANTS AND CHILDREN, *Fetal and Pediatric Pathology*, 2009;28(4), 155-184.
5. Ortega-Zhindón, Diego Bernardo; Torres-Martínez, Rogelio; Campos-Badillo, Adán. Malformación adenomatoidea quística, reporte de caso y revisión de la literatura. *Neumol Cir Torax* 2018 Vol. 77 - Núm. 1:34-37.
6. Mehta AA, Viswanathan N, Vasudevan AK, Paulose R, Abraham M. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: A Tertiary Care Hospital Experience. *Journal of Clinical and Diagnostic Research : JCDR*. 2016;10(11):SC01-SC04.