

Malformación de vía aérea congénita en un adulto

Congenital airway malformation in an adult man

Astrid Rodríguez-Monzón⁽¹⁾, Julia Ovalle⁽¹⁾.

1. Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Astrid Rodríguez Monzón, rodriguezastrid9@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i3.511>

Recibido: 2 de Mayo 2022 - **Aceptado:** 20 de Junio 2022 - **Publicado:** Septiembre 2022

Resumen

La malformación congénita de vía aérea pulmonar (CPAM) pertenece al grupo de malformaciones congénitas torácicas y muestra una amplia variedad de presentaciones. Suele diagnosticarse al nacer o en la primera infancia debido a la dificultad respiratoria y el potencial de desarrollar infecciones y a la compresión de las vías aéreas adyacentes. Sin embargo, también se han reportado casos en los cuales puede estar asociado a blastoma pleuropulmonar y carcinoma broncoalveolar. Por lo general, tras el tratamiento quirúrgico, en algunos tipos de CPAM, el pronóstico es excelente. Presentamos el caso de un hombre de 42 años de edad con CPAM diagnosticado en la edad adulta.

Palabras clave: Congénito, enfermedades pulmonares, pulmón.

Abstract

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) belongs to the group of thoracic congenital malformations and presents a wide variety of presentations. It is usually diagnosed at birth or in early childhood due to respiratory distress and the potential for developing infections and compression of the adjacent airways. However, cases have also been reported in which they may be associated with pleuropulmonary blastoma and bronchoalveolar carcinoma. In general, after surgical treatment, in some types of CPAM the prognosis is excellent. We present the case of a 42-year-old man with CPAM diagnosed in adulthood.

Keywords: Congenital, lung diseases, lung.

Introducción

Las CPAM son un grupo de malformaciones congénitas torácicas que suelen presentar síntomas al nacer o en la primera infancia. Según el grado de la malformación, puede presentarse un espectro, desde incompatibilidad con la vida hasta permanecer asintomáticos hasta la vida adulta [1,2]. Cuando se diagnostica en edades más avanzadas, el motivo de consulta suele ser por infecciones de vía aérea resistentes y recurrentes, sin embargo, la inflamación crónica puede alterar las imágenes histológicas y radiográficas. En algunos, únicamente puede presentarse disnea sin alguna infección asociada o puede surgir como un hallazgo incidental en una radiografía de tórax, e inclusive simular una neoplasia [1-3].

La CPAM también ha sido asociada a otras malformaciones, como las cardíacas y las renales primarias y al carcinoma broncoalveolar y a la posibilidad de neoplasias dentro de la malformación, tales como el adenocarcinoma, carcinoma de células escamosas, rhabdomioma, blastoma pleuropulmonar y mesenquimoma; por lo que algunos cirujanos recomiendan la cirugía profiláctica. Sin embargo, es importante mencionar que aún no hay pruebas definitivas de un vínculo entre las CPAM y el cáncer [2-4].

Presentación de caso

Hombre de 40 años de edad, con antecedente de poliomielitis, quien consultó por dolor de espalda de 1 mes de evolución. El dolor era progresivo, constrictivo, severo, que aliviaba parcialmente con analgésicos. Hubo pérdida de peso de 10 libras.

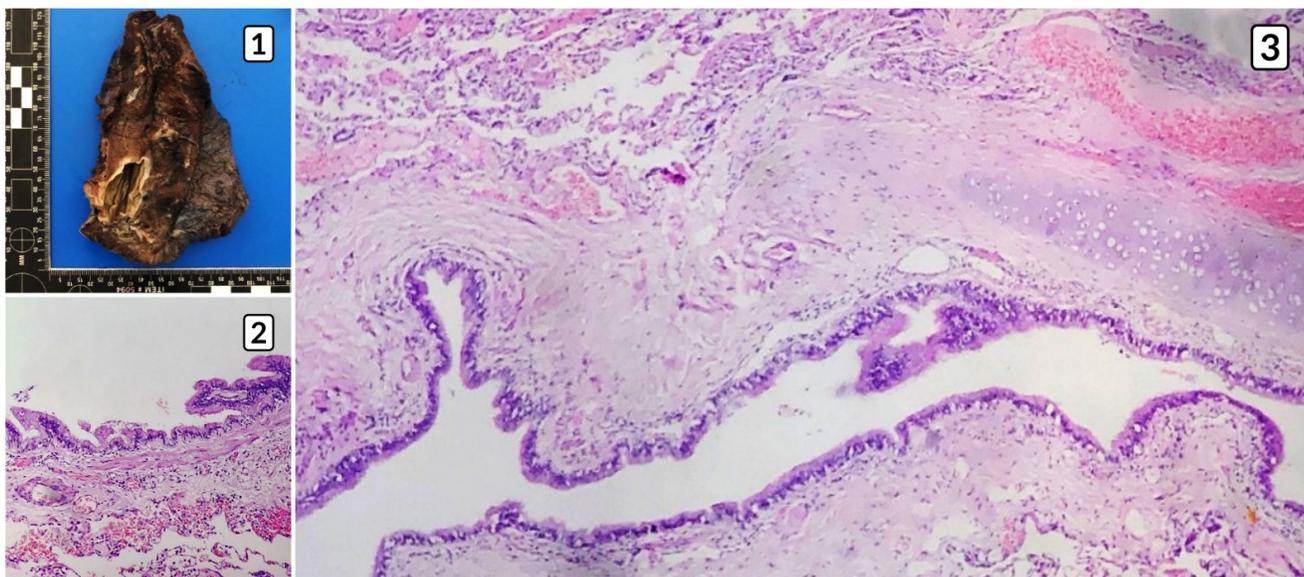


Fig.1: 1: Foto macroscópica pulmonar. 2 y 3: Microfotografías de revestimiento de cavidad. Nótese el revestimiento de epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado y los nidos de cartilago.

En estudios de imagen se observó una masa apical derecha, que sugería quiste broncogénico vs neoplasia. Al examen físico, se observó disminución de la entrada de aire y matidez a la percusión a nivel apical. Se tomó biopsia. Se recibió un segmento de pulmón superior derecho de 150 gramos, de 12x11x3cm, con superficie violácea lisa. Al corte, bronquio dilatado, blando, sin presencia de cartílago, de 3x3x0.5 cm. Al estudio histológico se observó una lesión caracterizada por quiste grande rodeado por focos de pequeños quistes y parénquima normalmente formado, comprimido. El quiste grande estaba revestido por epitelio cilíndrico ciliado pseudoestratificado, sobre pared fibromuscular, con nidos cartilagosos, lo cual corresponde a una CPAM tipo I.

Discusión

Las CPAM es la malformación congénita más común después del enfisema lobar congénito; cuya presentación clínica suele darse en el período neonatal. Éstas se presentan principalmente como dificultad respiratoria, junto con infecciones resistentes y recurrentes [2,3]. En casos aún más raros, son asintomáticos hasta la edad adulta. Se ha registrado un ligero predominio masculino [3]. Las CPAM se clasifican según los criterios de Stocker, desde el tipo 0 al IV, según el área del árbol respiratorio afectada. Siendo el tipo 0 correspondiente a: tráquea y bronquios primarios hasta el tipo IV, donde están afectados los acinos. El tipo I es el más prevalente, que representa el 70% de los casos, los cuales se presentan como quistes grandes, algunos registros indican que pueden crecer más de 10 centímetros [3].

La resección quirúrgica es el procedimiento de elección en estos casos, sin embargo, es imperativo el estudio histopatológico debido a la posibilidad de malignidad.

Además, en estudios recientes, se ha observado que en el contexto de la CPAM se requieren mutaciones en más de un gen para la manifestación del trastorno, en los cuales se ven involucrados los genes casualmente implicados en adenocarcinomas, tales como CPAM2, CPAM6, CPAM13, CPAM14, CPAM15, CPAM22 y CPAM28. En el mismo estudio, se observó también que un porcentaje de sujetos con CPAM tienen variantes reportadas como somáticas en cáncer de pulmón, donde se ven afectados CPAM2, CPAM11, CPAM18 y CPAM24(4).

Referencias bibliográficas / References

1. Makhijani A v, Wong FY. Conservative post-natal management of antenatally diagnosed congenital pulmonary airway malformations. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2018 Mar;54(3):267–71.
2. ÖZÇELİK N, ÖZYURT S, YILMAZ KARA B, ŞAHİN Ü. A rare disease; congenital pulmonary airway malformation in an adult. *Tuberkuloz ve Toraks*. 2019 Mar;67(1):71–6.
3. Abu Omar M, Tylski E, Abu ghanimeh M, Gohar A. Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) with initial presentation in an adult: a rare presentation of a rare disease. *BMJ Case Reports*. 2016 Sep 26;bcr2016216957.
4. Hsu JS, Zhang R, Yeung F, Tang CSM, Wong JKL, So MT, et al. Cancer gene mutations in congenital pulmonary airway malformation patients. *ERJ Open Research*. 2019 Feb;5(1):00196–2018.