

## Malformación adenomatoidea quística en lactante

### *Cystic adenomatoid malformation in infants*

Andrea N. Galindo<sup>(1)</sup>, Irwing R. Rivera<sup>(1)</sup>, Celia S. Martínez<sup>(1)</sup>.

1. Departamento de Pediatría, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

**Correspondencia:** Dra. Andrea Nicolle Galindo Amador, [andrenicga@gmail.com](mailto:andrenicga@gmail.com)

**DOI:** <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i3.525>

**Recibido:** 22 de Mayo 2022 - **Aceptado:** 26 de Junio 2022 - **Publicado:** Septiembre 2022

### Resumen

*La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una anomalía congénita pulmonar poco frecuente que se caracteriza por la proliferación anómala de las estructuras bronquiolares terminales con ausencia de alveolos normales que dan origen a quistes de variados tamaños. Los pacientes afectados pueden presentar dificultad respiratoria en el período perinatal o de forma tardía, pero las nuevas técnicas de imagen pueden alcanzar un diagnóstico más preciso y una resolución terapéutica oportuna. Se presenta el caso de lactante de 5 meses con historia de dificultad respiratoria a quien se le diagnostica oportunamente una MAQ y se le realiza tratamiento quirúrgico, con un resultado exitoso y actualmente con buena evolución y pronóstico.*

**Palabras Clave:** Malformación adenomatoidea quística, quistes pulmonares, dificultad respiratoria.

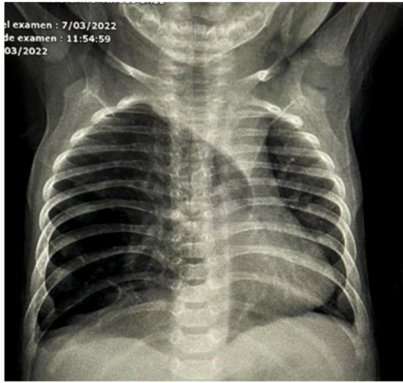
### Abstract

*Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a rare congenital pulmonary anomaly characterized by abnormal proliferation of terminal bronchiolar structures with the absence of normal alveoli that give rise to cysts of various sizes. Affected patients may present respiratory distress in the perinatal period or late, but the new imaging techniques are able to achieve a more precise diagnosis and timely therapeutic resolution. We present the case of a 5-month-old infant with a history of respiratory distress who was diagnosed with a CCAM in a timely manner and underwent surgical treatment, with a successful result and currently with a good evolution and prognosis.*

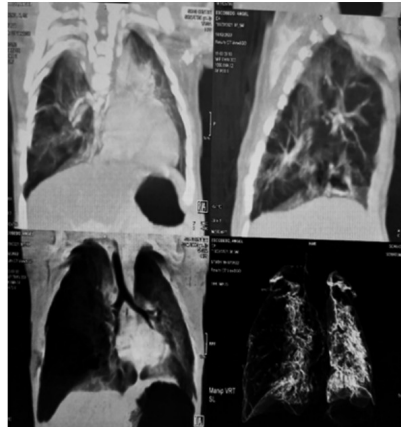
**Keywords:** Congenital cystic adenomatoid malformation, lung cysts, respiratory distress.

## Presentación de caso

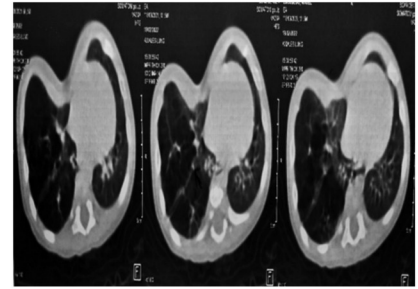
Paciente masculino de 5 meses de edad, procedente de Huehuetenango, quien fue referido con historia que hace 15 días inicio con dificultad respiratoria, indicando madre que paciente presenta disnea de medianos esfuerzos y cianosis, por lo que consulta a centro de salud de su comunidad, donde lo evalúan, presentando un Score de Wood Downes (SWD) de 5 puntos, con lo que refieren al hospital de Huehuetenango, en este centro es ingresado con oxígeno complementario y se le realiza estudio de imagen evidenciando desplazamiento de la vía aérea, hiperinflación de hemitórax derecho, lo que guía a la sospecha diagnóstica de una anomalía congénita de vía aérea, por lo que refiere al Hospital Roosevelt. Al interrogar a la madre en este centro se encuentra dentro de los antecedentes de importancia que el paciente fue prematuro y estuvo ingresado en el intensivo neonatal por un síndrome de distress respiratorio tipo I (Enfermedad de Membrana Hialina) donde estuvo más o menos 2 meses bajo ventilación mecánica. Al ingreso paciente con baja saturación de oxígeno con 2Lts x min, tórax, con pectum excavatum, retracciones subcostales leves, hiperexpansibilidad de hemitórax derecho y disminución de la entrada de aire izquierdo. Paciente es ingresado con diagnóstico de Malformación congénita de la vía aérea a) Malformación Adomatoidea Quística Pulmonar, b) Enfisema lobar congénito. Se decide tomar laboratorios y se toma una nueva radiografía de tórax, donde nuevamente se observa el desplazamiento de la vía aérea hacia la izquierda (Fig.1), por lo que se solicita una TAC pulmonar donde se describe un pectun excavatum derecho, una sobre expansión pulmonar derecha asociada a áreas hipovascularizadas y pequeñas imágenes de áreas quísticas menores de 1 cm adyacentes unas de otras, separadas por septos finos sutilmente perceptibles, con predominio a nivel del lóbulo pulmonar inferior derecho (Fig. 2 y 3). Sin embargo, paciente presentaba actualmente un cuadro respiratorio agudo por Rhinovirus por lo que al mejorar su sintomatología es llevado a Sala de Operaciones para realizarle un Toracotomía posterolateral derecha, con lobectomía superior y media derecha, con lavado y toma de muestras, con colocación de TIC 12 intrapleural. (Fig.4) En el resultado de biopsia se describe macroscópicamente, tejido de lóbulo medio de pulmón de 0x5x3cms con coloración negruzca en microscopia, con áreas rojizas, de superficie lisa, y de consistencia blanda. Microscópicamente se observaron algunas estructuras pulmonares sin anormalidades, en algunas áreas se observaron abundantes lesiones quísticas compuestas por un epitelio columnar ciliado, pared fibroblástica delgada, con algunas áreas con presencia de cartílago, con abundantes hemorragias, características diagnósticas de Malformación adenomatoidea quística tipo 1. Paciente en su post quirúrgico, es llevado a unidad de cuidados intensivos pediátricos, bajo ventilación mecánica, con evolución favorable, siendo extubado a las 48 horas, traslapado a CPAP, el cual se omite también a las 48h, se traslapa a cánula binasal y se omite posteriormente oxígeno. A los 6 días de su post quirúrgico se retira TIC, paciente evoluciona favorablemente hasta su egreso (Fig. 5).



**Figura 1** - Radiografía de Tórax con desplazamiento de la vía aérea hacia la izquierda.



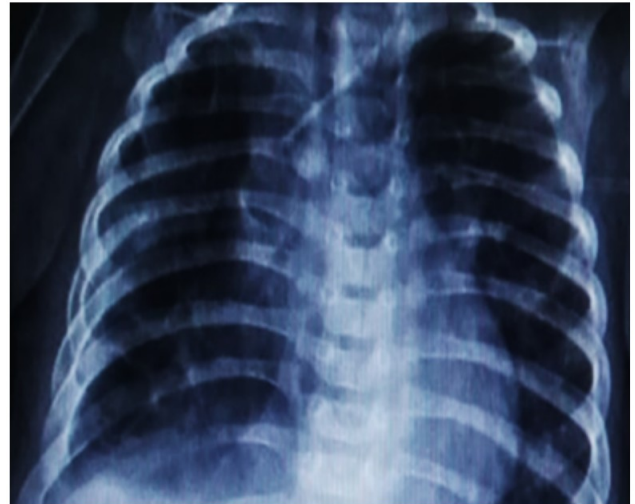
**Figura 2** - Tac Pulmonar con áreas hipovascularizadas y pequeñas imágenes de áreas quísticas.



**Figura 3** - Tac Pulmonar con áreas quísticas, separadas por septos finos sutilmente perceptibles, con predominio a nivel del lóbulo pulmonar.



**Figura 4** - Radiografía de Tórax con Tic derecho.



**Figura 5** - Radiografía de Tórax al momento de su egreso.

## Discusión

Las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar, en particular la llamada malformación adenomatoide quística (MAQ) o (CCAM) por sus siglas en inglés Congenital Cystic Adenomatoid Malformation representan del 10 al 25% de las alteraciones congénitas pulmonares y el 95% de las enfermedades quísticas pulmonares.<sup>(1)</sup> Es una enfermedad no hereditaria esporádica con cierta predisposición por el sexo masculino,<sup>(2)</sup> como se puede observar en este caso, asociada también algunos síndromes genéticos como la trisomía 18 y la displasia renal hereditaria.<sup>(3)</sup>

Su patogenia aún es desconocida y algunas hipótesis refieren que se debe a un error en la interacción del endodermo con el mesodermo, a una falla en la irrigación o a un desequilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis durante el desarrollo pulmonar. Las alteraciones del desarrollo pulmonar fueron descritas inicialmente en 1949 en mortinatos y recién nacidos prematuros con hidrops, donde se identificaron cuatro etapas: la pseudoglandular que se presenta hasta la semana 17, la canalicular, que se da entre las semanas 17 a 24, del saco terminal, desde la semana 24 hasta el término de la gestación y la alveolar que se presenta durante el período post-natal.<sup>(4)</sup>

De acuerdo a las características histológicas en 1977 se clasificaron de acuerdo a tres tipos: el tipo I como la más frecuente compuesta por 1 o más quistes de 2 cm o más, revestidos de epitelio columnar pseudoestratificado ciliar, rodeado por tejido elástico, bandas de músculo liso, tejido conectivo fibrovascular y cartílago, además presentan alveolos de características normales entre las estructuras quísticas. Actualmente se sabe que este tipo no ha sido atribuido a una etapa en particular. El tipo II se presenta en un 20-30% y se desarrolla en el período canalicular, formada por múltiples quistes de tamaño uniforme, menores a 2cm que se parecen a los bronquiolos terminales entre estructuras similares a alveolos de gran tamaño, constan de una pared de epitelio columnar o cuboideo rodeado por una delgada capa fibromuscular y raramente tiene cartílago y en un 50% se asocia a secuestro pulmonar extralobar. Y el tipo III se presenta en un 10% y es una masa sólida voluminosa compuesta por estructuras milimétricas similares a bronquiolos, separadas por más de estructuras de tipo alveolares de epitelio cuboidal. Esta última se desarrolla durante el período pseudoglandular. <sup>(4)</sup> Los distintos tipos descritos pueden coexistir en un mismo paciente. Aunque la clasificación no tiene relevancia en el manejo es importante conocerla para entender su correlación con los hallazgos en la Tomografía computarizada (TC).

El progreso de la imagenología ha contribuido al adecuado diagnóstico de esta patología, ya que en el pasado, la gammagrafía y la broncografía eran los métodos de estudio utilizados, actualmente la TC es el estudio de imagen de elección desde 1986, ya que permite caracterizar de las lesiones, determinar la extensión del compromiso, describir la anatomía de las estructuras mediastínicas y torácicas adyacentes, además de plantear diagnósticos diferenciales.<sup>(1)</sup> Sin embargo siempre se piden estudios de imágenes como la rayos X de tórax donde se pueden observar como en el caso del paciente una imagen multiquística unilateral, que dependiendo de su tamaño puede estar asociada a desplazamiento contralateral del mediastino o condensación ateléctasica de los lóbulos adyacentes, esta gran variabilidad morfológica dificulta el diagnóstico con el uso exclusivo de este método de imagen, por lo que es necesario siempre el estudio de elección la TC.<sup>(1)</sup>

El manejo conservador se ha propuesto en las lesiones pequeñas asintomáticas, con seguimiento imagenológico, ya que no tienden a aumentar de volumen e incluso tienen posibilidad de regresión, sin embargo, no hay evidencia del resultado a largo plazo de este tipo de manejo. Por lo que el seguimiento idealmente debiera realizarse con TC de alta resolución y la extirpación quirúrgica como tratamiento definitivo y de elección, tanto en pacientes sintomáticos como en los que no, debido al riesgo de transformación maligna, infecciones a repetición y crecimiento de las zonas quísticas. La técnica quirúrgica depende del tamaño y localización de la lesión siendo las más utilizadas la lobectomía y la segmentectomía. (4) Permitiendo de esta manera que el pronóstico sea favorable para estos pacientes siempre y cuando se lleve un seguimiento adecuado tanto clínico como radiológico a largo plazo.

## Referencias bibliográficas / References

1. Ortega D, Torres R, Campos A. Malformación adenomatoidea quística, reporte de caso y revisión de la literatura. *Neumol Cir Tórax* [Internet] 2018 [consultado: 4 de Abril del 2022]; volumen (77): páginas 35-37 Disponible en:  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2018/nt181h.pdf>
2. Peña A, Pardo M, Quesada E, Arguelles T. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología*. [Internet] 2012 [consultado: 15 de Abril del 2022]; volumen (38): páginas 438-445 Disponible en:  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubobsgin/cog-2012/cog123q.pdf>
3. Solorzano A, Patiño J, Gil F, Carrasco D, Vsldez G. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Consideraciones acerca del abordaje radiológico a propósito de un caso. *Anales de Radiología México* [Internet] 2007 [consultado: 26 de Marzo del 2022]; páginas 201-208. Disponible en:  
[https://www.analesderadiologiamexico.com/previos/ARM%202007%20Vol.%206/ARM\\_07\\_06\\_3\\_Julio-Septiembre/arm\\_07\\_06\\_3\\_201-208.pdf](https://www.analesderadiologiamexico.com/previos/ARM%202007%20Vol.%206/ARM_07_06_3_Julio-Septiembre/arm_07_06_3_201-208.pdf)
4. Escobar F, Fuentes F, Urzúa F, Capetillo F. MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR DE PRESENTACIÓN TARDÍA: REVISIÓN DEL TEMA Y PRESENTACIÓN DE UN CASO. *Rev. chil. radiol.* [Internet]. 2010 [consultado: 24 Marzo del 2022]; páginas 190-194. Disponible en:  
[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082010000400005&lng=es. DOI: http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082010000400005.](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082010000400005&lng=es. DOI: http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082010000400005)