

## Malformación congénita de las vías aéreas pulmonares. Informe de caso

Congenital malformation of the pulmonary airways. Case report

Obed Godínez(1), Andrea Arriola(1), Alejandro López(1)

1. Unidad de Neonatología, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Andrea Arriola, [adceleste9@gmail.com](mailto:adceleste9@gmail.com)

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmq.v163i1.626>

Publicado: 9 de Septiembre 2023

### Resumen

*Las malformaciones pulmonares comprenden distintas anomalías del sistema respiratorio, entre ellas la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), antes conocida como malformación adenomatosa quística, una anomalía rara en el desarrollo de las vías respiratorias terminales. El diagnóstico puede realizarse desde el periodo prenatal mediante ecografía gestacional, encontrándose en ocasiones graves repercusiones fetales como hidrops fetal. La presentación clínica es variable, desde asintomática hasta graves complicaciones pulmonares. Usualmente, se presenta con dificultad respiratoria en el recién nacido. Presentamos el caso de un recién nacido de sexo femenino con diagnóstico prenatal. El examen físico, las radiografías de tórax y tomografía pulmonar apoyan el diagnóstico. El estudio histopatológico confirma el diagnóstico.*

**Palabras Clave:** Diagnóstico prenatal, malformaciones pulmonares congénitas, quistes, dificultad respiratoria.

### Abstract

*Pulmonary malformations comprise various anomalies of the respiratory system, including congenital malformation of the pulmonary airway (CVMAP), formerly known as cystic adenomatous malformation, a rare abnormality in the development of the terminal airways. Diagnosis can be made from the prenatal period by gestational ultrasound, sometimes finding serious fetal repercussions such as hydrops fetalis. The clinical presentation is variable, from asymptomatic to severe pulmonary complications. It usually presents with respiratory distress in the newborn. We present the case of a female newborn with prenatal diagnosis. Physical examination, chest radiographs, and pulmonary tomography support the diagnosis. Histopathological study confirms the diagnosis.*

**Keywords:** Prenatal diagnosis, congenital pulmonary malformation, cysts, respiratory distress.

## Presentación de caso

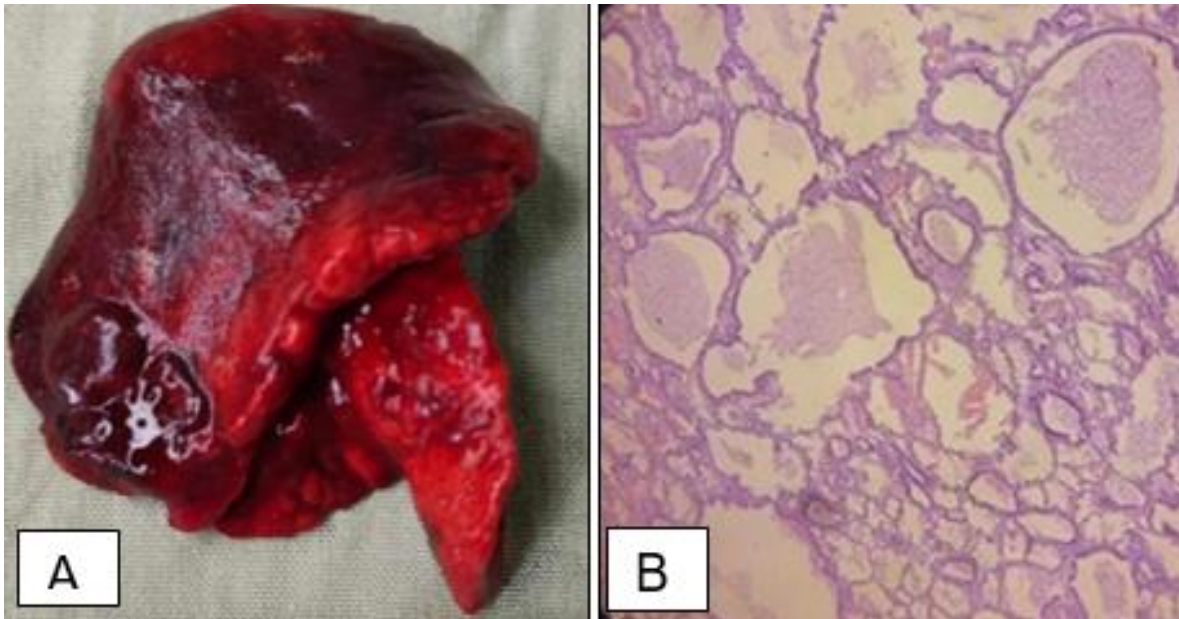
Paciente recién nacido, con edad gestacional de 39 semanas por Capurro, producto de cesárea, bañado en líquido amniótico claro, APGAR 8/9, en adecuadas condiciones, sin necesidad de maniobras de reanimación, con un peso de 2800 gramos al nacimiento. Paciente con adaptación neonatal espontánea y neurodesarrollo posterior adecuado. Sin antecedentes infecciosos. Es ingresado a la Unidad de Neonatología del Hospital Roosevelt por antecedente prenatal en la semana 22 y 32 de malformación congénita de las vías aéreas pulmonares por medio de ecografía prenatal (Fig. 1A). Ingresa sin ningún signo clínico de dificultad respiratoria. A las 48 horas de estancia hospitalaria, paciente con oximetrías entre 87-94%, frecuencia respiratoria de 68 rpm, frecuencia cardíaca 146 lpm y una temperatura 37°C, al examen físico presenta asimetría en tórax anterior izquierdo, a la auscultación el murmullo vesicular en hemitórax izquierdo se encuentra disminuido, por lo que se coloca oxígeno suplementario por cánula binasal.

Los exámenes complementarios iniciales mostraron un hemograma en rangos normales y una proteína C reactiva negativa. La radiografía y tomografía de tórax (Figs. 1B y 1C) evidenciaron imagen quística bilobulada en el pulmón izquierdo, acompañada de atelectasia apical izquierda sugestiva de una malformación congénita de las vías aéreas pulmonares.



**Fig. 1: malformación congénita de las vías aéreas pulmonares.** A) Ecografía con malformación congénita de las vías aéreas pulmonares. B) Rx de tórax con imagen quística en región apical izquierda. C) TAC con quistes pequeños de MCVAP.

El Departamento de Cirugía Pediátrica realizó una lobectomía superior izquierda (Fig. 2A), de donde se obtiene muestra de tejido para estudio anatomopatológico. En la evaluación histopatológica, se observó parénquima pulmonar que contiene múltiples espacios alveolares quísticos menores a 2cm que están separados por alveolos normales, escasa cantidad de cartílago; en otras áreas también se observan células calciformes, ocasionales hemosiderófagos y abundantes zonas de hemorragia, hallazgos compatibles con malformación congénita de las vías aéreas pulmonares tipo 2 (Fig. 2B).



**Fig. 2:** A) Lobectomía superior izq. De 5.5x5.0cm.

B) Lesión compuesta por estructuras que semejan bronquiolos terminales.

## Discusión

La Malformación Congénita de las Vías Aéreas Pulmonares es una rara anomalía del desarrollo del tracto respiratorio inferior. Tiene una incidencia de 1 por 8 300 a 35 000 nacidos vivos. Representa aproximadamente el 25% de todas las lesiones congénitas del pulmón, La enfermedad unilobar es mucho más común (85–95%) que la multilobar [1,2]. Nuestro caso ocurrió en paciente masculino, era unilobar y del tipo 2. La nueva clasificación de las MCVAP por Stocker y colaboradores posee 4 tipos, con diferentes implicaciones clínicas. El pronóstico es muy bueno tras la resección completa.

## Referencias bibliográficas / References

1. Barazzone-Argiroffo C, Lascano-Maillard J, Vidal I, Bochaton-Piallat ML, Blaskovic S, Donati Y, et al. New insights on congenital pulmonary airways malformations revealed by proteomic analyses. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2019 Nov 28;14(1)
2. Medina VJL. Congenital malformation of the pulmonary airway (MCVAP), Case Report. *Revista de la Facultad de Medicina Humana*. 2021 Jan 12;21(1):202–6.