

MALFORMACION QUISTICA ADENOMATOIDE CONGENITA
DEL PULMON

Reporte de un caso.

- Dr. Luis Parodi Hueck.
- Dr. James F. Densler.
- Dr. Richard C. Reed.
- Dr. Peter Poulos.

Departamento de Cirugía Pediátrica.
Hospital de Niños.
Newark, New Jersey.
U.S.A.

La malformación quística adenomatoide congénita del pulmón es una entidad clínica rara y aún no hay un acuerdo entre clínicos y patólogos sobre su clasificación.

Izzo y Rickham⁸ la clasifican como hamartoma, aunque la mayoría de los autores la definen como una enfermedad quística congénita del pulmón. Potter¹¹ la describe como una lesión con multitud de pequeños quistes, que semejan un crecimiento bronquial a expensas de la porción de tejido pulmonar que normalmente se desarrolla distal al bronquio.

Bain¹ señala cinco características de la entidad, que las diferencian de la enfermedad quística congénita. 1— Ausencia de cartilagos bronquiales. 2— Ausencia de glándulas tubulares bronquiales. 3— Presencia de epitelio columnar alto. 4— Sobreproducción de estructuras terminales sin diferenciación alveolar excepto en las áreas subpleurales. 5— Aumento masivo de volumen del lóbulo afectado, que desplaza las otras estructuras intratorácicas.

En vista de que la malformación quística adenomatoide del pulmón causa un severo problema respiratorio en el neonato, el diagnóstico precoz, seguido de tratamiento quirúrgico, son absolutamente necesarios para salvar la vida del niño.

Queremos llamar la atención en este trabajo a los obstetras, pediatras de retén y cirujanos, sobre la importancia de pensar en esta entidad cuando se está en presencia de un recién nacido con insuficiencia respiratoria severa.

REPORTE DE UN CASO

J. C. (BH N° 103805). Recién nacida de 9 días de edad, sexo femenino, raza negra. Nacida el 11-12-67 en un Hospital Co-

munitario. La historia prenatal de la madre no reveló anomalías. La niña nació a término y el peso al nacer fue de 2.500 grs. A las 24 horas de nacida presentó taquipnea y taquicardia. Al examen físico se apreció el latido de la punta en el hemitórax derecho, y una radio de tórax reveló imagen de atelectasia en el lóbulo superior derecho y aumento de la radiolucencia en el campo pulmonar izquierdo.

La paciente fue digitalizada y se empezó tratamiento con Penicilina y Kanamicina, con leve mejoría de los síntomas. Más tarde empeoró, y fue transferida al Hospital de Niños, a los 9 días de nacida.

Al ser admitida en este Hospital la temperatura era de 37° C, pulso de 162 por minuto y respiración de 60 por minuto. La tráquea se apreció desplazada hacia la derecha y había tiraje supraclavicular, subcostal y esternal; murmullo vesicular débil en el hemitórax izquierdo. Los ruidos cardíacos eran sordos, pero regulares; no se auscultó soplo alguno.

La radio de tórax mostró el pulmón izquierdo enfisematoso y algo quístico. Se apreciaron imágenes de atelectasia por compresión en pulmón derecho y el corazón se vio en hemitórax derecho (Fig. 1).

El 22-12-67 se procedió a una toracotomía izquierda posterolateral, con el diagnóstico preoperatorio de malformación quística congénita del pulmón. Se encontró al lóbulo superior izquierdo de aspecto marcadamente enfisematoso, el cual fue resecaado. Se encontró también un pequeño lóbulo accesorio, el cual fue removido; y se cerró el conducto arterioso que aún persistía permeable.

La mejoría postoperatoria fue bastante marcada; el drenaje torácico se retiró al tercer día después de la operación. Una radio de control en ese momento mostró la cavidad torácica en el lado izquierdo, de aspecto normal, con el corazón y estructuras del mediastino en posición correcta.

El postoperatorio transcurrió sin problemas y fue dada de alta a los once días de operada. La niña ha sido seguida en consulta, y a los seis meses de edad se encontró en buen estado sin problemas respiratorios de ningún tipo.

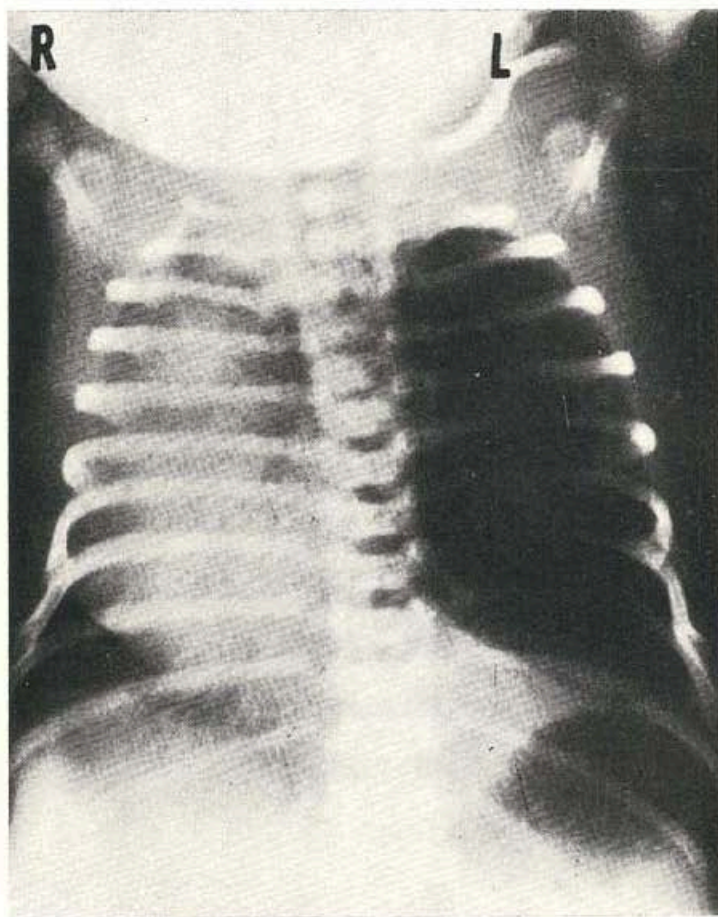


Fig. 1. Radiografía anteroposterior del tórax, practicada al ingreso.

DISCUSION

Macroscópica e histológicamente, los hallazgos del lóbulo extirpado coinciden con la descripción de malformación quística adenomatoide congénita del pulmón^{5, 7-9} (Figs. 2 y 3).

En la revisión de la literatura inglesa encontramos 39 casos previamente descritos de esta entidad; 12 de ellos se vieron en mortinatos y el diagnóstico fue hecho durante la autopsia. Nueve de los casos se presentaron en prematuros y hubo un sc-

brevemente en ese grupo. Es importante recalcar que, de los 40 casos reportados, sólo sobrevivieron 12; y que 39 fueron recién nacidos a término. De los 13 niños a los cuales se les hizo resección parcial o total del pulmón enfermo sólo uno murió^{2, 4, 6, 7, 9, 12}.



Fig. 2. Radiografía anteroposterior del lóbulo superior izquierdo del pulmón resecado.

La enfermedad fue descrita en el siglo XVII. Sin embargo, no fue hasta 1859 cuando Meyer en Alemania¹⁰, describió un caso en un feto de seis meses. Desde entonces se han publicado algunos reportes y varias revisiones sobre el tema^{2, 4, 5, 7, 9}.

Se han propuesto muchas teorías sobre su origen así como también varias clasificaciones. La malformación congénita quística adenomatoide del pulmón fue descrita como una entidad separada e introducida en la literatura inglesa por Ch'in y Tang¹.

Se cree que la enfermedad se origina en útero y las manifestaciones en el período neonatal se hacen evidentes debido a la expansión, al respirar, de los espacios quísticos previamente formados. Es en este aspecto que la enfermedad se diferencia del enfisema bulloso.

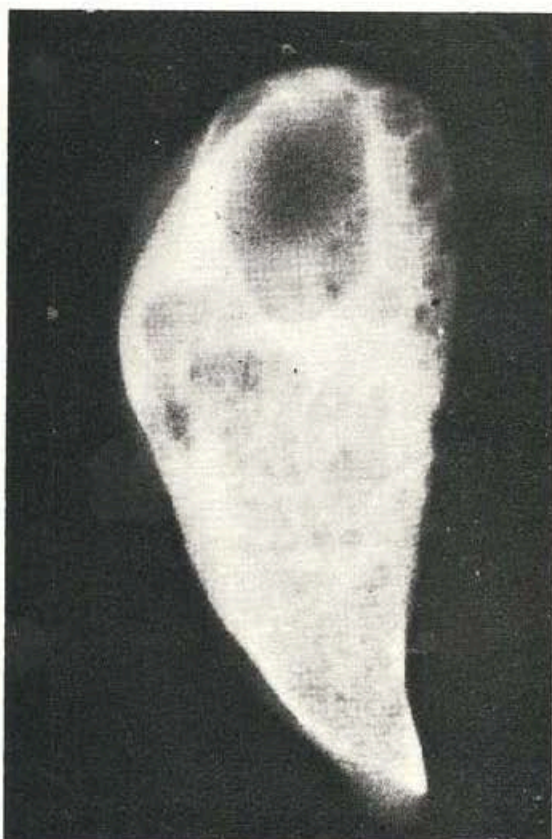


Fig. 3. Radiografía lateral del lóbulo superior izquierdo del pulmón resecado.

El cese del desarrollo del pulmón y la distorsión de la arquitectura, pueden tener lugar en cualquier etapa del desarrollo del embrión. Si esto ocurre en las primeras etapas del desarrollo del pulmón primitivo, puede dar origen a un quiste bronquiogénico o a un lóbulo pulmonar secuestrado. Si tiene lugar en una etapa más tardía de la diferenciación parenquimatosa puede

resultar una malformación quística adenomatoide; pudiendo verse envueltos todos los lóbulos, un lóbulo o parte de un lóbulo⁸.

Las manifestaciones clínicas se aprecian generalmente en el primer día de vida, y la severidad de ellas está en relación con: 1— La cantidad de parénquima envuelto. 2— La deformidad de las estructuras torácicas. Los síntomas frecuentemente encontrados son: disnea severa, cianosis, retracción del tórax, taquicardia. Las estructuras mediastinales se ven desplazadas en forma acentuada.

Una radio de tórax es a veces el único examen que se necesita para llegar a un diagnóstico. Sin embargo, es difícil diferenciarla de la enfermedad quística múltiple del pulmón, hernia diafragmática, neumonía postestafilocócica y del hamartoma verdadero del pulmón.

Los signos radiológicos han sido estudiados y descritos acertadamente por Craig y colaboradores⁵. Ellos describen una masa intrapulmonar de densidad similar a los tejidos blandos, que contiene en su interior imágenes radiotransparentes diseminadas, las cuales son bastante irregulares en forma y tamaño. Observaron que los límites de la masa son generalmente nítidos y se circunscribe a un solo lóbulo. El corazón y el mediastino son desplazados a la derecha por la masa distendida por el aire. El pulmón enfermo, frecuentemente también, se aprecia más allá de la línea media.

El tratamiento es quirúrgico: resección del lóbulo o lóbulos afectados. El paciente mejora dramáticamente, inmediatamente después de la operación; con una recuperación rápida y un crecimiento y desarrollo normales, sin otros problemas respiratorios.

Los niños toleran la cirugía pulmonar bastante bien y los procedimientos quirúrgicos son generalmente más fáciles de realizar que en el adulto. Hay que recordar sin embargo que, asociados con esta condición, se encuentran frecuentes anomalías de los lóbulos y vasos pulmonares.

RESUMEN

Se reporta un caso de malformación quística adenomatoide congénita del pulmón, en un recién nacido; el cual fue tratado exitosamente con resección del lóbulo afectado.

Se revisan 39 casos previamente reportados en la literatura inglesa.

Se discuten brevemente las manifestaciones clínicas y radiológicas, así como el tratamiento; y se hace énfasis en la importancia para la vida del niño, de la resección temprana del tejido pulmonar afectado.

SUMMARY

A case of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in a newborn which was treated successfully by resection of the affected lobe is reported. This case plus 39 cases reported in the English literature are reviewed. The clinical manifestations, radiological features and the treatment of this entity are discussed. The importance of early resection of the involved lobe or lobes is emphasized.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1 — BAIN, G. O. "Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung". *Dis. Chest.* 36: 430. 1959.
- 2 — BELANGUER, R.; LA FLECHE, L. R.; PICARD, J. L. "Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung". *Thorax.* 19: 1. 1964.
- 3 — BRECKENRIDGE, R. L.; REHERMANN, R. L.; GIBSON, E. T. "Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung". *J. Pediat.* 67: 863. 1965.
- 4 — CHIN, K. Y.; TANG, M. Y. "Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca". *Arch. Path.* 48: 221. 1949.
- 5 — CRAIG, J. M.; KIRKPATRICK, J.; NEUHAUSER, E. B. D. "Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in infants". *Amer. J. Roentgenol.* 76: 516. 1956.

- 6 — GWIN, J. L.; BARNES Jr., G. R. "Cystic adenomatoid malformation of the upper lobe of the right lung". Amer. J. Dis. Child. 112: 61. 1966.
 - 7 — HOLDER, T. M.; CHRISTY, M. G. "Cystic adenomatoid malformation of the lung". J. Thorax. Cardiovasc. Surg. 47: 590. 1964.
 - 8 — IZZO, C.; RICKHAM, P. P. "Neonatal pulmonary hamartoma". J. Pediat. Surg. 3: 77. 1968.
 - 9 — KWITTKEN, J.; REINER, L. "Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung". Pediatric. 30: 759. 1962.
 - 10 — MEYER, H. "Ueber angeborne blasige Missbildungen der lungen, nebst einigen bremer kungen ueber cyanose aus lung enleiden". Arch. Path. Anat. 16: 78. 1859.
 - 11 — POTTER, E. L. "Pathology of the fetus and the infant". Second edition. Chicago Year Book Medical Publishers. 1961.
 - 12 — SPECTOR, R. G.; CLAIREAUX, A. E.; ROHAN, W. E. "Congenital adenomatoid malformation of lung with pneumothorax". Arch. Dis. Child. 35: 475. 1960.
-

"Lo que se define a menudo como el método científico es aproximadamente, la descripción de una investigación de tipo empírico bien ordenada y sistemática. Ahora bien, la investigación empírica sistemática y ordenada es uno de los elementos con los que adelanta la ciencia".

James B. Conant

"La Ciencia Moderna y el Hombre Actual".