

Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar neonatal, manejo exitoso en un Hospital Regional Militar

Tte. Cor. M.C. Francisco **Garibay-González**,* Tte. Cor. M.C. Alejandro **Valencia-Flores**,**
M.C. Daniel Alberto **Díaz-Martínez**,*** Tte. Cor. M.C. Ret. Mauro **de-la-O-Vizcarra**,****
Gral. Brig. M.C. Miguel Ángel **González-Hernández**(†)*****

Hospital Militar Regional de Irapuato, Irapuato, Gto.

RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita (MAQP) es una anomalía rara, con pocos casos reportados en la literatura mundial. Aparece entre la 16a. y 20a. semanas de gestación, cuando se pierde el control del brote pulmonar distal, provocando la formación de múltiples quistes.

Presentamos el caso de una paciente neonato, femenino que ingresó al Hospital Militar Regional de Irapuato, donde se realizó el diagnóstico de MAQP tipo III (en la clasificación de Stocker). A los 26 días de vida se le practicó una neumonectomía izquierda y cursa sin complicaciones a cuatro años de seguimiento.

Se revisa la patogénesis, clasificación, manejo y pronóstico de la MAQP.

Palabras clave: Malformación adenomatoidea quística pulmonar, congénita/embriología, infante/neonato, femenino.

Introducción

Después del enfisema lobar congénito, que ocupa el primer lugar, la malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita (MAQP) le sigue en frecuencia de presentación en las lesiones congénitas del pulmón, sin embargo, son raras según las diferentes series.¹⁻⁴ La MAQP comprende anomalías hamartomatosas que aparecen entre la 16a. y 20a. semanas de gestación, cuando se pierde el control del brote pulmonar y su mesénquima circundante, provocando la for-

Congenital cystic adenomatoid malformation of lung, successful treatment in a Military Regional Hospital

SUMMARY

Congenital cystic adenomatoid malformation of lung (CCAM) is a rare anomaly, with only a few cases reported in the world literature. It develops between 16th to 20th gestational weeks, when the control of the distal respiratory structures is lost, causing multiple cysts formation.

We report a newborn, female with CCAM Stocker's type III, who was admitted to the Military Regional Hospital of Irapuato. She underwent a left pneumonectomy and at 4 years follow up has no complications.

The pathogenesis, classification, management and prognosis of CCAM are reviewed.

Key words (MeSH): Cystic adenomatoid malformation of Lung, Congenital/embryology Infant/Newborn, female.

mación de múltiples quistes interconectados, desorganizados y de tamaño variable. Las paredes de los quistes pueden presentar cartílago, músculo liso, tejido elástico y glándulas secretoras de moco.⁵⁻¹¹

La MAQP ha sido clasificada según Stocker,⁶ en tres tipos:

- **Tipo I:** Grandes quistes (mayor de 1 cm), con pared de músculo liso ancho y tejido elástico, con algunos alvéolos normales entre los quistes.

* Cirujano Pediatra. Fellow en Urología Pediátrica. Hospital de Niños de Filadelfia. Filadelfia, PA., EUA. ** Cirujano Pediatra. Jefe del Departamento de Enseñanza, Hospital Militar Regional de Irapuato, Irapuato, Gto. *** Cirujano General. Ex residente. EMGS. Hospital Militar Regional de Irapuato, Irapuato, Gto. **** Pediatra. Ex jefe del Departamento de Pediatría. Hospital Militar Regional de Irapuato, Irapuato, Gto. ***** Cirujano General. Ex Director. Hospital Militar Regional de Irapuato, Irapuato, Gto.

Correspondencia:

Tte. Cor. M.C. Francisco Garibay-González

The Children's Hospital of Philadelphia. Division of Urology. 3rd. Floor. Wood Center, 34th St & Civic Center. Philadelphia, PA., USA. 19104.

E-mail: pacog25@yahoo.com

Recibido: Diciembre 17, 2004.

Aceptado: Diciembre 29, 2004.

- **Tipo II:** Quistes menores de 1 cm de diámetro, con menor cantidad de músculo liso en sus paredes y con estructuras semejantes a alvéolos de gran tamaño.
- **Tipo III:** Quistes con contenido denso de epitelio ciliado y cuboideo con paredes de músculo liso ancho que ocupan un lóbulo o todo un pulmón. Posteriormente este mismo autor y otros^{8,11} ampliaron la clasificación a cinco tipos, agregando un tipo 0 (displasia acinar) y un tipo IV (de origen acinar distal, como un quiste grande generalmente localizado en la periferia del lóbulo). Las incidencias por tipos se han reportado I (60-70%), II (15-20%), III (8-10%), IV (10-15%).

En este artículo se reporta el caso de un neonato con una malformación adenomatoidea quística tipo III y su tratamiento quirúrgico.

Caso clínico

Ingresó al Servicio de Pediatría del Hospital Militar Regional (Hospital de 2o. nivel de atención médica) de Irapuato, Gto., a los 18 días de vida procedente de la Enfermería Militar de Apatzingán, Mich., con los siguientes datos de interés:

Antecedentes

Femenino, producto de madre secundípara, con embarazo controlado y no complicado, obtenido por vía vaginal. Lloró y respiró con maniobras habituales de reanimación, con peso al nacer de 3,500 g. Se desconoce Apgar, Silverman Andersen y Capurro. Grupo sanguíneo "A" positivo.

Cuadro clínico

Inició a los 12 días de vida extrauterina, manifestado por accesos de tos y datos de dificultad respiratoria severa, requiriendo hospitalización para apoyo con oxigenoterapia, hidratación parenteral, antibióticos y fisioterapia pulmonar. Su tele de tórax presentaba un infiltrado reticular difuso y un área de hiperlucidez en el campo pulmonar izquierdo determinando como primeras posibilidades diagnósticas una neumonía neonatal y enfisema lobar congénito en el lóbulo superior izquierdo.

La respuesta al tratamiento fue pobre, decidiendo su traslado a este hospital. Ingresó con los siguientes signos vitales: 38 °C de temperatura rectal, frecuencia respiratoria 68/min, frecuencia cardíaca: 188/min, tensión arterial: 65/37 mm Hg. Peso: 3,070 g. Irritable, con acrocianosis, aleteo nasal, faringe hiperémica y quejido respiratorio; tórax con tiros intercostales, retracción xifoidea y disociación toracoabdominal. Campos pulmonares con hipoventilación, de predominio izquierdo, donde se auscultaron estertores crepitantes de predominio basal y ausencia de murmullo vesicular en ápex. Abdomen sin datos de irritación peritoneal, sin visceromegalias ni puntos dolorosos. Genitourinario sin alteraciones morfológicas aparentes. El resto de la exploración dentro de lo normal.

Estudios realizados

Hb: 13.9 g/dL, Hto: 43.8g%, leucocitos: 32,600/mmc, linfocitos: 20%, segmentados: 58%, bandas: 16%, monocitos: 3%, linfocitos atípicos: 3%, plaquetas: 247,000/mmc, TP: 13" = 100%, TTP: 36 seg. Gpo. Sanguíneo "A" positivo, proteína "C" reactiva: +++, gasometría arterial: ph:7.35, pCO₂: 41 mm Hg, pO₂: 39 mm Hg, HCO₃: 22.2 mmol/L, tCO₂: 23.4 mmol/L, EB: -2.9 mmol/L, Sat.O₂: 70.6%. Urocultivo y coprocultivo sin desarrollo bacteriano. Su tele de tórax mostró: infiltrado macronodular en el hemitórax izquierdo con opacidad derecha correspondiente al mediastino desplazado hacia la derecha, además de múltiples imágenes hiperlúcidas (*Figura 1*). Un estudio tomográfico de tórax corroboró la presencia de áreas hipodensas, generalizadas en el hemitórax izquierdo con disminución del campo pulmonar derecho, y desplazamiento mediastinal hacia la derecha (*Figura 2*).

La revisión por el cardiólogo reportó únicamente el desplazamiento derecho del corazón, sin hipertensión pulmonar.

Tratamiento

El paciente fue estabilizado en la Unidad de Terapia Intensiva de Pediatría, con apoyo ventilatorio, cuna de calor radiante, líquidos parenterales y monitorización continua. A los 26 días de vida (26-septiembre-2000) se llevó a cabo una toracotomía posterolateral izquierda con neumectomía izquierda. Los hallazgos transoperatorios fueron los siguientes: Afección de todo el pulmón izquierdo, pequeñas áreas de tejido sano, porciones de aspecto necrótico y decolorado, pequeñas bulas, con un lóbulo inferior hipoplásico, y el superior izquierdo totalmente afectado (*Figura 3*).

Curso clínico

En el postoperatorio inmediato permaneció orointubada, apoyada con ventilación mecánica durante tres días, requirió CPAP nasal y después campana cefálica, la cual fue retirada al sexto día (*Figura 4*). Requirió fisioterapia torácica con-



Figura 1. Radiografía de tórax con infiltrado reticulonodular difuso en hemitórax izquierdo con mediastino desplazado hacia la derecha.

tinua por la gran cantidad de secreciones producidas. Fue dada de alta al 11o. día postoperatorio (07-octubre-2000) con heridas quirúrgicas sin complicaciones. Su última revisión fue en septiembre del 2004, presentándose en buenas condiciones generales, con peso en la PC 10, con ligera escoliosis y discreto aplanamiento de hemitórax izquierdo.

Reporte histopatológico

Etiquetado como pulmón izquierdo, que mide 8.5 x 6.5 x 1.8 cm, pesó 60 g, la superficie pleural gris rojiza, al corte con áreas de consistencia aumentada, se observaron múltiples espacios similares a cavernas, la mayor de las cuales midió 1.1 cm. Producto de neumonectomía izquierda con enfermedad adenomatoidea quística pulmonar tipo III.

Discusión

Dentro de las lesiones congénitas del pulmón, la que ocupa el segundo lugar es la malformación adenomatoidea quística, ocupando hasta 40% de algunas revisiones, sin embargo, son raras según las diferentes series.¹⁻⁶ Provoca dificultad respiratoria severa en casi 60% de los neonatos portadores, llegando a la insuficiencia respiratoria que requiere manejo en una Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, para su estabilización y manejo adecuado que es la resección quirúrgica del segmento afectado.

Es comentado un caso detectado en un primer nivel de atención médica del Instituto Armado, Enfermería Militar de Apatzingán, Mich., a los 12 días de vida, que al no obtener mejoría con su manejo, deciden enviar a este 2/o. nivel de atención médica: Hospital Militar Regional de Irapuato, Gto. Estabilizado en nuestra Unidad de Terapia Pediátrica,

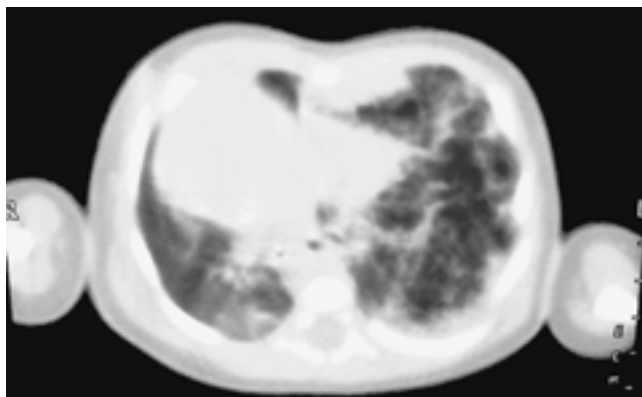


Figura 2. Corte tomográfico de tórax con parénquima pulmonar anormal por grandes cavitaciones que se observan como áreas hipodensas en todo el hemitórax izquierdo, con gran desplazamiento del mediastino hacia la derecha.

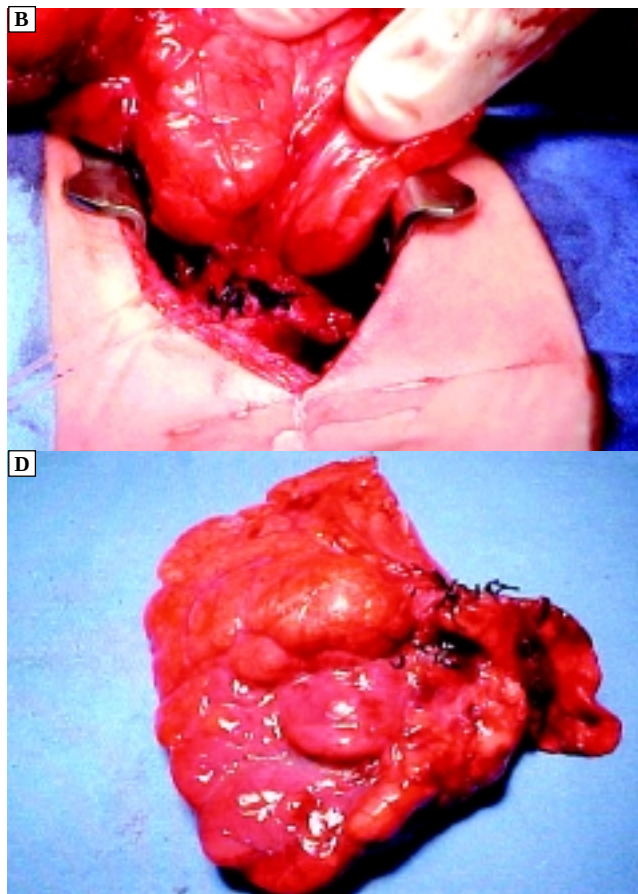
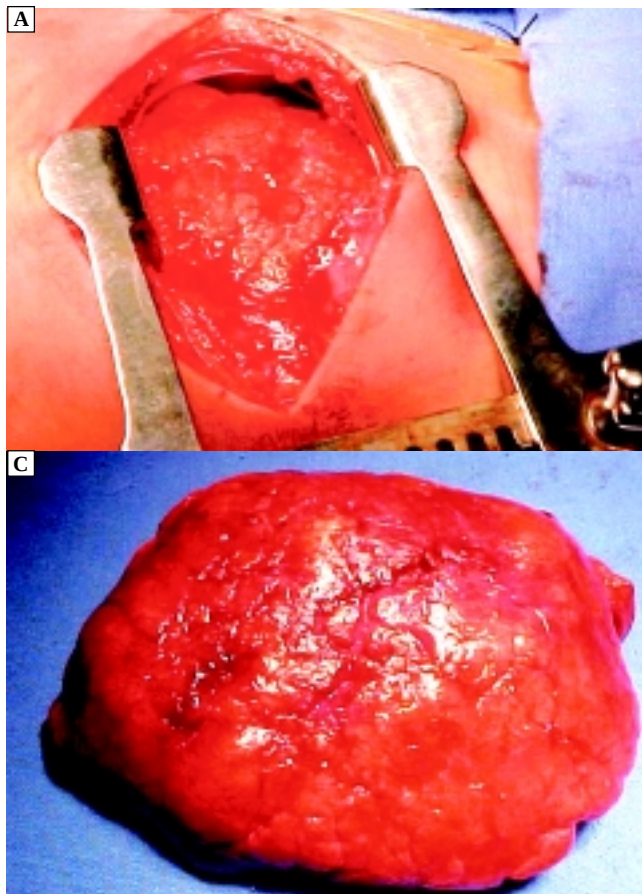


Figura 3 (A, B, C, D). Vista de la toracotomía izquierda con el pulmón afectado. Se observaron múltiples dilataciones macroscópicas.



Figura 4. Radiografía de tórax en postoperatorio inmediato. El mediastino se encuentra en una posición central.

para después realizar neumonectomía izquierda a los 26 días de vida y cursar un postoperatorio sin complicaciones, siendo dada de alta al 11/o. día de la cirugía. Los avances en los recursos médicos, de equipo y material hacen que este tipo de padecimientos poco frecuentes puedan ser manejados en escalones de atención médica más básicos, pero que cuenten con apoyo de una unidad de terapia intensiva pediátrica.

En los casos reportados de MAQP hay una ligera predilección por presentarse en pacientes masculinos, sin predominar en alguna raza o región geográfica. Se distribuyen equitativamente en el lado derecho o izquierdo, siendo la forma bilateral muy rara. La lesión unilobular es la más común, con un aparente predominio de los lóbulos basales. El embarazo frecuentemente es acompañado de polihidramnios y en la mitad de los casos termina por parto pretérmino. Dependiendo del control médico de las embarazadas, un poco más de la mitad de estas pacientes serán detectadas por ultrasonido obstétrico.¹⁻⁴ Durante el primer mes de vida, algunas revisiones de casos mencionan que desde 30 hasta 60% de los neonatos afectados presentarán dificultad respiratoria que pudiera llegar a la insuficiencia respiratoria; la mitad estará con infecciones respiratorias frecuentes durante el primer año de vida y el resto posiblemente se manifestarán en la edad adulta.²⁻⁷ Han sido señaladas algunas anomalías congénitas asociadas como cardiopatías congénitas, atresias intestinales, agenesia renal, anomalías esqueléticas, etc., pero la incidencia no es más alta que el resto de la población.⁸ El estándar de tratamiento continúa siendo la cirugía, la cual consiste en resección del segmento afectado para los casos focales y neumonectomía para los casos que ocupen todo el pulmón, como el caso de nuestro paciente.²⁻⁴

Dentro de la historia de la neumonectomía tuvo sus antecedentes en Nissen y Haight, en 1931, cuando colocaron un torniquete en el hilio de un escolar que falleció y en 1933 cuando Rienhoff realizó una neumonectomía en una niña de tres años con un tumor en el bronquio principal izquierdo.⁵⁻⁹ Sin embargo, fue hasta 1946 cuando Gross reportó la primera neumonectomía exitosa en un neonato.²⁻⁶ Se ha reportado que los niños sometidos a neumonectomía presentan un

mantenimiento adecuado del intercambio gaseoso, así como capacidad al ejercicio. En cuanto a las consecuencias ventilatorias estos pacientes presentan: complianza pulmonar reducida, eficiencia mecánica disminuida, distorsión anatómica, elevación del diafragma ipsilateral, colapso parcial de la caja torácica, hiperinsuflación del pulmón contralateral, distorsión mediastinal, acumulación de líquido seroso con fibrotórax, espirometría con disminución de los volúmenes pulmonares y elevación de presiones arteriales pulmonares durante el ejercicio.¹⁰⁻¹³ A pesar de lo anterior a cuatro años de seguimiento, la paciente se encuentra en buenas condiciones generales, con un peso adecuado para la edad, realiza sus actividades físicas sin problemas y a la exploración presenta sólo ligera escoliosis y discreto aplanamiento de hemitórax izquierdo.

Dada la mejora en los servicios médicos en la actualidad, en su intercomunicación, mejor equipo y material en un hospital de 2o. nivel de atención médica como sucedió con este caso en el Instituto Armado, hace que este tipo de pacientes sean manejados adecuadamente y con buenos resultados sin necesidad de trasladar a otro escalón superior. La presencia del equipo médico, integrado por dos cirujanos pediatras, una unidad de terapia intensiva pediátrica con ventilador neonatal, monitores de vigilancia continua y enfermeras con adecuada preparación, hicieron posible que el padecimiento poco común de este neonato fuese manejado desde su detección en el primer nivel de atención (Enfermería Militar de Apatzingán) con prontitud y traslado oportuno. El cuadro clínico junto con la tomografía de tórax fueron determinantes para el diagnóstico, siendo informado inmediatamente a los padres, quienes autorizaron la realización de la neumonectomía izquierda. La cirugía fue llevada a cabo sin contratiempos y con una recuperación asombrosa.

Conclusiones

La MAQP es una entidad rara, la cual provoca dificultad respiratoria severa en casi 60% de los neonatos portadores llegando a la insuficiencia respiratoria que requiere manejo en una Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica. Su manejo adecuado requiere la resección quirúrgica del segmento afectado. Dada la mejoría en los servicios médicos en la actualidad, en su intercomunicación, equipo y material en un hospital de 2o. nivel de atención médica como sucedió con este caso raro, hace que determinado tipo de pacientes, con una valoración preoperatoria adecuada sean manejados adecuadamente sin necesidad de trasladarlos a otro escalón superior.

Referencias

1. Nelson IR, Russo O, Laberge JM. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991; 26(8): 975-80.
2. Singh S, Nigam S, Khurana N, Agarwal SK, Mandal AK. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung-report of three cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2004; 47(1): 29-32.

3. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int* 2004; 20(7): 505-8.
4. Hsu YR, Lee SY. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. *Chang Gung Med J* 2004; 27(1): 61-5.
5. Keith TO. Congenital cystic adenomatoid malformation. Surgery of infants and children, scientific principles and practice. Philadelphia, PA.: Lippincott-Raven; 1997, p. 940-5.
6. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Human Pathol* 1977; 8(2): 155-71.
7. Miller RK. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Annu* 1980; 15(Pt 1): 387-402.
8. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 884-9.
9. De Loremier AA. Cystic adenomatoid malformation. O'Neill y cols. (Eds.). *Pediatric Surgery*. 5th. Ed. St Louis Missouri: Mosby; 1998, p. 893-4.
10. Schwartz DS. Imaging of surgical diseases of the newborn chest. Intrapleural mass lesions. *Radiol Clin North Am* 1999; 37(6): 1067-78.
11. Blau H. Postnatal management of resolving fetal lung. *Pediatrics* 2002; 109(1): 105-8.
12. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int* 1997; 12(2-3): 126-9.
13. Ward SJ. Surgery for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *N Engl J Med* 1996; 22: 1689-90.