

# Malformación adenomatoidea quística pulmonar con vascularización anómala de origen sistémico\*

L. de Mingo, M. Alvarez, P. Morato, V. Rollán

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital del Niño Jesús, Madrid*

**RESUMEN:** Se presenta un caso clínico reciente en que con el diagnóstico de malformación adenomatoidea quística del pulmón, un paciente es intervenido encontrándose una vascularización sistémica anómala asociada. Se hace una diferenciación entre esta malformación y lo que otros autores reconocen como pseudosequestro pulmonar o MAQ

**PALABRAS CLAVE:** Malformación adenomatoidea quística pulmonar; Secuestro Pulmonar.

## CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG WITH ABNORMAL SYSTEMIC BLOOD SUPPLY

**ABSTRACT:** We report an infant with the diagnosis of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. He was operated and we found an abnormal systemic blood supply associated in that lobe. We make a review of the literature, and we make a distinction between this rare combination and others like pseudo pulmonary sequestration, or Congenital Cystic Adenomatoid Malformation associated to pulmonary sequestration.

**KEY WORDS:** Congenital cystic adenomatoid malformation; Pulmonary sequestration.

## INTRODUCCIÓN

La Malformación Adenomatoidea Quística (MAQ) y el Secuestro Pulmonar son entidades bien definidas y que aparecen con cierta frecuencia en la práctica clínica.

Mucho más rara es la presencia de una MAQ asociada a una vascularización de origen sistémico, que es una entidad diferente de las anteriores y bien establecida recientemente<sup>(1)</sup>. A continuación presentamos un caso clínico que reúne las anteriores características y que, junto a su escasa frecuencia en la bibliografía, creemos interesante resaltar.

**Correspondencia:** Lucas de Mingo, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital del Niño Jesús, Avda. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

\*Trabajo presentado en el XXXVIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, Lanzarote, 1999.

## CASO CLÍNICO

Varón de 6 meses de edad remitido del Servicio de Neumología con el diagnóstico de MAQ en lóbulo inferior derecho (LID) del pulmón.

Antecedentes personales: Embarazo y parto normales. Estudiado en Neurología a los 2 meses de vida por nistagmus pendular orbitario bilateral e hipotonía tronco-axial. Ausencia de sintomatología respiratoria. Durante el ingreso se realiza una Rx de tórax encontrándose como hallazgo casual unas imágenes multiquísticas en LID compatibles con MAQ (Fig. 1). Por este motivo se realiza TAC torácico que demuestra múltiples imágenes aéreas en LID compatibles con el mismo diagnóstico (Fig. 2).

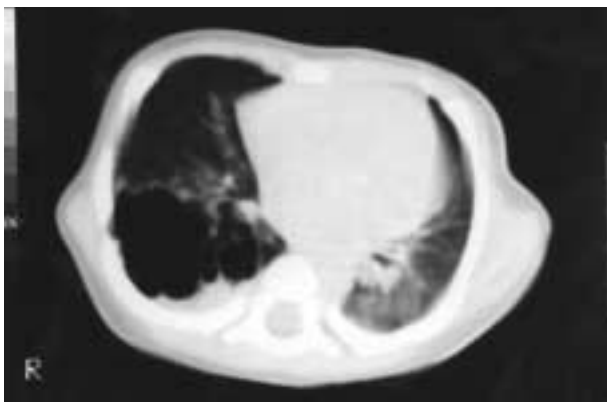
Otras pruebas diagnósticas realizadas son: TAC cerebral con un pequeño quiste aracnoideo; EEG normal; Ecografía abdominal normal; Tránsito intestinal normal; Ecocardiograma normal.

Estudio oftalmológico con edema de papila bilateral y miopía congénita.

A los 6 meses de vida se interviene quirúrgicamente. Toracotomía por 6º espacio intercostal derecho. Se encuentra un LID del pulmón muy grande con quistes en prácticamente toda su extensión. Se aprecia un vaso accesorio de 0,5



**Figura 1.** Rx de tórax donde se aprecian imágenes quísticas en LID.



**Figura 2.** TAC torácico donde se aprecia la amplitud de la lesión.

cm de diámetro procedente de la aorta torácica inferior, que entra en el LID, sugiriendo un secuestro pulmonar. Durante la intervención se produce sangrado importante por el tubo endotraqueal. Lobectomía inferior derecha. Postoperatorio sin incidentes, alta hospitalaria al sexto día.

El informe de anatomía patológica demostró una MAQ tipo II con aporte vascular sistémico según terminología de Joshi<sup>(2)</sup>.

## DISCUSIÓN

Este caso tradicionalmente habría sido denominado como pseudosecuestro, secuestro pulmonar atípico o secuestro atípico con cambios de MAQ, y sólo hemos encontrado seis casos en la bibliografía<sup>(3-6)</sup>.

De acuerdo con publicaciones recientes<sup>(1,2,7)</sup> pensamos que existen dos entidades anatomopatológicas diferentes. La primera: MAQ con arteria sistémica anómala, y la segunda: secuestro pulmonar con componentes histológicos de MAQ. El término secuestro pulmonar debería restringirse a aquellas malformaciones con aporte arterial sistémico, pero sin conexión al árbol bronquial, y nuestro caso correspondería por lo tanto al primer tipo.

Existen tres formas de presentación clínica diferentes en todos estos tipos de malformaciones: 1ª. Niños prematuros con hidrops, que tienen una mortalidad que oscila del 68-89%. 2ª. Recién nacidos con distress respiratorio de gravedad variable; y 3ª. Recién nacidos normales asintomáticos<sup>(7,8)</sup>.

La incidencia de anomalías asociadas en la MAQ en general es de un 20%, siendo las más frecuentes: agenesia renal, atresia intestinal, ano imperforado, hernia diafragmática y malformaciones cardíacas<sup>(8)</sup>.

Las pruebas diagnósticas recomendadas son Eco-doppler, TAC y Resonancia nuclear magnética. En todos estos casos debe prevenirse la existencia de un vaso arterial sistémico asociado, por lo que recomendamos la RNM angiográfica como el mejor método diagnóstico preoperatorio<sup>(8,9)</sup>.

También pensamos que estos pacientes aunque estén asintomáticos deben ser intervenidos precozmente, para evitar problemas posteriores que dificulten la intervención.

La mortalidad de este tipo de malformación concreta es alta, alrededor del 25%<sup>(9,10)</sup>, y se debe fundamentalmente a las complicaciones intraoperatorias como: hemoptisis masiva, rotura del vaso anómalo y hemotórax masivo.

No sabemos exactamente la causa de la hemoptisis intraoperatoria, pero pensamos que puede deberse al desequilibrio de presiones vasculares, ocasionado por las diferentes ligaduras de los vasos a medida que avanza la intervención.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hiroshi H, Suita S, Taguchi T y cols. Extralobar Pulmonary Sequestration Mimicking Cystic Adenomatoid Malformation in Prenatal sonographic Appearance and Histological finding. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:1390-1393.
2. Joshi VV. *Bronchopulmonary vascular and foregut malformation and localized acquired cystic lesion of the lung in common problems in pediatric pathology*. Igaku-Shoin. Medical Publishers. New York 1994:223-251.
3. Aulicino MR, Reis ED, Dolgin SE y cols. Intraabdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation. Report of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1994;**118**: 1034-1037.
4. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary Sequestration: Prenatal ultrasound diagnosis, treatment and outcome. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:492-496.
5. Dibden LJ, Ficher JD, Zuberhuhler PC. Pulmonary Sequestration and Congenital Cystic Adenomatoid Malformation in an Infant. *J Pediatr Surg* 1986;**21**:731-733.
6. Morin C, Filiatrault D, Russo P. Pulmonary Sequestration with Histologic changes of Cystic Adenomatoid Malformation. *Pediatr Radiol* 1989;**19**:130-132.
7. Katzenstein Askin. *Pediatric disorders, in surgical pathology of non neoplastic lung disease. Major problems in pathology*. Vol 13. Third edition 1997:361-374.
8. de Lorimier A. *Respiratory Problems Related to the Airway and Lung*. Pediatric Surgery. Mosby 1998:873-897.
9. Rubin EM, García H, Horowitz MD, Guerra JJ. Fatal massive hemoptysis secondary to intralobar sequestration. *Chest* 1994;**106**: 955-957.
10. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital Malformation of the Lung and Mediastinum- a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:44-47.