

Malformación adenomatoidea quística, nuestra experiencia

J. Hauri, R. Bollini, M. Perdoni, S. Tobia, H. Pelusso

Servicio de Cirugía General del Hospital de Niños «Sor María Ludovica» La Plata. Bs. As. Argentina.

RESUMEN: Introducción. La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una malformación de presentación poco frecuente en pediatría; su conocimiento nos llevará a su estudio y diagnóstico posterior con tratamiento quirúrgico adecuado

Objetivo. Mostrar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la MAQ de pulmón.

Material y métodos. En el período comprendido entre el año 1995 y 2000 se trataron 21 pacientes con diagnóstico de MAQ. La metodología diagnóstica se basó en la clínica, laboratorio y diagnóstico por imagen: Rx de Tórax, TAC, Ecodoppler y Angiografía. El tratamiento consistió en lobectomía.

Resultados. Se analizó en forma retrospectiva en el Hospital de Niños «Sor María Ludovica» de La Plata entre el año 1995 y 2000, 21 pacientes, edad promedio: 3,4 años, 14 de sexo femenino y 7 de sexo masculino. La metodología de estudio consistió en: Evaluación clínica. Diagnóstico por imagen: Rx. de tórax, Ecodoppler, Arteriografía, TAC. Tratamiento quirúrgico: lobectomía. Se dejó en todos drenaje pleural. No se registró ningún óbito. El estudio anatómopatológico confirmó el diagnóstico y tipo de MAQ. Se realizó seguimiento de todos los pacientes.

Conclusiones. El conocimiento de la patología por parte de los pediatras, indica los estudios diagnósticos y que el paciente llegue al centro de derivación sin demoras innecesarias.

PALABRAS CLAVE: Malformación Adenomatoidea Quística; Lobectomía.

LUNG CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION: OUR EXPERIENCE

ABSTRACT: Background. Cystic Adenomatoid Malformation (CAM) is a rare entity in pediatrics. To know about it will lead us to its analysis, diagnosis and adequate surgical treatment.

Aim. To show our experience for the diagnosis and treatment of lung (CAM).

Material and methods. Over a period from 1995 to 2000 twenty-one patients with (CAM) diagnosis were treated. Diagnosis was based upon clinical evaluation, laboratory and radiological findings: these include

thorax X-ray, CT scan, echo Doppler and Angiography. The elective treatment was lobectomy.

Results: Twenty-one patients from the Children's Hospital «Sor María Ludovica» of La Plata city were retrospectively studied over a period from 1995 to 2000. Patient's average age was 3.4 years, fourteen were feminine and seven masculine. The study consisted of clinical evaluation and imaging diagnosis: thorax-x ray; CT scan, echo Doppler and Angiography. Surgical treatment: lobectomy. Pleural drainage was left. No deaths were registered. Pathological studies confirmed the diagnosis and type of CAM. Follow up was indicated in all patients.

Conclusions: The awareness of the present pathology on the part of pediatricians makes possible considerations for careful diagnostic studies and early patient referral.

KEY WORDS: Cystic adenomatoid malformation; Lobectomy.

INTRODUCCIÓN

Introducción: La malformación adenomatoidea quística (MAQ) se define como una malformación congénita pulmonar con desestructuración de elementos bronquioalveolares producida entre la 5ª y 6ª semana de gestación⁽¹⁻⁷⁾.

Puede asociarse a otras malformaciones pulmonares como el secuestro pulmonar, también se han descrito asociaciones con tumor. El espectro de manifestaciones clínicas va desde dificultad respiratoria en el período neonatal a tos, fiebre y neumonías recurrentes en niños mayores. Raramente pueden ser asintomáticas. Se han descrito casos detectados en el período prenatal de resolución espontánea. El diagnóstico se puede realizar en el período prenatal con ecografía; en el posnatal la Rx de tórax revela una formación quística, y/o sólida. La TAC es útil en el diagnóstico, se observan imágenes de mayor o menor densidad en el lóbulo afecto; el ecodoppler y la angiografía sirven para demostrar o descartar la presencia de vasos anómalos hacia el parénquima pulmonar. Según referencias bibliográficas el tratamiento puede realizarse intraútero, evitando la compresión mediastínica, corrigiendo la hipoplasia pulmonar, la hidropesía y evitando la muerte; consiste en la punción del quiste, derivación

Correspondencia: Dr. Bollini Roberto Alejandro. Calle 62 N°: 1464 E/ 24 y 25 - Dto.: 1 «A». La Plata, Provincia de Buenos Aires. República Argentina - Código postal: 1900.

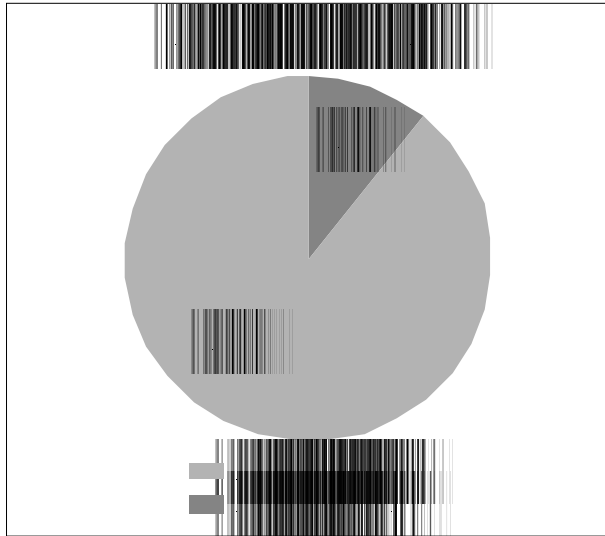
e-mail: bollinirale@yahoo.com.ar

Recibido: Abril 2002

Aceptado: Noviembre 2002

Tabla I Distribución por sexo de la casuística

<i>Sexo femenino</i>	<i>Sexo masculino</i>	<i>Total pacientes</i>
14	7	21



Figuras 1. Proporción entre cirugías torácicas mayores y cirugías por MAQ.

toracoamniótica o lobectomía. En el período posnatal, como es lo presentado en nuestro trabajo el tratamiento de elección es la toracotomía con resección del lóbulo afectado^(2,5-8).

OBJETIVO

Revisión de casuística, diagnóstico, tratamiento y evolución de MAQ en un período de 6 años, en un hospital pediátrico de alta complejidad, donde son derivados los niños con demora en el diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo, en el Hospital de Niños «Sor María Ludovica» de La Plata, de 21 pacientes tratados de malformación adenomatoidea quística (MAQ), en un período de 6 años comprendido entre enero de 1995 y diciembre del año 2000.

Los métodos de estudios que se utilizaron para el diagnóstico de MAQ fueron: 1) Valoración clínica, 2) Diagnóstico por imagen: Rx. simple de tórax en todos los pacientes. TAC de tórax en todos los pacientes. Ecodoppler color en 6 Pacientes, Angiografía con cateterismo en 4 pacientes. Estos estudios orientaron al diagnóstico y permitieron decidir la

Tabla II Síntomas predominantes en la evaluación clínica

<i>Nº de pacientes</i>	<i>Clínica</i>
12	Tos
10	Dificultad respiratoria
8	Fiebre
8	Neumonías recurrentes

táctica quirúrgica. El tratamiento consistió en toracotomía con resección del lóbulo afectado.

Se analizó la distribución por edad al momento de la cirugía, sexo del paciente, metodología diagnóstica, tipos de MAQ utilizando la clasificación de Stocker, malformaciones asociadas, tumores asociados, ubicación topográfica de la lesión, estrategia quirúrgica, estudio anatomopatológico, complicaciones y evolución.

RESULTADOS

Se analizó en forma retrospectiva 21 pacientes que en el momento del tratamiento tenían una edad comprendida entre 4 días y 11 años, con un promedio de 3.4 años. La distribución por sexo se refiere en la Tabla I.

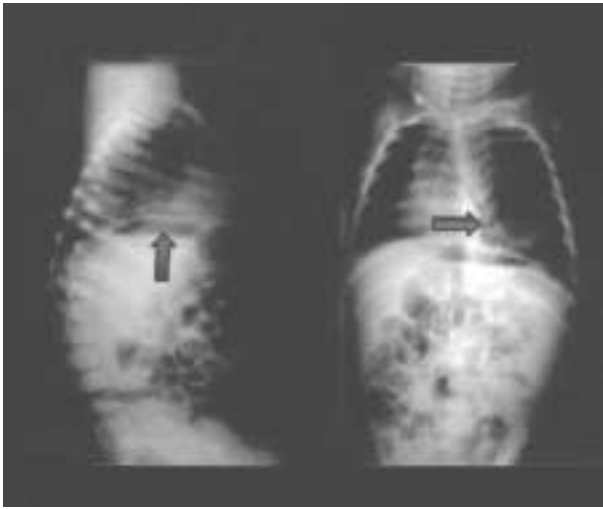
Sobre un total de 174 cirugías torácicas mayores en nuestro hospital en los últimos 6 años, el 12,06 % correspondieron a MAQ (Fig. 1).

Nuestro hospital no posee maternidad, es un centro de derivación y no tenemos registros de niños que mueren al poco de nacer; tampoco tenemos experiencia en diagnóstico prenatal y cirugía fetal.

Los síntomas predominantes en la evaluación clínica no fueron determinantes para hacer el diagnóstico (Tabla II).

Los estudios de laboratorio no arrojaron datos relevantes.

Los estudios por imagen realizados fueron: Rx simple de tórax frente y perfil en todos los casos demostrando imágenes de condensación e hiperclaridad en 8 casos y de hiperclaridad en 13 casos (Figs. 2 y 3). La TAC de tórax demostró la presencia y ubicación de las diferentes lesiones. La localización fue la siguiente: lóbulo superior derecho: 6, lóbulo medio: 3, lóbulo inferior derecho: 2, lóbulo superior izquierdo: 4, lóbulo inferior izquierdo: 7 (Fig. 4). Un caso se asoció con compromiso de 2 lóbulos: el superior y medio. El ecodoppler color se realizó en 6 casos por sospecha de secuestro pulmonar: fue positiva la presencia de ramos vasculares anómalos en 4 observaciones, en estas se solicitó angiografía con cateterismo: confirmando los vasos anómalos dirigidos hacia el parénquima pulmonar, 3 de ellos provenientes de la aorta torácica: 2 dirigidos al lóbulo inferior izquierdo y 1 al lóbulo superior derecho y 1 de ellos de la aorta abdominal dirigida al lóbulo inferior izquierdo (Fig. 5).



Figuras 2 y 3. Rx perfil y Rx frente de tórax: imagen de hiperclaridad en lóbulo inferior izquierdo.



Figura 4. TAC: Imagen hiperclara basal.



Figura 5. Angiografía: Vaso anómalo desde la aorta abdominal al lóbulo inferior izquierdo.

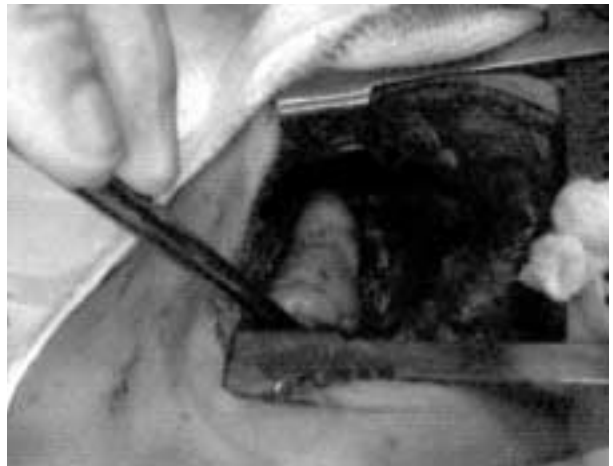


Figura 6. MAQ tipo I en lóbulo superior izquierdo.

Se efectuó tratamiento quirúrgico por toracotomía posterolateral en todos los pacientes, extirpándose las lesiones mediante lobectomía; en los casos asociados a secuestro pulmonar, primero se ligaron y seccionaron los vasos anómalos (Figs. 6 y 7). Se dejó en todos 2 drenajes pleurales multiperforados de silastic, uno superior y otro inferior extraídos por contraabertura.

La evolución postoperatoria fue favorable, con una estancia media de 12 días.

Se observaron como complicaciones: tres neumotórax, después de haberse retirados los drenajes, que fueron resueltos con nuevo drenaje pleural, una atelectasia del lóbulo superior izquierdo con una fístula broncopleurocutánea en un paciente de 10 años con lobectomía inferior izquierdo, que

requirió para la resolución de la atelectasia: broncoscopia, kinesioterapia y nebulizaciones; la fístula cerró espontáneamente, a los 16 días. Una reintervención en una niña de 2 años que en la primera cirugía se interpretó como un quiste hídrico abscedado de pulmón (con arco 5 negativo), de lóbulo superior izquierdo y se le realizó evacuación de líquido purulento, se reseccó pared de quiste, poniéndolo a plano, y bas-teado de bordes; no se registró membrana germinativa. Anatomía patológica informa: material enviado corresponde a MAQ tipo I. La paciente evoluciona favorablemente, se retiran los drenajes al 7° día, cumple tratamiento antibiótico y alta al 10° día postoperatorio. A los 10 meses del alta comienza con anorexia, disminución del peso y dificultad respiratoria con los esfuerzos por lo que consulta y se decide su ingreso; se realiza Rx de tórax: formación redondeada en 1/3



Figura 7. MAQ asociada a secuestro pulmonar: vaso anómalo de aorta abdominal seccionado, dirigido hacia el lóbulo inferior izquierdo.

superior de hemitórax izquierdo con aumento de densidad. Se solicita TAC de tórax, donde se observa formación quística de 5 x 8 cm. de diámetro en topografía correspondiente a lóbulo superior izquierdo. Por los antecedentes y la evolución se decide cirugía: lobectomía superior izquierda. La evolución postoperatoria fue satisfactoria.

El diagnóstico se confirmó con anatomía patológica en todas los pacientes: MAQ tipo I: 15 (Fig. 8), 3 asociadas a secuestro pulmonar y 1 asociado a rhabdomyosarcoma.

MAQ tipo II: 6, 1 asociada a secuestro pulmonar.

No se observaron MAQ tipo III.

El seguimiento de estos pacientes se realizó con control: clínico, espirometría y Rx de tórax, siendo hasta la fecha favorable, sin complicaciones ni secuelas.

No se registró ningún óbito.

DISCUSIÓN

Esta entidad fue descrita por Chín y Tang por primera vez en el año 1949 diferenciándola de los quistes simples congénitos⁽⁹⁾. Es la principal causa de alteraciones congénitas pulmonares.

Esta patología se define como una malformación congénita del pulmón originada probablemente por una agresión embriológica ocurrida entre los 40 a 50 días de gestación, y consiste en una falta de fusión de los brotes bronquiales y el mesénquima alveolar, produciéndose un desarrollo anormal y excesivo, principalmente de los bronquiolos terminales. El predominio de componentes alveolares o bronquiales define los diferentes tipos de MAQ. También se ha descrito como una displasia focal, por haberse observado presencia de músculo esquelético en la pared del quiste, estudios más recientes, han demostrado una mayor proliferación celular y una disminución de la apoptosis (muerte celular programada); este desequilibrio en el control del crecimiento celular ocasionaría la desestructuración de los elementos bronquioalveolares^(1-7,9-11).

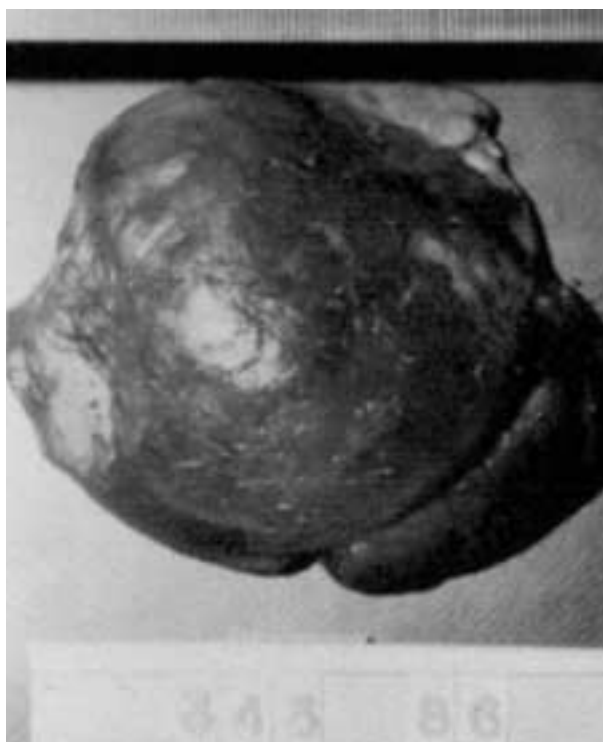


Figura 8. Pieza quirúrgica MAQ tipo I.

Se han publicado casos de regresión espontánea intrauterina de estas malformaciones^(5-8,12,13).

El diagnóstico puede realizarse en el período prenatal a partir de la semana 16 de gestación por ecografía, que además, permite el seguimiento, valorar el pronóstico y orientar el tratamiento^(2,5-7,10).

Pueden manifestarse intraútero con polihidramnios, consecuente con la disminución de la deglución de líquido amniótico por compresión esofágica de grandes formaciones quísticas, la compresión de grandes vasos, corazón y el desvío del mediastino, lleva a la insuficiencia cardíaca, siendo la hidropesía fetal la expresión más grave, con una mortalidad del 100% en caso de no ser tratada, aunque hay relatado un caso de sobrevivida. Los de peor pronóstico son los quistes grandes o bilaterales^(5-8,10,12,14).

Se clasifican por sus características imagenológicas. Stocker las define como tipo I: masas quísticas grandes, tipo II: masas sólidas con quistes pequeños y tipo III: formaciones sólidas.

En el período neonatal la sintomatología puede ser temprana, y se caracteriza por dificultad respiratoria generalmente progresiva y grave (Stocker tipo I), en el período de lactancia y primera infancia se manifiestan con cuadros de tos, fiebre, infecciones respiratorias recurrentes y prolongadas (Stocker tipo II y III)^(2,5-7). Pueden presentarse con neumotórax^(2,15,16).

Se describen casos diagnosticados en adultos, con antecedentes de neumopatías recurrentes^(7,17,18).

La Rx de tórax orienta al diagnóstico, observándose imágenes hiperclaras o áreas de condensación, asimetrías torácicas, masas radiolúcidas o formaciones quísticas que desvían el mediastino, estas imágenes no son específicas, pueden hallarse imágenes similares en hernia diafragmática, enfisema lobar o quistes congénitos. La tomografía computarizada es útil en la confirmación de la ubicación topográfica, tamaño, compromiso parenquimatoso, tipo de lesión, concomitancia con otra anomalía y pueden observarse como imágenes de condensación con múltiples imágenes cavitarias o como imágenes mixtas de contenido sólido y líquido que pueden tener diferentes tamaños. El ecodoppler color, sirve para visualizar vasos anómalos y la angiografía con cateterismo complementa la localización y origen de estos ramos vasculares anómalos que provienen de la aorta torácica o abdominal e ingresan al parénquima pulmonar en los casos de secuestro pulmonar asociados con MAQ^(1,2,5,7,19-24).

La MAQ asociada a otras alteraciones congénitas pulmonares es rara, siendo la asociación más frecuente con el secuestro pulmonar intralobar. En nuestra experiencia esta asociación se presentó en el 19% (4 observaciones sobre un total de 21 con diagnóstico de MAQ). La concomitancia de ambas patologías no está bien determinada; algunos autores refieren que al haber vasos anómalos debería hablarse de secuestro pulmonar y no de MAQ^(1,4,7,10,20,21,23,24).

Hay descripciones de asociación a tumores como el rhabdomyosarcoma embrionario, (una observación en nuestra casuística 0,21%) y el carcinoma bronquioalveolar; las causas de estas asociaciones no está esclarecida^(5,7,8,10,26-30).

El tratamiento en la actualidad ha tenido importantes avances y se están realizando resoluciones intrauterinas antes de las 32 semanas de gestación, pero solo están indicadas en las que se constatan lesiones macroquísticas que lleven a la hipoplasia pulmonar, hidropesía y consecuente muerte fetal. Inicialmente se propone la toracocentesis fetal, en caso de no reexpansión, el shunt toraco-amniótico. Harrison y Adzick proponen la lobectomía fetal^(1,2,5-8,10).

El tratamiento posnatal electivo es la toracotomía con lobectomía. En los casos asintomáticos igualmente se recomienda la lobectomía, por los riesgos futuros de neumonías, abscesos pulmonares, la posibilidad de desarrollo neoplásico, y adicionalmente por los gastos y dificultades que ocasionan el seguimiento de estos Pacientes.^(1-3,5,7,10,12,13,14,22,26,29,30)

CONCLUSIONES

Todos los pacientes de nuestra serie fueron derivados de centros de hospitalización pediátricos, por aumento de dificultad respiratoria, con diagnóstico de neumonías, o por infecciones pulmonares con complicaciones, algunos con más de un periodo de hospitalización.

La Rx simple de tórax anteroposterior y lateral permitió orientar al diagnóstico que fue confirmado por otros estudios de imagen, la TAC fué uno de los más definitorios.

La terapéutica quirúrgica resultó de baja morbilidad y sin mortalidad en nuestra serie.

El seguimiento postoperatorio mostró una calidad una vida normal; algunos niños mayores de 7 años tienen pruebas funcionales pulmonares dentro de parámetros normales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kravitz RM. Congenital malformation of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994;**41**:453-472.
2. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson NB. *Nelson textbook of Pediatrics*. Ed. WB Saunders company 16 Th. Edicion 2000;384:1274.
3. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AM, Adzick NS. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:1043-1047.
4. Heitzman ER. *Embriology of the lungs and pulmonary abnormalities of developmental origin*. Heitzman ER, 1984, second edition CV Mosby St. Louis.
5. Marquez da Silva M, Vhelhote MCP, Phino ML, Rhuano R, Bunduki V, Miyadahira S, Zugaib M, Maksoud JG. Malformación adenomatoidea quística: evolución y factores pronósticos análisis de 20 casos consecutivos. *Rev de Cir Infantil* 2001;**11**(1):14-18.
6. Adzick NS, Harrison MR. Management of the fetus with a cystic adenomatoid malformation. *World J Surg* 1993;**17**:342-349.
7. Van Leeuwen K., Teitelbaum DH, Hirschl RB, Austin E, Adelman SH, Polley TZ, Marshall KW, Coran AG, Nugent C. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and Natural history. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:794-799.
8. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, et al. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:806-812.
9. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of the lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949;**48**:221-229.
10. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Kurkchubasche, AG, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:801-805.
11. Zou H, Niswander L. Requirement for BMP signaling in interdigital apoptosis and scale formation. *Science* 1996;**272**:738-741.
12. Fine C, Adzick NS, Doubilet PM. Decreasing size of a congenital cystic adenomatoid malformation in utero. *J Ultrasound Med* 1998;**7**:405-408.
13. Higby K, Melendez BA, Heiman HS. Spontaneous resolution of nonimmune hydrops in a fetus with a cystic adenomatoid malformation. *J Perinatol* 1998;**18**:308-309.
14. Cha I, Adzick NS, Harrison MR, et al. Fetal congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: A Clinicopathologic Study of eleven cases. *Am J Surg Pathol* 1997;**21**:537-544.

15. Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, Cremer R, Jaillart S, Leclerc F. Pneumothorax revealing cystic adenomatoid malformation of the 13 year old child. *Arch Pediatr* 1999;**6**(8):863–866.
16. Bentur L, Canny G, Thorner P, Superina R, Babyn P, Levison H. Spontaneous pneumothorax in cystic adenomatoid malformation, clinical and histologic features. *J Chest* 1991;**99**(5):1292–1293.
17. Patz EF, Muller NL, Swensen SJ. Congenital cystic adenomatoid malformation in adults: CT find. *J Comput Assist Tomogr* 1995;**19**(3):361–364.
18. Vicidomi G, Santini M, Baldi M, Cesarano T, Di Marino MP. Cystic adenomatoid malformation of the lung in a adult. *Minerva Chir* 1997;**52**(4):469–473.
19. Winter WD, Effmann EL, Nghiem HV, et al. Disappearing fetal lung masses: importance of posnatal imaging studies. *Pediatr Radiol* 1997;**27**:53–539.
20. Smart LM, Hendry MA. Imaging of neonatal pulmonary sequestration including doppler ultrasound. *Br J Radiol* 1991;**64**:324.
21. Schlesinger AE, Di Pietro M, Staher MB, et al. Utility of sonography in the diagnosis of bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1994;**29**:52.
22. Coran AG, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. Experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg* 1994;**129**:521–527.
23. Cass DL, Crombleholme TM, Houell LJ, et al. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: A hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:986-990.
24. Herman T, Siegel M. Special imaging casebook. Extralobar sequestration with type II cystic adenomatoid malformation. *J Perinatol* 1996;**16**:315-316.
25. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1997;**8**:155-171.
26. D'agostino S, Bonoldi E, Dante S, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1997;**27**:1381-1383.
27. Wecla K, Gippo R, Unger R. Rhabdomyosarcoma of the lung arising in a congenital cystic adenomatoid. *Cancer* 1997;**40**:383-388.
28. Murphy J, Blair G. Rhabdomyosarcoma arising within a congenital pulmonary cys: Report of three cases. *J Pediatr Surg* 1991;**27**:3164-3167.
29. Benjamin D, Khaill J. Bronchioalveolar carcinoma the lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Am J Clin Pathol* 1991;**95**:889-892.
30. Granata C, Gambini C, Balducci T, et al. Bronchioalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a Child. A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998;**25**:62-66.