

Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro pulmonar. Presentación de dos casos clínicos

A. Sánchez Abuín, I. Somoza, J. Liras, R. Méndez, M. Tellado, J. Ríos, E. Pais, D. Vela

Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario «Juan Canalejo». A Coruña.

RESUMEN: La asociación de una malformación adenomatoidea quística congénita con un secuestro pulmonar es infrecuente. Han sido descritos en la literatura menos de 60 casos de esta asociación. Presentamos los casos de dos pacientes con esta asociación, uno de ellos con secuestro pulmonar intralobar y el otro extralobar.

PALABRAS CLAVE: Malformación adenomatoidea quística; Secuestro pulmonar.

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION ASSOCIATED WITH PULMONARY SEQUESTRATION

ABSTRACT: The association of congenital cystic adenomatoid malformation with pulmonary sequestration is infrequent.

Has been reported less than 60 cases. We describe two patients with this association. One of this with extralobar pulmonary sequestration, and the other with an intralobar one.

KEY WORDS: Cystic adenomatoid malformation; Pulmonary sequestration.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas primarias son entidades poco comunes, con una incidencia del 2,2% sobre el total de patología malformativa congénita⁽¹⁾. Proceden de anomalías embriológicas en el desarrollo del intestino anterior. La frecuente aparición de estas anomalías de forma conjunta sugiere un origen común. El diagnóstico prenatal es más frecuente en los últimos años, gracias al desarrollo de la ultrasonografía de alta resolución. Presentamos dos casos en los que aparecen asociadas en el mismo lóbu-

lo pulmonar, una malformación parenquimatosa congénita –malformación adenomatoidea quística (MAQC)– incluida en un segmento pulmonar, junto a un drenaje vascular anómalo –secuestro pulmonar (SP)–. Se trata en un caso de un SP intralobar y en otro de un SP extralobar. Ambos casos fueron diagnosticados prenatalmente por ecografía. Se han descrito menos de 60 casos de asociación de estas dos entidades desde su descripción en 1949⁽²⁾. Sólo hemos encontrado en la literatura la asociación de un SP intralobar y una MAQC en dos pacientes⁽²⁾.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente enviado a nuestro Servicio por sospecha de patología antenatal en una ecografía a las 24 semanas. Parto por cesárea a las 40 semanas. El peso al nacimiento fue de 3.780 g. Después del nacimiento se mantuvo sin clínica respiratoria. La Rx de tórax muestra lesiones quísticas en la base del pulmón izquierdo (Fig. 1). Por este motivo se solicita TAC torácico que evidencia a nivel del lóbulo inferior izquierdo múltiples estructuras quísticas (sin condensación) compatibles con MAQC. Por estos motivos se decide cirugía programada en el 4º mes de vida. Se observa un pulmón de aspecto quístico en lóbulo inferior izquierdo con vascularización sistémica anómala. Un vaso directo desde la arteria aorta sugestivo de SP. Por ello se practicó una lobectomía inferior izquierda. El postoperatorio transcurrió sin incidencias. La biopsia de la pieza macroscópicamente se informó como lóbulo inferior izquierdo de 8 x 7 x 5 cm con formaciones quísticas compatible con MAQC tipo II de Stocker asociado con SP extralobar. Después de dos años de seguimiento, el paciente no ha presentado ninguna secuela a nivel torácico.

Caso 2

Paciente enviado a nuestro servicio por sospecha antenatal ecográfica (30 semanas) de malformación quística pulmo-

Correspondencia: Dr. Alberto Sánchez Abuín. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil «Teresa Herrera». Complejo Hospitalario Universitario «Juan Canalejo». 15006. As Xubias 84. A Coruña.

E-mail: AlbertoSanchez@canalejo.org

Recibido: Febrero 2004

Aceptado: Marzo 2004



Figura 1. Radiografía de tórax en la que se observan lesiones quísticas en la base del pulmón izquierdo.



Figura 2. TAC en la que se observan múltiples lesiones quísticas a nivel de lóbulo inferior izquierdo pulmonar.

nar. Parto vaginal a las 39 semanas de gestación. El peso al nacimiento fue de 3.650 g. No clínica respiratoria después del nacimiento. La Rx de tórax muestra lesión parenquimatosa en base pulmonar izquierda. La TAC muestra lesiones compatibles con MAQC tipo II en lóbulo inferior izquierdo (Fig. 2). Se decide cirugía programada en el 5° mes de vida. Presencia de vascularización anómala directa de la aorta compatible con SP. Se realiza lobectomía inferior izquierda. Postoperatorio sin incidencias. La anatomía patológica macroscópicamente se informó como lóbulo pulmonar de 10 x 8 x 6,5 cm con abundantes formaciones quísticas compatibles con MAQC tipo II de Stocker asociado a SP intralobar. Seguimiento durante dos años sin patología a nivel torácico.

DISCUSIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas tienen una incidencia estimada del 2,2% sobre el total de patología malformativa congénita⁽¹⁾. Existe un grupo de anomalías que se

Tabla I Clasificación de las MAQC según Stocker y cols

	<i>Frecuencia</i>	<i>Tamaño quistes</i>	<i>Tipo celular</i>
Tipo 1	65%	Grandes (3–10 cm)	Ciliado columnar pseudoestratificado
Tipo 2	25%	Medianos (0,5-3 cm)	Cuboidal o ciliado columnar
Tipo 3	10%	Pequeños (<0,5 cm)	Cuboidal

han denominado malformaciones broncopulmonares del intestino anterior que comprenden a los quistes broncogénicos, SP, quistes de duplicación y MAQC.

En el curso de separación del intestino anterior, el primordio respiratorio forma una estructura en la línea media (la tráquea) y dos evaginaciones laterales (esbozos pulmonares). El esbozo pulmonar derecho forma tres bronquios principales derechos y el esbozo izquierdo forma dos bronquios principales izquierdos. El mesodermo que recubre la parte externa del pulmón evoluciona para formar la pleura visceral. La hoja somática del mesodermo forma la pleura parietal. A las 24 semanas comienza la formación de las unidades alveolares, mientras que el desarrollo bronquial continúa los primeros años de vida. El desarrollo de la vascularización pulmonar sigue un curso paralelo al crecimiento bronquial⁽³⁾.

Diversas teorías etiológicas han intentado explicar el origen embriológico de los SP. La teoría más frecuentemente aceptada es la insuficiente velocidad en el desarrollo de la arteria pulmonar para suplementar crecimiento al pulmón. Por este motivo, un segmento adquiere vascularización desde la aorta. El SP (6% de las malformaciones pulmonares congénitas⁽⁴⁾) consiste en la exclusión de un segmento del parénquima pulmonar de su continuidad con el árbol bronquial. Se clasifican según su conexión al árbol bronquial, el origen de su vascularización arterial, por la presencia o no de pleura visceral propia y por la histología de su parénquima. Los intralobares (más frecuentes, aprox. 2:1) se encuentran dentro de la pleura visceral del lóbulo al que pertenecen. La irrigación arterial proviene de la aorta descendente y el drenaje venoso va a venas pulmonares. Los extralobares (también llamado lóbulos accesorios) se encuentran rodeados de una pleura visceral propia. La irrigación arterial viene de la aorta y el drenaje venoso es por venas sistémicas.

Las MAQC (25% de las malformaciones pulmonares congénitas⁽⁴⁾) embriológicamente proceden de una excesiva proliferación hamartomatosa de estructuras quísticas semejantes a bronquios y bronquíolos (excluyen alveolos). Pueden contener tejido elástico, cartílago y músculo. En 1976, Stocker y cols. caracterizan estas anomalías en tres grupos, en función del tamaño de los quistes y de los componentes que forman la pared de los mismos (Tabla I)⁽⁵⁾. Las MAQC normalmente comunican con el árbol pulmonar normal y son irrigados por la arteria pulmonar. La presencia de una MAQC incluida en un segmento

pulmonar secuestrado es una entidad muy poco frecuente (se han descrito menos de 60 casos en la literatura). Los SP representan un espectro de anomalías que se superponen con otras lesiones pulmonares, una de ellas es la MAQC. La forma más frecuente de asociación es un SP extralobar junto a una MAQC tipo 2. Zangwill y cols. refieren que en sus 30 casos de SP extralobar aproximadamente el 25% contienen una MAQC⁽⁶⁾. Conran y Stocker refieren una coexistencia de SP extralobar y MAQC tipo 2 superior al 50% de los casos⁽⁷⁾. Hemos encontrado sólo 2 casos confirmados de SP intralobar y MAQC tipo 2 en la literatura⁽⁴⁾. La presencia conjunta de las dos malformaciones indica un defecto común en el desarrollo embriológico. Por este motivo, ante el diagnóstico de una de las entidades parece importante el despistaje en busca de la otra, mediante el uso de ecografía en la etapa fetal, o del TAC y angioRMN en etapa neonatal. Estas malformaciones pueden ser identificadas desde la semana 16 de gestación, permitiendo el seguimiento y la información adecuada a las familias. Los SP diagnosticados antenatalmente involucionan espontáneamente hasta en un 34% y el 15-50% de MAQC disminuyen de tamaño durante la gestación⁽⁸⁾. Adzick y cols, han relacionado el pronóstico global de estas malformaciones con el tamaño de la masa pulmonar, la presencia de hidrops y sus efectos fisiopatológicos secundarios (grado de distrés, etc.) al nacimiento⁽⁹⁻¹⁰⁾. El tratamiento es generalmente quirúrgico, pudiéndose practicar segmentectomía o lobectomía según las características del caso. Existe también la posibilidad de cirugía fetal en casos seleccionados⁽¹⁰⁻¹¹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evrard V, Ceulemans J. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999;**23**:1123-32.
2. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949;**48**:221-9.
3. Kluth D, Fiegel H. The embryology of the foregut. *Semin Pediatr Surg* 2003;**12**:3-9.
4. Samuel M, Burge DM. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999;**54**:701-6.
5. Stocker JT, Madwell JE. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;**8**:155-71.
6. Zangwill BC, Stocker T. Congenital cystic adenomatoid malformation within an extralobar pulmonary sequestration. *Pediatr Pathol* 1993;**13**:309-15.
7. Conran RM, Stocker T. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: Report of 50 cases. *Pediatr Develop Pathol* 1999;**2**:454-63.
8. Bratu I, Flageole H. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001;**36**:784-90.
9. Adzick NS, Harrison MR. Fetal lung lesions: Management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998;**179**:884-9.
10. Adzick NS, Flake AW. Management of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2003;**12**(1):10-6.
11. Tsao K, Albanese CT. Prenatal therapy for thoracic and mediastinal lesions. *World J Surg* 2003;**27**(1):77-83.