

# Malformación pulmonar congénita simulando un neumotórax espontáneo en un recién nacido

M. Álvarez Barrial, F.B. Nava Hurtado de Saracho, A. Bueno Jiménez, J. Serradilla Rodríguez, J.L. Encinas Hernández, L. Martínez, C. de la Torre Ramos, S. Barrena Delfa

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid.*

## RESUMEN

**Introducción.** Los pacientes con malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea (CPAM en sus siglas inglesas) están habitualmente asintomáticos, aunque algunos pueden presentar dificultad respiratoria. Presentamos un raro caso de CPAM diagnosticado en las pruebas de imagen como un neumotórax aislado y persistente.

**Caso clínico.** Varón de dos meses de edad sin diagnóstico prenatal alguno, dificultad respiratoria perinatal o barotrauma, que ingresó con síntomas respiratorios agudos y un neumotórax a tensión derecho visible en la radiografía de tórax que persistió a pesar de la colocación de un drenaje torácico. El TC confirmó la presencia de una CPAM. En la toracotomía practicada se observó, dependiendo del ápex del lóbulo superior derecho, una enorme bulla que fue reseca. El informe anatomopatológico fue de CPAM tipo IV.

**Discusión/conclusión.** Aunque no exista diagnóstico prenatal, el diagnóstico de CPAM debe ser considerado en cualquier paciente con dificultad respiratoria aguda y sospecha de neumotórax espontáneo. La CPAM tipo 4 puede aparecer como un quiste único que asemeje a una bulla espontánea o un neumotórax masivo.

**PALABRAS CLAVE:** Pediatría; Malformación pulmonar congénita; Neumotórax.

## CONGENITAL PULMONARY AIRWAY MALFORMATION (CPAM) MIMICKING AN SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX IN A NEWBORN

### ABSTRACT

**Introduction.** Patients with congenital pulmonary airway malformation (CPAM) are usually asymptomatic, but some may present with respiratory distress. We report a rare presentation of a CPAM as an image compatible with persistent and localized spontaneous pneumothorax.

**Case report.** A 2-month-old male infant without prenatal diagnosis, postnatal distress or barotrauma, was admitted with acute respiratory symptoms and a right tension pneumothorax on chest X-ray. Despite placement of a chest drain, radiological image persisted. CT confirmed

the presence of a CPAM. An open surgical approach was decided and a huge bulla depending from the right upper apex lobe was found and resected. Pathological report disclosed type 4 CPAM.

**Discussion/conclusion.** Despite the negative prenatal screening, the diagnosis of CPAM should be considered in a patient with sudden respiratory distress and suspicion of an spontaneous pneumothorax. Type 4 CPAM may appear like unique lung cyst mimicking a spontaneous bullae or a massive pneumothorax.

**KEY WORDS:** Infant; Congenital pulmonary airway malformation; Pneumothorax.

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea (CPAM en sus siglas inglesas), previamente conocidas como malformación adenomatoidea quística pulmonar, afectan a entre 1:25.000 y 1:35.000 de recién nacidos vivos<sup>(1)</sup>, aunque existen nuevos datos que sugieren una incidencia mucho mayor. Son consecuencia de alteraciones en la morfogénesis y ramificación pulmonares debidas a mecanismos moleculares desconocidos y que pueden incluir desbalances de la apoptosis y proliferación durante el desarrollo embrionario<sup>(3)</sup>.

Los pacientes sin diagnóstico prenatal pueden presentar diversas manifestaciones clínicas, que van desde una insuficiencia respiratoria neonatal inmediata a un hallazgo ocasional en una prueba de imagen. Pueden incluso ser mal diagnosticadas como un neumotórax localizado y persistente que, al no ser intervenido, no sea confirmado posteriormente en la anatomía patológica<sup>(4)</sup>. En estos casos, al no ser reseca, existe el riesgo sobreañadido de la sobreinfección y la transformación maligna de la malformación<sup>(5)</sup>. De hecho, el tratamiento quirúrgico y la búsqueda cuidadosa en los quistes de una posible malignización están indicadas en cualquier CPAM sintomática<sup>(6)</sup>. Sin embargo, en la casi totalidad de los pacientes con CPAM, el tratamiento quirúrgico es definitivo y el pronóstico es excelente<sup>(7-9)</sup>.

Las CPAM se presentan raramente en el periodo neonatal como una imagen compatible con un neumotórax espontáneo

**Correspondencia:** Dra. María Álvarez Barrial.

E-mail: mariaAB91@hotmail.com

Recibido: Mayo 2020

Aceptado: Febrero 2021



**Figura 1.** Imagen de neumotórax a tensión con efecto masa y desplazamiento mediastínico asociados.



**Figura 2.** Imagen del TC pulmonar que muestra una gran bulla simple en la porción apical y media del lóbulo superior derecho que puede corresponder a una malformación congénita de la vía aérea.

localizado. El objetivo de este trabajo es presentar uno de estos raros casos.

## CASO CLÍNICO

Varón de dos meses de edad que acudió al servicio de urgencias con dificultad respiratoria aguda y sospecha de neumotórax derecho a tensión en la radiografía de tórax. El paciente era fruto de una gestación controlada, madre de 35 años de edad (G3/P2/A1) con parto vaginal espontáneo a las 40 + 1 semanas y Apgar de 9 y 10 al minuto y los 5 minutos, respectivamente. Su peso al nacer fue de 3.375 g y tanto las ecografías prenatales como la exploración física neonatal no revelaron ninguna patología.

A los dos meses de edad presentó de forma súbita dificultad respiratoria. Fue ingresado en un hospital secundario afebril, con frecuencia cardíaca de 160 lpm, presión arterial de 77/54 mmHg, frecuencia respiratoria de 38/min, saturación de oxígeno del 86% y acidosis metabólica con pH 7,18 y 8,8 mmol/L de ácido láctico. Debido a su clínica, en ese momento requirió asistencia con presión respiratoria continua positiva (CPAP) e ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos.

La radiografía de tórax mostraba una imagen compatible con un neumotórax derecho a tensión (Fig. 1) que se punccionó, obteniendo unos 40 ml de aire. A pesar de ello, la imagen persistía, con desplazamiento mediastínico y enfisema subcutáneo, por lo que se colocó un drenaje de 6 Fr con aspiración negativa de 10 cmH<sub>2</sub>O que mostraba una fístula aérea persistente. A pesar de ello, la imagen radiológica persistía.

El paciente fue entonces trasladado a nuestro centro, donde, con la sospecha de CPAM, se practicó un TC torácico. Las imágenes obtenidas mostraban un drenaje torácico correcta-

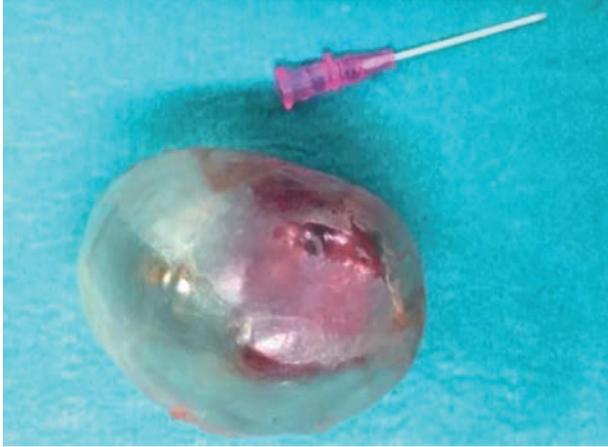


**Figura 3.** Imagen intraoperatoria de la bulla de 6 x 4 cm de tamaño.

mente colocado dentro de una gran bulla aislada en la porción apical y media del lóbulo superior derecho compatible con una malformación congénita pulmonar de la vía aérea (Fig. 2).

Se decidió entonces un abordaje quirúrgico mediante toracotomía, que mostró una bulla gigante en el lóbulo pulmonar superior derecho (Fig. 3). Dado que el resto del lóbulo presentaba un aspecto normal, se practicó una resección pulmonar atípica que incluía la malformación.

El examen histológico macroscópico mostraba una bulla de 6x4cm con finos tabiques que comprimían el parénquima pulmonar normal circundante (Fig. 4). Microscópicamente estaba compuesta por quistes grandes con finos tabiques tapizados por epitelio alveolar con algunas células cuboidales y mesenquimales sin proliferación maligna o tejidos inmaduros, todo ello compatible con el diagnóstico de CPAM tipo 4.



**Figura 4.** Aspecto macroscópico de la pieza tras la resección.

El periodo postoperatorio transcurrió sin incidencias. La radiografía de control mostró una resolución completa de la imagen diagnóstica. No se produjeron más episodios de dificultad respiratoria en los dos años de seguimiento posterior.

## DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares en niños son raras y variadas en su presentación clínica. El secuestro pulmonar, la malformación congénita de la vía aérea (CPAM), el enfisema lobar congénito y los quistes broncogénicos son las cuatro lesiones mayores quísticas pulmonares descritas<sup>(4)</sup>.

Las CPAM se caracterizan histológicamente por la pérdida de los alveolos normales y una proliferación excesiva con dilatación quística de los bronquiolos terminales, que presentan varios tipos de revestimiento epitelial<sup>(10)</sup>.

Su etiología es desconocida. Pueden presentarse como lesiones congénitas no hereditarias o hallarse asociadas a algunas enfermedades genéticas. Debe interrogarse con cuidado, buscando una historia familiar previa de cáncer o lesiones pulmonares que pueden corresponder al síndrome de blastoma pulmonar familiar, que incluye enfermedad renal quística, pólipos de intestino delgado, displasia o cáncer infantil e historia de neumotórax espontáneo<sup>(11)</sup>. En este caso, el paciente tenía dos meses de edad en la presentación clínica y no existía ni diagnóstico prenatal ni antecedentes familiares de este tipo.

La clasificación aceptada de las CPAM es la propuesta por el patólogo militar estadounidense J.T. Stocker, basada en el tamaño de los quistes medidos en la pieza de resección o encontrados en la necropsia. Inicialmente, en 1977, se describieron tres tipos a los que posteriormente se incluyeron dos más (tipos 0 y 4). Las lesiones más frecuentes son las de tipo 1<sup>(12)</sup>.

Las CPAM de tipo 4 comprenden del 5 al 10% de todas<sup>(13)</sup>. Son quistes periféricos grandes, de pared delgada, a menudo asintomáticos y encontrados como hallazgo incidental o, como

en nuestro caso, responsables de dificultad respiratoria aguda similar a la del neumotórax espontáneo<sup>(10)</sup>. Estas lesiones tipo 4 son histológicamente similares al blastoma pleuropulmonar, con el que pueden confundirse en ocasiones<sup>(14)</sup>. El tejido de nuestro paciente no mostraba células malignas, pero creemos importante insistir en el alto grado de sospecha de malignidad ante la asociación de CPAM y neumotórax<sup>(3,15,16)</sup>.

Además de la radiografía de tórax, en estos pacientes debe realizarse un TC o una resonancia magnética con el objetivo doble de definir la lesión, distinguirla de otras malformaciones congénitas pulmonares y planificar la intervención quirúrgica<sup>(17)</sup>. En nuestro caso, la imagen del neumotórax a tensión persistía a pesar de la correcta colocación del tubo de drenaje. El súbito aumento de tamaño del quiste causó dificultad respiratoria y cambios en la imagen similares al neumotórax. El fracaso en la descompresión del neumotórax justificó la necesidad del diagnóstico diferencial con el quiste congénito. En este mismo sentido, se sabe que el drenaje transtorácico puede ser una medida terapéutica transitoria en un recién nacido con CPAM sintomática<sup>(18)</sup>.

El tratamiento postnatal de la CPAM depende de si el paciente presenta o no síntomas. En los sintomáticos, la CPAM debe tratarse quirúrgicamente. En los asintomáticos, la decisión del tratamiento o la observación es algo controvertida<sup>(19,20)</sup>. Las razones para la resección incluyen la prevención de la sobreinfección y la desaparición del potencial maligno. Sin embargo, la magnitud de estos riesgos no está determinada. El riesgo de malignización en las CPAM es muy bajo salvo para las tipo 4<sup>(5)</sup>. La presencia en la imagen radiológica de un quiste probablemente relacionado con este tipo de malformación fue lo que indicó el abordaje quirúrgico precoz en nuestro caso.

## CONCLUSIÓN

En conclusión, el diagnóstico de CPAM debe ser considerado ante un paciente de corta edad con dificultad respiratoria súbita y una imagen compatible con neumotórax espontáneo. Las CPAM tipo 4 pueden aparecer como un quiste pulmonar único asemejando una bulla espontánea o un neumotórax masivo, por lo que debemos incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial para conseguir un tratamiento eficaz y curativo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol.* 2003; 27(8): 1139-46.
2. Lau CT, Kan A, Shek N, Tam P, Wong KK. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33(1): 105-8.

3. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, et al. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg.* 1998; 33(7): 1043-7.
4. I-Ching Chan, Yu-Sheng Lee, Pei-Chen Tsao, Mei-Jy Jeng, Wen-Jue Soong. Congenital Pulmonary Airway Malformation Type 4: A Case Report. *J Pediatr Resp Dis.* 2013; 9: 48-52.
5. Leblanc C, Baron M, Desselas E, et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr.* 2017; 176(12): 1559-71.
6. Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. *Semin Pediatr Surg.* 2014; 23(5): 270-7.
7. Granata C, Gambini C, Balducci T, et al. Bronchioloalveolar 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(1): 62-6.
8. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaides K. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(4): 549-56.
9. Laje P, Liechty KW. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. *Prenat Diagn.* 2008; 28(7): 612-8.
10. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2009; 94(1): F73-F76.
11. Chen HW, Hsu WM, Lu FL, et al. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol.* 2010; 51(3): 172-7.
12. Stocker, John. Congenital pulmonary airway malformation: A new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Symposium 24: Non-neoplastic Lung Disease. Histopathology.* 2002; 41: 424-30.
13. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol.* 2009; 44(1): 14-30.
14. Collins AM, Ridgway PF, Killeen RP, Dodd JD, Tolan M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: hazards of delayed diagnosis. *Respirology.* 2009; 14(7): 1058-60.
15. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12(1): 17-37.
16. Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J Pediatr Surg.* 2016; 51(1): 33-7.
17. Downard CD, Calkins CM, Williams RF, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33(9): 939-53.
18. Oh SH, Kim CY, Lee BS, Kim DK, Kim EA, Kim KS. Transthoracic catheter drainage for large symptomatic congenital pulmonary airway malformation. *Pediatr Pulmonol.* 2017; 52(12): 1572-7.
19. Stanton M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2015; 24(4): 183-6.
20. Singh R, Davenport M. The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2015; 24(4): 187-95.