

CASOS CLÍNICOS

Malformación Pulmonar Congénita como causa de Dificultad Respiratoria en un Recién Nacido. Reporte de Caso.

Congenital Pulmonary Malformation as a cause of Respiratory Distress in a Newborn. Case Report.

Patricia Llaque Quiroz¹, Laura Arce Mercedes¹, Erick Salas Salas², Lucrecia Monsante Carillo², Guillermo Bernaola Aponte².

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino con 16 días de vida que ingresa a emergencia por dificultad respiratoria y cianosis. El diagnóstico de Malformación Pulmonar Congénita de Vías Aéreas se sospechó en base al antecedente prenatal, la presentación clínica y los estudios por imágenes. Se confirmó con el estudio histopatológico de la pieza luego de la resección quirúrgica. La evolución posterior al tratamiento quirúrgico ha sido favorable. Actualmente el paciente no presenta síntomas respiratorios y tiene buena ganancia ponderal. La Malformación Pulmonar Congénita de Vías Aéreas es una entidad de baja incidencia que se presenta con más frecuencia durante el periodo neonatal y la infancia con dificultad respiratoria. La confirmación diagnóstica se realiza a través del estudio anatomopatológico y el manejo de elección es la resección quirúrgica.

Palabras claves: Recién nacido, dificultad respiratoria, malformación pulmonar congénita de la vía aérea.

SUMMARY

We report the case of a 16-day-old girl with respiratory distress and cyanosis. The diagnosis of Congenital Pulmonary Airway Malformation was suspected according to prenatal history, clinical findings in addition to pulmonary imaging and confirmed with pathology of the specimen after surgical resection. The post-surgical evolution was favorable; now the patient has no respiratory symptoms and has good weight gain. Congenital Pulmonary Airways Malformation is a low incidence entity that occurs most often during the neonatal and infancy period with respiratory distress. The diagnosis is done through the pathology and the treatment of choice is surgical resection.

Keywords: Newborn, respiratory distress, congenital pulmonary airway malformation.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas de las vías aéreas son un grupo heterogéneo de masas pulmonares de rara presentación, descritas por primera vez por Chin y Tang en 1949. Tienen su origen en diferentes regiones del aparato respiratorio y estadios del desarrollo pulmonar. Se diagnostica con más frecuencia en el periodo neonatal por ecografías prenatales con o sin dificultad respiratoria. El tratamiento de elección en pacientes sintomáticos es la resección quirúrgica, en los asintomáticos es aún objeto de controversia.

1. Médico - Pediatra. Residente de Neumología Pediátrica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. EsSalud. Lima - Perú. Correo electrónico: patriciallaque83@gmail.com
 2. Médico Neumólogo Pediatra. Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. EsSalud. Lima - Perú.
- Recibido: 4 de Agosto del 2014.
Aceptado: 15 de Setiembre del 2014.
Trabajo Presentado en el XXVIII Congreso Peruano de Pediatría. Ica - Perú.

REPORTE DEL CASO CLÍNICO

Una recién nacida de 16 días de vida ingresó a emergencia por dificultad respiratoria y cianosis de horas de evolución. No hay historia de rinorrea, fiebre o tos, ni contacto con personas enfermas.

La paciente nació a término por parto vaginal, con peso de 3454 gramos. Una ecografía prenatal realizada a las 28 semanas revela la presencia de un quiste pulmonar derecho y polihidramnios. Luego del nacimiento no presentó episodios de taquipnea o dificultad respiratoria. A las 24 horas, la radiografía de tórax muestra imágenes quísticas en la mitad superior del hemitórax derecho que no causan desplazamiento mediastinal. Fue dada de alta a los 3 días.

Al examen físico la paciente está afebril, con frecuencia respiratoria de 80 respiraciones/min y saturación de oxígeno de 85% con aire ambiental. Presenta dificultad respiratoria severa con retracciones subcostales e intercostales. El corazón tiene un ritmo regular y no se auscultan soplos, al examen pulmonar se ausculta disminución del pasaje del murmullo vesicular en el hemitórax derecho. El resto del examen físico se encuentra dentro de los límites normales.

La paciente fue intubada, conectada a ventilador mecánico y admitida en la unidad de cuidados intensivos neonatales, además se inició tratamiento antibiótico de manera empírica. En la radiografía de tórax se observan imágenes quísticas en hemitórax derecho que desplazan mediastino hacia el lado contralateral, en las imágenes posteriores se observa aumento del atrapamiento aéreo de hemitórax derecho con mayor desplazamiento mediastinal y atelectasia del pulmón contralateral (Imagen 1). La tomografía de tórax muestra el lóbulo superior derecho hiperinsuflado y reemplazado por imágenes quísticas con atelectasia del lóbulo medio y pulmón izquierdo con pasaje de la línea media hacia la izquierda (Imagen 2).



Imagen 1. Radiografía de tórax con imágenes quísticas en hemitórax derecho que desplazan mediastino hacia el lado contralateral. Atelectasia del pulmón izquierdo.

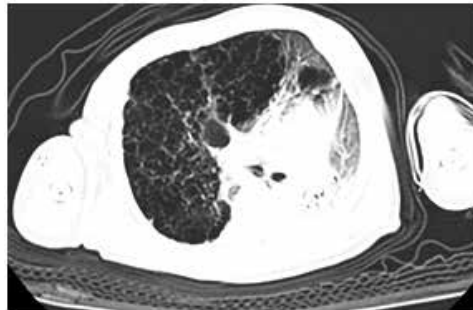


Imagen 2. Tomografía de tórax en la que se observa lóbulo superior derecho reemplazado por imágenes quísticas e hiperinsuflado con pasaje de la línea media hacia la izquierda. Atelectasia del lóbulo medio y lóbulo superior izquierdo con desplazamiento mediastinal hacia la izquierda.

El hemograma y la bioquímica no mostraron alteraciones y el ecocardiograma reveló comunicación interauricular de 2.3 mm sin signos de hipertensión pulmonar. Los hemocultivos fueron negativos y se suspendió el tratamiento antibiótico.

La paciente permaneció conectada a ventilación mecánica y fue sometida a lobectomía superior derecha a los 29 días de vida, durante el procedimiento se extrajo una lesión quística gigante de 10x6x5cm a expensas del lóbulo superior derecho con múltiples burbujas a pedículo estrecho.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica mostró múltiples dilataciones quísticas tapizadas por epitelio respiratorio columnar ciliado en cuyas paredes se identifican fibras musculares lisas y remanentes de cartílago hialino, hallazgos compatibles con malformación pulmonar congénita de las vías aéreas tipo 1. La evolución clínica fue favorable, siendo la paciente extubada dos días después de intervención quirúrgica. El día 14 posoperatorio fue evaluada con nueva radiografía de tórax donde se observa expansión aceptable del hemitórax derecho (Imagen 3). Fue dada de alta el día 16 posoperatorio sin dificultad respiratoria. Ha acudido a controles ambulatorios asintomática y con buena ganancia ponderal.



Imagen 3. Radiografía de tórax con expansión de ambos pulmones. No hay desplazamiento mediastinal.

DISCUSIÓN

Las Malformaciones Pulmonares Congénitas de las Vías Aéreas (CPAM; Congenital Pulmonary Airways Malformation) son un grupo heterogéneo de masas pulmonares quísticas y no quísticas caracterizadas por sobrecrecimiento de los bronquiolos primarios que están en comunicación con el árbol bronquial anormal que carece de cartílago. En la mayoría, la irrigación proviene de la arteria pulmonar y el drenaje venoso va a la vena pulmonar. Anteriormente eran denominadas Malformaciones Adenomatoideas Quísticas (MAQ), esta última denominación ha sido abandonada debido a que solamente los tipos 1, 2 y 4 de los cinco tipos de malformaciones son lesiones quísticas además sólo el tipo 3 se caracteriza por proliferación adenomatoidea en la histopatología¹.

Se postula que se originan a diferentes niveles del árbol traqueobronquial y en diferentes

estadios del desarrollo pulmonar. Probablemente la obstrucción/atresia de las vías aéreas lleva a la falta de desarrollo de los alvéolos, para compensar este déficit los bronquios existentes siguen creciendo y forman dilataciones quísticas características^{2,3}.

Las CPAM son las malformaciones pulmonares congénitas más comunes pero, aún así, son anomalías raras, con una incidencia de 1 en 8,500 – 35,000 embarazos⁴. Algunos autores sostienen que es más frecuente en varones y otros no encuentran predisposición por género. No existe una predisposición genética, a excepción de las malformaciones tipo 4 que están asociadas a blastomapeuropulmonar familiar. Están igualmente distribuidas en los pulmones derecho e izquierdo y pueden aparecer en todos los lóbulos, pero generalmente están limitadas a uno⁵.

Se diagnostica con más frecuencia en el periodo neonatal y hasta el 90% de los casos antes de los dos años de vida. La ecografía prenatal y la presentación con dificultad respiratoria permiten la sospecha clínica². Las lesiones pueden presentar regresión durante el curso de la gestación hasta el 59% de casos pero la resolución espontánea posnatal ha sido reportada solo en el 20% de los casos⁶.

Fue clasificada por Stockeren 1977 y el mismo autor modifica esta clasificación en 5 tipos en el 2002; en esta clasificación se tienen en cuenta el tamaño de los quistes y los componentes de su pared^{7,8}(Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de Stocker Modificada

| Tipo | Presentación | Características Macroscópicas / Origen | Características Microscópicas |
|---------------------------|--|---|---|
| Tipo 0 (1-3%) | Incompatible con la vida extrauterina | Disgenesia acinar o displasia de vías aéreas largas como tráquea o bronquios, afecta todos los lóbulos pulmonares | Quistes pequeños, diámetro máximo de 0.5 cm, rodeado por epitelio ciliado pseudoestratificado. Células mucosas y cartílago presentes, ausencia de músculo esquelético. |
| Tipo 1 (60-70%) | Presentación neonatal. Taquipnea, dificultad respiratoria, quejido, retracciones y cianosis. Quistes grandes pueden expandirse y causar dificultad respiratoria. | Uno o múltiples quistes (> 2cm) de origen bronquial o bronquiolar. | Quistes tapizados por epitelio ciliado pseudo estratificado muscular y las paredes contienen músculo liso y tejido elástico. Células productoras de moco presentes en la tercera parte de los casos, capa fibromuscular delgada. Pequeñas áreas de cartílago anormal. Alveolos adyacentes relativamente normales. |
| Tipo 2 (15-20%) | Asociación con otras malformaciones. Taquipnea, dificultad respiratoria, quejido, retracciones y cianosis. | Uno o múltiples quistes de 2 cm de origen bronquiolar. | Quistes cubiertos por epitelio ciliado cuboide o columnar. Capa fibromuscular delgada con incremento del tejido elástico. Ausencia de células secretoras de moco y cartílago. |
| Tipo 3 (5-10%) | Asociado a hidrops e hipoplasia pulmonar. Inmediatamente luego del nacimiento. Distrés respiratorio severo y progresivo, cianosis y falla respiratoria. | Lesión sólida con pequeños quistes (< 0.5 cm) de origen bronquiolar - alveolar. Lesiones grandes que pueden afectar todo el pulmón. | Quistes cubiertos por epitelio cuboide no ciliado. Capa fibromuscular delgada con incremento del tejido elástico. Ausencia de células secretoras de moco y cartílago. |
| Tipo 4 (10-15%) | Periodo neonatal Asociada a neumotórax y a blastomapleuropulmonar | Quistes grandes llenos de aire de origen acinar distal | Quistes cubiertos por células alveolares no ciliadas, planas. Ausencia de células secretoras de moco y cartílago. |

El curso clínico de la paciente fue complicado por atrapamiento aéreo y expansión de los quistes con compresión del parénquima normal y desplazamiento mediastinal que produjo los síntomas de dificultad respiratoria como se describe en CPAM tipo 1.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con secuestro pulmonar que a diferencia de CPAM aparece en la ecografía prenatal como una masa, además no suele tener conexión con el árbol traqueobronquial y está alimentado por una arteria sistémica. Sin embargo, se han reportado lesiones híbridas con características histológicas de CPAM en el 50% de casos de secuestro pulmonar⁹. Además el diagnóstico diferencial incluye hernia diafragmática congénita, quiste broncogénico,

enfisema lobar congénito, enfisema intersticial pulmonar localizado, neumatoceles y blastoma pleuropulmonar¹⁰.

El manejo de elección en pacientes sintomáticos es la resección quirúrgica por lobectomía o segmentomía. El manejo se realiza en el periodo neonatal si los síntomas son severos o de manera electiva posteriormente cuando los síntomas son leves para prevenir el riesgo potencial de infección y de malignidad¹¹.

En pacientes asintomáticos se recomienda la resección quirúrgica para los que tienen quistes bilaterales, multifocales o historia familiar de blastomapleuropulmonar. Para los que no presentan estas condiciones, una alternativa es la

observación con tomografías seriadas por el riesgo de malignidad, pero persiste el riesgo de infección, malignización y exposición a la radiación¹².

El momento óptimo para realizar la cirugía se desconoce, pero algunos autores sugieren la edad entre los 3 y 6 meses¹³. La decisión en estos pacientes debe realizarse individualmente. El pronóstico de estos pacientes es variable, los

mejores factores pronóstico son el tamaño de las lesiones, el desarrollo o no de hidrops fetal y la existencia o no de otras malformaciones congénitas asociadas¹⁴.

La evolución en nuestra paciente fue satisfactoria debido a que no se asoció a otras malformaciones, la malformación se limitó a un solo lóbulo, además el diagnóstico y manejo fueron oportunos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital Pulmonary Malformations in Pediatric Patients: Review and Update on Etiology, Classification and Imaging Findings. *Radiol Clin N Am*. 2001; 921-948.
2. Morelli L, Piscioi I, Licci S, Donato S, Catalucci A, Del Nonno A. Pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation, type I, presenting as a single cyst of the middle lobe in an adult: case report. *Diagnostic Pathology* 2007; 2: 17.
3. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 17-37.
4. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. *Semin Pediatr Surg*. 2008; 17(1): 2.
5. De Santis M, Masini L, Noia G, Cavaliere AF, Oliva N, Caruso A. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: antenatal ultrasound findings and fetal-neonatal outcome. Fifteen years of experience. *Fetal Diagn Ther*. 2000; 15(4): 246.
6. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, Russo P, Lees G, Wilson RD. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther*. 2001; 16(3): 178.
7. Travis WD, Colby TV, Koss MN, Rosado-de-Christenson ML, Müller NL, King TE (Jr). Chap 11. Congenital anomalies and pediatric disorders: Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract. *AFIP Washington* 2002; 473-538.
8. Feng A, Cai H, Sun Q, Zhang Y, Chen L, Meng F. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung in adults: 2 rare cases report and review of the literature. *Diagnostic Pathology* 2012, 7: 37.
9. Conran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Pediatr Dev Pathol* 1999; 2: 454.
10. Álvarez C, Cerda C, Sanhueza B. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. *Rev Chil Enf Respir* 2009; 25: 182-187.
11. Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. *Early Hum Dev* 2006; 82: 289.
12. Muller CO, Berrebi D, Kheniche A, Bonnard A. Is radical lobectomy required in congenital cystic adenomatoid malformation?. *J Pediatr Surg*. 2012 Apr; 47(4): 642-5.
13. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg*. 2007; 42(2): 411.
14. Amat I, Lobo C, Vaquero M. Malformación adenomatoidea quística pulmonar: actualización de la entidad a propósito de cinco casos. *Cir Pediatr* 2008; 21: 46-48.