

J. Antón-Pacheco Sánchez,
R.M. Fernández Ayuso¹, I. Cano Novillo,
J.L. Rodríguez Peraltó, J. Cuadros García,
F.J. Berchi García

An Esp Pediatr 1999;50:185-186.

Introducción

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una afectación pulmonar congénita muy poco frecuente, que se caracteriza por una proliferación anómala de las estructuras bronquiolares terminales con ausencia de alveolos normales. Estas lesiones comunican habitualmente con el árbol traqueobronquial, y sus vascularización proviene de la circulación pulmonar^(1,2). Por otra parte, el secuestro pulmonar (SP) se caracteriza por la presencia de tejido pulmonar inmaduro y no funcionando que no comunica con la vía aérea y tiene una vascularización anómala de tipo sistémico. El secuestro es intralobar cuando está incluido dentro de la pleura visceral pulmonar, o extralobar cuando dispone de una envoltura pleural propia. La presencia de irrigación de origen sistémico, típica del SP, asociada a una MAQ es un hallazgo excepcional⁽³⁻⁶⁾. Añadimos una observación más a la corta serie de casos publicados con esta rara asociación.

Caso clínico

Recién nacida a término con peso adecuado para su edad gestacional y asintomática a la que en una ecografía obstétrica, realizada en la semana 25 de gestación, se le observó una masa quística en el pulmón derecho compatible con MAQ. Después del parto se efectuó una radiografía de tórax que demostró la presencia de una lesión quística en el lóbulo inferior derecho. La ecografía-doppler y la CT tóraco-abdominal confirmaron el diagnóstico de MAQ y pusieron de manifiesto la existencia de un vaso sistémico aberrante dependiente del tronco celíaco que irrigaba la lesión pulmonar (Fig. 1). Las pruebas de laboratorio fueron normales. Se intervino quirúrgicamente a los 20 días de vida practicándose lobectomía inferior derecha. La lesión ocupaba más del 80% de dicho lóbulo y se observó un vaso transdiafragmático en el ligamento pulmonar inferior que fue ligado y seccionado. El postoperatorio cursó sin incidencias y la paciente se encuentra asintomática un año después de la cirugía. El estudio patológico de la pieza demostró pérdida de la arquitectura pulmonar normal con múltiples cavidades quísticas de

Malformación adenomatoidea quística pulmonar con irrigación arterial sistémica



Figura 1. CT torácica. Se observa vaso contrastado proveniente del tronco celíaco que se dirige hacia el lóbulo inferior derecho pulmonar.

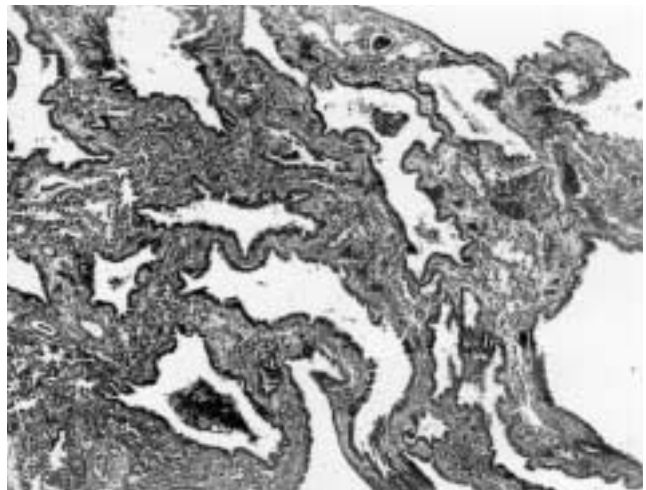


Figura 2. Múltiples estructuras dilatadas quísticamente revestidas por epitelio cilíndrico bronquial.

Servicio de Cirugía Pediátrica y Departamento de Anatomía Patológica. Hospital «12 de Octubre». Madrid. ¹Escuela Universitaria de Enfermería. Universidad Pontificia de Comillas. Madrid.
Correspondencia: Dr. J. Antón-Pacheco. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «12 de Octubre». 28041 Madrid.
Recibido: Junio 1998
Aceptado: Octubre 1998

diámetros entre 0,1 y 0,7 cm, correspondientes a espacios bronquiolares dilatados. Ese patrón histológico es compatible con MAQ tipo II de Stocker (Fig. 2).

Discusión

Dentro de las malformaciones congénitas pulmonares se ha descrito recientemente una nueva entidad que resulta de la asociación entre SP y MAQ. Esta lesión mixta presenta características clinicopatológicas de las dos ya conocidas, lo cual refleja su origen embriológico común⁽⁴⁾. No obstante, hay que distinguir entre un SP extralobar que contiene elementos histológicos de MAQ y una adenomatosis quística que presenta una irrigación aberrante de origen sistémico. Siendo malformaciones muy poco frecuentes, el tipo de lesión que nosotros describimos lo es todavía más con sólo 18 casos publicados^(3,4).

Las manifestaciones clínicas dependen, fundamentalmente, del tamaño de la masa pulmonar y sus consecuencias fisiopatológicas. En el feto se puede producir un cuadro de hidrops severo, aunque no es lo habitual. Después del parto se han descrito dificultad respiratoria e infección de la masa en algunos pacientes, otros cursan de forma asintomática⁽⁴⁾.

El diagnóstico preoperatorio de un SP o de una malformación mixta depende de la demostración del vaso aberrante mediante pruebas de imagen. La detección prenatal del mismo es extremadamente difícil; sin embargo, después del parto la ecografía-doppler y el CT permiten visualizarlo en la mayoría de los casos^(7,8). El conocimiento de este vaso sistémico facilita la planificación quirúrgica y evita hemorragias que pueden poner en peligro la vida del paciente. Su existencia debe ser sospechada no sólo en el estudio preoperatorio, sino también en la cirugía de cualquier masa pulmonar congénita que se encuentre en la proximidad del diafragma⁽⁴⁾. La exéresis del lóbulo o más raramente de los lóbulos afectados es curativa y se debe realizar no sólo por la sintomatología y complicaciones que pueden producir, sino por la posible degeneración maligna de las malfor-

maciones pulmonares quísticas congénitas⁽⁹⁾. A pesar de su rareza, consideramos que la malformación mixta SP-MAQ se debe incluir en el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares fetales.

Bibliografía

- 1 Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; **8**:155-171.
- 2 Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital adenomatoid malformation of the lung: A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Am* 1980; **1**:387-407.
- 3 Moro C, Linera F, Sánchez M, Alvarez-Cofiño J, Del Campo MA. Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita con circulación sistémica. *An Esp Pediatr* 1979; **12**:451-456.
- 4 Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. 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.
- 5 Hutchin P, Friedman PJ, Saltzstein SL. Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply. *J Thor Cardiovasc Surg* 1971; **62**:220-225.
- 6 Rashad F, Grisoni E, Gaglione S. Aberrant supply in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1988; **23**:1007-1008.
- 7 Schlesinger AE, DiPietro MA, Statter MB. Utility of sonography in the diagnosis of bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1994; **29**:52-55.
- 8 Bailey PV, Tracy T, Connors RH, DeMello D, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **99**:597-603.
- 9 Ueda K, Gruppo R, Unger F. Rhabdomyosarcoma of the lung arising in congenital cystic adenomatoid malformation. *Cancer* 1977; **40**:383-388.