

Y. Tabuenca Guitart, S. Rite Gracia,  
J. Cocolina Andrés, C. Bueno Ibáñez,  
V. Rebage Moisés, J.M. Esteban Ibarz<sup>1</sup>,  
J. Pérez Faló<sup>2</sup>, A. Marco Tello

*An Esp Pediatr 1998;49:631-634.*

### Introducción

La malformación quística adenomatoidea congénita pulmonar (MQACP) resulta de una proliferación del epitelio respiratorio en los bronquiolos terminales con formación de quistes. Representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón y, frecuentemente, se manifiesta como distrés respiratorio en el período neonatal<sup>(1,2)</sup>. La ecografía permite el diagnóstico prenatal de la afección, lo que resulta ventajoso y ha hecho evolucionar la actuación neonatal en los últimos años.

El objeto de este trabajo es comunicar dos observaciones de MQACP que se han beneficiado del diagnóstico antenatal, y comentar sus aspectos más importantes.

### Caso 1

RN, segundo gemelo nacido por cesárea, a las 38 semanas por presentación podálica. Peso 3.020 g. Apgar 9/10. A las 28 semanas se le descubrió una lesión intratorácica inferior derecha, con imágenes quísticas evocadoras de una MQACP posiblemente de tipo I de la clasificación de Stocker (Fig. 1A). El niño no presentaba signos de distrés respiratorio al nacimiento y la Rx de tórax inicial mostraba una imagen de aspecto quístico en lóbulo medio e inferior derecho (Fig. 1B). La TAC pulmonar realizada a continuación muestra una lesión de aspecto multiquístico con desviación mediastínica e hipoplasia del resto del parénquima pulmonar (Fig. 1C). Es dado de alta por permanecer asintomático. Posteriormente, a los 28 días, tras un episodio de bronquitis obstructiva leve, fue intervenido realizándose segmentectomía. Se extubó al 4º día, siendo normal en el momento del alta el examen clínico y radiológico. El examen histológico confirmó MQACP tipo I (Fig. 1D).

### Caso 2

RN de 35 semanas de gestación, parto inducido por oligoamnios severo, peso 2.350 g y Apgar de 9/10. El diagnóstico antenatal se hizo a las 32 semanas de gestación ante la presencia de unas imágenes quísticas sugestivas con diafragmas intactos (Fig. 2A). Presenta desde el nacimiento distrés respiratorio que preci-

## Malformación quística adenomatoidea congénita pulmonar de diagnóstico antenatal. A propósito de dos observaciones

sa intubación y ventilación mecánica. La Rx pulmonar muestra imágenes de aspecto bulloso a nivel del lóbulo inferior izquierdo con desplazamiento mediastínico (Fig. 2B). Es intervenido al tercer día, apreciándose una insuflación del lóbulo inferior izquierdo que ocupa la práctica totalidad del hemitórax correspondiente, de aspecto multiquístico, realizándose lobectomía. La evolución fue favorable con reexpansión pulmonar progresiva. El diagnóstico histológico fue de MQACP tipo I (Fig. 2C).

### Comentarios

La MQACP suele presentarse, en el período neonatal, en forma de distrés respiratorio, o más tarde como infecciones pulmonares recurrentes<sup>(3,4)</sup>. Ocasionalmente, puede comenzar en el RN como un neumotórax<sup>(5)</sup>, que suele ser un signo revelador más tardío. En una revisión de 153 casos anteriores a 1992 Cloutier y cols.<sup>(6)</sup> señalaron que el 83% de los pacientes fueron vistos en el período neonatal (< 6 meses de vida), no apreciando diferencia de sexo ni de localización pulmonar, siendo la afectación unilobular cuatro veces más frecuente que la multilobular. Rara vez la lesión es bilateral (2% de los casos)<sup>(7)</sup>. En la casuística de Cloutier el único caso de enfermedad bilateral nació muerto.

Es habitual describir tres tipos de MQACP según la clasificación de Stocker<sup>(8)</sup>, basada en el tamaño de los quistes: el tipo I, el más común, consiste en uno o más quistes de más de 20 mm de diámetro con poca o ninguna área adenomatoidea; el tipo II es una mezcla de pequeños quistes menores de 10 mm de diámetro con áreas adenomatoideas; y el tipo III, de peor pronóstico, constituye una gran masa sólida de microquistes bronquiales inferiores a 0,5 mm de diámetro, no apreciables macroscópicamente. Adzick y cols.<sup>(9)</sup> han simplificado esta clasificación en dos grupos basados en el aspecto ecográfico antenatal, lesiones macroscópicas con quistes de diámetro superior a 5 mm (tipo I y II de Stocker), y microscópicas con quistes inferiores a 5 mm (tipo III de Stocker).

Con el desarrollo de la ecografía prenatal como procedimiento de screening de rutina, la MQACP puede ser diagnosticada intraútero, lo que resulta beneficioso, ya que permite, antenatalmente, juzgar sus consecuencias y mejorar la actitud obstétrica y, postnatalmente, un tratamiento precoz e individualizado<sup>(1,10-12)</sup>.

En el período antenatal la ecografía permite realizar el diagnóstico entre las 18-24 semanas<sup>(11)</sup>, o más tarde, en especial cuando sobrevienen complicaciones de polihidramnios o de hidrops

Unidad Neonatal. 1Servicio de Cirugía Pediátrica. 2Unidad de Medicina Fetal. Hospital Materno-Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.

Correspondencia: Dr. Víctor Rebage Moisés. C/ Princesa 11-13, 3º A. 50005 Zaragoza.

Recibido: Marzo 1998

Aceptado: Junio 1998



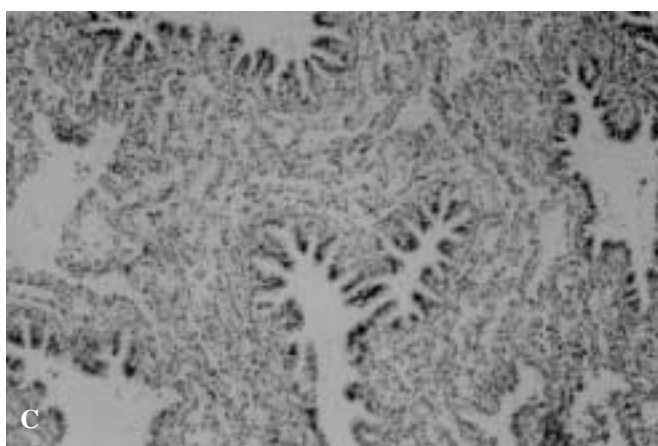
**Figura 1.** Caso 1. A: Ultrasonografía prenatal a las 28 semanas de gestación. Lesiones quísticas evocadoras de MQACP tipo I. B: Radiografía simple de tórax con lesiones características en lóbulo medio e inferior derecho. C: Tomografía axial. Imágenes multiquísticas con desviación mediastínica e hipoplasia pulmonar. D: Microfotografía histológica mostrando quistes de gran tamaño tapizados por epitelio cilíndrico.

fetal, o se asocian anomalías estructurales<sup>(12)</sup>. El diagnóstico de la malformación se basa en signos ecográficos específicos, siendo más fácil en las formas macroquísticas (tipos I, II) que en las microquísticas (tipo III). El diagnóstico prenatal del tipo de malformación debe intentarse, ya que condicionará por sus implicaciones pronósticas la actitud del obstetra<sup>(10)</sup>. En nuestras observaciones se sospechó un tipo I, que fue confirmado postnatalmente.

La ecografía prenatal posibilita también el diagnóstico diferencial con otras afecciones congénitas, principalmente la hernia diafragmática y masas torácicas poco frecuentes, como quistes broncogénicos o entéricos, tumor neurógeno, teratoma quístico mediastínico y secuestros pulmonares, existiendo una asociación entre estos últimos y la MQACP<sup>(1)</sup>. La presencia de malformaciones debe ser investigada sistemáticamente, aunque no suele asociarse con otras anomalías estructurales, siendo más

frecuentes en las lesiones de tipo II según Stocker (26% de los casos)<sup>(10)</sup>. Entre ellas destacan malformaciones renales, neurológicas, defectos cardíacos, torácicos y digestivos. Las lesiones aisladas no están normalmente asociadas a un cariotipo anormal<sup>(12)</sup>. En nuestros casos no encontramos malformaciones asociadas.

Otros beneficios de la ecografía prenatal se relacionan con la posibilidad de un tratamiento intraútero, propuesto por varios autores<sup>(13-15)</sup> para evitar el riesgo de hipoplasia pulmonar, anasarca, hidramnios y desfallecimiento cardíaco. Aunque diversos tratamientos mediante punción, drenaje o resección han sido llevados a cabo satisfactoriamente, sigue siendo difícil definir las indicaciones de la cirugía fetal, debido a la buena evolución postnatal de algunas formas que intraútero parecían desfavorables<sup>(10)</sup>. La actitud terapéutica dependerá de la valoración ultrasónica inicial y del cariotipo fetal, en caso de malformaciones asociadas.



**Figura 2.** Caso 2. A: Ultrasonografía prenatal a las 32 semanas de gestación. Formaciones quísticas de gran tamaño a nivel de lóbulo inferior izquierdo con integridad de diafragmas. B: Radiografía de tórax con imágenes de aspecto bulloso en lóbulo inferior izquierdo y desplazamiento mediastínico. C: Microfotografía histológica constituida mayoritariamente por quistes pulmonares de gran tamaño.

Es fundamental confirmar la existencia de MQACP y el tipo de la misma, así como la búsqueda de los factores de mal pronóstico (bilateralidad de las lesiones, tipo III, malformaciones asociadas, presencia de hidramnios y, sobre todo de anasarca fetoplacentario). En los casos de afectación bilateral puede plantearse la posibilidad de un aborto terapéutico, ya que la supervivencia es nula, y en los unilaterales con anasarca, una derivación quiste-amniótica o cirugía fetal abierta, en caso de tipos I-II, no así en los tipos III, en que el pronóstico es sombrío, pudiendo discutirse la interrupción del embarazo<sup>(3)</sup>.

Una vez realizado el diagnóstico prenatal, se debe planificar el parto y la actuación pediátrica médico-quirúrgica. Para ello debe contemplarse el traslado de la madre a un centro obstétrico de alto riesgo, donde haya neonatólogos expertos, anestelistas y cirujanos pediátricos disponibles para la atención del neonato.

Tras el nacimiento el diagnóstico prenatal permite el manejo médico-quirúrgico individualizado del paciente, como sucedió en nuestros casos. En el primero, el tratamiento quirúrgico fue electivo al estar el niño estable y sin sintomatología respiratoria, y en el segundo inmediato, tras su estabilización por presentar distrés respiratorio. La toracotomía con resección quirúrgica es el tratamiento recomendado para evitar el distrés respiratorio, infección recurrente y cambios malignos. En la ma-

yoría de las series no se aprecian alteraciones de la función pulmonar después de la lobectomía, lo que se va constatando en nuestros pacientes y sugiere un crecimiento pulmonar compensatorio tras la resección del tejido pulmonar anormal<sup>(2,11)</sup>.

Como resumen, la MQACP es causa poco frecuente de distrés respiratorio neonatal, cuyo diagnóstico debe hacerse antes del nacimiento mediante ecocardiografía por los beneficios que supone, al permitir una intervención médico-quirúrgica multidisciplinaria más precoz y adaptada a cada caso.

## Bibliografía

- 1 Revillon Y, Jan D, Plattner V, Sonigo P, Dommergues M, Mandelbrot L, Durnez Y, Nihoul-Fékété C. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Prenatal management and prognosis. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; **28**:1009-1011.
- 2 MacDonald MR, Forte V, Cutz E, Crysdale WS. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung referred as «Airway Foreign Body». *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; **122**:333-337.
- 3 Uroz Tristán J, García Urgellés X, Wiehoff Neumann A, Hernández Briz MJ, Cabrera-Roca G, Estévez Rosas S, Pavcovich Ruiz M, Medina Calvo V. Malformación adenomatoidea quística multilobular bilateral. *Cir Pediatr* 1995; **8**:167-169.
- 4 Scully RE, Mark EJ, McNeely WF, Ebeling SH. Weeekly clinic pathological exercises. Presentation of a case. *The New England Journal of Medicine* 1966; **27**:1726-1732.

- 5 Bentur L, Canny G, Thorner P, Superina R, Babyn P, Levison H. Spontaneous pneumothorax in cystic adenomatoid malformation: unusual clinical and histologic features. *Chest* 1991; **99**:1292-1293.
- 6 Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; **103**:761-764.
- 7 Rempen A, Reige A, Wunsch P. Prenatal diagnosis of bilateral cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Clin Ultrasound* 1987; **15**:3-8.
- 8 Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; **8**:155-171.
- 9 Adzick NS, Harrison MR, Glick PL y cols. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; **50**:483-488.
- 10 Giroux JD, Sizun J, Jehannin B, Collet M, Mondine P, Le Guern H, Volant A, Brettes JP, Alix D, L. de Parscau. Malformation kystique adénomatoïde pulmonaire congénitale de diagnostic anténatal: prise en charge périnatale. A propos de quatre observations. *Arch Pédiatr* 1994; **1**:787-794.
- 11 Dell'Agnola CA, Tadini B, Mosca F, Wesley JR. Prenatal ultrasonography and early surgery for congenital cystic disease of the lung. *Journal of Pediatric Surgery* 1992; **27**:1414-1417.
- 12 Kuller JA, Yankowitz J, Goldberg JD, Harrison MR, Scott Adzick N, Filly RA, Callen PW, Golbus MS. Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformations. *Am J Obstet Gynecol* 1992; **167**:1038-1041.
- 13 Clark SL, Vitale DJ, Minton SD y cols. Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second-trimester hydriops. *Am J Obstet Gynecol* 1987; **157**:294-295.
- 14 Mandelbrot L, Dommergues M, Aubry MC y cols. Formations adénomatoïdes du poumon: facteurs pronostiques et indications thérapeutiques. *Médecine Fœtale et Echographie en Gynécologie* 1992; **11**:15-16.
- 15 Harrison MR, Jennings RW y cols. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; **336**:965-967.