
Malformación adenomatoidea quística. Caso reportado en el hospital pediátrico “Dr. Roberto Gilbert Elizalde”, terapia intensiva neonatal.

Cystic adenomatoid malformation. Case reported in the pediatric hospital “Dr. Robet Gilbert Elizalde”, Neonatal Intensive care.

Marisol Kittyle Kittyle *
Rocío Cevallos Miranda **
Martha García González **
Daniel Acosta Fariña ***

RESUMEN

La Malformación Adenomatoidea Quística Congénita (MAQC) es una alteración pulmonar poco frecuente, que se presenta en 1 de cada 35.000 embarazos, generándose por un defecto durante el desarrollo bronquial entre la décima y vigésima semana de gestación, lo que produce masas quísticas, que dificultan la ventilación. A continuación presentamos el caso de un neonato masculino en fallo ventilatorio, transferido desde la provincia de Manabí (Chone), mismo que fue manejado exitosamente en el área de cuidados críticos neonatales.

Palabras clave: Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar.

SUMMARY

The congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a less frequent pulmonary alteration, which is present in one out of each 35.000 pregnancies, being generated by a defect during the bronchial development between the tenth and twentieth week of pregnancy, which produces cystic tumors that make ventilation difficult. And now we are presenting the case of a masculine neonate in a ventilation defect transferred from Manabí Province (Chone), which was treated successfully in the area of critical care of neonatal.

Key words: Pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation.

Introducción

La expresión malformación adenomatoidea quística congénita (MAQC) comprende un espectro de malformaciones pulmonares que abarcan grados variados de adenomatosis y formación de quistes; es una anomalía rara con pocos casos reportados a nivel mundial^{3,6}, la gravedad de los síntomas está relacionado con la cantidad de pulmón afectado, que genera síntomas de insuficiencia respiratoria, tales como taquipnea y cianosis^{1,5}. La MAQC aparece entre la décima y vigésima semana de gestación cuando se pierde el control del brote pulmonar distal, produciéndose múltiples quistes dentro de los que se puede encontrar cartílago, músculo liso, tejido elástico y glándulas secretoras de moco^{1,2,6}.

Se ha clasificado a las MAQC en 5 tipos (Stocker)^{4,5,16}.

Tipo 0. Displasia acinar, con quistes cuyo diámetro es menor a medio cm. que contienen células de epitelio ciliado pseudo estratificado, células mucosas y cartílago, con ausencia de músculo estriado^{7,10}.

Tipo 1. Comprenden grandes quistes de 1cm. de diámetro, que incluyen músculo liso, células mucosas en un 33%, cartílago en un 10%, con ausencia de fibras musculares estriadas. Este tipo es el hallazgo más frecuente en el 60 a 70% de los casos reportados a nivel mundial^{3,8}.

242 * Jefe de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, hospital “Roberto Gilbert Elizalde”, Guayaquil – Ecuador.

** Médico de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, hospital “Roberto Gilbert Elizalde”, Guayaquil – Ecuador.

*** Cirujano Pediatra, hospital “Roberto Gilbert Elizalde”, Guayaquil – Ecuador.

Tipo 2. Quistes de 2.5 cm. de diámetro, son muy semejantes a alvéolos; su frecuencia varía entre el 10 y 15% en los EE.UU.^{4,8}.

Tipo 3. Son quistes de contenido denso, que ocupan un lóbulo o todo un pulmón; su frecuencia es del 5% en los EE.UU.^{8,16}.

Tipo 4. Son quistes grandes de 7cm. localizados en la periferia del lóbulo, carentes de células mucosas, raras veces, cartílagos. Su frecuencia es de alrededor de un 15%. en los casos reportados en EE.UU.^{8,15}.

La MAQC genera insuficiencia respiratoria y requiere un manejo adecuado en la unidad de cuidado crítico neonatal (UCIN) ^{7,9,11}.

Presentamos el caso de un neonato sexo masculino que ingresó al hospital “Roberto Gilbert E.” a las 30 horas de vida, por su dificultad respiratoria marcada, fue transferido desde la provincia de Manabí (hospital de Chone Dr. Dávila Córdova).

Caso clínico

Recién nacido que ingresó al hospital el día 19 de abril de 2007, con 30 horas de vida, con antecedentes perinatales de ser producto de madre secundigesta. Embarazo controlado regularmente obtenido por cesárea, llanto inmediato, con peso de 3.6 Kg. y Apgar de 8 y 9.

El cuadro clínico se inició desde su nacimiento caracterizado por dificultad respiratoria, que fue aumentando progresivamente (silverman 8), por lo que requirió apoyo de oxígeno a través de tubo endotraqueal.

En cuanto al examen biofísico presentaba tiraje intercostal y retracción xifoidea; campos pulmonares: murmullo vesicular disminuido; ruidos cardiacos rítmicos, no soplos, relleno capilar de 2 segundos. Abdomen globuloso, cordón umbilical con signos de momificación. Genitourinario sin alteraciones morfológicas aparentes; resto de la exploración dentro de los parámetros normales.

La analítica sanguínea a su ingreso reportó hemoglobina de 15.6mg/dl, con hematócrito en 45%, con gasometría arterial de insuficiencia respiratoria que muestra hipercapnea e hipoxemia, TP y TPT normales.

En cuanto a la valoración radiológica, en la Rx Tórax se observa retracción de las estructuras del mediastino, borramiento del seno costodiafragmático izquierdo, hiperventilación pulmonar derecha. Figura 1. Mientras en la tomografía se confirma imágenes quísticas, cuya sensibilidad es del 99%. Figura 2.

Figura 1



Rx de Tórax en la que se aprecia retracción de las estructuras a la izquierda.

Fuente: área de imágenes, hospital “Roberto Gilbert Elizalde”.

Figura 2



Tc de Tórax mostrando múltiples imágenes quísticas.

Fuente: área de imágenes, hospital “Roberto Gilbert Elizalde”.

Evolución del cuadro clínico

El paciente es transferido a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales a las 32 horas de

vida recibiendo manejo adecuado de líquidos parenterales, antibioticoterapia y fisioterapia respiratoria.

Mediante la tomografía se descarta que las imágenes hiperlúcidas que se observan en la placa de tórax sean de hernia diafragmática, confirmando que las áreas hipodensas corresponden a una MAQC.

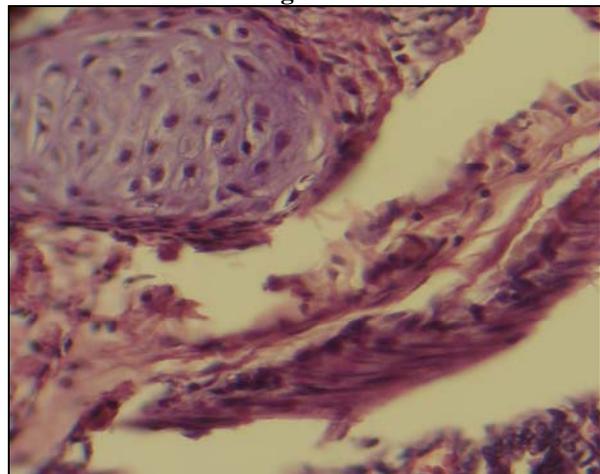
Se realizó la valoración cardiológica prequirúrgica, con ecocardiograma normal sin cardiopatía estructural, una vez estabilizado el paciente es intervenido quirúrgicamente el día 23 de abril de 2007, realizándole una resección del lóbulo medio derecho; permaneció en quirófano 1 hora 10 minutos. Figura 3, 4 y 5.

Figura 3



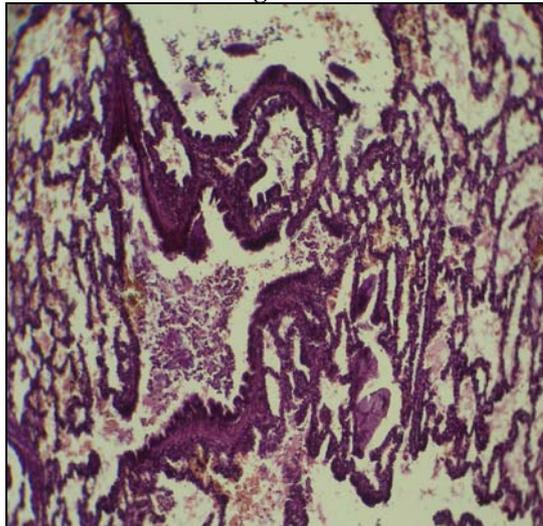
Macroscopía del lóbulo medio de pulmón.
Fuente: área de imágenes, hospital "Roberto Gilbert Elizalde".

Figura 4



Microscopía en la que se observa parénquima pulmonar con alteración de su histoarquitectura.
Fuente: área de imágenes, hospital "Roberto Gilbert Elizalde".

Figura 5



Se observan áreas quísticas tapizadas de epitelio cilíndrico ciliado simple.
Fuente: área de anatomopatología, hospital "Roberto Gilbert Elizalde".

Se envía la muestra a patología cuyo reporte indica cavidades de 2.5cm. de diámetro con superficie interna trabeculada, con alteración de la citoarquitectura, con bandas fibromusculares, ocasional cartílago e infiltrado inflamatorio focal, alvéolos adyacentes hiperinsuflados tapizados de neumocitos tipo 2.

Luego de la cirugía requirió apoyo con asistencia respiratoria mecánica por 72 horas, casco cefálico por 4 días y cánula nasal durante 48 horas, con 15 días de vida se discontinuó el apoyo de oxígeno y a los 20 días es dado de alta el 7 de mayo 2007, en buenas condiciones generales, alimentándose con pecho materno, peso al alta 3.4Kg, perímetro abdominal 34cms. y perímetro cefálico de 36cms, figura 6.

Figura 6



Paciente en la Unidad de terapia Intensiva neonatal.
Fuente: hospital "Roberto Gilbert Elizalde".

Discusión

La MAQC fue descrita desde el año 1769 por Morgagni 9,14, luego en 1880 Grawtz hizo la primera clasificación de esta patología, en el año 1949 debido a sus características macro y microscópicas Chin y Tang le dieron la denominación que actualmente utilizamos, siendo Stocker en 1977 quien desarrolla una clasificación anatomopatológica definiendo en primera instancia 3 tipos, pero posteriormente, este mismo autor amplió la clasificación a 5 tipos^{8,19,21}.

Por las características del caso descrito, en cuanto a su sintomatología temprana con dificultad respiratoria progresiva, con un estudio histopatológico en el que se aprecia epitelio columna alto, áreas quísticas tapizadas de epitelio ciliado y con escaso cartílago, se lo define como una M.A.Q.C. Stocker tipo 1.

La radiografía de tórax constituye una gran ayuda diagnóstica, ya que en el caso de el paciente nos permitió evidenciar niveles hidroaéreos en pulmón izquierdo, y con la tomografía ya definimos el tamaño, tipo de lesión y localización exacta de los quistes, determinándose que las lesiones quísticas involucraban todo el lóbulo medio, mismo que fue resecaado.

La lobectomía es la técnica empleada con mayor frecuencia^{15,17} y la que da mejores resultados, como sucedió con el neonato cuya recuperación fue satisfactoria.

Conclusiones

La MAQC se trata de una patología poco frecuente, sin embargo debe sospecharse, en neonatos que presentan signos de distres respiratorio agudo, que incluso pueden requerir intubación.

Un 55% de los pacientes pueden ser asintomático al nacimiento y después desarrollar los síntomas durante las primeras semanas de vida.

Dada la complejidad de esta patología, es necesario su manejo en la unidad de terapia intensiva neonatal requiriendo la presencia de un equipo médico capacitado para su estabilización y tratamiento adecuado.

El tratamiento de elección es la lobectomía^{3,4}, ya que la segmentectomía tiene complicaciones como recidiva de la lesión y fístulas broncopleurales.

Se ha reportado que los niños sometidos a esta cirugía presentan un adecuado intercambio gaseoso, como es el caso del paciente descrito, quien tuvo una cirugía sin complicaciones y una recuperación óptima; actualmente acude a los controles mensuales en la consulta externa de neonatología del hospital "Roberto Gilbert E".

Referencias bibliográficas

1. Adzick NS, Harrison MR. Fetal lung lesions: Management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179:884-9.
2. Adzick NS, Flake AW. Management of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg* Evrard V, Ceulemans J. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 2003; 12(1):10-61.
3. Blau H: Postnatal management of resolving fetal lung *Pediatrics*109 (1):105-8, 2002.
4. Bratu I, Flageole H. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001; 36:784-90.
5. 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.
6. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48:221-9.
7. Evrard V, Ceulemans J. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 19. 99; 23:1123-32.
8. Garibay F. Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar neonatal Manejo exitoso. *Rev. Méx.* 6:58, 2004.

9. Hsu YR: Prenatal diagnosis of congenital Cystic Adenomatoid malformation. *Chang Gung Med J*. 27 (1):61-5, 2004.
10. Khosa Jk: Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: indications and timing of surgery. *Pediatr. Surg. Int.* 20(7):505-8. 2004.
11. Kleinman y col: Malformación adenomatoidea quística pulmonar con vascularización anómala de origen sistémico. *Rev. Neumología* 41.13: 1, 2000.
12. Kluth D, Fiegel H. The embryology of the foregut. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12:3-9.
13. Nelson W: Tratado de Pediatría 16° ED, Ed. Interamericana. Mc Graw Hill, México, 2000.
14. Schwartz D. imaging of surgical diseases of the newborn chest mass lesions. *Radiol. clin. North. Am.* 37(6):1067-78. 1999.
15. Samuel M, Burge DM. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54:701-6.
16. Stocker JT, Madwell JE. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155-71.
17. Tsao K, Albanese CT. Prenatal therapy for thoracic and mediastinal lesions. *World J Surg* 2003; 27(1):77-83.
18. Zangwill BC, Stocker T. Congenital cystic adenomatoid malformation within an extralobar pulmonary sequestration. *Pediatr Pathol* 1993; 13:309-15.
19. Valencia-Flores A: Enfermedad Adenomatoidea Quística. *Rev. Sanit. Milit Méx.* 8:7 2003.
20. Ward S: Surgery for congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *New England* 22: 1689-90, 1996.
21. Woodrum D y Col: rule out Guidelines for possible Neonatal sepsis. USA, 1998.
22. www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext
23. Wong Y, Malformación adenomatoidea quística; Diagnóstico. *BV Rev. Pediátrica*. 08:1

Dra. Martha García González
Teléfonos: 593-04-2431046; 097302278
Correo electrónico: dragarciagonzalez@hotmail.com
Fecha de presentación: 10 de julio de 2007
Fecha de publicación: 30 de abril de 2009
Traducido por: Estudiantes de la Carrera de Lengua Inglesa, Mención traducción, Facultad de Artes y Humanidades. Responsable: Fátima Lucero.



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL