

# Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro broncopulmonar en un recién nacido

Luis F. Díaz-Herrera\*, Ma. Paz Falla-Benavides, Gustavo A. Fajardo y Yoliset Romero

Departamento de Pediatría, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

## Resumen

**Antecedentes:** La malformación adenomatoidea quística y el secuestro broncopulmonar son malformaciones que se pueden diagnosticar prenatalmente. Los adecuados controles prenatales ayudan a un diagnóstico temprano y su manejo.

**Objetivo:** Presentar el caso de un recién nacido con diagnóstico parental de una malformación pulmonar y su desenlace posterior.

**Reporte de caso:** Recién nacido a término con diagnóstico antenatal de malformación pulmonar, el cual se confirmó tras su nacimiento. **Discusión:** Estas dos malformaciones son entidades cuya incidencia viene aumentando, razón por la cual es importante el conocimiento del curso clínico, ayudas diagnósticas, complicaciones y las posibilidades de manejo con las que se cuenta.

**Palabras clave:** Malformación adenomatoidea quística. Secuestro broncopulmonar. Malformación pulmonar congénita.

## Congenital cystic adenomatoid malformation presenting with bronchopulmonary sequestration in a newborn

## Abstract

**Background:** Cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration are malformations that can be diagnosed prenataly. Appropriate prenatal controls helps to early diagnosis and management. **Objective:** To present the case of a newborn with a parental diagnosis of a pulmonary malformation and its subsequent outcome. **Case report:** Newborn at term with antenatal diagnosis of pulmonary malformation which was confirmed postnatal. **Discussion:** These two malformations are entities whose incidence is increasing, which is why knowledge of the clinical course, diagnostic aids, complications, and the management possibilities that are available are important.

**Keywords:** Bronchopulmonary sequestration. Congenital cystic adenomatoid malformation. Congenital pulmonary malformation.

## Introducción

La incidencia de la malformación adenomatoidea quística (MAQ) y del secuestro broncopulmonar (SBP) es baja: 1 en 25,000 a 1 en 35,000 nacidos vivos y del 0.15 al 1.7% de la población general, respectivamente<sup>1</sup>.

Los avances en los estudios prenatales ayudan a mejorar el diagnóstico precoz y a establecer los posibles desenlaces. Se presenta el caso de un recién nacido con diagnóstico prenatal mediante resonancia magnética nuclear y la confirmación posnatal.

## Correspondencia:

\*Luis F. Díaz-Herrera

E-mail: l.diazh@javeriana.edu.co

0187-5337/© 2022. Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 06-01-2020

Fecha de aceptación: 06-03-2022

DOI: 10.24875/PER.20000001

Disponible en internet: 06-07-2022

Perinatol Reprod Hum. 2021;35(3):114-117

[www.perinatologia.mx](http://www.perinatologia.mx)

## Resumen de caso

Recién nacido de género masculino, producto del primer embarazo de madre 23 años y padre de 38 años, sin consanguinidad. Durante los controles prenatales se realizaron cinco ultrasonidos, en la semana 24 se evidenció una malformación a nivel basal del pulmón izquierdo.

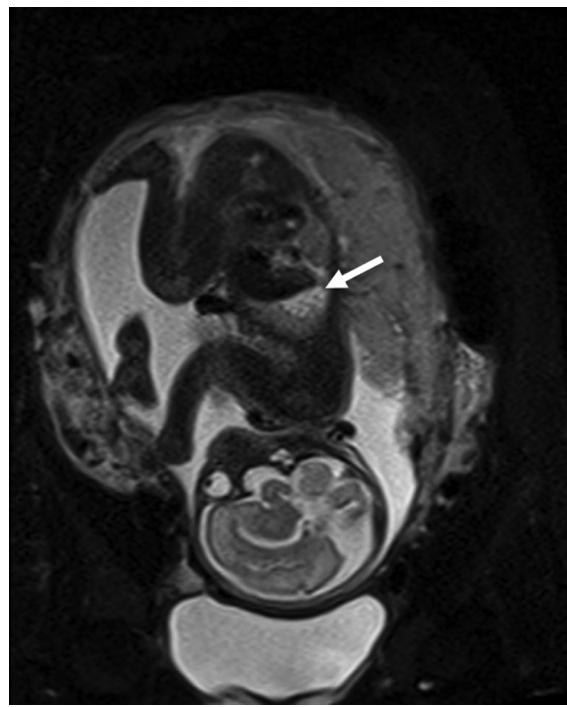
Se realizó su confirmación mediante una resonancia magnética nuclear a la semana 29 con la descripción de una MAQ pulmonar Stocker 2, la cual compromete el lóbulo inferior del pulmón izquierdo con leve desviación del mediastino contralateral y un volumen pulmonar total 54.6 cc (Figs. 1 y 2).

Nació por parto vaginal eutóxico, sin complicaciones, con un Ballard de 38 semanas, peso de 2,275 gramos, talla 47 cm, perímetrocefálico (PC) de 33 cm, Apgar 8/10-9/10, al minuto y a los cinco minutos respectivamente. Durante su estancia en la unidad de recién nacidos no presenta signos de dificultad respiratoria ni requerimiento de oxígeno. Se le realizó una tomografía axial computarizada (TC) de tórax confirmando la presencia de malformación pulmonar, con evidencia de secuestro intrapulmonar asociado a MAQ en segmento basal izquierdo (Figs. 3 y 4).

A los tres meses de edad es llevado a lobectomía inferior izquierda (Fig. 5). El resultado de patología confirma la malformación congénita de la vía pulmonar, de tipo adenomatoidea quística tipo II e irrigación anómala concomitante. El procedimiento se llevó a cabo sin complicaciones. El paciente egresa del postoperatorio con oxígeno suplementario durante la noche.

## Discusión

La MAQ es una entidad congénita rara, que se da como consecuencia de una alteración en el desarrollo embriológico pulmonar, específicamente alveolar, y se manifiesta usualmente como dificultad respiratoria progresiva en el periodo neonatal o infecciones respiratorias de repetición en la infancia. El desarrollo embriológico pulmonar inicia en la tercera semana de gestación y consta de cinco fases: embrionaria, pseudoglandular, acinar, sacular y alveolar. Se cree que, por razones aún desconocidas, se presenta una alteración en el desarrollo y la maduración en la fase acinar (en la cual se desarrollan los alveolos junto con los neuromocitos tipo 1 y 2) y no se desarrollan los alveolos<sup>2</sup>. De forma compensatoria, hay proliferación anormal de tejido en bronquiolos terminales y se forman lesiones adenomatosas o quísticas que afectan su función. El



**Figura 1.** Resonancia magnética prenatal, corte sagital en la semana 29. Flecha evidenciando la malformación adenomatoidea quística.

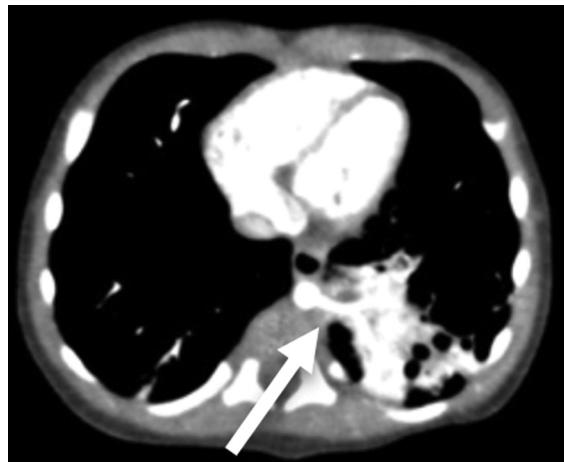
tamaño de la masa, el grado de desplazamiento mediastinal y la presencia de hidrops o polihidramnios se relacionan con la severidad del caso<sup>3</sup>.

Representa el 25% de todas las lesiones congénitas del pulmón en fetos<sup>4</sup>. Su incidencia es muy baja, tiene reportes variables en la literatura presentándose un caso por cada 10 mil a 35 mil nacidos vivos<sup>5</sup>. No se ha visto que haya diferencia significativa entre los diferentes géneros. Es unilateral en más del 90% de los casos y no existe predilección de lateralidad.

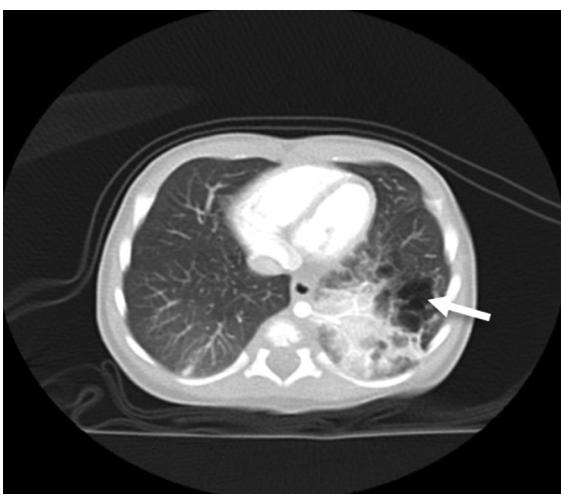
La presentación clínica depende directamente del tamaño de la masa pulmonar. Así mismo, puede verse asociada con otras malformaciones pulmonares como secuestro pulmonar, o se ha descrito relación con tumores. El secuestro pulmonar es una malformación congénita en la cual hay un fragmento del pulmón que no está comunicado con el árbol traqueobronquial y recibe aporte sanguíneo de la circulación sistémica. Es la segunda malformación congénita pulmonar más frecuente, apareciendo hasta casi en un 7% dentro de las malformaciones pulmonares. Se clasifica en intralobar y extralobar dependiendo de si hay recubrimiento o no de pleura visceral. Si bien no se conoce completamente su fisiopatología, se considera que puede deberse a una



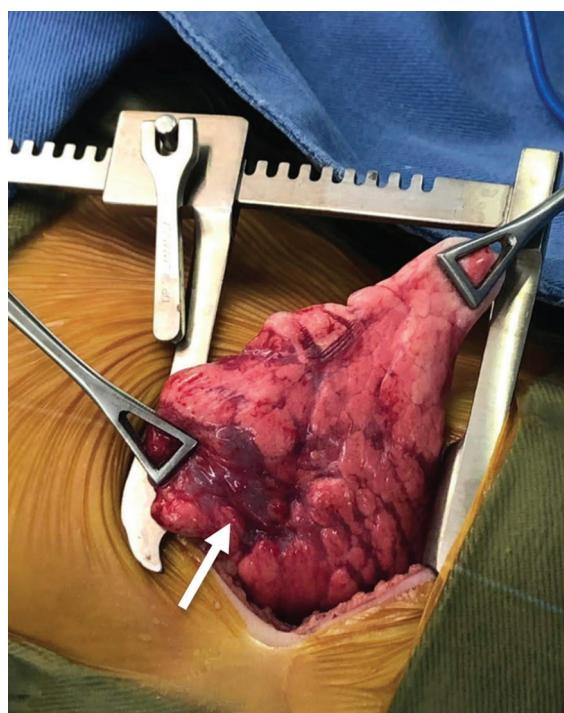
**Figura 2.** Resonancia magnética nuclear coronal, corte sagital en la semana 29. Flecha evidenciando la malformación adenomatoidea quística.



**Figura 4.** Tomografía axial computarizada posnatal. Corte transversal. Evidencia del secuestro pulmonar. Flecha evidenciando el secuestro broncopulmonar.



**Figura 3.** Tomografía axial computarizada posnatal. Corte transversal. Evidencia de la malformación adenomatoidea quística a nivel de lóbulo inferior izquierdo. Flecha evidenciando la malformación adenomatoidea quística.



**Figura 5.** Espécimen quirúrgico evidenciando la malformación adenomatoidea quística a nivel de lóbulo inferior izquierdo. Flecha evidenciando la malformación adenomatoidea quística.

alteración de la fase embrionaria del desarrollo pulmonar fetal, en la cual hay una alteración en la gemación del intestino anterior embrionario, provocando que no haya comunicación de una porción de parénquima

pulmonar con el árbol traqueobronquial<sup>1,2</sup>. Se cree que esto puede deberse a la discordancia de las velocidades entre el desarrollo del parénquima pulmonar y su

irrigación. Las manifestaciones clínicas más frecuentemente asociadas son tos, hemoptisis y sensación de opresión en el pecho. Sin embargo, en algunos casos puede ser asintomático y se debe sospechar en pacientes que cursen con neumonías de repetición<sup>2</sup>.

El diagnóstico prenatal se realiza mediante ecografía; sin embargo, esta tiene un valor predictivo positivo del 57%<sup>3</sup>. Generalmente es detectada por ultrasonido entre las semanas 18 a 21 de gestación. Se suele apoyar el diagnóstico con una radiografía de tórax o TC, ya que es útil para diferenciar esta entidad de otras que también cursan como dificultad respiratoria neonatal<sup>6</sup>. La herramienta de mejor rendimiento es la TC de tórax posnatal. Esta se puede solicitar con contraste para así realizar una mejor evaluación de la trama vascular de la malformación. Adicionalmente, no solo define la ubicación, el tamaño parenquimatoso, el tipo de lesión y concomitancia con otra anomalía, sino que brinda elementos indispensables al momento de determinar el tratamiento que seguir.

En casos específicos se considera tratamiento quirúrgico prenatal (lesiones macroquísticas que lleven a hipoplasia pulmonar, hidropsia y muerte)<sup>1</sup>. En relación con el tratamiento posnatal, recomiendan resección quirúrgica tanto en pacientes sintomáticos como en los que no lo son, por riesgo de transformación maligna, infecciones de repetición y crecimiento de las zonas quísticas<sup>1,5,6</sup>. Se han descrito diferentes procedimientos que pueden llevarse a cabo, como la toracotomía abierta o la cirugía torácica asistida con video (la cual ha comenzado a tener mayor acogida). Aun después de realizar el procedimiento quirúrgico, se debe continuar con seguimiento estricto, idealmente con TC, con el fin de pesquisar posibles recidivas y malignización<sup>1</sup>.

## Conclusión

La MAQ si bien es una entidad rara, y más aun en asociación con SBP, es un diagnóstico que debe ser conocido por los profesionales para lograr realizar un diagnóstico oportuno y de esta forma promover un buen desenlace para el paciente.

## Agradecimientos

A los profesores de radiología y cirugía pediátrica del Hospital San Ignacio que colaboraron con las fotos y las imágenes usadas en este reporte de caso.

## Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

- Chen HW, Hsu WM, Lu FL, Chen PC, Jeng SF, Peng SS, et al. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol*. 2010;51(3):172-7.
- Deatrick KB, Long J, Chang AC. Pared torácica, pleura, mediastino y pulmones. En: Doherty GM, editor. *Diagnóstico y tratamiento quirúrgicos*. 14.<sup>a</sup> edición. McGraw Hill; 2018.
- Račaitė J, Šumkovskaja A, Arlauskienė A, Pilypienė I, Landsbergytė-Bukauskienė E. Congenital cystic adenomatous malformation: a case report and a literature review. *Acta Med Litu*. 2018;25(2):95-100.
- Escobar F, Fuentes F, Urzúa C, Capetillo, M. Malformación adenomatoida quística pulmonar de presentación tardía: revisión del tema y presentación de un caso. *Rev. chil. radiol.* 2010;16(4):190-194.
- Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Reva Med Clínica Las Condes*. 2017;28(1):29-36.
- Villegas IA, Morán CL, Vaquero M. Malformación adenomatoida quística pulmonar: actualización de la entidad a propósito de cinco casos. *Cir Pediatr*. 2008;21(1):46-8.