

# Malformación adenomatoide quística. Diagnóstico diferido de una anomalía congénita

S. Rupérez Peña<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup>Y. Ruiz del Prado<sup>a</sup>, N. Arostegi Kareaga<sup>b</sup>,  
N. García de Andoin Barandiarán<sup>b</sup>, A. Iturrioz Mata<sup>b</sup> y L. Alonso Tomás<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario San Millán-San Pedro. Logroño. España.

<sup>b</sup>Unidad de Neumología Infantil. Hospital Donostia. San Sebastián. España.

La malformación adenomatoide quística es una lesión pulmonar congénita que resulta de la proliferación adenomatosa de bronquiolos y alvéolos terminales, con formación de quistes. El diagnóstico se realiza habitualmente durante el período perinatal, pero existen casos asintomáticos que se descubren durante la infancia o en la edad adulta. Se presenta el caso de una niña de 9 años en estudio por dolor torácico. La radiología de tórax demostró una imagen quística en el lóbulo superior izquierdo que se confirmó mediante tomografía computarizada torácica y angiografía. Se realizó resección quirúrgica del lóbulo afectado confirmando mediante anatomía patológica el diagnóstico de malformación adenomatoide quística tipo 1.

## Palabras clave:

*Malformación adenomatoide quística. Malformación pulmonar. Quiste pulmonar.*

## CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION: LATE ONSET OF A CONGENITAL ANOMALY

Cystic adenomatoid malformation (CAM) is a congenital lung malformation characterized by adenomatoid proliferation of alveoli and terminal bronchioli. It is usually diagnosed perinatally, but some silent cases are discovered during childhood or adulthood. We present the case of a 9-year-old girl who presented with chest pain. Chest X-ray showed a cystic image in the upper lobe of the left lung, which was confirmed by computed tomography and magnetic resonance angiography. Lobectomy of the affected segment was performed and histological examination confirmed the diagnosis of CAM type I.

## Key words

*Cystic adenomatoid malformation. Lung malformation. Lung cyst.*

## INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoide quística es una alteración pulmonar congénita poco frecuente (1 de cada 25.000 a 35.000 embarazos)<sup>1</sup>. Se considera un trastorno del desarrollo embrionario que afecta a los bronquiolos y a los espacios terminales, de modo que no se forman los alveolos terminales y el tejido pulmonar de la zona afectada adopta un aspecto quístico adenomatoso. La lesión se comunica con el árbol bronquial y habitualmente recibe vascularización de la circulación pulmonar. Según las características anatomopatológicas se han descrito cinco tipos diferentes de malformación adenomatoide quística<sup>2</sup>.

Las manifestaciones clínicas aparecen principalmente durante el período perinatal, aunque pueden diagnosticarse intraútero mediante ecografía fetal. El diagnóstico en la infancia y en la edad adulta es menos frecuente. Las manifestaciones clínicas más habituales de la malformación adenomatoide quística fuera del período neonatal son las infecciones respiratorias de repetición. Las pruebas radiológicas muestran lesiones quísticas pulmonares, pero es de elección la tomografía computarizada (TC). La confirmación diagnóstica se realiza mediante estudio anatomopatológico.

Se presenta el caso de una niña de 9 años cuyo diagnóstico de malformación adenomatoide quística se produjo al ser estudiada por un cuadro clínico de dolor torácico.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se trata de una niña de 9 años de edad de raza oriental que ingresó en el servicio de pediatría por presentar dolor en hemitórax izquierdo, de 3 días de evolución.

**Correspondencia:** Dra. S. Rupérez Peña.

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario San Millán San Pedro.  
Autonomía de la Rioja, s/n. 26004 Logroño. España.  
Correo electrónico: saramruperez@hotmail.com

Recibido en mayo de 2003.

Aceptado para su publicación en junio de 2003.

A los 4 años de edad refiere un episodio de dolor torácico, que no es posible filiar, y permanece asintomática desde entonces.

La niña presenta buen estado general. La exploración por órganos y aparatos no aporta hallazgos de interés, salvo una leve disminución del murmullo vesicular en el plano posterior del hemitórax izquierdo. La radiología de tórax muestra lesiones cavitadas con nivel hidroaéreo en lóbulo superior izquierdo (fig. 1). En la TC pulmonar se observan numerosas formaciones quísticas de pared fina en el lóbulo superior izquierdo (fig. 2). Algunas de ellas llegan a tener 4 cm y tienen contenido hidroaéreo. La angiografía con resonancia magnética torácica descartó drenajes vasculares anómalos. Se realizó fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar cuya citología y estudio microbiológico (micobacterias, bacterias, incluida *Legionella*, virus respiratorios y adenovirus) fueron negativos.

Ante la sospecha de malformación adenomatoide quística se indicó tratamiento quirúrgico consistente en lobectomía de lóbulo superior izquierdo. El estudio anatomopatológico mostró múltiples quistes pulmonares, siendo el mayor de ellos de 1,5 cm de diámetro, lo cual confirmó el diagnóstico de malformación adenomatoide quística congénita pulmonar tipo 1 (fig. 3).

## DISCUSIÓN

La malformación adenomatoide quística es una afectación pulmonar congénita que representa el 25% de todas las malformaciones congénitas pulmonares<sup>3</sup>, cuya vascularización depende habitualmente de la circulación pulmonar y en menos casos es sistémica<sup>4</sup>.

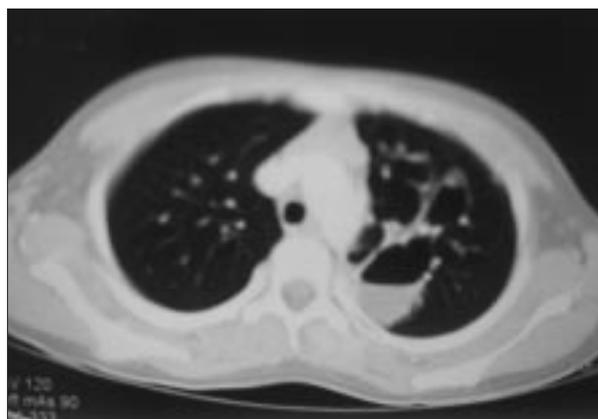
Stocker desarrolló la clasificación de esta malformación en 1977<sup>5</sup>. Actualmente, este mismo autor la ha reformado y ha establecido cinco grupos (tabla 1). Nuestro caso corresponde al tipo 1 de la nueva clasificación, presentado múltiples quistes pulmonares, el mayor de ellos de 1,5 cm de diámetro, en el estudio anatomopatológico.

Hasta el momento la etiología es desconocida. Algunos autores apuntan que parece deberse a un defecto embrionario en el pulmón fetal, que presenta proliferación celular anormal y disminución de la apoptosis<sup>6</sup>. También se ha encontrado falta de expresión del factor neurológico derivado de células gliales en los pulmones afectados de malformación adenomatoide quística, que sí se expresa en pulmones sanos<sup>7</sup>, lo cual sugiere una alteración en la maduración del pulmón.

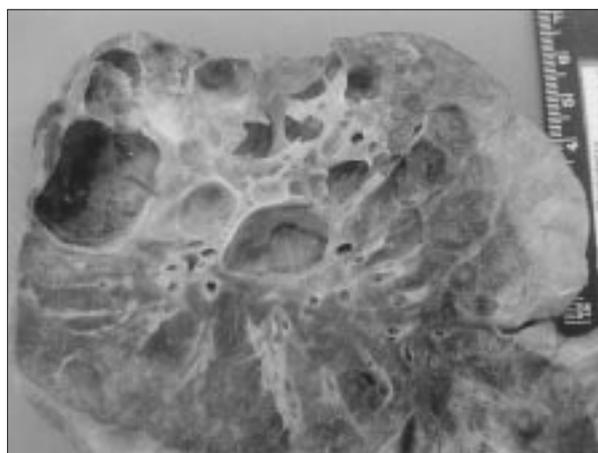
El diagnóstico de esta malformación se hace con frecuencia en el período prenatal mediante ecografía fetal<sup>3,8</sup>. Esta exploración permite el diagnóstico entre las 18 y las 24 semanas de gestación, lo cual permite el tratamiento precoz, que puede ser intraútero o neonatal inmediato<sup>9</sup>. En este período se presenta como dificultad respiratoria, hasta el 83% de los casos se diagnostican antes de los 6 meses de vida.



**Figura 1.** Radiología simple: lesiones cavitadas con nivel hidroaéreo en lóbulo superior izquierdo.



**Figura 2.** TC torácica: múltiples formaciones quísticas de pared fina en el lóbulo superior izquierdo.



**Figura 3.** Estudio anatomopatológico macroscópico: múltiples quistes pulmonares, el mayor de ellos de 1,5 cm de diámetro.

Nuestra paciente tenía 9 años en el momento del diagnóstico, lo cual es llamativo, ya que al ser una enfermedad congénita, el diagnóstico es precoz en la mayoría de

TABLA 1. Malformación adenomatoide quística. Clasificación anatomopatológica

Hallazgos	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Frecuencia (%)	1-3	> 65	20-25	8	2-4
Tamaño del quiste (cm)	0,5	10,0	2,5	1,5	7,0
Células epiteliales	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto, con células	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto	Ciliado, cuboidal, columnar	Ciliado, columnar	
Espesor del músculo liso en los quistes (µm)	100-500	100-300	50-100	0-50	25-100
Células mucosas	Presentes en el 100% de los casos	Presentes en el 33% de los casos	Ausentes	Ausentes	Ausentes
Cartílago	Presente en el 100% de los casos	Presente en el 5-10% de los casos	Ausente	Ausente	Raro
Músculo estriado	Ausente	Ausente	Presente (5% de los casos)	Ausente	Ausente

Modificada de Dai<sup>2</sup>.

los casos. La ausencia de síntomas puede hacer que el diagnóstico difiera en un pequeño porcentaje de casos, aproximadamente el 17% que se diagnostican entre los 6 meses y la edad adulta<sup>10</sup>. La edad al diagnóstico varía según las distintas series, con una media de edad de 6,7 años<sup>8</sup>.

Las formas de presentación clínica en niños mayores son variadas. Inicialmente permanecen asintomáticos, y esta situación puede durar años, como en el caso descrito. Hasta en el 75% de los casos existen infecciones respiratorias de repetición<sup>8,11</sup>; en la mayoría de los casos son neumonías localizadas en el área afectada. Otras formas de presentación menos frecuentes son el neumotórax espontáneo, la bronquitis obstructiva y el dolor torácico<sup>8,12,13</sup>, que fue el motivo de consulta y el síntoma guía para el diagnóstico de la paciente. Excepcionalmente, la primera manifestación es hemoptisis o un absceso pulmonar<sup>14</sup>.

En los casos en los que el diagnóstico es tardío son fundamentales las técnicas de imagen. En la radiología simple de tórax se observan distintas alteraciones según la forma de presentación clínica: imágenes de neumonía, derrame pleural, neumotórax o lesiones quísticas, con las que es necesario realizar el diagnóstico diferencial. También debe tenerse en cuenta en este diagnóstico el quiste broncogénico, el secuestro pulmonar, los neumatoceles y las bronquiectasias. En el caso que se presenta se observaban imágenes cavitadas con nivel hidroaéreo en lóbulo superior izquierdo. Los procedimientos de elección para confirmar las lesiones son la TC y la RM<sup>8</sup>. La angiografía con RM permite determinar el origen de la vascularización de la lesión<sup>4</sup>. En nuestro caso, la TC confirmó la presencia de numerosos quistes en lóbulo superior izquierdo, algunos de ellos de gran tamaño, y la angiografía con resonancia descartó la vascularización sistémica. Estas pruebas complementarias también descartan la asociación de la malformación adenomatoide

quística a otras malformaciones como los secuestros pulmonares, las alteraciones esofágicas y las fístulas traqueoesofágicas<sup>14,15</sup>.

El tratamiento de esta malformación es quirúrgico. Algunos autores defienden el tratamiento conservador en niños diagnosticados prenatalmente si éstos permanecen asintomáticos<sup>16</sup>. Por otro lado, existen casos graves como el tipo 3 que pueden poner en peligro la vida del paciente en los que se preconiza el tratamiento intraútero. Ocasionalmente se ha observado la regresión espontánea de las lesiones durante el embarazo<sup>17</sup>.

Frente a la tendencia de tratamiento conservador en niños asintomáticos, tanto recién nacidos<sup>3</sup>, como niños mayores de 6 meses, numerosos autores abogan por el tratamiento quirúrgico inmediato, ya que la posibilidad de malignización de estas lesiones es elevada, incluso en la primera infancia<sup>18-20</sup>. La técnica empleada con más frecuencia y con mejores resultados es la lobectomía o segmentectomía en los casos en los que la lesión sea más pequeña y esté bien delimitada. En nuestro caso fue necesaria la lobectomía total dada la magnitud de las lesiones. La presencia de tejido residual tras la intervención puede favorecer la presencia de infecciones de repetición y la malignización; por ello, es importante el seguimiento clínico y radiológico de estas lesiones<sup>8</sup>.

La malformación adenomatoidea quística es una entidad poco frecuente y menos fuera del período perinatal, pero es importante pensar en ella en niños con sintomatología respiratoria e imágenes radiológicas que puedan sugerirla, puesto que son posibles los diagnósticos tardíos. Debemos abogar por un tratamiento quirúrgico sin demora, a pesar de que en ocasiones la enfermedad es muy bien tolerada por el paciente. A pesar de una buena terapia es imprescindible el seguimiento de estos niños por el riesgo de malignización posterior descrito en la literatura.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blai G, Filiatrault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed a congenital cystic adenomatoid lung malformation: A canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:178-86.
2. Dail DH, Hammer SP, Dail DH, editor. *Pulmonar Pathology*. 2nd ed. New York: Springer Verlag, 1994; p. 155-90.
3. Tabuenca Guitart Y, Rite Gracia S, Cocolina Andrés J, Bueno Ibáñez C, Rebage Moisés V, Esteban Ibarz JM, et al. Malformación quística adenomatoidea congénita pulmonar de diagnóstico antenatal. A propósito de dos observaciones. *An Esp Pediatr* 1998;49:631-4.
4. Antón-Pacheco Sánchez J, Fernández Ayuso RM, Cano Novillo I, Rodríguez Peraltó JL, Cuadros García J, Berchi García FJ. Malformación adenomatoidea quística pulmonar con irrigación arterial sistémica. *An Esp Pediatr* 1999;50:185-6.
5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
6. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Increased cell proliferation and apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatric Surg* 1998;33:1043-7.
7. Fromont-Hankard G, Philippe-Chomette P, Delezoide AL, Nessmant C, Aigrain Y, Peucmaur M. Glial cell-derived neurotrophic factor expression in normal human lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch Pathol Lab Med* 2002;126:432-6.
8. Lujan M, Bosque M, Mirapix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embriology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. *Respiration* 2002;69:148-54.
9. Dell'Agnola CA, Tadini B, Mosca F, Wesley JR. Prenatal ultrasonography and early surgery for congenital cystic disease of the lung. *J Pediatr Surg* 1992;27:1414-7.
10. Cloutier MM, Schaeffer DA, High D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993;103:761-4.
11. Canals-Riazuelo J, Boix-Ochoa J, Peiro JL, Ezzedine M, Cobos N, Linan S, et al. Adenomatous cystic pulmonary malformations: Presentation of 26 cases. *Cir Pediatr* 1994;7:92-6.
12. Heij HA, Ekkelkam S, Vos A. Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. *Thorax* 1990;45:122-5.
13. Spence LD, Ahmed S, Keohame C, Watson JB, O'Neill M. *Pediatr Radiol* 1995;25:572-3.
14. Cay A, Sarihan H. Congenital malformation of the lung. *J Cardiovasc Surg* 2000;41:507-10.
15. Borsellino A, Alberti D, Vavassori D, Pericotti S, Cheli M, Locatelli C. Communication bronchopulmonary foregut malformation involving a mixed sequestration/cystic adenomatoid malformation: A case report. *J Pediatr Surg* 2002;37:E38.
16. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschi RB, Austin E, Adelman SH, Polley TZ, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications and natural history. *J Pediatr Surg* 1999;34:794-9.
17. Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilancocioni E, Inserr A, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999;158:879-82.
18. Ward J. Surgery for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *N Engl J Med* 1996;335:1689-90.
19. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW Jr, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000;35:801-5.
20. Granata C, Gambini C, Balbucci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonology* 1998;25:62-6.