

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "JOSE LUIS MIRANDA",  
SANTA CLARA

## Malformación adenomatoide quística pulmonar. Informe de 3 niños supervivientes\*

Dr. Rafael López\*\*

Dr. Rafael Torrens\*\*\*

López, R.; R. Torrens: *Malformación adenomatoide quística pulmonar. Informe de 3 niños supervivientes.*

Se señala la enfermedad como una de las malformaciones quísticas pulmonares más raras de la clasificación, y por su alta mortalidad informada en la bibliografía. Se destaca la importancia del diagnóstico precoz y de una terapéutica quirúrgica oportuna para lograr una buena evolución en los niños afectados. Se presentan los 3 primeros casos de nuestra literatura nacional, que aumentan a 197 el número internacional publicado. Se resaltan los buenos resultados obtenidos y su supervivencia, que representa un triunfo más para la Cirugía Pediátrica revolucionaria.

### INTRODUCCION

Las afecciones quísticas pulmonares en el niño constituyen un variado grupo de entidades, por lo que sus síntomas pueden comenzar en el recién nacido o más tarde, en otras ocasiones.

En la clasificación de las malformaciones quísticas del pulmón, la Academia Americana de Médicos del Tórax<sup>1</sup> incluye 8 tipos de lesiones:

1. Malformaciones quísticas: quiste solitario, quistes múltiples, secuestro quístico, malformación adenomatoide quística (MAOCP) y linfangiectasias quísticas difusas.
2. Quistes pulmonares congénitos: solitario, que a su vez puede ser asintomático y de tensión y comunicante; múltiple y bronquiectásico.

De los tipos de lesiones de esta clasificación, una de las más raras es la MAOCP, que se caracteriza por la presencia de quistes múltiples en un sólo pulmón habitualmente, que le dan aspecto de panal. Estos quistes están revestidos de epitelio respiratorio y producen síntomas en el recién

---

\* Trabajo presentado en el Primer Congreso de Cirugía Pediátrica. Palacio de las Convenciones. Ciudad de La Habana. Del 4 al 6 de febrero de 1982.

\*\* Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio de Cirugía.

\*\*\* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Departamento de Anatomía Patológica.

nacido por su expansión progresiva. Si el recién nacido lo soporta, más tarde la retención de secreciones y la infección secundaria son las causas más frecuentes de síntomas y aparecen niveles líquidos en dichos quistes.

El primero en describir una enfermedad quística congénita del pulmón fue *Bartholinus*, en 1687 (citado por *Fischer et al.*)<sup>2</sup> y en 1880, *Grawitz*<sup>3</sup> describe el primer caso de MAOCP.

En 1943, *Fischer, Troper y Bailey*<sup>2</sup> resecaron totalmente un pulmón de un niño con dicha malformación, sin éxito. Los 4 primeros recién nacidos fueron operados en 1956 por *Craig, Kirkpatrick y Neuhauser*,<sup>4</sup> de Boston y realizaron resección.

Con la inclusión de 32 casos informados por *Wolf y colaboradores*,<sup>5</sup> (Detroit, Michigan), en diciembre de 1980, aparecen en la literatura, hasta ese año, 174 casos. Hasta 1969 en que se habían informado 62 casos, la mortalidad era de 77,4 %.<sup>6</sup>

Actualmente la mortalidad ha disminuido algo, pero sigue muy alta al nivel mundial.

En la literatura cubana no aparece ningún caso publicado.

#### CUADRO CLINICO

Según *Halloran y colaboradores*<sup>7</sup> la enfermedad puede presentarse en 3 formas clínicas.

1. Recién nacido muerto o muerte neonatal frecuentemente asociada con anasarca, prematuridad y polihidramnios.
2. Enfermedad respiratoria aguda progresiva en un recién nacido.
3. Un curso más lento caracterizado por infección pulmonar.

Puede afectar uno o todos los lóbulos de un pulmón, pero generalmente es unilateral. El único caso bilateral publicado por *Sternberg* (citado por *Merestein*)<sup>8</sup> fue en 1923. El lóbulo más frecuentemente afectado es el basal. Las anomalías asociadas son raras. Sólo aparece un caso en 1954, de *Birdsell*<sup>8</sup> que presentaba atresia yeyunal asociada.

No hay frecuencia significativa mayor en ningún sexo.

En 1956, *Craig*<sup>4</sup> describió el cuadro radiológico como una masa intrapulmonar con áreas radiotransparentes de tamaños variables, limitadas por tabiques de mayor o menor grosor que ocupan las porciones basales, casi siempre unilaterales y comprimen el parénquima restante hacia el vértice. El corazón y el mediastino son desplazados y se produce herniación pulmonar.

El diagnóstico diferencial se hace con hernia diafragmática, secuestros pulmonares, hamartomas, enfisema lobar, neumotórax y neumatoceles.

La descripción microscópica de *Kwittken y Reiner*,<sup>9</sup> en 1962, es:

1. Un incremento adenomatoideo de las estructuras terminales respiratorias con quistes de variable tamaño que tienen epitelio pseudoestratificado ciliado columnar de tipo bronquial, o un epitelio cuboidal simple.
2. Configuración polipoidea de la mucosa o incremento de tejido elástico en la pared de los quistes.

3. Ausencia de cartílago en el parénquima quístico, excepto como constituyente de una estructura bronquial no deformada y atrapada dentro del pulmón enfermo.
4. Ocasionales grupos de alvéolos tapizados con células mucogénicas.
5. Ausencia de inflamación.

En 1959, *Bain*<sup>10</sup> había descrito la ausencia de formación alveolar excepto en la zona subpleural y el frecuente y considerable incremento en peso y volumen de las partes afectadas del pulmón.

### *Presentación de los casos*

#### *Caso 1*

Paciente Y. G. C., del sexo femenino, de la raza blanca, que nació el 24 de junio de 1975 en Cienfuegos, por cesárea, con peso de 5,4 lb. A los 5 días presentó ruidos cardíacos a la derecha que se comprobaron con rayos X de tórax simple por desplazamiento causado por imágenes radiotransparentes de distintos tamaños, limitadas por tabiques en la base pulmonar izquierda. A los 15 días se ingresa por remisión con polipnea de 80/m, tiraje intercostal bajo, algunos ruidos transmitidos y frecuencia cardíaca de 190/m. Los análisis de laboratorio, el urograma descendente (figura 1) y el colon por enema (figura 2) fueron normales.

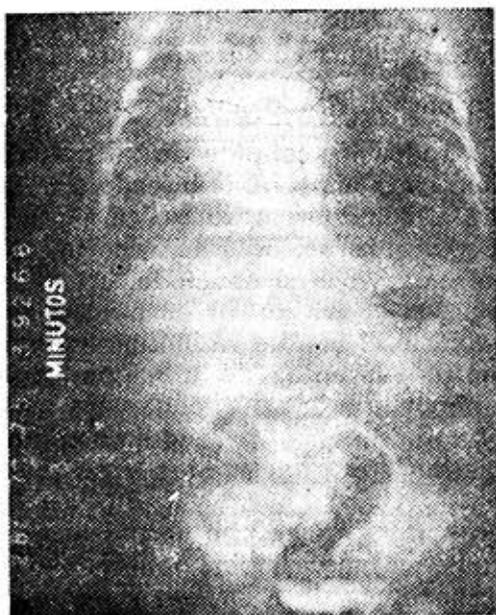


Figura 1. Urograma descendente con el que se descartó enfermedad poliquística con participación renal. Obsérvense los múltiples quistes hiperinsuflados en la base pulmonar izquierda.



Figura 2. Rayos X de colon por enema con el que se descartó la posibilidad de hernia diafragmática izquierda. Obsérvese un gran quiste insuflado en la base pulmonar.

Por broncografía (figura 3) se comprobó la lesión situada en el lóbulo inferior izquierdo, fue toracotomizada a través del 4to. espacio intercostal y se encontró dicho lóbulo hiperinsuflado con formación quística gigante y grandes áreas de aspecto enfisematoso.

Se realizó lobectomía inferior izquierda (figura 4) con magnífica evolución y alta hospitalaria al 9no. día.

El informe histopatológico fue de MAOCP (figura 5).

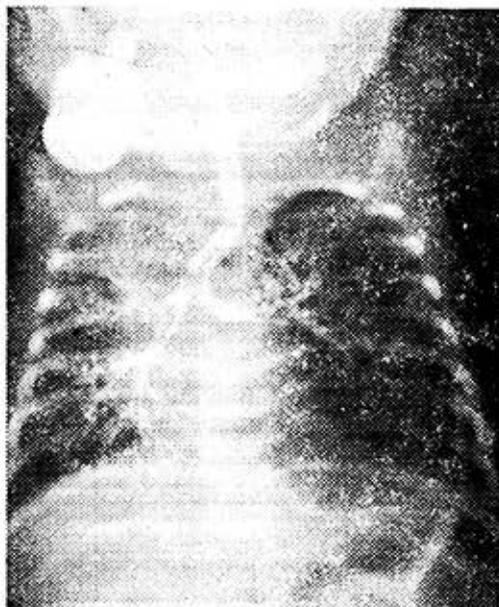
#### Caso 2

Paciente A. H. O. del sexo femenino, de la raza blanca, que nació el 26 de noviembre de 1975 en Placetas, por parto eutócico, con peso de 3 420 g. Tuvo dificultad respiratoria inmediata con polipnea de 70/m., tiraje subcostal, ruidos cardíacos rítmicos, desplazados a la derecha y frecuencia cardíaca de 144/m.

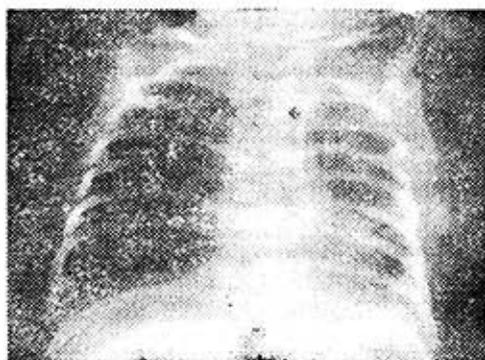
Los análisis de laboratorio fueron normales con excepción de la oxihemoglobina que fue de sólo el 64%. En rayos X de tórax simple (figuras 6 y 7) aparecieron imágenes radiotransparentes lobuladas en la base del hemitórax izquierdo, con desplazamiento del corazón hacia la derecha, el colon por enema y la movilidad e integridad del diafragma en fluoroscopia, fueron normales.

Al segundo día aumentó la polipnea, apareció cianosis y un mayor desplazamiento cardíaco, por lo que se realizó de urgencia toracotomía lateral izquierda por el 4to. espacio intercostal y lobectomía inferior al encontrar múltiples quistes insuflados en dicho lóbulo. El alta quirúrgica se concedió a los 12 días y la hospitalaria a los 20 días.

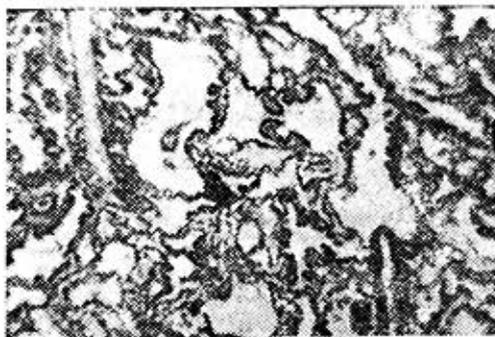
El informe histopatológico fue de MAOCP (figura 8).



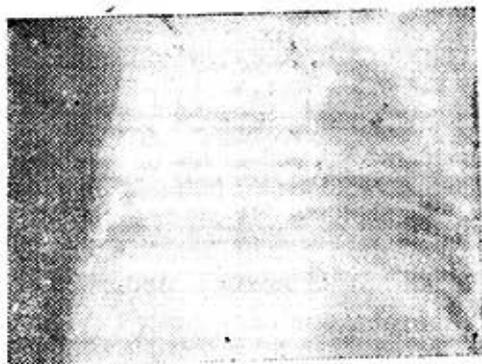
*Figura 3. Vista anteroposterior de bronco-  
grafía en que se visualiza un gran quiste  
en la base pulmonar izquierda donde no  
presenta el contraste. Hay gran despla-  
zamiento mediastinal y del lóbulo superior  
izquierdo.*



*Figura 4. Rayos X de tórax simple reali-  
zado al alta. El mediastino ha ocupado su  
sitio y el lóbulo superior izquierdo se ha  
expandido y ocupa casi toda la cavidad  
pleural izquierda. Obsérvense los puntos  
metálicos de sutura bronquial.*



**Figura 5.** Tejido pulmonar formado por cavidades quísticas de diferentes tamaños, tapizadas por epitelio de tipo bronquiolar. No se encuentra infiltrado inflamatorio en las paredes ni en la luz de las cavidades quísticas.



**Figura 6.** Rayos X de tórax simple en vista anteroposterior con múltiples imágenes quísticas en base pulmonar izquierda y gran desplazamiento mediastinal.



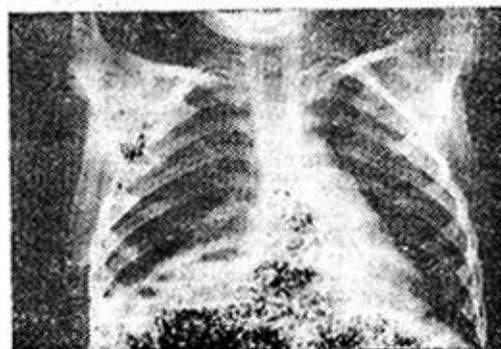
**Figura 7.** Vista lateral de rayos X de tórax simple. Se visualizan las imágenes quísticas en la base pulmonar.



*Figura 8. Proliferación bronquial de aspecto adenomatoide. Se puede observar la ausencia de cartilago en las paredes de estos bronquios.*

### *Caso 3*

Paciente O. R. G., del sexo masculino, de la raza blanca, que nació el 8 de agosto de 1970 en Trinidad. Ingresó el 12 de marzo de 1979 en la Sala de Vías Respiratorias del Hospital Infantil por neumonía de base derecha con 8 años y 30,5 kg de peso. Entre sus antecedentes tenía 2 neumonías en el mismo sitio. En rayos X de tórax (figura 9) y tomografía, aparecieron lesiones quísticas en la base pulmonar derecha y en la broncografía, selectivamente situadas en el lóbulo inferior.



*Figura 9. Vista anteroposterior de tórax simple con imágenes radiotransparentes en la base pulmonar derecha.*

Se realizó, el 3 de abril de 1979, una toracotomía derecha donde se encontraron múltiples quistes de paredes gruesas llenas de pus en el lóbulo inferior, con adosamiento de la pleura a ese nivel. Se resecó el lóbulo inferior y a los 10 días fue dado de alta con buena evolución. En este caso el diagnóstico histopatológico fue de MAQCP con marcados cambios inflamatorios crónicos del lóbulo inferior derecho.

Los 3 casos han sido seguidos en consultas periódicas con buena evolución.

## DISCUSION

*Belanger y colaboradores*<sup>11</sup> señalan que la mayoría de los niños supervivientes recibieron resección pulmonar después de hecho el diagnóstico de malformación adenomatoide quística pulmonar. En nuestro primer caso se planteó el diagnóstico de quistes pulmonares múltiples, y recibieron posteriormente el informe histopatológico de malformación adenomatoide quística. En el segundo caso informado, que se atendió unos pocos meses después y con la experiencia adquirida en el anterior, se planteó el diagnóstico correcto en el preoperatorio, pues presentó un cuadro clínico y radiológico muy similar. A pesar de la mayor benignidad del cuadro clínico que en los 2 casos precedentes, en el tercer caso informado también se planteó el diagnóstico correcto preoperatoriamente aunque se pensó en las posibilidades de quistes bronquiectásicos, quistes múltiples o secuestro quístico.

En 1977, *Kazuhiro Ueda y colaboradores*,<sup>12</sup> informaron el único caso conocido hasta ahora de un rhabdomyosarcoma del pulmón en una niña de 1,5 años, de la raza blanca, con una malformación adenomatoide quística congénita donde se desarrolló la neoplasia, que comenzó con fiebre solamente, sin cianosis, vómitos, aspiración u otros síntomas.

Anteriormente, en 1971, *Fallon y colaboradores*<sup>13</sup> informaron el primer rhabdomyosarcoma del pulmón en un niño, desarrollado primariamente en un bronquio, pero como entidad aislada, sin asociación con otra enfermedad congénita o quística pulmonar.

Según el informe histopatológico, y así lo ha demostrado la evolución, en los 3 pacientes no existía lesión maligna sobreañadida.

Según *Potter y Craig*<sup>14</sup> la imagen histopatológica típica que decide el diagnóstico de MAQCP está constituida por un penacho de células columnares mucosecretoras que recuerdan a la mucosa gástrica, como apareció en los 3 casos informados (figura 10).

En abril de 1983, *Hertenber y Brewer*<sup>15</sup> describieron lo beneficiosa que resulta la identificación por sonografía de la MAQCP que no realizamos en nuestros pacientes, pues la radiología no dejó dudas de la existencia de las formaciones quísticas.

La función pulmonar posoperatoria de los casos aquí informados fue evidentemente satisfactoria, por lo que no ha sido necesario realizar pruebas funcionales respiratorias como señalan en su trabajo *Frenckner y Frey-chuss*<sup>16</sup> de Estocolmo.

La evolución posoperatoria cursada en nuestros pacientes fue tan buena, como se ha señalado, que no podemos referirnos a ninguna de las frecuentes complicaciones informadas por *Buntain y colaboradores*.<sup>17</sup>



Figura 10. Imagen típica diagnóstica de la MAOCP constituida por un penacho de células columnares mucossecretoras que recuerdan a la mucosa gástrica.

Los 3 niños de nuestra serie requirieron lobectomía inferior por la extensión de las lesiones, que concuerda con el mayor número de pacientes en que se efectuó resección similar (15 casos) de la serie de 20 casos informados por Nishibayashi y colaboradores<sup>18</sup> (Los Angeles, California) en 30 años de experiencia. Estos autores lograron resección del quiste en 2 pacientes y resección segmentaria en otros 3, por la limitación de los procesos quísticos.

Con estos 20 pacientes aumentó la cifra mundial de casos informados a 194, en octubre de 1981 y con nuestra publicación alcanzan la cifra de 197 pacientes con MAOCP.

## SUMMARY

López, R.; R. Torrens.: *Cystic adenomatoid malformation of the lung. Report of three survivor infants.*

Cystic adenomatoid malformation of the lung is pointed out as one of the most uncommon within the classification of cystic malformations of the lungs and because of its high mortality, as is reported in the bibliography. Importance of early diagnosis and timely surgical therapy in order to achieve a good evolution in the infants affected, is stressed. The first three cases reported in our national literature are presented, which increase to 197 the number of cases published in the international literature. Satisfactory results obtained as well as survival are emphasized, thus it is a triumph for Revolutionary pediatric surgery.

## RÉSUMÉ

López, R.; R. Torrens: *Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire. A propos de 3 enfants survivants.*

Cette maladie est une des malformations kystiques pulmonaires les plus rares de la classification et elle montre une haute mortalité. Il est souligné l'importance du diagnostic pré-

coce et d'une thérapeutique chirurgicale opportune pour parvenir à une évolution satisfaisante des enfants atteints. Il est présenté ici les trois premiers cas de notre littérature nationale, qui élèvent à 197 le chiffre rapporté au niveau international. Il est souligné les bons résultats obtenus et la survie des malades, ce qui représente un succès pour la chirurgie pédiatrique révolutionnaire.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Levine, M. et al.*: Congenital pulmonary anomalies and related thoracic conditions. *Dis Chest* 49: 441-46, abr., 1966.
2. *Fischer, C. C., Jr.; F. Troper; C. P. Bailey*: Congenital pulmonary cysts: report of infant treated by lobectomy with recovery. *J. Pediatr* 23: 216-23, ago., 1943.
3. *Grawitz, P.*: Ueber Angeborene bronchiektasie virchow's. *Arch Pathol Anat* 82: 217, 1880.
4. *Craig, J. M.; J. Kirkpatrick; E. B. D. Neuhauser*: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in infants. *Am J Roentgenol* 76: 516-26, 1956.
5. *Woff, S. A.; J. H. Hertzler; A. I. Philippart*: Cystic adenomatoid dysplasia of the lung. *J Pediatr Surg* 15 (6): 925-930, dic., 1980.
6. *Merestein, G. B.*: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Report of a case and review of the literature. *Am J Dis Child* 118 (5): 772-776, nov., 1969.
7. *Halloran, L. et al.*: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A surgical emergency. *Arch Chir* 104 (5): 715-719, may, 1972.
8. *Birdsell, D. C. et al.*: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of eight cases. *Can J Surg* 9: 350-356, 1956.
9. *Kwitken, J.; L. Reiner*: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatrics* 30: 759-768, 1962.
10. *Bain, G. O.*: Congenital adenomatoid malformation of the lung. *Dis Chest* 36: 430-433, 1959.
11. *Belanger, R. et al.*: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Thorax* 19 (1): 1-11 Jan., 1964.
12. *Ueda, K. et al.*: Rhabdomyosarcoma of lung arising in congenital cystic adenomatoid malformation. *Cancer* 40: 383-388, 1977.
13. *Fallon, G.; M. Schiller; J. W. Kilman*: Primary rhabdomyosarcoma of the bronchus. *Ann Thorac Surg* 12: 650-654, 1971.
14. *Potter, E. L.; J. M. Craig*: Pathology of the fetus and infant. 3th. ed. Chicago, Year Book Medical, 1976. Pp. 305-308.
15. *Hartenberg, M. A.; W. H. Brewer*: Cystic adenomatoid malformation of the lung: identification by sonography. *Am J Roentgenol* 140: 693-694, abr., 1983.
16. *Frenckner, B.; V. Freyschuss*: Pulmonary function after lobectomy for congenital lobar emphysema and congenital cystic adenomatoid malformation: a follow up study. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 16 (3): 293-298, 1982.
17. *Suntain, W. L. et al.*: Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. *J Pediatr Surg* 9 (1): 85-93, feb., 1974.
18. *Nishibayashi, S. W. et al.*: Congenital cystic adenomatoid malformation: a 30 year experience. *J Pediatr Surg* 16 (5): 704-706, oct., 1981.

Recibido: 6 de noviembre de 1984

Aprobado: 7 de enero de 1985

Dr. Rafael López Sánchez  
Rolando Pardo No. 15 (altos)  
entre Parque y Maceo  
Santa Clara  
Villa Clara  
Cuba