



ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO ASOCIADO CON MALFORMACIÓN ADENOMATOIDE QUÍSTICA TIPO I: PRESENTACIÓN DE CASO

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA ASSOCIATED WITH CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION TYPE I: CASE REPORT

Myriam Morales Riveros¹

Liliana Henao²

Lina Jaramillo B.³

RESUMEN

Las anomalías congénitas pulmonares constituyen un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar, y muchas de ellas son asintomáticas; sin embargo, es importante conocerlas, pues deben entrar en el diagnóstico diferencial de aquellos pacientes con síndrome de dificultad respiratoria. Algunas de estas lesiones pueden coexistir, al punto de que el secuestro pulmonar puede presentarse con malformación adenomatoide quística tipo II en más del 50% de los casos. Aunque el diagnóstico definitivo para este tipo de lesiones es histológico, las imágenes desempeñan un papel importante para un acercamiento inicial. La historia natural de estas malformaciones pulmonares depende del tamaño de la masa pulmonar y el problema fisiológico que esta cause. La tomografía computarizada de multidetectores ha ampliado el conocimiento de la anatomía pulmonar y mejora la visualización del árbol traqueobronquial en la población pediátrica.

SUMMARY

Las anomalías congénitas pulmonares constituyen un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar, y muchas de ellas son asintomáticas; sin embargo, es importante conocerlas, pues deben entrar en el diagnóstico diferencial de aquellos pacientes con síndrome de dificultad respiratoria. Algunas de estas lesiones pueden coexistir, al punto de que el secuestro pulmonar puede presentarse con malformación adenomatoide quística tipo II en más del 50% de los casos. Aunque el diagnóstico definitivo para este tipo de lesiones es histológico, las imágenes desempeñan un papel importante para un acercamiento inicial. La historia natural de estas malformaciones pulmonares depende del tamaño de la masa pulmonar y el problema fisiológico que esta cause. La tomografía computarizada de multidetectores ha ampliado el conocimiento de la anatomía pulmonar y mejora la visualización del árbol traqueobronquial en la población pediátrica.

Caso clínico

Este caso clínico corresponde a una niña de dos años edad, llevada a nuestro servicio de urgencias por presentar, luego de varios días de evolución, dificultad respiratoria sin fiebre o cambios inflamatorios bron-

quiales. La paciente no tenía antecedentes relevantes. En el examen físico se encontraron tirajes intercostales y taquipnea. Según los exámenes paraclínicos, el cuadro hemático, la velocidad de sedimentación globular (VSG) y la reacción en cadena de la polimerasa (PCR, por su

Palabras clave (DeCS)

Anomalías congénitas
Enfermedades pulmonares
Anomalías del sistema respiratorio
Diagnóstico por imagen

Key words (MeSH)

Congenital abnormalities
Lung diseases
Respiratory system abnormalities
Diagnostic imaging

¹Médica residente de Radiología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, Colombia.

²Médica radióloga pediatra, Fundación HOMI, Bogotá, Colombia.

³Médica patóloga, Fundación HOMI, Bogotá, Colombia. Profesora asociada, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

sigla en inglés) fueron normales. Se le tomó una radiografía de tórax que evidenció un aumento de la lucencia del lóbulo superior derecho con desviación del cardiomeastino a la izquierda (figura 1).

A partir de ello se sugirió la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax. Los resultados evidenciaron un área de hiperinsuflación del parénquima pulmonar derecho con atenuación de las marcas vasculares en el lóbulo y varios segmentos afectados, además de una acumulación anormal de aire en las paredes finas en el interior del área de hiperinsuflación, correspondiente a una lesión quística (figura 2).

Al ser llevada a cirugía, en la niña se encontró un enfisema del lóbulo medio del pulmón derecho con desviación del mediastino a la izquierda por herniación del lóbulo medio. No había afectaciones en los lóbulos superior e inferior. Por lo tanto, se resecó sin complicaciones el lóbulo medio. En patología recibieron un lóbulo pulmonar de aspecto trisegmentado (figura 3), que pesó 48,5 gramos, de color rosado e hipercrepitante.

Al corte en el hilio se identificaron dos bronquios taponados por moco espeso. El parénquima era rosado pálido, con aspecto de múltiples pequeñas "burbujas" (de uno o más milímetros). Así mismo, se encontraron varios quistes de paredes brillantes trabeculadas, que midieron entre 0,5 y 2,2 cm. En la pared del quiste de mayor tamaño se hallaron un epitelio pseudoestratificado ciliado, glándulas mucosas y cartílago. Las otras lesiones estaban recubiertas por epitelio bronquiolar y tenían bandas de músculo liso. Los quistes se mezclaban imperceptiblemente con alvéolos normales y distendidos, en áreas marcadamente insufladas. La malformación quística fue clasificada como grado 1 (figura 4), por el tipo de epitelio y por la presencia de cartílago, aunque el tamaño del quiste dominante solo fuera de 2,2 cm. La hiperinsuflación pulmonar se atribuye más a una anomalía en el origen del bronquio (dos bronquios en un lóbulo medio trisegmentado), asociado con taponos de moco espeso que funcionan con efecto de válvula.

Discusión

El sistema respiratorio se desarrolla en la pared ventral del intestino anterior entre la tercera y la cuarta semanas de vida embrionaria, y continua su desarrollo en el periodo posnatal hasta los dos años de vida. El epitelio de la tráquea, el bronquio y los alvéolos se origina del endodermo, del músculo y del cartílago del mesodermo (2,3).

El árbol traqueobronquial se desarrolla entre los días 24 y 36 de gestación. Además, crece una prominencia en la pared ventral de la faringe, en el surco laringo-traqueal, y hay una proliferación del mesénquima en el mesenterio primitivo.

En el día 28, una protrusión se ha formado dentro de las yemas pulmonares izquierda y derecha, los pulmones se elongan y la invaginación lateral forma el tabique traqueoesofágico, que separa el esófago de la tráquea. Los pulmones continúan elongándose hasta formar los bronquios primarios y luego se dividen en los bronquios segmentarios. Al mismo tiempo, se forman las arterias pulmonares del plexo esplácnico.

El desarrollo pulmonar tiene cuatro fases antes de llegar a su estructura alveolar: embrionaria, pseudoglandular, canalicular y sacular. El pulmón derecho crece más rápido que el izquierdo y tiene más generaciones de bronquios. En la semana 10, el cartílago aparece en la tráquea; entre tanto, el bronquio primario aparece a la semana 16. Los alvéolos empiezan a aparecer a la semana 32 y están presentes en la semana 36 y continúan multiplicándose hasta alcanzar aproximadamente 300 millones, número que se alcanza a los ocho años de edad. La arteria pulmonar se origina del sexto arco aórtico y sus ramas son paralelas al desarrollo de las vías aéreas y de los alvéolos.

La clasificación de las anomalías congénitas del aparato traqueobroncopulmonar es difícil y controversial, no solo desde el punto de vista embriológico y morfológico, sino también desde el punto de vista clínico y patológico (4,5).

Enfisema lobar congénito

El enfisema lobar puede ser adquirido (ELA) o congénito (ELC). Este último se refiere a una hiperinsuflación progresiva de un lóbulo pulmonar, que se debe a un mecanismo de válvula que permite la entrada de aire durante la presión negativa de la inspiración; pero falla en permitir la salida de aire durante la espiración. El lóbulo más comúnmente afectado es el superior izquierdo, seguido por el medio. No hay destrucción de las paredes alveolares. La mayoría de las veces la causa es desconocida; se ha descrito ELC asociado con broncomalasia, estenosis, atresia u origen anómalo del bronquio y pliegues de la mucosa (6). En ocasiones, no se encuentra una lesión evidente (7).

El ELA puede ser secundario y producirse por compresión bronquial extrínseca, debida a masas o anomalías vasculares, o por obstrucción de la luz del bronquio, causada por cuerpos extraños o por procesos inflamatorios de la pared (8).

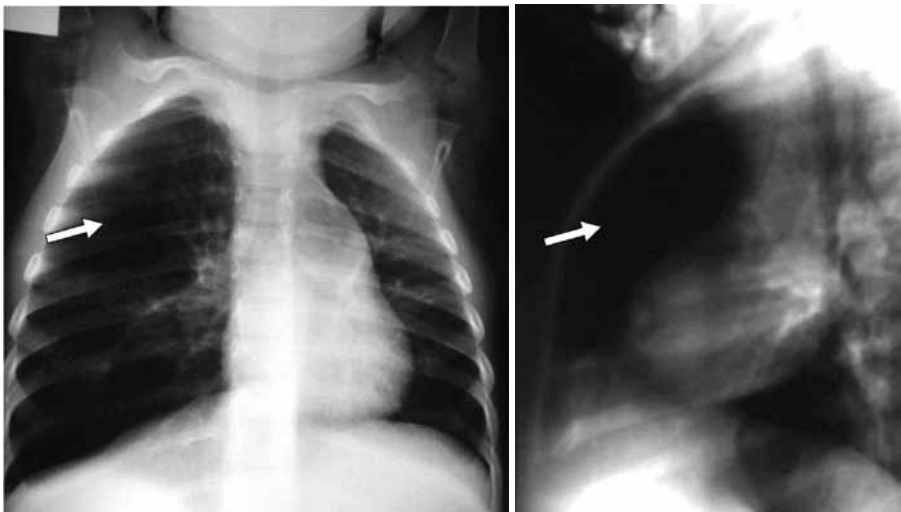


Figura 1. ELC. Radiografía de tórax: aumento de la lucencia del lóbulo superior derecho por hiperinsuflación (flecha) con desviación del cardiomeastino a la izquierda en la proyección anteroposterior y desplazamiento posterior del corazón en la lateral.



Figura 2. ELC asociado a MAC tipo I. TAC de tórax: área de hiperinsuflación del parénquima pulmonar derecho con atenuación de las marcas vasculares en el lóbulo y en los segmentos afectados. Acumulación anormal de aire de paredes finas (flecha) en el interior del área de hiperinsuflación correspondiente a la lesión quística.



Figura 3. Espécimen quirúrgico: lobectomía. Aspecto polisegmentado, voluminoso y distendido del lóbulo medio.

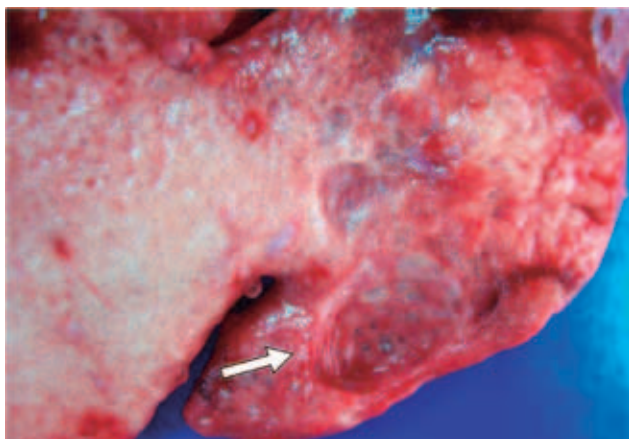


Figura 4. Imagen al corte del lóbulo resecao. Nótese el aspecto distendido, de "burbujas", y la presencia de quistes de mayor tamaño con paredes trabeculadas. El más grande de ellos (flecha negra) mostró en la histología tener epitelio pseudoestratificado ciliado, cartilago y glándulas mucosas, parámetros utilizados para su clasificación como una malformación adenomatoide quística de tipo I.

Las manifestaciones clínicas del ELC aparecen en la mayoría de niños (generalmente varones) hacia los primeros seis meses de vida con signos y síntomas de dificultad respiratoria. Con mayor frecuencia, afecta los lóbulos superiores y el lóbulo medio. Los inferiores se afectan en menos del 1%, y es rara la presentación bilateral o multifocal (7,9).

La radiografía de tórax es el estudio inicial y los hallazgos varían de acuerdo con el tiempo en que se tome: en las primeras veinticuatro horas de vida el lóbulo comprometido está distendido y opaco, por la retención de líquido fetal. Este líquido se aclara progresivamente, debido a los linfáticos y a la red capilar, por lo que posteriormente el lóbulo aumenta de tamaño y se distiende (así muestra un patrón acinar, reticular) y, finalmente, se torna hiperluciente.

Es posible que el grado de hiperinsuflación cause herniación del lóbulo, a través de la línea media; que los lóbulos adyacentes se compriman; que el diafragma se deprima, y que el espacio intercostal aumente. Con una hiperinsuflación grave se produce una compresión lobar contralateral y desviación del cardiome-diastino. La atenuación de las marcas vasculares ayuda a diferenciarlo de un neumotórax. Otros diagnósticos diferenciales incluyen enfisema lobar secundario, quistes congénitos y síndrome Swyer-James. La proyección lateral muestra desplazamiento anterior del esternón y posterior del corazón.

El TAC muestra los lóbulos afectados hiperinsuflados e hipodensos, con atenuación de las marcas vasculares. Los tabiques y las estructuras vasculares están periféricos a los alvéolos distendidos (10). Con el TAC se excluyen causas secundarias de hiperinsuflación lobar (como anillos vasculares o masas mediastinales) y con la broncoscopia se descartan otras lesiones (como estenosis bronquial o presencia de cuerpos extraños en niños mayores) (11,12).

Los pacientes sintomáticos son llevados a lobectomía. Es bien tolerada con una expansión de los otros lóbulos. Los niños asintomáticos o con síntomas menores se manejan de forma conservadora (11).

Malformación adenomatoide quística

La también denominada *malformación congénita de la vía aérea* parece corresponder a una falla del desarrollo broncoalveolar normal en la vida fetal temprana. La clasificación de Stocker se basa en el tamaño de los quistes y en la similitud histomorfológica con segmentos del árbol bronquial y los espacios aéreos en desarrollo, de proximal (tipo 0) a distal (tipo IV) (13).

Las dos más comunes son la tipo I y la tipo II, que suman casi el 90% de los casos: el 70% corresponde al tipo I, y entre el 15% y el 20%, a la tipo II. Esta última se asocia a otras anomalías congénitas como agenesia y disgenesia renal, malformaciones cardíacas y secuestro pulmonar. Ambas tienen quistes, pero mientras que en la tipo II alcanza un diámetro máximo de 2,5 cm, en la tipo I pueden medir hasta 10 cm en su longitud mayor.

En los estudios histológicos, la diferencia la hace la pared del quiste, pues aunque en las dos el epitelio es ciliado y tienen músculo liso, solo la tipo I —por definición— puede tener epitelio pseudoestratificado, células mucosas y cartilago. Ambas pueden mezclar imperceptiblemente alvéolos de aspecto normal, comunicarse con el árbol bronquial y estar aireadas.

La malformación adenomatoide quística ocurre con la misma frecuencia en el lóbulo superior o en el inferior; pero es menos frecuente en el medio. Es típicamente unilobar, segmentaria y se diagnostica, por lo general, en el periodo neonatal. Cuando se observa durante el

segundo trimestre, no muestra cambios en las valoraciones ulteriores; sin embargo, puede aumentar de tamaño y desarrollar polihidramnios o hidropesía fetal no inmune, que es de pobre pronóstico (14).

La resonancia magnética antenatal valora la hipoplasia pulmonar y predice un pronóstico. Algunas lesiones desaparecen. Los neonatos pueden ser sintomáticos o asintomáticos. En niños mayores y adultos pueden presentarse como infecciones pulmonares recurrentes. En estos casos, el diagnóstico es difícil de establecer, ya que el proceso inflamatorio daña el epitelio y la pared del quiste, lo que lo convierte en una cavidad infectada sin los criterios histológicos clave para el diagnóstico de malformación adenomatoide quística.

Los hallazgos radiológicos son variables y se correlacionan con el tipo de lesión. En el tipo I, se observan múltiples quistes con una lesión dominante. La radiografía temprana muestra una masa con densidad de agua por retención de líquido fetal, que aclara durante los primeros días. Ante la presencia de sobreinfección, cabe la posibilidad de que haya ocupación alveolar. El efecto de masa desplaza el cardiomediatino, invierte el hemidiafragma y comprime y produce atelectasia del lóbulo ipsi y contralateral. El lóbulo afectado se puede herniar hacia la línea media.

En el tipo II, los quistes son más pequeños y heterogéneos, por la presencia de líquido fetal retenido. En el tipo III se ve como una masa con densidad de tejidos blandos.

En un neonato, el diagnóstico diferencial del tipo I o del II incluye hernia diafragmática, secuestro pulmonar, ELC y quiste broncogénico. Se diferencian por la visualización del diafragma y el contenido intestinal con gas normal.

El TAC permite documentar los segmentos o los lóbulos pulmonares afectados y confirmar el diagnóstico en niños sintomáticos. El angio-TAC define la presencia de vasos sistémicos (lesión híbrida), información importante para el tratamiento quirúrgico. La malformación adenomatoide quística aparece como una masa multiquistica.

El manejo es controversial. Los neonatos sintomáticos se llevan a cirugía. Los niños mayores y los adultos con neumonía recurrente también. Los pacientes asintomáticos son controversiales. El carcinoma broncoalveolar, el blastoma pleuropulmonar, el rhabdomyosarcoma y el carcinoma broncogénico se asocian a esta entidad. Algunos autores prefieren la cirugía mientras otros el seguimiento (15).

Enfisema lobar asociado con malformación adenomatoide quística

La malformación adenomatoide quística, el ELC y el secuestro intra y extrapulmonar son entidades bien definidas que pueden tener hallazgos en común. Reportes aislados describen atresia bronquial en las cuatro entidades. En un estudio en el que se analizaron 47 especímenes pulmonares se encontraron dos con enfisema lobar congénito y malformación adenomatoide quística (16,17).

Referencias

1. Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol.* 1992;14:160-70.
2. Ghayé B, Szapiro D, Fanchamps JM, et al. Congenital bronchial abnormalities revisited. *Radiographics.* 2001;21:105-19.
3. Eslar P, Newman B, Oh KS. Radiographic manifestation of anomalies of the lung. *Radiol Clin North Am.* 1991;29:255-70.
4. Burri PH. Fetal and postnatal development of the lung. *Annu Rev Physiol.* 1984;46:617-28.
5. Laudy JAM, Wladimiroff JW. The fetal lung. I. Developmental aspects. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16:284-90.
6. Winters WD, Effman EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging.* 2001;16:196-206.
7. Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics.* 2003;24:17-62.
8. Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg.* 1994;3:233-43.
9. Hugosson C, Rabeah A, Al-Rawaf A, et al. Congenital lobar emphysema. *Pediatr Radiol.* 1995;25:649-51.
10. Donnelly LF, Frush DP. Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;172:1651-8.
11. Coran AG, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children: experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg.* 1994;129:521-7.
12. McBride JT, Wohl ME, Strieder DJ, et al. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema. *J Clin Invest.* 1980;66:962-70.
13. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977;8:155-71.
14. Pumberger W, Hormann M, Deutinger J, et al. Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM): natural history, clinical outcome and long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;24:703-11.
15. Senac MO Jr, Wood BP, Isaacs H, et al. Pulmonary blastoma: a rare childhood malignancy. *Radiology.* 1991;179:743-6.
16. Mani H, Suárez E, Stocker JT. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5(Suppl A):S13-20.
17. Riedlinger WFJ, Vargas S, Jennings RW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol.* 2006;9:361-73.

Correspondencia

Myriam Morales Riveros

Carrera 50 No. 64-72, interior 2, apto. 403, Camino del Viento 3
Bogotá, Colombia
mimemori@gmail.com

Recibido para evaluación: 14 de marzo del 2011

Aceptado para publicación: 9 de septiembre del 2011