

# Sospecha prenatal de malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares: casuística de 10 años en un hospital de segundo nivel

N. Mayo Artuch<sup>1</sup>, M.Á. Zafra Anta<sup>1</sup>, S. de las Heras Ibarra<sup>1</sup>, M. Menéndez Gallego<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid

## Resumen

**Introducción:** La malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCVAP), anteriormente denominada malformación adenomatoidea quística, es un raro trastorno del desarrollo del tracto respiratorio bajo. Los pacientes pueden estar asintomáticos durante muchos años, o bien presentar una dificultad respiratoria neonatal. Muchos casos actualmente se detectan mediante ecografía prenatal. El objetivo de este estudio era describir los casos diagnosticados en un hospital de segundo nivel durante un periodo de observación de 10 años.

**Casos clínicos:** Encontramos 6 casos de MCVAP, tras un seguimiento desde los 7 meses a los 9 años de edad. El diagnóstico se realizó mediante ecografía prenatal. La incidencia en nuestro hospital resultó ser de 2,44 casos por 10.000 recién nacidos vivos.

**Conclusiones:** El tratamiento quirúrgico es definitivo, y debe realizarse en un hospital con experiencia en cirugía pediátrica. En los pacientes asintomáticos, el manejo dependerá de las características asociadas al riesgo de complicaciones. Para los pacientes asintomáticos y de bajo riesgo, ambas opciones (operar o manejo conservador) son razonables, siempre tras una adecuada información a la familia.

## Palabras clave

Malformación adenomatoidea pulmonar, ultrasonidos, periodo neonatal, diagnóstico prenatal

## Abstract

**Title:** Prenatal suspicion of congenital pulmonary airway malformation: cases for ten years on a second level hospital

**Introduction:** Congenital pulmonary airway malformation, previously known as congenital cystic adenomatoid malformation, is a rare developmental anomaly of the lower respiratory tract. Affected patients may present with respiratory distress in the newborn period or may remain asymptomatic until later in life. Many cases are now detected by routine prenatal ultrasound examination. Our objective was to describe the fetal-neonatal outcome of our cases of 10 years on a second level hospital.

**Clinical cases:** Six cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung are reported. The incidence in our hospital was 2.44 per 10,000 live births. They were followed up over a period of 7 months to 9 years. Diagnosis was made by prenatal ultrasound.

**Conclusion:** Surgical resection is the definitive treatment in a hospital with experienced pediatric surgery. In asymptomatic infants subsequent management depends on whether there are characteristics that suggest a high risk of complications. For asymptomatic infants and children with small lesions and none of the high-risk features, either elective surgical resection or conservative management with observation are reasonable options, always after a detailed discussion with the family.

## Keywords

Cystic adenomatoid malformation of the lung, ultrasounds, neonatal period, prenatal diagnosis

## Introducción

La malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCVAP), que incluye la anteriormente denominada malformación adenomatoidea quística, es una alteración hamartomatosa de las estructuras pulmonares que da lugar a la formación de quistes llenos de aire o moco separados por tabiques. En la tabla 1 se incluye la clasificación de las malformaciones adenomatoideas quísticas<sup>1,3</sup>. La incidencia más recientemente descrita en la literatura es de 1,2-1,39 casos por 10.000 recién nacidos vivos<sup>4,5</sup>.

La historia natural de esta entidad viene determinada por el carácter secretor de las estructuras que la forman, que da lugar a un crecimiento de los quistes e infecciones recurrentes. La clínica es muy variable, desde pacientes asintomáticos, en la mayor parte de los casos, hasta la muerte fetal por hídrops. El estudio de imagen prenatal mediante ecografía Doppler es cada vez más preciso<sup>1,2</sup>; sin embargo, diferenciar esta patología de otras malformaciones pulmonares y anticiparse a su evolución puede resultar difícil. El diagnóstico diferencial se debe hacer entre la malformación adenomatoidea quística, el secuestro broncopulmonar, el enfisema lobar congénito, el quiste broncogénico e incluso la hernia diafragmática. La resonancia magnética (RM) prenatal permite definir la malformación y confirmar la indemnidad del parénquima restante. En el seguimiento posnatal se recomienda la realización de una radiografía torácica a todos los niños en periodo neonatal y de una tomografía computarizada (TC) helicoidal con contraste a las 4-6 semanas de vida. El tratamiento y su cronología plantean controversias en estos pacientes, fundamentalmente en los casos asintomáticos<sup>4,6,7</sup>.

El objetivo de este trabajo era describir el seguimiento de los casos de MCVAP diagnosticados prenatalmente durante un periodo de observación de 10 años en un hospital de segundo nivel.

## Casos clínicos

Se llevó a cabo un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico prenatal de MCVAP en un hospital de segundo nivel (Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid) entre los años 2006 y 2015, con 24.562 recién nacidos vivos en ese periodo (media de 2.450 partos/año), valorando el seguimiento realizado de los pacientes y su evolución clínica. Los datos han sido recogidos de una base de datos de casos común entre los servicios de ginecología y pediatría. Durante el periodo de estudio se diagnosticó una MCVAP en 6 pacientes, 4 de ellos varones (66,6%); por tanto, la incidencia en nuestro hospital sería de 6/24.562 recién nacidos vivos, es decir, 2,44 casos por 10.000 recién nacidos vivos.

Se realizó un seguimiento de los pacientes desde los 7 meses hasta los 9 años de edad (tabla 2). Todos los casos fueron diagnosticados mediante una ecografía del segundo trimestre, entre las semanas 20 y 22 de gestación. Las imágenes ecográficas eran variables, en las que se distinguían dos patrones: por un lado, imágenes anecoicas que corresponden a quistes y, por otro, masas hiperecogénicas que en ocasiones desplazaban el mediastino, en casos de quistes de menor tamaño. En 2 casos se realizó una RM fetal para la confirmación diagnóstica. Los pacientes incluidos en el estudio tenían afectados fundamentalmente los lóbulos inferiores. En el 50% de los casos (1, 3 y 4 de la tabla 2) se observó una disminución del tamaño de las lesiones hasta su resolución en las ecografías de control a partir de la semana 30 de gestación.

Únicamente 1 paciente presentó dificultad respiratoria al nacimiento, probablemente relacionada con la prematuridad (edad gestacional de 31 semanas). Uno de nuestros pacientes no tuvo seguimiento posnatal (caso 4), en el que destacaba como único dato evolutivo de interés la presencia de hiperreactividad bronquial sin necesidad de ingreso. Dos pacientes presentaban un resultado

<b>Clasificación de las malformaciones adenomatoideas quísticas<sup>1,2</sup></b>					
<b>Tipo</b>	<b>Tipo 0</b>	<b>Tipo 1</b>	<b>Tipo 2</b>	<b>Tipo 3</b>	<b>Tipo 4</b>
Frecuencia (%)	1-3	>65	20-25	8	2-4
Diámetro máximo del quiste (cm)	0,5	10	2,5	1,5	7
Células epiteliales	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto, con células	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto	Ciliado, cuboidal columnar	Ciliado, columnar	
Células mucosas (%)	100	33	No	No	No
Músculo liso (mc)	100-500	100-300	50-100	0-50	25-100
Cartilago (%)	100	5-10	No	No	No
Músculo estriado	No	No	Sí	No	No

Modificada de Stocker et al.<sup>3</sup>.

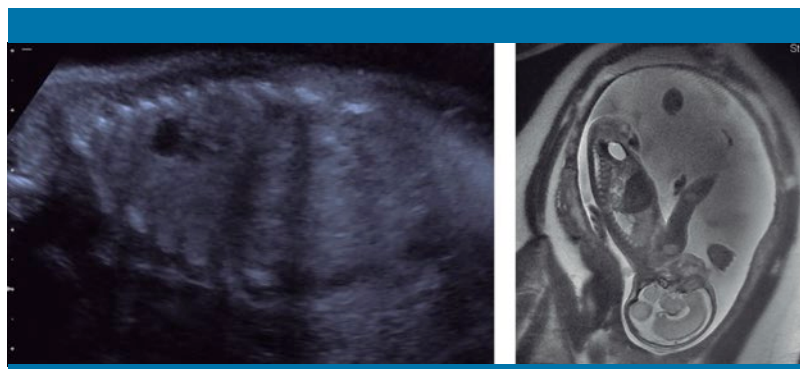
TABLA 2

## Casos con diagnóstico prenatal de posible malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (2006-2015)

Caso	Edad gestacional en el momento del diagnóstico (semanas)	Descripción de lesión en la ecografía prenatal	Localización	Resolución aparente en la ecografía prenatal (semana)	Síntomas al nacimiento	Pruebas complementarias	Tratamiento quirúrgico	Clinica postratamiento
1	22	Imagen anecoica, impresión de 3 quistes comunicados entre sí (14 × 6 mm). Rodeados de tejido hiperecogénico (23 × 24 × 14 mm). Vascularización procedente de AP derecha. Semana 27: 2 imágenes anecoicas (la mayor de 5 mm)	LID	Sí (30)	No	RM fetal Posnatal: radiografía de tórax a los 2 días sin alteraciones TC helicoidal, contraste (2 meses): lesión de 18 × 10 × 20 mm en el LID y de 9 mm en el LSD (MAQ tipo II)	En seguimiento	No
2	21	Imagen hiperecogénica homogénea de 12 × 12,7 mm. No se observan vasos procedentes de la aorta abdominal. Semana 28: 23 × 9 mm	LID	No	Sí	RM fetal Posnatal: radiografía de tórax a los 2 días sin alteraciones. TC helicoidal, contraste (2 m): secuestro broncopulmonar	En seguimiento	No
3	20	Corazón desplazado en el hemitórax derecho por una gran masa hiperecogénica homogénea, que ocupa todo el hemitórax izquierdo. No hay alteraciones vasculares. Posible hernia diafragmática. Semana 25: 43 × 21 mm	Hemitórax izquierdo	Sí (34)	No	Radiografía de tórax a los 2 días: áreas hiperlucientes periféricas en ambos pulmones. Sin lesión quística	No	No
4	20	Masa hiperecogénica de 23 × 15 mm sin visualizarse quistes en el LII. Semana 24: 24 × 23 mm	LII	Sí (27)	No	No	No	Bronquitis de repetición leve
5	20	Masa hiperecogénica de 37 × 24 mm, grandes zonas hipoeecogénicas en el hemitórax derecho, que desplazan el corazón hacia la izquierda. Componente mixto MAQ-secuestro (vasc. desde la aorta abdominal). Semana 31: MAQ 40 × 19 mm y secuestro 10 × 15 mm. Semana 40: 47 mm	Hemitórax derecho	No	No	Radiografía de tórax al nacimiento: hiperclaridad de base pulmonar derecha compatible con MAQ + secuestro pulmonar. Derivación al hospital de referencia	Lobectomía inferior derecha por toracoscopia a los 16 meses de vida	No
6	20	Imagen que afecta a todo el pulmón izquierdo, con leve desplazamiento mediastínico. Masa de 45 × 37 mm en el lóbulo apical. Malformación asociada: quiste de duplicación gástrica	Hemitórax izquierdo	No	Nacimiento en el hospital de referencia	Sí	Lobectomía por toracoscopia	Bronquitis de repetición

AP: arteria pulmonar; LID: lóbulo inferior derecho; LII: lóbulo inferior izquierdo; LSD: lóbulo superior derecho; MAQ: malformación adenomatoidea quística; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

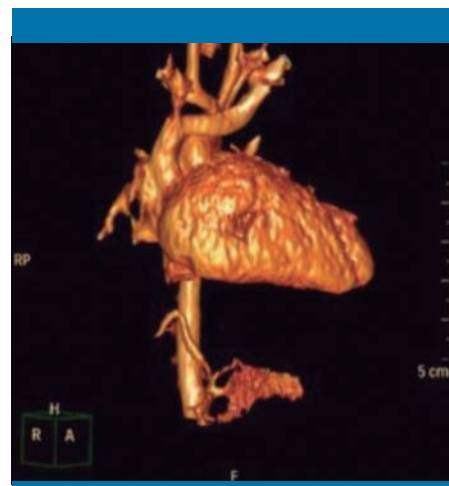
normal en la radiografía torácica al nacimiento; sin embargo, se constató la persistencia de la lesión en la TC helicoidal a las 4 semanas de vida en uno de ellos (caso 1), y el otro fue diagnosticado finalmente de secuestro broncopulmonar (caso 2), pendiente de cirugía en el momento del estudio. Del caso 2 se aportan las imágenes de ecografía y RM fetal, así como de angio-TC a los 2 meses de vida (figuras 1 y 2).



Ecografía prenatal

Resonancia magnética prenatal

**Figura 1.** Ecografía de la semana 21: imagen hiperecogénica en el lóbulo inferior derecho de  $12 \times 12$  mm compatible con malformación adenomatoidea quística (MAQ) tipo I. No hay vasos de la aorta abdominal en la masa. Resonancia magnética de la semana 23: lesión hiperintensa y homogénea en T2 sin expansión ni desplazamiento del lóbulo. No se puede diferenciar entre MAQ u otra malformación pulmonar



**Figura 2.** Angiotomografía computarizada realizada a los 2 meses de vida: infiltrado en la región posterobasal del lóbulo inferior derecho, que presenta un aporte arterial sistémico procedente de una arteria infra diafragmática, originado en la aorta por encima del tronco celiaco, hallazgo compatible con un secuestro pulmonar

## Discusión

En los últimos años, el diagnóstico de MCVAP en el periodo prenatal es más preciso gracias a la realización de RM en caso de una ecografía sospechosa<sup>8</sup>, como en nuestros 2 casos más recientes (1 y 2). La incidencia de MCVAP podría estar aumentando en los últimos años<sup>9</sup>, y es algo superior en nuestro centro respecto a la descrita en la bibliografía<sup>4,5</sup>. Se puede plantear la realización de una RM prenatal si la MCVAP no mejora ecográficamente; de todas formas, es obligatoria en los pacientes con riesgo de hídrops o en caso de planificar una actuación fetal<sup>9</sup>. El estudio diagnóstico posnatal debe incluir la realización de una radiografía torácica en las primeras 48 horas de vida, incluso en pacientes en quienes aparentemente se hubiera resuelto la lesión en la etapa prenatal. La realización de una TC helicoidal con contraste a las 4-6 semanas de vida es también obligatoria, incluso en los casos en que la radiografía fuera normal.

El seguimiento posnatal ha cambiado según el momento del diagnóstico. Hace escasos años incluso no se solicitaba una radiografía posnatal si la lesión se resolvía según los resultados de las últimas ecografías de control gestacional, ya que si éstos eran normales, no se solicitaban más pruebas.

Dos de los pacientes fueron derivados a un hospital terciario de referencia para su tratamiento quirúrgico, al presentar lesiones de gran tamaño con afectación mediastínica (casos 5 y 6); en ambos casos se practicó una lobectomía por toracoscopia sin incidencias. El tratamiento definitivo es quirúrgico<sup>9-12</sup>; la lobectomía es el método estándar de resección, por toracoscopia o toracotomía<sup>9</sup>, y debe realizarse en un centro que cuente con un equipo de cirugía pediátrica experimentado. La mayoría de los pacientes asintomáticos al nacer no desarrollan complicaciones posteriormente, por lo que muchos autores prefieren realizar un seguimiento cercano y periódico<sup>8,10</sup>, lo que genera cierta controversia, pues otros prefieren la cirugía. Para los pacientes asintomáticos y de bajo riesgo, ambas opciones (operar o manejo conservador) son razonables, siempre tras una adecuada información a la familia<sup>4</sup>. Se consideran de bajo riesgo las lesiones pequeñas, no multifocales y sin neumotórax, así como los pacientes sin antecedentes familiares de neoplasias pulmonares. En 2 de nuestros pacientes (casos 1 y 3), que se encuentran asintomáticos, se ha mantenido una actitud expectante hasta la fecha.

En las recientes revisiones sistemáticas de Downard et al.<sup>9</sup> y Kapralik et al.<sup>11</sup>, la cirugía es el tratamiento propuesto.

En el periodo posnatal hay que considerar el riesgo a largo plazo, aunque muy bajo, de malignización<sup>9</sup>.

Consideramos que esta patología requiere una adecuada coordinación entre los equipos de obstetricia y neonatología del hospital de origen y el hospital de referencia, así como con el de cirugía pediátrica.

Dada la baja frecuencia y la diferente presentación clínica de las MCVAP, parece muy recomendable disponer de bases de datos multicéntricas para su estudio y manejo evolutivo. ■

## Bibliografía

1. Cobos Barroso N, Bosque García M. Malformaciones congénitas pulmonares. En: Andrés Martín A, Valverde Molina J, eds. Manual de neumología pediátrica. Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Madrid: Ed. Panamericana, 2011; 169-183.
2. Cabeza B, Oñoro G, Cantarín Extremera V, Sanz Santiago V, Sequeiros A. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Importancia del diagnóstico prenatal. Arch Argent Pediatr. 2011; 109(2): e30-e32.
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol. 1977; 8: 155-171.
4. Eglof A, Bulas DI, Levine D, Wilkins-Haug L, Barss V. Prenatal diagnosis and management of congenital pulmonary airway malformation. Up To Date. 2016 [consultado el 2 febrero de 2016]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-and-management-of-congenital-pulmonary-airway-malformation>.
5. Lau CT, Kan A, Shek N, Tam P, Wong KKY. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. Pediatr Surg Int. 2017; 33: 105-108.
6. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C, et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. Paediatr Respir Rev. 2012; 13: 162-170 [quiz 170-171].
7. Gajewska-Knapik K, Impey L. Congenital lung lesions: prenatal diagnosis and intervention. Semin Pediatr Surg. 2015; 24: 156-159.
8. De Santis M, Masini L, Noia G, Cavaliere AF, Oliva N, Caruso A. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: antenatal ultrasound findings and fetal-neonatal outcome. Fifteen years of experience. Fetal Diagn Ther. 2000; 15: 246-250.
9. Downard CD, Calkins CM, Williams RF, Renaud EJ, Jancelewicz T, Grabowski J, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. Pediatr Surg Int. 2017 [published online first] [DOI: 10.1007/s00383-017-4098-z].
10. Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. Semin Pediatr Surg. 2014; 23: 270-277.
11. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: a systematic review and meta-analysis. J Pediatr Surg. 2016; 51: 508-512.