

## Actitud ante las malformaciones congénitas pulmonares

A. Sánchez-Castro<sup>1</sup>, A.M. Fernández Rey<sup>1</sup>, S. Dosil Gallardo<sup>1</sup>, M. Liñares<sup>2</sup>,  
M.J. Fernández Seara, M. Macía Cortiñas<sup>3</sup>, J.M. Fraga<sup>1</sup>, M.L. Couce<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Radiología.

<sup>3</sup>Servicio de Obstetricia. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.  
Santiago de Compostela (A Coruña)

### Resumen

**Introducción:** Las malformaciones congénitas pulmonares (MCP) son infrecuentes y generalmente cursan de forma asintomática en el periodo neonatal. Actualmente, su detección se realiza mediante estudios antenatales, confirmándose en el momento del nacimiento mediante pruebas de imagen. Aunque puede mantenerse una actitud expectante en los pacientes asintomáticos, es recomendable realizar una cirugía programada a los 3-6 meses de vida, dadas las graves complicaciones que pueden presentar estos pacientes.

**Casos clínicos:** Presentamos 4 casos de MCP detectados antenatalmente en nuestro centro en los últimos 6 años, valorando su diagnóstico, características y evolución posterior.

**Resultados:** Los 4 casos fueron malformaciones unilaterales detectadas antenatalmente mediante la ecografía del segundo trimestre, y en 3 de ellos también por resonancia magnética. Uno de ellos es una lesión híbrida, malformación adenomatoidea pulmonar congénita asociada a un secuestro intralobar en el pulmón contralateral. En el momento del nacimiento sólo 1 paciente presentó dificultad respiratoria; los otros estaban asintomáticos. La radiografía simple y la tomografía computarizada (TC) realizadas posnatalmente confirmaron el diagnóstico en 3 pacientes, pero en 1 la radiografía fue normal y la TC posterior demuestra una lesión compatible con atresia bronquial. Se realizó una lobectomía del paciente con dificultad respiratoria neonatal y del paciente con MCP-secuestro, que había presentado una infección pulmonar a los 3 meses.

**Conclusiones:** Nuestra serie aporta 4 casos de excepcional observación. Al tratarse de una patología potencialmente grave, es importante que la conozcan todos los pediatras, así como una implicación

Fecha de recepción: 31/07/12. Fecha de aceptación: 3/10/12.

**Correspondencia:** M.L. Couce. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Rúa da Choupana, s/n. 15706 Santiago de Compostela (A Coruña). Correo electrónico: [maria.luz.couce.pico@sergas.es](mailto:maria.luz.couce.pico@sergas.es)

**Cómo citar este artículo:** Sánchez-Castro A, Fernández Rey AM, Dosil Gallardo S, Liñares M, Fernández Seara MJ, Macía Cortiñas M, et al. Actitud ante las malformaciones congénitas pulmonares. Acta Pediatr Esp. 2013; 71(8): e224-e232.

multidisciplinaria que permita unificar criterios para proporcionar el mejor manejo posible a nuestros pacientes.

**Palabras clave:** Infección respiratoria, neonato, detección prenatal, adenomatosis quística pulmonar, secuestro broncopulmonar

## **Abstract**

*Title:* Attitude facing congenital lung malformations

*Introduction:* Congenital lung malformations are rare and generally have an asymptomatic development in the neonatal period. The detection of this condition is done by antenatal studies and it is later confirmed at birth with imaging tests. Although an expectant attitude towards asymptomatic patients may be adopted, the recommendation is to perform a surgical resection programmed between 3-6 months of life, given the serious complications these patients can suffer.

*Clinical cases:* This study presents 4 cases of congenital lung malformations –detected antenatally in our center in the last 6 years– focusing on their diagnosis, characteristics and further development.

*Results:* All four cases were unilateral malformations detected antenatally by the second quarter ultrasound, of which three were also detected by nuclear magnetic resonance. One of them was a hybrid lesion (congenital malformation of the lung-pulmonary sequestration) associated with an intralobar sequestration in the contralateral lung. Only one of the cases presented respiratory distress at birth, the others being asymptomatic. The chest-X-ray and axial tomography (CT) done postnatally confirmed the diagnosis in three of the patients; the fourth patient was diagnosed after a CT showed bronchial atresia, despite having a normal chest-X-ray. Lobectomy was performed on the patient with neonatal distress and the patient with the hybrid lesion, who had had a pulmonary infection at 3 months of life.

*Conclusions:* This study provides 4 cases of exceptional observation. Congenital lung malformation is a potentially serious pathology, so it is important for all pediatricians to know about it. Thus, a multidisciplinary involvement is needed so as to unify criteria in order to provide patients with the best specialised care.

**Keywords:** Respiratory infection, newborn, antenatal detection, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration

## **Introducción**

Las malformaciones congénitas pulmonares (MCP), anteriormente denominadas malformaciones adenomatoideas quísticas pulmonares, constituyen una causa rara de patología pulmonar, presentándose en 1/25.000-35.000 embarazos<sup>1</sup>. Pueden ser quísticas, pero también sólidas o mixtas, y están causadas por la arborización anómala de los bronquiolos. La teoría etiopatogénica más aceptada es que este

trastorno del desarrollo embrionario aparece como consecuencia de un stop madurativo durante la fase canalicular/acinar (semanas 17-27 de gestación) que provoca el reemplazo de la vía respiratoria y el parénquima pulmonar por quistes y/o malformaciones hamartomatosas<sup>2</sup>. Suelen ser unilaterales y pueden localizarse en cualquier lóbulo<sup>1</sup>. La clasificación establecida por Stocker de 2002, según su tamaño, estructura y localización, es la más aceptada<sup>3,4</sup>.

Estas malformaciones no suelen presentar síntomas al nacimiento, y a veces se inician con dificultad respiratoria. Se ha descrito la malignización de alguna de estas lesiones y la presentación de otras complicaciones más frecuentes, como la sobreinfección y la hemoptisis<sup>5,6</sup>. Pueden coexistir otras malformaciones asociadas, y la más frecuente es el secuestro broncopulmonar<sup>7</sup>. En la actualidad, su diagnóstico se realiza fundamentalmente mediante estudios prenatales, por lo que es necesario aportar a las familias un consejo prenatal preciso, además de un adecuado manejo posnatal.

En este trabajo presentamos 4 casos de MCP de características diferenciadas, uno de ellos con sospecha antenatal no confirmada de MCP, que constituyen la experiencia acumulada de esta patología en nuestro centro hospitalario durante los últimos 6 años.

## **Casos clínicos**

### **Caso 1**

Recién nacida por cesárea programada a las 38 semanas de edad gestacional, fruto de un embarazo controlado y bien tolerado. En la ecografía del tercer trimestre se detectó una lesión quística multitabuada en el pulmón derecho y polihidramnios; no presentaba hidrops. El test de Apgar era de 8-9 y el peso al nacer de 3.240 g. Presentaba un ligero tiraje subcostal y un aleteo nasal. La paciente ingresó en la unidad neonatal, donde persistían los signos de dificultada respiratoria e hipoventilación en el hemitórax derecho durante la auscultación. La radiografía de tórax mostraba una imagen hiperclara tabicada en el lóbulo superior derecho (LSD) y la zona superior del lóbulo medio derecho (LMD). Durante las primeras 24 horas de vida precisó oxigenoterapia en gafas nasales, y se mantuvo estable posteriormente. En la tomografía computarizada (TC) torácica se apreciaba una malformación pulmonar en el hemitórax superior derecho, que afectaba al LSD y el LMD, formada por numerosas cavidades quísticas, algunas de gran tamaño, con niveles hidroaéreos en su interior, produciendo un gran desplazamiento del mediastino y comprimiendo la tráquea y el bronquio del lóbulo inferior derecho (LID), todo ello compatible con MCP. Se programó la cirugía a los 10 días de vida, que transcurrió sin incidencias, realizándose una lobectomía del LSD y el LMD, y una segmentectomía del LID. En la biopsia se confirmó el diagnóstico de MCP tipo II según la clasificación de Stocker (tabla 1).

### **Caso 2**

Recién nacida a término de un embarazo controlado. En la ecografía antenatal a la 20 + 6 semana de gestación se apreciaba una lesión multiquística pulmonar en la base derecha, por lo que se realizó una resonancia magnética (RM), en la que se observa una afectación de la práctica totalidad del pulmón

derecho. El peso al nacer fue de 2.930 g y el test de Apgar de 9/10/10. Al nacimiento la exploración física era normal, sin signos de dificultad respiratoria. La radiografía de tórax (figura 1) puso de manifiesto opacidades de pequeño tamaño en el LSD y el LMD. Al mes de vida se realizó a la paciente una TC torácica con contraste, en la que se apreciaban numerosos quistes de pequeño tamaño (el mayor de 15 mm), sin presencia de vasos anómalos. Se diagnosticaron MCP con hallazgos radiológicos sugestivos de tipo II (figura 2). A los 4 meses de edad la paciente permanece asintomática y con buen progreso ponderal. Se programó la realización de una intervención quirúrgica a los 6 meses de edad.

### **Caso 3**

Recién nacido a las 37 semanas de edad gestacional, con un peso de 2.970 g y un test de Apgar de 9/10/10. En la ecografía realizada en la semana 24 y en la RM posterior se puso de manifiesto una lesión pulmonar localizada en el segmento apical posterior del lóbulo superior izquierdo (LSI), con múltiples quistes pequeños que se extendían de la pleura al hilio. La exploración física al nacimiento fue normal, sin signos de insuficiencia respiratoria. La radiografía de tórax posnatal mostraba múltiples lesiones quísticas de pequeño tamaño, agrupadas en el segmento anterior del LSI, sin efecto masa, desplazamiento mediastínico ni hipoplasia pulmonar. La exploración mediante TC torácica a los 2 meses mostraba una lesión en el pulmón izquierdo, localizada en el LSI y formada por cavidades de pared fina y contenido aéreo, y en el hilio izquierdo una imagen hipodensa, que constituía el componente sólido de la lesión y que recibía aporte vascular sistémico, lo que permitió definirlo como una lesión híbrida, malformación adenomatoidea pulmonar congénita-secuestro; en el pulmón derecho se observaban lesiones hipodensas en el hilio, irrigadas por ramas arteriales de la aorta torácica descendente y que drenaban a las venas pulmonares, lo que constituía un secuestro intralobar (figura 3). Además, como hallazgo incidental el paciente presentaba una malformación arteriovenosa hepática. El niño se mantuvo asintomático, con un desarrollo y una ganancia ponderal adecuados, hasta que a los 5 meses y medio de edad presentó dos cuadros de infección respiratoria. A los 6 meses de edad se efectuó una lobectomía superior izquierda, que cursó sin incidencias y con buena evolución posterior del paciente.

### **Caso 4**

Recién nacido a término de un embarazo controlado. En la ecografía antenatal del segundo trimestre se puso de manifiesto una formación homogénea hiperecoica en el pulmón derecho del feto, de 19 x 11 x 14 mm de tamaño. Se realizó una RM fetal, en la que se confirmó dicha malformación, muy probablemente compatible con MCP tipo III. El parto fue espontáneo; el peso del recién nacido era de 3.380 g y el test de Apgar de 9/10/10. Al nacimiento la exploración física fue normal, sin signos de dificultad respiratoria. Se realizó una radiografía de tórax, en la que no apreciaba ninguna patología pleuroparenquimatosa pulmonar ni otras alteraciones significativas. A los 4 meses de edad se realizó una TC torácica, en la que se observaba un área de hiperinsuflación pulmonar acompañada de un engrosamiento bronquial localizado, sin evidencias de lesiones quísticas. Los hallazgos actuales parecen compatibles con una

atresia bronquial (figura 4). El paciente continúa asintomático y en periodo de seguimiento, y se mantiene una actitud terapéutica conservadora.

## Discusión

Debemos entender las MCP como un amplio espectro de lesiones congénitas, originadas comúnmente a partir de un desarrollo anómalo de la vía aérea pulmonar, pero que se manifiestan de formas diversas, tanto desde el punto de vista estructural y de imagen como clínico.

Hoy en día disponemos de técnicas de imagen, como la ecografía fetal del segundo trimestre y especialmente la RM, que nos permiten realizar el diagnóstico prenatal con una predicción bastante precisa de la naturaleza y la posible evolución de las lesiones (que suelen dejar de crecer en torno a la semana 28 de gestación). Dichas técnicas también nos ayudan a tomar posibles decisiones terapéuticas durante el embarazo, como la administración de corticoides o la cirugía fetal en caso de aparición de hidrops<sup>8</sup>. En los pacientes de los casos expuestos no se planteó la administración de corticoides prenatales, dado que en la bibliografía se recoge una efectividad de dicho tratamiento en los casos de lesión microquística con hidrops, y ningunos de estos pacientes se encontraba en dicha situación. En cuanto al manejo posnatal, es necesario realizar una radiografía de tórax al nacimiento y, aunque ésta sea normal, se debe efectuar una TC torácica diferida en torno al primer mes para confirmar que la lesión persiste y ayudar a completar su estudio. Hasta un 60% de los casos, la radiografía de tórax puede no mostrar la lesión al nacer, como en el paciente del caso 4. La TC multicorte es más sensible que la RM para la detección de vasos sistémicos pequeños, por lo que la técnica de elección en estos pacientes<sup>6,9,10</sup>. La afectación que causan varía desde el máximo grado que produciría la muerte fetal hasta otros casos en los que el paciente permanece asintomático hasta la vida adulta<sup>6,11</sup>. Sólo un cuarto de los pacientes de nuestro estudio presentó una sintomatología clínica al nacer. Aun en los casos asintomáticos, dado que estas lesiones están conectadas con el árbol bronquial, existe riesgo de neumonías recurrentes, y aunque es poco frecuente, se ha descrito también la aparición de lesiones malignas, como el blastoma pleuropulmonar, el rhabdomyosarcoma o el carcinoma broncoalveolar<sup>12</sup>.

No suelen coexistir con otras malformaciones; sin embargo, el paciente del caso 3 presentó una asociación inusual<sup>13</sup> al coexistir 2 lesiones congénitas pulmonares, resultando finalmente una forma híbrida MCP-secuestro intralobar. Además, presentaba otra malformación extrapulmonar en el hígado. En estos casos puede ser muy útil la angiografía<sup>1</sup>.

El diagnóstico diferencial con las otras lesiones pulmonares (secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito y quistes pulmonares broncogénicos) no suele plantear problemas, aunque el diagnóstico definitivo se establecerá siempre a partir del estudio histológico de la lesión<sup>1</sup>, y siempre se debe realizar una TC torácica posterior, que es más precisa que la RM prenatal<sup>9,14</sup>, tal como demuestra el caso 4.

Debido a sus consecuencias potencialmente graves, y aunque sería posible mantener una actitud conservadora en los pacientes asintomáticos<sup>14,15</sup>, en general se considera que se debe realizar una resección programada de las lesiones, incluso en los pacientes que no presentan síntomas, en torno a los

6 meses de edad, ya que suele ser un procedimiento seguro y con escasa morbilidad si se realiza en centros con experiencia al respecto<sup>5,16,17</sup>.

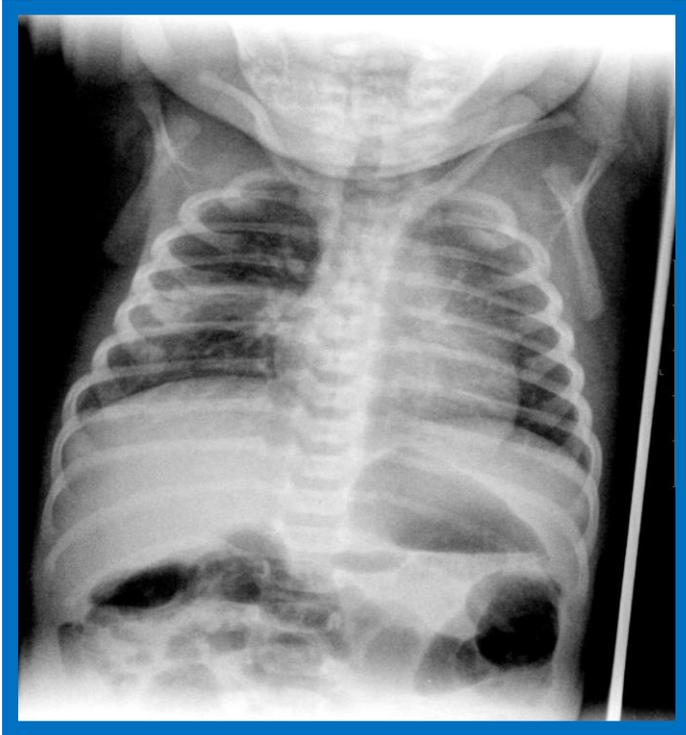
La MCP es una patología de diagnóstico infrecuente y complejo. Con los medios disponibles actualmente a través de las técnicas de imagen de alta resolución, es posible mantener una sospecha antenatal y realizar un diagnóstico precoz, por lo que la evolución a medio y largo plazo de estos pacientes es mejor.

## **Bibliografía**

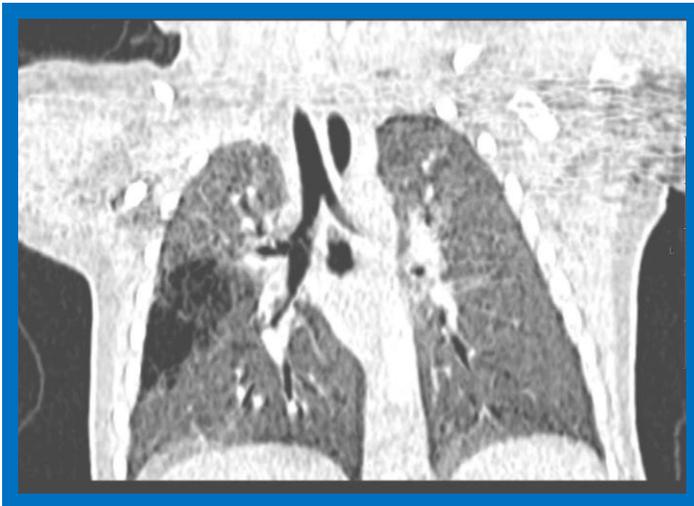
1. Rothenberg S. Malformaciones pulmonares congenitas: actualización y tratamiento. *Rev Med Clin Condes*. 2009; 20(6): 739-743.
2. Johnson AM, Hubbard AM. Congenital anomalies of the fetal/neonatal chest. *Semin Roentgenol*. 2004; 39: 197-214.
3. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology*. 2002; 41: 424-431.
4. Stocker JT, Husain AN. Cystic lesions of the lung in children: classification and controversies. *Pathology of the lung*. Eur Respir Soc Monograph. 2007; 39: 1-20.
5. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg*. 2007; 42: 411-414.
6. Rupérez Peña S, Ruiz del Prado MY, Arostegi Kareaga N, García de Andoin Barandiarán N, Iturrioz Mata A, Alonso Tomás L. Malformación adenomatoide quística. Diagnóstico diferido de una anomalía congénita. *An Pediatr (Barc)*. 2003; 59(4): 396-399.
7. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *J Pediatr (Rio J)*. 2012; 88(2): 143-148.
8. Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM. Management of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2003; 12: 10-16.
9. Zeidan S, Gorincour G, Potier A, Ughetto F, Dubus JC, Chrestian MA, et al. Congenital lung malformation: evaluation of prenatal and postnatal radiological findings. *Respirology*. 2009; 14(7): 1.005-1.011.
10. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on aetiology, classification and imaging findings. *Radiol Clin North Am*. 2011; 49: 921-948.
11. Feng A, Cai H, Sun Q, Zhang Y, Chen L, Meng F. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung in adults: 2 rare cases report and review of the literature. *Diagn Pathol*. 2012; 7: 37.
12. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, Kim PC. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J Pediatric Surg*. 2010; 45: 1.085-1.089.

13. Borsellino A, Alberti D, Vavassori D, Pricotti 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.
14. 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(3): 162-170.
15. Colon N, Schlegel C, Pietsch J, Chung DH, Jackson GP. Congenital lung anomalies: can we postpone resection? *J Pediatr Surg.* 2012; 47(1): 87-92.
16. Laberge JM, Bratu L, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respiratory Rev.* 2004; 5: 305S-312S.
17. Conforti A, Aloï I, Trucchi A, Morini F, Nahom A, Inserra A, et al. Asymptomatic congenital cystic adenomatoid of the lung: is it time to operate? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 138: 826-830.

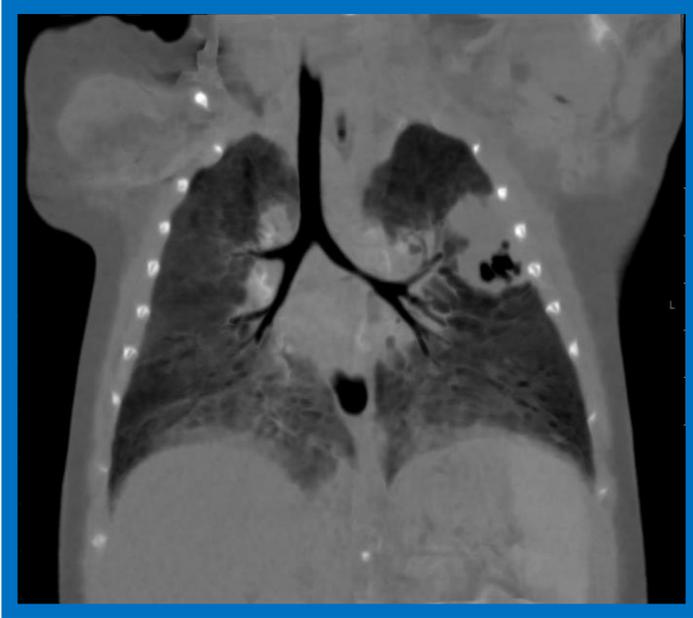
TABLA 1	<b>Clasificación de Stocker de las malformaciones congénitas pulmonares (2002)</b>	
	<i>Tipo 0</i>	Disgenesia acinar. Afectación de todos los lóbulos por quistes de muy pequeño tamaño (mortal)
	<i>Tipo 1</i>	Quiste simple único o múltiples >2 cm (tipo más frecuente) Epitelio pseudoestratificado ciliado y células mucosas
	<i>Tipo 2</i>	Múltiples quistes <2 cm, de aspecto esponjoso
	<i>Tipo 3</i>	Lesión sólida. Puede tener quistes de un tamaño <5 mm. Epitelio cuboide, similar al pulmón fetal
<i>Tipo 4</i>	Quistes periféricos de gran tamaño (>10 cm). Epitelio plano sobre tejido mesenquimatoso	



**Figura 1.** Radiografía de tórax en un paciente con MCP. Se observan pequeñas radioopacidades en el lóbulo superior derecho y el lóbulo medio



**Figura 2.** Imagen de TC sugestiva de MCP tipo II. Se aprecian pequeños quistes en el pulmón derecho, el mayor de 15 mm



**Figura 3.** Lesion híbrida (MCP-secuestro) en el hilio izquierdo e imagen hipodensa en el pulmón derecho compatible con un secuestro intralobar



**Figura 4.** Imagen de TC de un paciente con atresia bronquial. Presenta un área de hiperinsuflación acompañada de un engrosamiento bronquial localizado