

# Neumotórax hipertensivo como forma de presentación de una malformación adenomatoidea quística pulmonar

## *Tension pneumothorax as a presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*

Dr. Estanislao Díaz Pumará<sup>a</sup> y Dra. M. Alejandra Mortarini<sup>b</sup>

### RESUMEN

El propósito de este trabajo es examinar el caso de un paciente con una forma de presentación no habitual y grave de una patología poco frecuente, como la malformación adenomatoidea quística pulmonar.

Se trata de un lactante de 50 días de vida que ingresó en la unidad de cuidados intensivos pediátricos con insuficiencia respiratoria y colapso circulatorio refractario a la expansión de volumen y los inotrópicos. La radiografía de tórax mostró una imagen radiolúcida, homogénea, en la base pulmonar derecha, que parecía corresponder a una lesión bullosa en el lóbulo inferior derecho, asociada a neumotórax homolateral. Se realizó drenaje con colocación de un tubo de avenamiento pleural y se observó una mejoría clínica posterior. Se efectuó la resección del quiste mediante lobectomía inferior derecha; el diagnóstico histopatológico fue malformación adenomatoidea quística de la vía aérea de tipo 4 (clasificación de Stocker). El paciente evolucionó favorablemente.

**Palabras clave:** malformación adenomatoidea quística congénita del pulmón, neumotórax, lactante.

### SUMMARY

The purpose of this paper is to examine the case of a 50-day-old patient with an unusual and severe presentation of a rare disease: congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. The infant was admitted to the pediatric intensive care unit with respiratory failure and circulatory collapse refractory to intravenous fluids and inotropic drugs. Chest X-ray showed a radiolucent homogeneous image in the right lung base, suggesting bullous lesion of the right lower lobe associated with ipsilateral pneumothorax. Drainage was performed by placing a chest tube with subsequent clinical improvement. Later the cyst was resected by right lower lobectomy; the histopathological diagnosis was congenital cystic adenomatoid malformation type 4 (Stocker classification). The patient evolved favorably.

**Key words:** Congenital cystic adenomatoid malformation of lung, pneumothorax, infant.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2013.e54>

- a. Instructor Residentes.  
Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".  
b. Residencia Clínica Pediátrica.  
Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

### Correspondencia:

Dr. Estanislao Díaz Pumará: estanislodp@gmail.com

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 15-10-2012  
Aceptado: 25-01-2013

### INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas quísticas pulmonares son lesiones poco frecuentes en pediatría. Se presenta el caso de un lactante de 50 días de vida que ingresó en la unidad de cuidados intensivos con insuficiencia respiratoria y colapso circulatorio secundario a un neumotórax hipertensivo por rotura del quiste de una malformación adenomatoidea quística pulmonar. El propósito de este trabajo es mostrar una forma de presentación no habitual y grave de una patología infrecuente.

### CASO CLÍNICO

Un paciente de 50 días de vida, nacido de término con peso adecuado para la edad gestacional y sin antecedentes perinatólogicos para destacar, es llevado al servicio de emergencia por presentar dificultad respiratoria progresiva de 12 horas de evolución.

En el examen físico se constató dificultad respiratoria grave, tiraje universal, quejido espiratorio y episodio de apnea que revirtió con el estímulo. Se observó asimetría torácica con elevación del hemitórax derecho. La frecuencia cardíaca era de 176 latidos por minuto y la frecuencia respiratoria, de 80 por minuto.

En la unidad de cuidados intensivos se solicitó una radiografía de tórax de urgencia e ingresó en asistencia ventilatoria mecánica por claudicación respiratoria inminente aguda. Se constató hipotensión arterial y se inició expansión con cristaloides hasta 60 mL por kilo. Ante la falta de respuesta, se comenzó con goteo de inotrópicos/vasopresores con dopamina y luego noradrenalina. Al mismo tiempo se realizó una radiografía de tórax donde se observó una imagen radiolúcida, homogénea en la base pulmonar derecha, que parecía corresponder a una lesión bullosa en el lóbulo inferior derecho asociada a neumotórax homolateral (*Figura 1*). Se practicó un drenaje pleural con tubo de avenamiento, con mejoría de los parámetros respiratorios y hemodinámicos.

Una vez estabilizado el paciente, se realizó una tomografía computarizada de tórax de alta resolución, que mostró una lesión redondeada, de 6,5 cm de diámetro anteroposterior, de contenido aéreo, con septos en su interior y nódulos sólidos y paredes finas; estaba asociada a hidroneumotórax, probablemente por rotura de la lesión dentro de la cavidad pleural (Figuras 2 y 3).

Se realizó una interconsulta con el Servicio de Cirugía que, frente a la sospecha de malformación congénita quística pulmonar, decidió efectuar la

resección quirúrgica mediante lobectomía inferior derecha (Figura 4).

El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica fue: malformación adenomatoidea quística de la vía aérea de tipo 4 (Figura 5).

El paciente evolucionó favorablemente y se realizó una extubación electiva. Requirió ventilación no invasiva (CPAP) en forma transitoria, tras lo cual permaneció sin necesidad de apoyo ventilatorio ni de oxígeno suplementario.

FIGURA 1. Radiografía de tórax frente

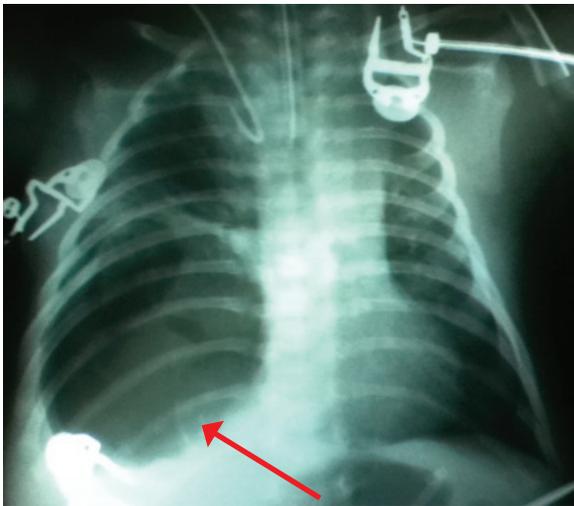


Imagen quística en lóbulo inferior derecho.

FIGURA 2. Tomografía computada de tórax



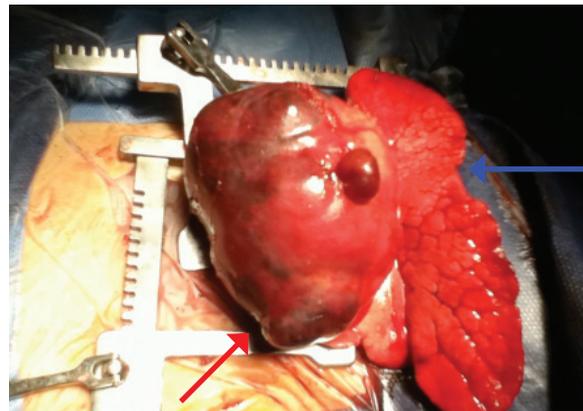
Imagen quística en lóbulo pulmonar inferior derecho (flecha simple) con neumotórax asociado (flecha bidireccional).

FIGURA 3. Tomografía computada de tórax



Imagen quística en lóbulo pulmonar inferior derecho (flecha simple) con neumotórax asociado (flecha bidireccional).

FIGURA 4. Resección quirúrgica



Resección quirúrgica por toracotomía con lobectomía inferior derecha. MAQ (flecha roja), pulmón sano (flecha azul).

## DISCUSIÓN

La malformación adenomatoidea quística es una rara lesión broncopulmonar caracterizada por una ramificación anormal de los bronquiolos inmaduros durante la morfogénesis pulmonar, que produce una proliferación excesiva con dilatación quística de los bronquiolos terminales. Es una lesión intrapulmonar que tiene comunicación con el árbol bronquial y vascularización normal. Se desconoce el mecanismo molecular involucrado. Hay estudios que sugieren un desequilibrio entre la proliferación y la apoptosis, en el cual podría estar involucrado el gen HOX B 5.<sup>13</sup> Se estima que sucede entre las semanas 5 y 22 de gestación.<sup>2,3</sup> Es unilateral, ubicada indistintamente en el lóbulo inferior derecho o el izquierdo, sin predilección racial o de sexo. Su incidencia se estima entre 1 en 10 000 y 1 en 35 000 nacidos vivos.<sup>1</sup>

Actualmente se clasifica en cinco subtipos histopatológicos (del tipo 0 al tipo 4) propuestos por Stocker. El tipo 1 es el más frecuente, con un 50% a 65% de los casos. El tipo 4, que es el del paciente presentado, se halla en el 10% al 15% de los casos. La clasificación en sí misma no afecta la decisión de tratamiento y no es suficiente para realizar un pronóstico, ya que este depende del tamaño de la lesión, el desarrollo de hidropesía fetal y la presencia de hipoplasia pulmonar asociada.<sup>2,3</sup> Por otro lado, el mismo Stocker propuso cambiar el nombre a "malformación adenomatoidea pulmonar congénita", ya que sólo tres de los cinco subtipos presentan una estructura quística.<sup>2</sup>

En un amplio número de pacientes el diagnóstico se realiza por ecografía prenatal a las 18 a 20 semanas de edad gestacional.<sup>1</sup> En el período posnatal, pueden aparecer síntomas respiratorios inespecíficos, dificultad respiratoria o historia de infecciones de repetición. En otros casos, puede ser asintomático y ser un hallazgo en la radiografía de tórax.<sup>2,3</sup> El neumotórax hipertensivo es una forma infrecuente de presentación, especialmente en los lactantes.<sup>4</sup> Se han publicado pocos casos, la mayoría de ellos relacionados con maniobras de reanimación durante el período posnatal inmediato o en niños de mayor edad.<sup>5-7</sup> Por otro lado, la malformación adenomatoidea quística de tipo 4, por su localización periférica y sus grandes quistes de paredes finas, es el subtipo que con mayor frecuencia puede presentarse de esta manera.<sup>1,3</sup>

Ante la sospecha, es pertinente realizar una tomografía computarizada para valorar la extensión de la malformación, el tamaño aproximado y la asociación con otras malformaciones, ya que se ha demostrado la coexistencia con secuestro pulmonar hasta en un 50% de los casos.<sup>8</sup> Los diagnósticos diferenciales incluyen quiste broncogénico, secuestro pulmonar, enfisema lobular congénito, masas mediastínicas y hernia diafragmática.

Existe consenso en que los pacientes sintomáticos deben tratarse con exéresis quirúrgica completa de urgencia. Esta puede lograrse mediante resección segmentaria, lobectomía o neumonectomía, según el grado de extensión de la lesión. El tratamiento de los pacientes asintomáticos es un tema de controversia. Algunos autores proponen la observación clínica, pero en los últimos años se ha acumulado evidencia en contra de esta conducta.<sup>2,3</sup> Se ha visto que los portadores asintomáticos tienen mayor riesgo de padecer infecciones y neumonía recurrente, y cada vez hay más informes que documentan la aparición de malignidad en el seno de estas lesiones (mixosarcoma, rabdomiosarcoma embrionario, carcinoma broncoalveolar).<sup>9,10</sup> Esto se da rara vez en las dos primeras décadas de la vida, pero se ha informado sobre pacientes de hasta 13 meses de edad que han desarrollado neoplasias.<sup>11</sup> Un metanálisis sobre el manejo posnatal de las lesiones congénitas quísticas pulmonares concluyó que, si bien el riesgo de presentar síntomas en los pacientes asintomáticos es bajo, la cirugía programada se asocia a mejores resultados que si se realiza en pacientes sintomáticos, y sugiere que la intervención se practique antes de los 10 meses, ya que esta es la edad promedio del inicio de los síntomas.<sup>12</sup>

FIGURA 5. Macroscopía de la lesión



Imagen macroscópica de la lesión resecada.  
MAQ (flecha roja)

En el caso presentado, dada la gravedad de los primeros síntomas, no hubo discrepancias en cuanto a la conducta terapéutica y se efectuó la resección quirúrgica de la lesión una vez estabilizado el paciente.

El pronóstico a largo plazo de los pacientes operados es muy bueno y se ha visto un importante crecimiento compensador del pulmón residual hasta los 5 años de edad.<sup>2</sup>

## CONCLUSIÓN

Consideramos de importancia este informe, ya que agrega un nuevo caso de neumotórax como forma de presentación de una malformación adenomatoidea quística pulmonar a los escasos publicados en la bibliografía. Si bien no se trata de una patología frecuente, debe considerarse en los diagnósticos diferenciales en los lactantes que presentan dificultad respiratoria aguda asociada a neumotórax espontáneo. ■

## AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Patricia Garrido, Lic. María Dumas, Dra. Christian Elias Costa y Dr. Julián Battolla.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009;94(1):F73-6.
2. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int* 2008;24(6):643-57.
3. Andrade CF, Ferreira HP, Fisher GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol* 2011;37(2):259-71.
4. Gardikis S, Didilis V, Polychronidis A, Mikroulis D, et al. Spontaneous pneumothorax resulting from congenital cystic adenomatoid malformation in a preterm infant: case report and literature review. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12(3):195-8.
5. Boon D, Llewellyn T, Rushton P. A strange case of a tension pneumothorax. *Emerg Med J* 2002;19(5):470-1.
6. Bentur L, Canny G, Thorner P, Superina R, et al. Spontaneous pneumothorax in cystic adenomatoid malformation. Unusual clinical and histologic features. *Chest* 1991;99(5):1292-3.
7. Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, Cremer R, et al. Pneumothorax revealing cystic adenomatoid malformation of the lung in a 13 year old child. *Arch Pediatr* 1999;6(8):863-6.
8. Shanmugan G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations-antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27(1):45-52.
9. Ramos SG, Barbosa GH, Tavora FR, Jeudy J, et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital pulmonary airway malformation in a child: case report with an update of this association. *J Pediatr Surg* 2007;42(5):E1-4.
10. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998;25(1):62-6.
11. Ozcan C, Celik A, Ural Z, Veral A, et al. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2001;36(7):1062-5.
12. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, et al. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009;44(5):1027-33.
13. Oermann CM. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. UpToDate 2012. [Acceso: 4 de febrero de 2013]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-cystic-adenomatoid-malformation>.