South American Publishing

SAP Multidisciplinary Open. 2025; 3:192
doi: 10.62486/mo2025192

CASE REPORT

Malformation lung cystic adenomatoidea

Malformación adenomatoidea quística pulmonar

Dania María García-Rodríguez[1], Dionis Ruiz-Reyes[1] ✉, Diana García-Rodríguez[2], Adriel Herrero Díaz[1], Ileana Beatriz Quiroga-López[1]

[1]Hospital Clínico- Quirúrgico Provincial "Arnaldo Milián Castro". Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Villa Clara, Cuba.
[2]Hospital Pediátrico Provincial Universitario "José Luis Miranda. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Villa Clara, Cuba.

Cite as
García-Rodríguez DM, Ruiz-Reyes D, García-Rodríguez D, Herrero Díaz A, Quiroga-López IB. Malformation lung cystic adenomatoidea. SAP Multidisciplinary Open. 2025; 3:192. https://doi.org/10.62486/mo2025192

Publication History
Submitted: 06-05-2024
Revised: 21-09-2024
Accepted: 26-04-2025
Published: 27-04-2025

Corresponding Author
Dionis Ruiz-Reyes ✉

ABSTRACT

Introduction: cystic adenomatoid malformation is an alteration of lung development caused by the replacement of the small airway and lung parenchyma by cysts.
Objective: describe a case with a diagnosis of cystic adenomatoid malformation.
Case presentation: 16-year-old male adolescent, product of a pregnancy with low obstetric risk, normal delivery at 38,4 weeks, with a personal pathological history of bronchial asthma, surgery for glaucoma at age 13, surgery for umbilical hernia at 12 years old, no history of previous income. On this occasion he went to the emergency room due to having a dry, sporadic cough that had been going on for approximately 15 days. In addition to sometimes presenting pain in the tip of the side, an X-ray was performed, confirming a radiopaque image in the left lower lobe, deciding to admit him for better study and treatment.
Conclusions: cystic adenomatoid malformation is a rare anomaly, so it is important to keep in mind that any patient with symptoms and signs suggestive of this disease receives complete care to guarantee an early diagnosis. The role of radiological diagnosis is key to fully characterize MCPs. The characterization of the vascular contributions in the radiological report is of great importance for surgical planning.

Keywords: Congenital Bronchopulmonary Malformation; Cystic Adenomatoid Malformation; Teenager.

RESUMEN

Introducción: la malformación adenomatoidea quística, es una alteración del desarrollo pulmonar causado por el reemplazo de la pequeña vía respiratoria y el parénquima pulmonar por quistes.
Objetivo: describir un caso con diagnóstico de malformación adenomatoidea quística.
Presentación del caso: adolescente masculino de 16 años de edad producto de un embarazo bajo riesgo obstétrico, parto eutócico a las 38,4 semanas, con antecedentes patológicos personales de asma bronquial, operado de glaucoma a los 13 años, operado de hernia umbilical a los 12 años, sin historia de ingresos previos. En esta ocasión acude a cuerpo de guardia por presentar tos seca, esporádica, de aproximadamente 15 días de evolución. Además de presentar dolor en punta de costado en ocasiones, por lo que se le realiza un Rx constatándose imagen radiopaca en lóbulo inferior izquierdo decidiéndose su ingreso para un mejor estudio y tratamiento.
Conclusiones: la malformación adenomatoidea quística es una anomalía poco frecuente por lo que es importante tener en cuenta que cualquier paciente con síntomas y signos sugestivos de esta enfermedad reciba atención completa para garantizar un diagnóstico precoz. El papel del diagnóstico radiológico es clave para caracterizar de forma completa las MCP. Es de gran importancia la caracterización de los aportes vasculares en el informe radiológico de cara a la planificación quirúrgica.

Palabras clave: Malformación Congénita Broncopulmonar; Malformación Adenomatoidea Quística; Adolescente.

© 2025; The Authors. This Open access article is distributed under the Creative Commons Attribution 4.0 license (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares corresponden a raras anomalías del desarrollo del sistema respiratorio, entre ellas, la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), anteriormente conocidas como Malformación Adenomatoidea Quística, los secuestros pulmonares, las lesiones híbridas y el enfisema lobar congénito.[1]

Constituyen un hallazgo relativamente raro, con una frecuencia aproximada de 1 de cada 15000 recién nacidos vivos, aunque se considera que su diagnóstico está aumentando principalmente debido a la mejora en la tecnología ecográfica y al amplio uso de la ecografía obstétrica.[2]

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), anteriormente llamada malformación adenomatoidea quística, es una alteración hamartomatosa del desarrollo pulmonar causada por el reemplazo de la pequeña vía respiratoria y el parénquima pulmonar por quistes.[3]

La malformación adenomatoidea quística es una anomalía poco frecuente del desarrollo pulmonar, con una incidencia aproximada de 1 cada 25 000 a 35 000 embarazos y del 0,15 al 1,7 % de la población general, respectivamente. Corresponde a la más común de las malformaciones congénitas pulmonares.[4,5]

La expresión clínica de la MAQ es variable e incluye desde pacientes asintomáticos, rara vez muerte fetal o neonatal, e infecciones recurrentes pulmonares localizadas. El tratamiento habitual es la extirpación quirúrgica, no obstante, existe discusión en los cuadros asintomáticos que tienen una lesión detectada habitualmente de forma prenatal.[6]

El uso del ultrasonido prenatal permite un abordaje precoz, identificando la malformación en el 10 % de los casos al nacimiento, mientras que el 14 % son diagnosticados en la adolescencia en relación con un hallazgo radiológico o con síntomas crónicos de la vía aérea inferior.[3]

La presentación en la edad adulta es poco frecuente, diagnosticándose a partir de un hallazgo imagenológico, como lesiones cavitadas en la radiografía de tórax, o con relación a infecciones pulmonares recurrentes.[7]

Existen escasos casos reportados en nuestro país sobre el tema, lo cual constituyó la principal motivación para la realización de esta investigación.

Objetivo: describir un caso con diagnóstico de malformación adenomatoidea quística.

REPORTE DE CASO

Adolescente masculino de 16 años de edad producto de un embarazo bajo riesgo obstétrico (BRO), parto eutócico a las 38,4 semanas, con peso al nacer de 8 lb, sin complicaciones pre, peri ni postnatales, Apgar 8/9. Con antecedentes patológicos personales de asma bronquial, operado de glaucoma a los 13 años, operado de hernia umbilical a los 12 años y sin historia de ingresos previos. En esta ocasión acude a cuerpo de guardia por presentar tos seca, esporádica de aproximadamente 15 días de evolución. Además de presentar dolor en punta de costado en ocasiones, por lo que se le realiza un Rx constatándose imagen radiopaca en lóbulo inferior izquierdo decidiéndose su ingreso para un mejor estudio y tratamiento.

Impresión diagnóstica: tumor de pulmón izquierdo vs. Neumonía extrahospitalaria con componente atelectásico en lóbulo inferior izquierdo.

Exámenes de laboratorio: laboratorio: Hemograma: Hto 0,45, Leucograma 12,5 x 10^9, Plaquetas 205 x 10^9, Eritrosedimentación 5 mm/L.

Resultados del Rx: opacidad no homogénea en región hilio basal izquierda de contornos bien definidos, lobulados que no borra el contorno cardíaco (figura 1).

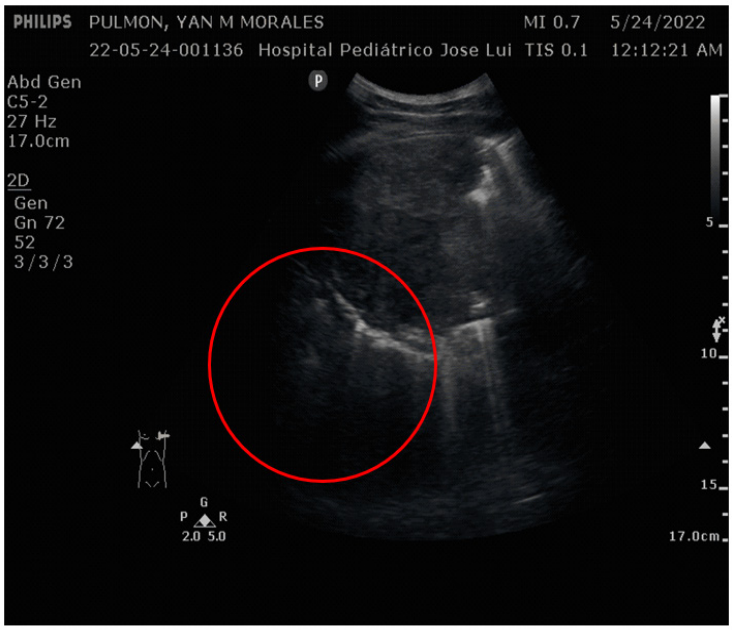

Figura 1. Vista PA del tórax

Resultados del US de base pulmonar izquierda*:* se observa masa ecogénica, homogénea, de contornos bien definidos, sin calcificaciones ni áreas de cavitación en su interior, acompañado de derrame pleural de pequeña cuantía que se introduce en la gran cisura (figura 2).

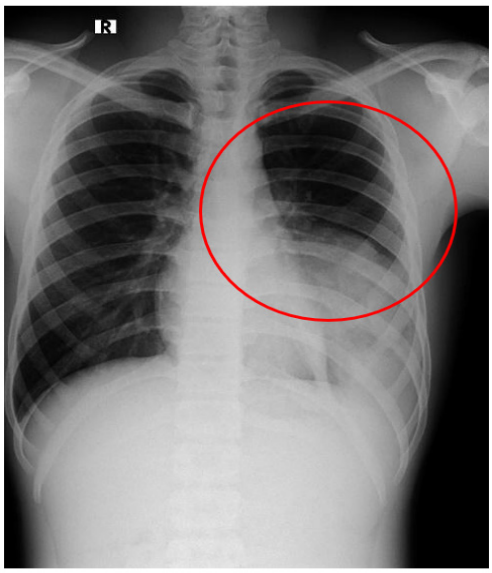

Figura 2. US de base pulmonar izquierda

Resultados de la TAC (Tomografía Axial Computarizada con contraste EV): llama la atención gruesa imagen hiperdensa, con densidad que oscila entre [40 y 70uh] de contornos bien definidos, polilobulados que mide en corte axial 70x100mm y 150mm de diámetro cráneo caudal en reconstrucción MPR coronal (figura 3).

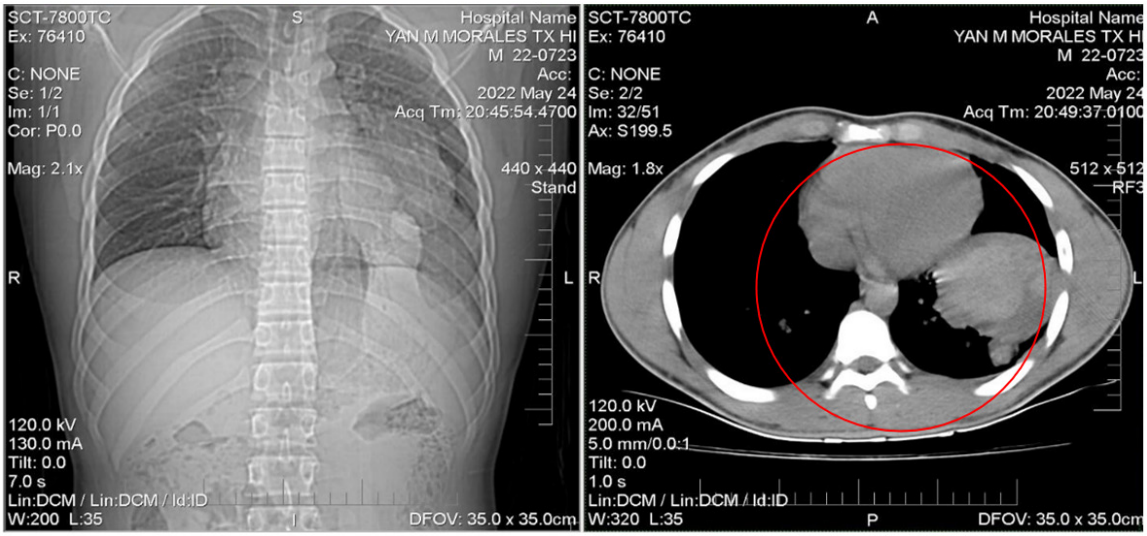

Figura 3. TAC de tórax

Resultados de Anatomía Patológica: neumectomía pulmonar izquierda que muestra a nivel del lóbulo inferior y parte del superior proceso inflamatorio crónico, rico en histiocitos, presencia de hiperplasia de elementos bronquiolares, músculo liso y neumocitos tipo II, algunos quistes, el mayor de 2 cm con detritus. No hay evidencia de proceso neoplásico. Las características descritas se corresponden a malformación pulmonar adenomatosa quística congénita.

Conducta: se programó para cirugía, abordándose por toracotomía posterolateral izquierda, con lobectomía anatómica del lóbulo inferior izquierdo de aproximadamente 7 cm × 4 cm × 2 cm. Se continuó con seguimiento de estudio por parte del Departamento de Cirugía, descartando otro tipo de alteración; evolucionó satisfactoriamente y egresó a las cuatro semanas. En la actualidad se encuentra asintomático, y en su seguimiento por la consulta externa no hay síntomas respiratorios en relación con algún tipo de complicación.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar, en particular la llamada malformación adenomatoidea quística (MAQ) o (CCAM) por sus siglas en inglés Congenital Cystic Adenomatoid Malformation, es el tumor intratorácico más común observado

por ultrasonido prenatal, se desarrolla durante las primeras seis semanas de gestación y representa del 10 al 25 % de las alteraciones congénitas pulmonares y el 95 % de las enfermedades quísticas pulmonares. Es una enfermedad no hereditaria esporádica con cierta predisposición por el sexo masculino, como sucede en el caso presentado, asociada también algunos síndromes genéticos como la trisomía 18 y la displasia renal hereditaria.[4]

Se caracteriza por una proliferación adenomatosa de los bronquiolos respiratorios y la formación de quistes intercomunicados con el árbol bronquial y defecto en la maduración y formación de alvéolos terminales.[4]

Las lesiones varían de manera amplia en tamaño y pueden afectar a un lóbulo entero o un segmento, así como involucrar todo un pulmón. Pueden ser bilaterales, aunque ocurre más frecuente en los lóbulos inferiores. El 85-95 % de los casos ocurre en un solo lóbulo.[1] En el caso presentado la lesión multiquística que abarca el lóbulo inferior y parte del superior del pulmón izquierdo.

Los 5 diferentes tipos de MCVAP según Stocker planteada en el 2002 suceden a diferentes niveles del árbol traquebronquial y en diferentes momentos del desarrollo pulmonar. El tipo 1 es el más frecuente representando el 65 % y es asociado con el mejor pronóstico general logrando permanecer indetectado hasta después del nacimiento. El tipo 2 es el segundo en frecuencia representando hasta el 25 %; y el 15 % restante está representado por los demás tipos. El diagnóstico diferencial incluye el secuestro pulmonar intralobar, los quistes broncogénicos y el enfisema lobar congénito.[4]

Clínicamente, se considera presentación tardía si la malformación debuta después de los 6 meses de edad. En la infancia se presenta como insuficiencia respiratoria, infecciones pulmonares recurrentes o retardo del crecimiento. La MAQ aparece menos frecuentemente en adolescentes y adultos (17 %); el paciente permanece asintomático hasta ser diagnosticada incidentalmente mediante Rx de tórax que detecta lesiones quísticas, o bien, como infecciones pulmonares repetitivas, neumotórax espontáneo, hemoptisis o dolor torácico.[7] En el caso que se presenta es un adolescente masculino que fue diagnosticado mediante un hallazgo radiológico cuyo cuadro clínico se caracterizaba por tos seca y dolor en punta de costado en ocasiones.

Existen estudios que hablan del manejo conservador sobre todo para pacientes que permanecen asintomáticos. En ellos se realizan controles seriados mediante tomografía de las lesiones para determinar la posible degeneración maligna. El tratamiento quirúrgico se reserva para los pacientes con sintomatología o complicaciones posnatales. La técnica quirúrgica depende del tamaño y localización de la lesión, siendo utilizadas con más frecuencia la lobectomía y la segmentectomía.[4] En el caso presentado se resolvió con una neumonectomía del pulmón izquierdo.

La posibilidad de malignización de las lesiones quísticas congénitas pulmonares explica la tendencia de muchos pediatras y cirujanos pediátricos a tomar una actitud quirúrgica activa incluso en ausencia de síntomas. Se ha descrito dos tipos de neoplasias pulmonares en relación con la MCVAP; el Blastoma pleuropulmonar (BBP) y el Carcinoma bronquioloalveolar (CBA). El BBP es una neoplasia disembriogénica poco frecuente (0,35-0,65/100 000 recién nacidos vivos), descrita en 1988 y que puede surgir como malignización de una MCVAP tipo 4. El 94 % de los casos se han descrito en niños menores de 6 años, teniendo el 25 % de ellos una predisposición genética familiar. El CBA es mucho más raro, solo se ha descrito 21 casos en relación con MCVAP tipo 1 a una edad media de 20 años. La mayoría de ellos han sido diagnosticados de forma casual al resecar la lesión quística. El CBA puede evolucionar a un adenocarcinoma mucinoso invasivo. En el caso presentado la MAQ no había evidencia de proceso neoplásico.

CONCLUSIONES

La malformación adenomatoidea quística es una anomalía poco frecuente por lo que es importante tener en cuenta que cualquier paciente con síntomas y signos sugestivos de esta enfermedad reciba atención completa para garantizar un diagnóstico precoz. Una adecuada lectura e interpretación de las imágenes radiológicas y tomográficas de tórax orientan al diagnóstico de MCVAP. Es de gran importancia la caracterización de los aportes vasculares en el informe radiológico de cara a la planificación quirúrgica.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Dania María García-Rodríguez, Dionis Ruiz-Reyes, Diana García-Rodríguez, Adriel Herrero Díaz, Ileana Beatriz Quiroga-López.

Curación de datos: Dania María García-Rodríguez, Dionis Ruiz-Reyes, Diana García-Rodríguez, Adriel Herrero Díaz, Ileana Beatriz Quiroga-López.

Análisis formal: Dania María García-Rodríguez, Dionis Ruiz-Reyes, Diana García-Rodríguez, Adriel Herrero Díaz, Ileana Beatriz Quiroga-López.

Redacción – borrador original: Dania María García-Rodríguez, Dionis Ruiz-Reyes, Diana García-Rodríguez, Adriel Herrero Díaz, Ileana Beatriz Quiroga-López.

Redacción – revisión y edición: Dania María García-Rodríguez, Dionis Ruiz-Reyes, Diana García-Rodríguez, Adriel Herrero Díaz, Ileana Beatriz Quiroga-López.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez Guerrero M, Castro Palaguachi V, Roldán Masache GA, Marcano Sanz L, Llanos Quilli F, Endis Miranda M,

Marcano Batista L. Malformación congénita pulmonar de la vía aérea abscedada. Reporte de dos casos. REV-SEP. 2024 [acceso 26 Oct 2024]; 25(1):58-63. Disponible en: https://rev-sep.ec/index.php/johs/article/view/250

2. Pinto A, Carrillo MP, Melguizo MC, Malde J, Valenzuela A, Puertas A. Malformaciones broncopulmonares: Evolución durante la gestación y resultados perinatales. REV. MED. CLIN. CONDES. 2019 [acceso 26 Oct 2024]; 30(2) 184-190. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-malformaciones-broncopulmonares-evolucion-durante-la-S0716864019300252

3. De León-Ureña ZA, Sadowinski-Pine S, Jamaica-Balderas L, Penchyna-Grub J. Secuestro pulmonar asociado a una malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Bol Med Hosp Infant Mex. 2018. 75:119-126. Disponible en: https://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v75n2/1665-1146-bmim-75-02-119.pdf

4. Díaz-Herrera LF, Falla-Benavides MP, Fajardo GA, Romero Y. Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro broncopulmonar en un recién nacido. Perinatol Reprod Hum. 2021;35(3):114-117. Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://www.scielo.org.mx/scielo.php%3Fpid%3DS0187-53372021000300114%26script%3Dsci_arttext&ved=2ahUKEwjBh4XVkdn- AhUTF1kFHWFVB88QFnoECBMQAQ&usg=AOvVaw193k5uyD61nkbwrV2Fhzej

5. Tasayco Saravia JC, Saldaña Diaz C, Roque JC, Segundo Paredes J, Espinola Sánchez M. MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR. Rev Peru Investig Matern Perinat. 2020. 9(1):45-8. Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://investigacionmaternoperinatal.inmp.gob.pe/index.php/rpinmp/article/view/182&ved=2ahUKEwju9Juoktn-AhWHElkFHQh3DTQQFnoECBgQAQ&usg=AOvVaw07WKPNqencOfgyGB8R3GMc

6. Pérez YR, Soto F, Pontier L, Barreto N. Malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQ): evolución y manejo prenatal caso clínico. 2023.

7. Escobar LF, Fuentes F, Urzúa FC, Capetillo FM. Malformación adenomatoidea quística pulmonar de presentación tardía: revisión del tema y presentación de un caso. Rev. chil. Radiol 2010 [acceso 26 Oct 2024]; 16(4): 190-194. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082010000400005