



Malformación congénita pulmonar de la vía aérea abscedada. Reporte de dos casos

Congenital pulmonary malformation of the abscessed airway. Report of two cases

Marjorie Rodríguez Guerrero^{1*}, Verónica Castro Palaguachi¹, Gabriela Roldán Masache¹, Luis Marcano Sanz¹,
Fernanda Llanos Quilli¹, Miurkis Endis Miranda¹, Luis Marcano Batista²

RESUMEN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar son una rara anomalía del desarrollo del tracto respiratorio inferior debido a un fallo madurativo de estructuras bronquiolares. Su abordaje diagnóstico se puede realizar desde el periodo prenatal con ecografía, lo que guiará a una resolución terapéutica oportuna, sin embargo, se requiere el estudio anatomopatológico para su confirmación. Se presentan dos pacientes con esta enfermedad, que acudieron con infección del tejido pulmonar involucrado en la malformación y la resolución quirúrgica por lobectomía pulmonar fue exitosa. Hasta donde los autores conocen no hay reportes en el país de malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar tipo I que se presentaran con abscesos en sus cavidades quísticas, por lo que se consideró pertinente su reporte.

Palabras clave: malformación pulmonar congénita, malformación adenomatoidea quística, toracotomía, lobectomía.

ABSTRACT


Congenital malformations of the pulmonary airway are a rare anomaly of the development of the lower respiratory tract due to a maturational failure of bronchiolar structures. Its diagnostic approach can be carried out from the prenatal period with ultrasound, which will guide a timely therapeutic resolution, however, an anatomopathological study is required for confirmation. Two patients with this disease are presented, who

¹Hospital "Vicente Corral Moscoso", Cuenca, Ecuador.

²Clinica Santa Ana, Cuenca, Ecuador.

Marjorie Rodríguez-Guerrero  <https://orcid.org/0000-0001-8187-5535>

Verónica Castro Palaguachi  <https://orcid.org/0009-0007-9246-3449>

Gabriela Alexandra Roldán Masache  <https://orcid.org/0009-0001-1837-7960>

Luis Enrique Marcano Sanz  <https://orcid.org/0000-0003-3811-1120>

Fernanda Patricia Llanos Quilli  <https://orcid.org/0000-0002-1658-4018>

Miurkis Endis Miranda  <https://orcid.org/0000-0002-0299-2037>

Luis Marcano Batista  <https://orcid.org/0009-0002-1533-5658>

presented with infection of the lung tissue involved in the malformation and the surgical resolution by pulmonary lobectomy was successful. To the best of the authors' knowledge, there are no reports in the country of congenital malformations of the type I pulmonary airway that presented with abscesses in their cystic cavities, so their report was considered pertinent.

Keywords: congenital pulmonary malformation, cystic adenomatoid malformation, thoracotomy, lobectomy.

Introducción

Las malformaciones pulmonares corresponden a raras anomalías del desarrollo del sistema respiratorio, entre ellas, las malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), anteriormente conocidas como Malformación Adenomatosa Quística, los secuestros pulmonares, las lesiones híbridas y el enfisema lobar congénito¹.

La MCVAP es una de las lesiones pulmonares más diagnosticadas prenatalmente (59%)², la incidencia es de 1 / 30,000 nacidos vivos y no tiene recurrencia familiar³. La lesión se desarrolla en los pulmones derecho e izquierdo con la misma frecuencia, pero solo un lóbulo está involucrado en 85 % a 95 % de los casos, el lóbulo inferior es el sitio más afectado⁴.

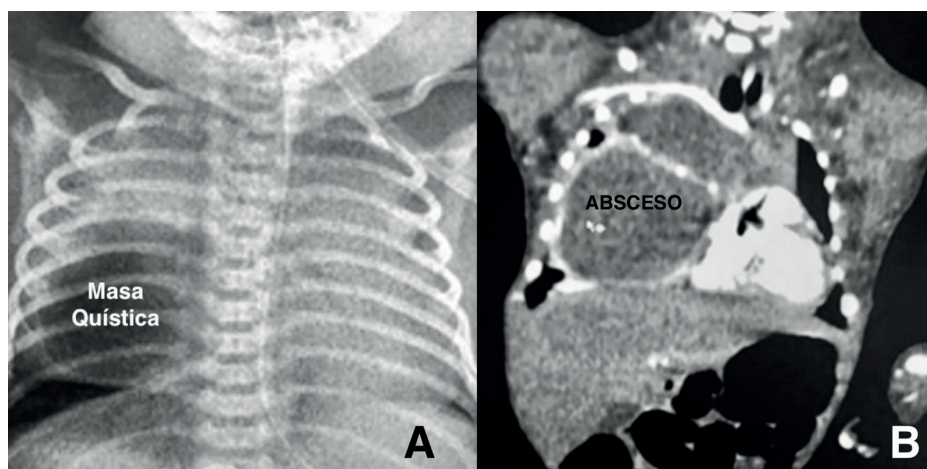
El tratamiento prenatal puede incluir corticoides y cirugía fetal. Al nacer, el abordaje de pacientes asintomáticos es controvertido, sin embargo la mayoría de los autores

recomiendan la resección de la lesión en el momento del diagnóstico debido al riesgo de complicaciones ventilatorias, infecciosas y al riesgo de malignidad, sobre todo en el tipo I y en el IV^{5,6}.

Presentación caso 1

Paciente femenina, dieciocho días de vida, cuadro clínico de siete días de evolución de tos, dificultad respiratoria, que se interpreta como neumonía, para lo cual recibe antibióticoterapia y oxigenoterapia. La radiografía de tórax evidenció radiopacidad en el campo pulmonar derecho (*Figura 1A*), se realizó angiotomografía de tórax (Angio-TAC) donde se reportó imagen de aproximadamente 10 cm de diámetro en campo pulmonar derecho más desplazamiento de estructuras hacia hemitórax izquierdo (*Figura 1B*), compatible con MCVAP abscedada por lo que se decide resolución quirúrgica.

Figura 1. A. Radiografía de tórax con radio opacidad en campo pulmonar derecho. **B.** Angiotomografía con imagen de aproximadamente 10 cm de diámetro en campo pulmonar derecho más desplazamiento de estructuras hacia hemitórax izquierdo.

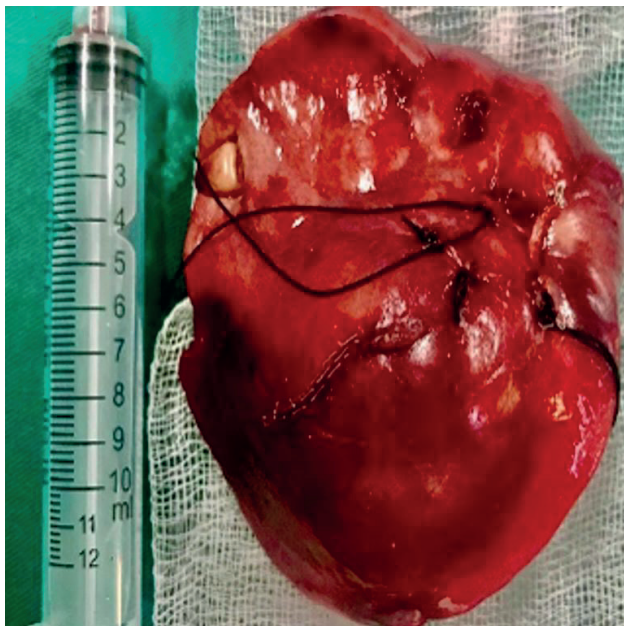


Se abordó por minitoracotomía posterolateral y se encontró una masa de aspecto adenomatoso quístico (*Figura 2*) de 9 x 8 x 4 cm, de superficie lisa, grisácea, además 2

áreas quísticas, la de mayor tamaño midió 4 x 3.5 x 3 cm, la más pequeña 2.5 x 2 x 2 cm, de contenido purulento, que comprimían estructuras adyacentes incluyendo

lóbulo medio e inferior, por lo que se realizó lobectomía superior derecha. Evolucionó favorablemente y egresó a los 16 días en neonatología.

Figura 2. Aspecto macroscópico de masa quística de 9 x 8 x 4 cm, de superficie lisa, grisácea, de contenido purulento.



En la histopatología se reportó tejido pulmonar con espacios aéreos dilatados irregularmente y revestidos por epitelio respiratorio con cambios reactivos, además, se observó intenso infiltrado inflamatorio polimorfonuclear, áreas de hemorragia, vasos congestivos, alvéolos con edema focal y aislado fragmento de cartilago, lo que confirmó el diagnóstico de MCVAP tipo I con absceso en sus cavidades.

Presentación caso 2

Paciente femenina de 3 años de edad con antecedente de neumonía bacteriana 6 meses previas al ingreso, acude por presentar rinorrea y tos productiva de una semana de evolución, a su llegada se evidencia disminución de murmullo vesicular y presencia de crepitantes en campo pulmonar derecho.

Se realiza radiografía donde se evidencia imagen radiopaca redonda bien delimitada en hemitórax derecho (*Figura 3A*) por lo que se complementa con Angio tomografía simple y contrastada de tórax que reporta parénquima pulmonar con masa multiquística con condensación perilesional

en lóbulo medial derecho que impresiona MCVA (*Figura 3B*). Se realiza lobectomía pulmonar media derecha; que se describe como masa de 40 mm x 50 mm de contenido purulento (*Figura 4*) y el reporte de patología concluye MCVAP y neumonía crónica folicular y supurativa. La evolución fue favorable y egresó a los 13 días de hospitalización.

Figura 3. A. Imagen radiopaca bien delimitada. **B.** Parénquima pulmonar con opacidad condensada de lóbulo medio.

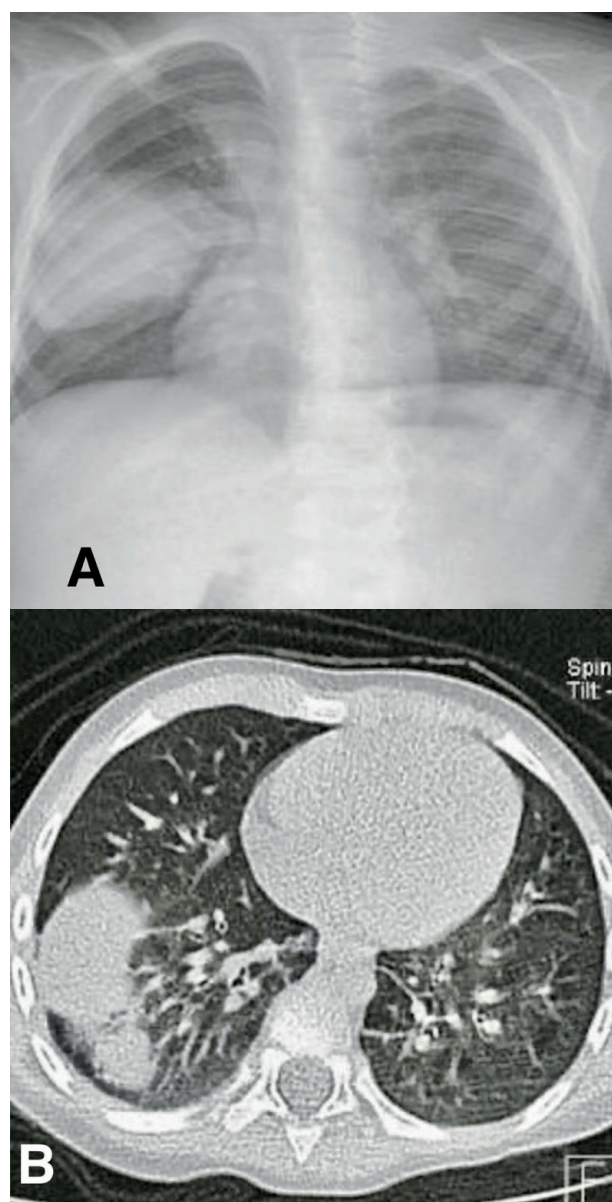
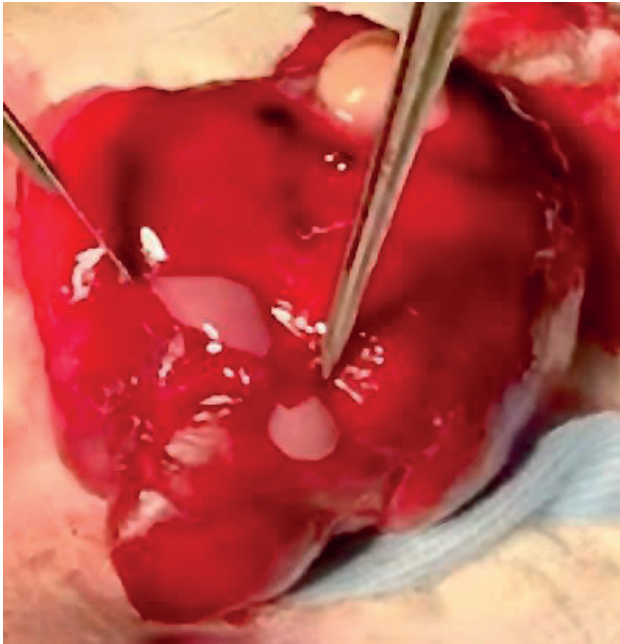


Figura 4. Lóbulo medio pulmonar derecho con presencia de masa de contenido purulento extraído durante la intervención.



Discusión

La malformación congénita pulmonar de las vías aéreas fue descrita por primera vez en 1697 por Bartholin, y posteriormente, por Ch'in y Tang en 1949⁴. Se describe como una anomalía infrecuente del desarrollo del tracto respiratorio inferior. La etiología es desconocida; sin embargo, Ragip y sus colaboradores describieron un defecto en la expresión del factor de transcripción tiroidea -1, el cual juega un papel importante en el desarrollo pulmonar^{4,6}.

Stocker en 1977, las clasificó en cinco tipos según su evolución clínica y al aspecto macro y microscópico⁷. El tipo I, como los que se reportan en este trabajo, tiene el mejor pronóstico, con una incidencia de 60 % a 70% y rara vez se asocia a otras anomalías congénitas. Se origina en los bronquios o en los bronquiolos, involucra generalmente un lóbulo y presenta un quiste único grande (10 cm) o múltiples mayores de 2cm. Están revestidos con epitelio columnar pseudoestratificado cilado^{1,6}.

En ambos casos se describe de inicio un cuadro respiratorio, dato que coincide con la literatura, particularmente en recién nacidos, donde 25% evidencian dificultad res-

piratoria debido a que el tejido pulmonar adyacente normal está comprimido por la malformación que tiene el efecto de una masa intratorácica^{1,3}.

Por otro lado, para el diagnóstico la ecografía prenatal detecta masas del tórax fetal en el segundo trimestre⁸. La radiografía de tórax demuestra las lesiones quísticas, masas y desplazamiento del mediastino según el tipo de MCVAP que se presente³. La Angio TAC y la Resonancia Magnética confirma la presencia de la masa quística y proporciona evaluación del volumen pulmonar residual. El diagnóstico definitivo generalmente no es posible sin la resección quirúrgica y la evaluación histopatológica⁹. Las MCVAP tipo 4 son indistinguibles de los Blastomas Pleuropulmonares^{10,11}.

Los tratamientos quirúrgicos prenatales disponibles en la actualidad son la punción y drenaje aspirativo de los quistes o del quiste predominante, shunt tóracoamniótico, esclerosis de los quistes y cirugía fetal abierta. La necesidad de cirugía durante el embarazo viene determinada por casos de mal pronóstico y las complicaciones asociadas como el desplazamiento mediastínico severo o disfunción cardíaca e hidrops fetal¹².

La conducta posnatal de los pacientes asintomáticos presenta controversia dado que el pronóstico aún no es bien conocido. La misma depende de distintos factores a tener en cuenta como son la necesidad de evitar complicaciones y síntomas relacionados con la lesión y la posibilidad de regresión o cambios neoplásicos de la malformación¹⁰⁻¹². Cuando la sintomatología es desde el nacimiento y la dificultad respiratoria grave, es indicación de resección quirúrgica inmediata⁴.

Setenta por ciento de los centros de todo el mundo aboga por la resección profiláctica de las lesiones, sin tener en cuenta el tamaño o los síntomas^{11,12,13}.

Se debe resaltar que la lobectomía es de elección con respecto a la resección en cuña debido a la dificultad técnica para identificar planos de disección y el peligro

de dejar lesiones residuales hasta en 15% de los casos. Además, resecciones de 20% del pulmón en niños determinan una reducción de sólo 10% de la capacidad vital forzada. La recuperación de los pacientes fue exitosa luego de la antibioticoterapia complementaria, lo que concuerda con los reportes de que en la mayoría de los neonatos sintomáticos la escisión quirúrgica en el período neonatal es curativa y el pronóstico es excelente^{5,9,10}.

En el seguimiento ambulatorio de ambos casos, se encontró adecuada mecánica ventilatoria y sin evidencias de alteraciones en los estudios imagenológicos evolutivos. Aunque hay comunicaciones de infecciones previas en este tipo de afecciones, los autores no han encontrado reportes de MCVAP que se presentaran con abscesos en sus cavidades quísticas por lo que se consideró importante su comunicación.

Conclusión

Es importante mantener un alto índice de sospecha clínica ante recién nacidos y niños pequeños con síndrome de distrés respiratorio y neumonías extensas, por la posibilidad de malformaciones pulmonares, particularmente MCVAP enmascaradas en el tejido pulmonar.

Aunque hay casos que requieren tratamiento prenatal y que pueden presentar un mal desarrollo, las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar, constituyen una entidad en las cuales el tratamiento quirúrgico es exitoso y debe ser precoz para

evitar complicaciones con la infección o malignización de las mismas.

Contribución de los autores

MR, VC, GR, LM: Concepción y diseño del trabajo.

MR, ME, LM: Recolección de datos y obtención de resultados.

LM: Análisis e interpretación de datos.

MR, VC: Redacción del manuscrito.

LM: Revisión crítica del manuscrito.

LM: Aprobación de su versión final.

GR: Aporte de pacientes o material de estudio.

MR, VC, GR, LM: Obtención de financiamiento.

MR, VC: Asesoría estadística.

MR, VC: Asesoría técnica o administrativa.

Aspectos éticos

El presente caso clínico se presentó bajo el consentimiento informado libre y voluntario de los pacientes, respetando en todo momento la confidencialidad de sus datos personales.

Financiamiento

Se trabajó con fondos propios de los autores.

Conflictos de interés

Los autores reportaron no tener ningún conflicto de interés, personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo.

Bibliografía

1. **Saavedra M, Guelfand M.** Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Rev Med Clin Condes.* 2017;28(1):29-36.
2. **Swarr DT, Peranteau WH, Pogoriler J, Frank DB, Adzick NS, Hedrick HL, et al.** Novel Molecular and Phenotypic Insights into Congenital Lung Malformations. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018;197(10):1328-39.
3. **Salinas JA.** Patología Pulmonar Congénita: Evaluación y Manejo Perinatal. *Rev Med Clin Condes.* 2016;27(4):485-98.
4. **Sánchez-Pérez V, Velázquez-Pino H, Salinas-Meritu A.** Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: reporte de un caso. *Rev Mex Pediatr.* 2018;85(1):25-30.
5. **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;33(9):939-53.

6. **Giubergia V.** Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol Pediatr.* 2014;9(3):88-94.
7. **Mondejar López P, Sirvent Gómez J.** Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2017;1:273-97.
8. **Quercia M, Panza R, Calderoni G, Di Mauro A, Laforgia N.** Lung Ultrasound: A New Tool in the Management of Congenital Lung Malformation. *Am J Perinatol.* 2019;36(2):99-105.
9. **Parikh DH, Rasiah SV.** Congenital lung lesions: Postnatal management and outcome. *Semin Pediatr Surg.* 2015;24(4):160-7.
10. **Wong KKY, Flake AW, Tibboel D, Rottier RJ, Tam PKH.** Congenital pulmonary airway malformation: advances and controversies. *Lancet Child Adolesc Health.* 2018;2(4):290-7.
11. **Mondéjar López P, Sirvent Gómez J.** Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017; 1:273-297.
12. **Casagrande A, Pederiva F.** Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. *J Thorac Oncol.* 2016 Nov;11(11):1837-1845.

Para referenciar aplique esta cita:

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.* 30 de abril de 2024; 25(1):58-63. DOI: <https://doi.org/10.52011/RevSepEc/e250>