

## NEUMONIA RECURRENTE LOCALIZADA, PUERTA DE ENTRADA AL DIAGNOSTICO DE UNA MALFORMACION CONGENITA PULMONAR

Dres. María del Rosario Williams\*, Pablo Jorge Cafiero\*\*, Marcelo Barrenechea\*\*\*

### INTRODUCCION

La aparición de imágenes recurrentes o persistentes en un área pulmonar orienta a la posibilidad de una obstrucción intraluminal (cuerpo extraño, tumor, granuloma, estenosis bronquial congénita), extraluminal (adenomegalias, tumores hiliares, dilataciones cardíacas o de grandes vasos), o a alteraciones estructurales de la vía aérea o del tejido pulmonar. Dentro de este último grupo se encuentran las malformaciones congénitas broncopulmonares que afectan el parénquima: hipoplasia pulmonar, malformación adenomatoidea quística (MAQ), secuestro pulmonar y quiste simple de pulmón<sup>1,2</sup>. En el origen de las mismas estarían involucrados factores mecánicos, alteraciones de la irrigación vascular y fallo de control hormonal o infección.

Desde el punto de vista embriológico, en la tercera semana de gestación aparece en la región ventral del intestino primitivo una evaginación del endodermo, que a las cinco semanas da origen a la tráquea y las yemas de ambos pulmones. El proceso de desarrollo embriológico pulmonar tiene cuatro fases antenatales (períodos embrionario, pseudoglandular, canalicular y de saco terminal) y una postnatal (hasta la edad escolar temprana)<sup>3</sup>.

Las malformaciones broncopulmonares pueden presentarse como un síndrome clínico carac-

terístico o sólo como variaciones anatómicas clínicas. Algunas debutan causando dificultad respiratoria en el recién nacido; en niños más grandes como complicaciones infecciosas repetidas en la misma ubicación, como hallazgo radiológico o persistencia de imágenes patológicas a pesar de la mejoría clínica. Sin embargo, una radiografía normal no siempre las descarta.

En la actualidad, un mayor número de malformaciones se sospechan o diagnostican mediante ecografía prenatal por el hallazgo de quistes o masas pulmonares, polihidramnios o hidrops fetal.

### CUADRO CLINICO

Paciente de 18 meses de vida, oriundo de la ciudad de Buenos Aires, embarazo controlado, serologías negativas, RNT (41 sem), APEG: 4.280 kg, Apgar 9/10, alta conjunta 48 hs, pesquisa neonatal: normal, con buen progreso pondo-estatural y pautas neuromadurativas acordes a edad. Controlado en el CESAC N°5, ubicado en el área de la comuna n°8, Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Consulta por episodios reiterados de neumonía de base derecha (a los 5, 10, 11, 13 y 13 y medio meses de vida), de los cuales tres requirieron internación (5, 11 y 13 meses) en clínica de obra social, presentando sólo la imagen radiológica de la última. En todos tuvo mejoría clínica con antibióticos de amplio espectro, pero retrospectivamente, sin resolución radiológica. En ninguna de las internaciones hubo rescate de gér-

\* Residencia de Clínica Pediátrica, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan

\*\* CESAC N° 5, Hospital General de Agudos F. Santojanni - GCBA

\*\*\* Servicio de Cirugía Infantil, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan  
Correspondencia: williamsrosario@yahoo.com.ar

menes en los hemocultivos. Durante los períodos libres de interurrencias presentó buen estado general, con hipoventilación de base derecha y buena mecánica ventilatoria.

Luego de la primera internación presentó un cruce del pc 97 de peso al pc50 y se mantuvo en el mismo.

El paciente consultaba únicamente ante la sintomatología, y si bien había sido derivado por personal del Centro de Salud a un centro de mayor complejidad en 2 oportunidades, la madre del paciente decidió consultar a un neumonólogo, quien descartó Fibrosis Quística.

Dos semanas después de la última internación, concurrió al centro de salud por permanecer con dificultad respiratoria, tos y fiebre, sin hipoxemia. La radiografía de tórax mostró un foco de condensación paracardiaco derecho, que se interpretó como recurrente y homofocal (Figuras 1 y 2).



**Figuras 1 y 2:** Radiografías de tórax a los 13 y 18 meses de vida. Se observa un foco de condensación en base y campo medio derecho.

Por lo tanto, se decidió tratamiento antibiótico por vía oral con amoxicilina-ácido clavulánico y se derivó al Hospital Garrahan por sospecha de malformación broncopulmonar, donde fue evaluado por el servicio de Neumonología y Cirugía Infantil, descartándose tuberculosis e inmunode-

ficiencias, y se planteó el diagnóstico presuntivo de una Malformación Adenomatoidea Quística (MAQ). Se realizó una Tomografía Axial Computada (TAC), que informó “una formación quística multiloculada en lóbulo inferior derecho con niveles hidroaéreos, observándose colapso del segmento posterior del lóbulo superior derecho y atelectasias posteriores izquierdas, probablemente relacionadas con la anestesia” (Figura 3).



**Figura 3:** Imágenes tomográficas de la malformación adenomatoidea quística. Se observa formación quística multiloculada en lóbulo inferior derecho con niveles hidroaéreos.

A los 18 meses de edad se interna en Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, donde se realiza lobectomía de lóbulo inferior derecho, no observándose vaso anómalo, y confirmando el diagnóstico de malformación adenomatoidea quística (Figura 4).



**Figura 4:** Imagen intraquirúrgica: Drenaje del contenido purulento durante la realización de la lobectomía.

El paciente presenta buena evolución clínica, sin complicaciones luego de retirado el tubo de drenaje pleural y la cánula de oxígeno, es dado de alta luego de 7 días de internación. La radiografía de control al egreso hospitalario muestra buena expansión del parénquima pulmonar derecho. (Figura 5).



**Figura 5:** Imagen radiológica postquirúrgica, donde se observa campo pulmonar derecho libre con parénquima pulmonar en expansión.

A la semana es controlado en el CeSAC N°5 encontrándose en buena condición clínica, eupneico, afebril y con saturometría normal, completando tratamiento antibiótico por vía oral. El estudio anatómo-patológico informa en la macroscopía múltiples cavidades quísticas con abundante contenido mucoso; al examen microscópico se observa: Parénquima pulmonar con arquitectura distorsionada, presencia de cavidades quísticas de gran tamaño dilatadas con moco y macrófagos, revestida por epitelio cilíndrico ciliado de tipo respiratorio. El resto del parénquima muestra numerosos macrófagos con xantomización del citoplasma asociado a infiltrado inflamatorio mononuclear que incluye acúmulos linfoides y fibrosis intersticial pericavidad quística con presencia de edema y congestión pleural." El diagnóstico anatomopatológico es: lóbulo inferior del pulmón derecho resecaado con MAQ Tipo 1, y bronquiectasias con proceso inflamatorio linfocitario sobreagregado.

## DISCUSION

De todas las malformaciones broncopulmonares, la MAQ es la más comúnmente diagnosticada, abarcando aproximadamente un tercio de los casos<sup>4</sup>. Histológicamente, es una lesión

hamartomatosa que se caracteriza por una proliferación de bronquiolos terminales que forman quistes intercomunicados, con ausencia de cartílago<sup>5</sup> y con vascularización proveniente de la circulación pulmonar.

La alteración del desarrollo ocurre alrededor de la quinta semana de gestación.

Stocker y su grupo, en 1979, clasificaron tres tipos de lesiones con base en su estructura celular<sup>6</sup>; las tipo I (60-70%) se constituyen por uno o más quistes mayores de 2 cm de diámetro, tienen epitelio columnar ciliado y se rodean de lesiones más pequeñas; las tipo II (10-15%) aparecen como lesiones quísticas, múltiples, de alrededor de 2 cm de diámetro, con epitelio bronquiolar, microscópicamente similares a los bronquiolos terminales dilatados; y las tipo III (5%) se manifiestan como una tumoración sólida, compuestas de tejido glandular y estructuras microscópicamente similares a los bronquiolos. El mismo autor añadió, posteriormente, dos tipos de lesiones<sup>7,8</sup>, las tipo 0 (1-3%) descritas como una alteración similar a la displasia acinar, ahora descrita como bronquial, y las tipo IV (15%) constituidas por quistes grandes, con diámetro mayor de 10 cm, revestidos por un epitelio simple.

La MAQ habitualmente se encuentra confinada a un segmento o lóbulo de un solo pulmón. El diagnóstico prenatal es posible a través de los estudios ecográficos de alta resolución<sup>9,10</sup>, los cuales pueden encontrar una pequeña formación quística o una masa de gran tamaño con desplazamiento mediastinal y eventualmente la presencia de hidrops fetal por alteración del retorno venoso o compresión del corazón. También pueden presentar polihidramnios por compresión del esófago y dificultades en la deglución del líquido amniótico. Un 10-20% de las MAQ reducen su tamaño durante la gestación e incluso pueden llegar a desaparecer. En la vida postnatal el diagnóstico puede hacerse por un cuadro de dificultad respiratoria, neumonías recurrentes<sup>11</sup> o como un hallazgo en estudios radiológicos. Raramente, puede ser descubierta en la adultez<sup>12</sup>. Las sobreinfecciones recurrentes son producto de la alteración en la anatomía del sector pulmonar afectado. Esto determina mecanismos de defensa local defectuosos, sumado a la conexión con el tracto bronquial que favorece el ingreso de bacterias y la retención de moco.

El par radiológico de tórax permite observar imágenes poliquísticas radiolúcidas u opacas dependiendo del contenido líquido o gaseoso de las mismas. La lesión se presenta con mayor frecuencia en la forma de una masa compuesta por numerosos quistes de contenido aéreo diseminados irregularmente a través de un tejido de densidad homogénea. En caso de duda, la TAC

pulmonar permite la confirmación de la lesión. Debe realizarse diagnóstico diferencial con hernia diafragmática, enfisema lobar congénito o quiste broncogénico<sup>13</sup>. También es importante diferenciar la lesión del secuestro intralobar pulmonar, malformación que con frecuencia se asocia a la MAQ, por lo que es conveniente realizar la TAC con contraste endovenoso para evaluar la presencia de un vaso anómalo proveniente de la circulación sistémica. En otras situaciones y si estuviera indicado, la ecografía doppler color, la resonancia magnética nuclear, la angiografía por sustracción digital y la angio-TAC se pueden utilizar.

El tratamiento postnatal recomendado es la exéresis precoz del lóbulo afectado, con el fin de evitar complicaciones médicas (infecciones repetidas, hiperinsuflación), quirúrgicas y tumorales (carcinoma broncoalveolar y rhabdomiomas)<sup>14</sup>.

En nuestro medio la disponibilidad de diagnóstico prenatal es variable debido a múltiples factores: control inadecuado del embarazo, accesibilidad a estudios complementarios como la ecografía o experiencia del operador entre otros.

Los antecedentes de infección pulmonar recurrente y localizada en un mismo lóbulo deberían alertar al pediatra en la búsqueda de patología malformativa que justifique la repetición del cuadro y que no haya sido diagnosticada en etapas previas de la vida. Todas estas malformaciones tienen en el niño tratamiento quirúrgico y buena evolución de modo que resulta importante su sospecha y correcto diagnóstico a los fines de evitar las complicaciones infecciosas que no sólo ponen en riesgo al niño sino que también generan el uso de recursos en forma innecesaria como ocurrió en el caso presentado.

## Agradecimiento

A la Dra. Susana Rodríguez por su apoyo y colaboración en la revisión del artículo.

## REFERENCIAS

1. Caussade S. Neumonía Recurrente. *Neumonología Pediátrica*, Sociedad chilena de neumología. 2007; 2 (2).
2. Scigliano S. Neumonía Recurrente en el niño. En Macri M, Tepper A. *Enfermedades Respiratorias Pediátricas*, Capítulo 72. Mc Graw-Hill/Interamericana, 2003.
3. Aldunate, M. Malformaciones pulmonares congénitas. *Rev. chil. pediatr.* Vol.72, N°1, 2001.
4. Acastello E. Malformaciones Broncopulmonares. En Macri M, Tepper A. *Enfermedades Respiratorias Pediátricas*, Capítulo 75. Mc Graw-Hill/Interamericana.
5. Martínez Ferro M, Cannizzaro C, Rabasa C. *Neonatología Quirúrgica*. Capítulo 30: Malformaciones broncopulmonares y del intestino primitivo anterior. Buenos Aires. Grupo Guía, 2004.
6. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
7. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, and Hammar SP, editors. *Pulmonary pathology*. 2nd ed. New York: Springer Verlag, 1994;pp:174-80.
8. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and a expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *Histopathology* 2002;41(suppl):424-31.
9. Brasseur-Daudruy M, Eurin D, et al. Sonography with color and pulsed Doppler in fetal pulmonary malformations. *J Radiol* 2007;88:269-276.
10. Yaw-Ren Hsu, Shin-Yi Lee. Prenatal Diagnosis of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. *Chang Gung Med J* Vol. 27 N°1, January 2004.
11. II Congreso mundial de Cirugía Pediátrica, septiembre 2007, Buenos Aires, Argentina. Barrenechea ME, Boglione MM, Rubio R, Murtagh P, Giubergia V, González Pena H, Siminovich M. Malformación Adenomatoides Quística de pulmón. Antecedentes clínicos.
12. Morelli L, Piscioi I, Licci S, Donato S, Catalucci A, Del Nonno F. Pulmonary congenital cyst adenomatoid malformation type I, presenting as a single cyst of the middle lobe in an adult: case report. *Diagnostic Pathology*, 2007, 2:17.
13. Fraser RG, Paré JA, Paré PD, Fraser RS, Generaux G. *Diagnóstico de las enfermedades del Tórax: Anormalidades pulmonares originadas en el desarrollo*. Tomo 2, capítulo 5. Panamericana, Tercera Edición, 1992.
14. Keidar S, Ben-Sira L, et al. The Postnatal Management of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. *IMAJ* 2001;3:258-261.