

PRESENTACIÓN DE UN CASO DE MALFORMACIÓN DE LA VÍA AÉREA TIPO DOS, ASOCIADO A SECUESTRO INTRALOBAR CON SOBREENFECCIÓN.

Por: Regina Baralt Zamudio y Dra. Atzin Andrea Angeles Romero

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), es una malformación en las vías respiratorias terminales. Esta afectación corresponde al 25% de las malformaciones congénitas pulmonares teniendo una incidencia de 1 por cada 25,000 a 1 por cada 35,000 personas al año (Guzmán, Ossa-Galvis, 2014).

La mayoría de los casos se diagnostican antes de los 6 meses de edad y con una ecografía fetal es posible diagnosticar la MCVAP desde la semana 18 de gestación hasta la semana 20. Si el diagnóstico no se hace en esta etapa, las dificultades respiratorias e infecciones frecuentes de la vía aérea durante la infancia pueden orientar al diagnóstico, razón por la cual es poco probable ver casos con diagnóstico de MCVAP en la edad adulta. Algunos casos de MCVAP se presentan junto con otras malformaciones congénitas como secuestro pulmonar. El tratamiento para MCVAP es resección quirúrgica de la lesión mediante una lobectomía.

A continuación, se presenta el caso de un paciente masculino de 19 años de edad síntomas y signos de con fiebre, tos seca y dolor torácico. El paciente tiene antecedentes de dificultad respiratoria al nacer y múltiples cuadros de neumonía durante la infancia. Después de realizar la exploración física y estudios de gabinete, se sospechó diagnóstico MCVAP, el cual se confirmó con pruebas histopatológicas. La relevancia de este caso clínico radica en la edad del paciente, ya que el diagnóstico de MCVAP se puede realizar desde los primeros meses de gestación.

Introducción

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), antes llamada malformación adenomatoidea quística pulmonar es una malformación en las vías respiratorias terminales que se puede traducir en un desarrollo alveolar incompleto y una organización inadecuada del mesénquima pulmonar. Esta afectación corresponde al 25% de las malformaciones congénitas pulmonares teniendo una incidencia de 1 por cada 25,000 a 1 por cada 35,000 personas al año. Su aparición es esporádica y no se han encontrado factores genéticos relacionados (Guzmán, Ossa-Galvis, 2014).

Durante las semanas 7 a 17 del desarrollo fetal, ocurre la fase pseudoglandular en la que se desarrolla el árbol bronquial hasta nivel de los bronquiólos terminales. Los defec-

tos durante esta etapa detienen la fase pseudoglandular impidiendo la correcta formación y organización del parénquima pulmonar el cual es remplazado por quistes de tamaño y distribución variables. Además, se genera una hiperplasia compensatoria de las vías distales la cual puede comprimir y repercutir en el desarrollo de órganos vecinos (Guzmán-Valderrábano, et. al, 2016). Dependiendo el tipo de lesión, 4 a 26% de los casos se han asociado a otras malformaciones congénitas (Guzmán, Ossa-Galvis, 2014).

El diagnóstico prenatal se hace con ecografía gestacional entre las semanas 18 a 20 de gestación, en la cual se distinguen masas pulmonares ecodensas homogéneas que pueden desplazar el mediastino generando una hipoplasia pulmonar, compresión o atresia esofágica, polihidramnios e hidrops fetal. Éste último es una inflamación (edema) grave del feto o de un bebé recién nacido que se desarrolla cuando demasiada cantidad de líquido sale del torrente sanguíneo y va a los tejidos. Esta condición corresponde al mayor predictor de muerte fetal in útero. Otro hallazgo que se puede ver en la ecografía es una regresión espontánea del crecimiento (Guzmán, Ossa-Galvis, 2014).

Diagnóstico de MCVAP

El diagnóstico postnatal se puede confirmar con tres cosas:

Examen físico: el paciente presenta abombamiento del hemitórax afectado, hiperresonancia ipsilateral, disminución de sonidos respiratorios, ruidos cardíacos velados y contralaterales, hepatomegalia por híper expansión torácica.

Clínico: es variable ya que los pacientes pueden ser asintomáticos. sin embarazo.

tad respiratoria en RN, infecciones respiratorias frecuentes en la infancia.

En la edad adulta se manifiesta con complicaciones como absceso pulmonar, hemoptisis, neumotórax espontáneos, pio-neumotórax y émbolos gaseosos.

Imagen: Radiografía de tórax en la que se encontrarán:

1. Lesiones quísticas, sólidas o mixtas en uno o varios lóbulos.
2. Desviación del mediastino.
3. Derrame pleural, pericárdico o neumotórax.

Tomografía axial computarizada (TAC) de alta resolución, en donde se encontrarán:

1. Lesiones quísticas multioculadas de paredes delgadas, rodeadas de parénquima pulmonar normal.
2. Pueden tener niveles hidroaéreos o sobreinfección (Guzmán-Valderrábano, et. al, 2016; Saavedra & Guelfand, 2017).

Clasificación de MCVAP

Existen cinco tipos de MCVAP, los cuales se clasifican con base en su evolución clínica y su aspecto macro y microscópico. La siguiente tabla se obtuvo de un caso clínico publicado en la Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias por Álvarez C, et. al. (2009) muestra las principales características de cada tipo de MCVAP según Stocker.

Los diagnósticos diferenciales incluyen hernia diafragmática congénita, fístula traqueoesofágica, secuestro pulmonar, quistes y tumores pulmonares, enfisema, agenesia pulmonar y malformaciones vasculares (Guzmán, Ossa-Galvis, 2014).

Tratamiento para MCVAP

El tratamiento varía dependiendo la edad de diagnóstico:

Prenatal: se pueden administrar corticoi-

Hallazgo	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Frecuencia (%)	1-3	> 65	10-15	8	10-15
Tamaño máximo del quiste (cm)	0,5	10	2,5	1,5	7
Epitelio	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto, con células globosas	Ciliado, pseudoestratificado, columnar alto	Ciliado, cuboidal o columnar	Ciliado, cuboidal	Lineal, alveolar aplanado
Espesor del músculo liso en los quistes (µm)	100 - 500	100 - 300	50 - 100	0 - 50	25 - 100
Células mucosas	100% de los casos	33% de los casos	Ausente	Ausente	Ausente
Cartilago	100% de los casos	5-10% de los casos	Ausente	Ausente	Raro
Músculo estriado	Ausente	Ausente	5% de los casos	Ausente	Ausente

Tabla 1. Clasificación anatomopatológica de Stocker de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar.

evidencia que demuestre su efecto en lesiones macroquísticas) para reducir el tamaño de la lesión y tratar el hidrops fetal, sin embargo, debido a la poca evidencia que existe, no se recomienda el uso rutinario de corticoides prenatales en el manejo de MCVAP.

La cirugía fetal se considera para pacientes con un mal pronóstico in útero que no respondieron a corticoides. El procedimiento consiste en una laparotomía e histerectomía materna para proceder con una lobectomía fetal antes de las 30 semanas de gestación. El objetivo de la cirugía es reducir la compresión de estructuras adyacentes y el hidrops fetal.

Postnatal: Cuando el paciente es sintomático, el tratamiento es una lobectomía para la resección de la lesión. También se puede realizar una segmentectomía, sin embargo, en el 15% de los casos quedan lesiones residuales cuando se utiliza esta técnica. El abordaje puede ser por toracotomía o toracoscopia. El primero se considera el estándar para cualquier resección pulmonar, sin embargo, las técnicas mínimamente invasivas han demostrado tener menos complicaciones postoperatorias. El abordaje dependerá de cada paciente; se recomienda realizar una toracotomía en pacientes con lesiones como enfisema alveolar, antecedentes de neumonía y atelectasias.

Asintomáticos: Sigue siendo controversial. Unos autores recomiendan cirugía profiláctica para evitar que el paciente comience a mostrar síntomas, ya que está demostrado que realizar el procedimiento a pacientes asintomáticos es menos riesgo que hacerlo con pacientes sintomáticos, y tiene menos complicaciones post operatorias que una cirugía de emergencia. Con la cirugía profiláctica también se elimina cualquier posibilidad de que el paciente tenga complicaciones como infecciones graves.

Otros autores proponen monitorear al paciente asintomático ya que la literatura menciona que en un 12 – 20% de los casos ocu-

rrer una involución y desaparición de las lesiones, a pesar de esto, la evidencia actual sugiere que debe researse aun siendo asintomático (Salinas, 2016)

Presentación del caso

Paciente masculino de 19 años de edad con cuadro clínico de una semana de evolución el cual cursó con fiebre de 39° C asociada a tos seca y dolor torácico. Como antecedentes personales no patológicos de importancia, el paciente es producto de la segunda gesta de madre de 28 años. La madre refiere embarazo normo evolutivo sin control prenatal adecuado. El paciente nació a término vía parto eutónico, lloró y respiró al nacer, requirió sólo maniobras básicas de reanimación neonatal. Durante las primeras horas de vida se presentaron datos clínicos de dificultad respiratoria caracterizados por aleteo nasal, tiros intercostales y disociación toracoabdominal. Se administró oxígeno y el cuadro clínico cesó. El paciente cuenta con antecedentes patológicos de múltiples cuadros de neumonías de repetición a referir de la madre.

El primer cuadro de neumonía complicada se presentó al año de edad, para lo que necesitó hospitalización, sin tratamiento. El paciente niega alergias. Inicio de vida sexual a los 17 años con dos parejas sexuales. Consumo de tabaco y alcohol de manera social, llegando a la embriaguez; con consumo de marihuana una vez a la semana.

A la exploración física destaca en la auscultación estertores y matidez en la percusión. Se solicitaron estudios de laboratorio y gabinete. En la radiografía de tórax se observó una lesión quística de 10 cm. de longitud mayor; la angiogramía en la fase vascular muestra lesión ocupante de mediastino, con consolidaciones en la ventana pulmonar **figura 1**.

Se decidió efectuar una lobectomía pulmonar inferior izquierda. Los hallazgos durante el tiempo quirúrgico fueron lóbulo pulmonar con múltiples quistes, abundante material purulento y depósitos de fibrina en

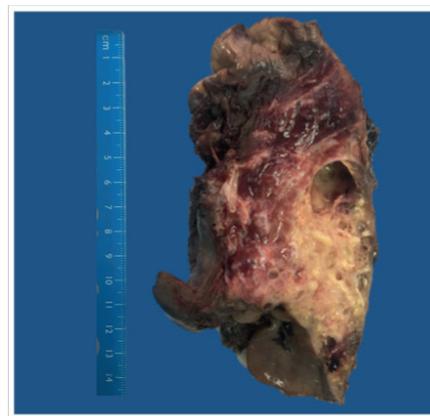


Figura 2. Pieza quirúrgica referida como lóbulo inferior izquierdo en el que se observa superficie pulmonar con numerosas cavitaciones quísticas y necrosis.

pleura visceral y cavidad pleural. La pieza quirúrgica se envió para análisis anatómico-patológico donde se reportó lóbulo pulmonar izquierdo de 256 g y 15 x 8 x 7 cm, cubierto por pleura de aspecto despulido. Al corte, el parénquima es café violáceo de aspecto congestivo alternado con zonas amarillas claras y múltiples cavitaciones de diferentes tamaños; la de mayor tamaño de 2 x 1.8 cm y la de menor tamaño de 0.5 x 0.5 cm, en estas zonas el parénquima muestra necrosis extensa **figura 2**.

En los cortes histológicos se observó lesión conformada por formaciones quísticas revestidas por epitelio cilíndrico simple a pseudoestratificado ciliado, con algunas células mucosecretoras y rodeados por fibras de músculo liso. Los espacios alveolares están colapsados por intenso infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos formando folículos linfoides; hay neutrófilos, abundantes hemosiderófagos y áreas con fibrosis. La pleura se encuentra engrosada con infiltrado inflamatorio constituido por neutrófilos. Los vasos se encuentran congestivos y dilatados **figura 3**. Estos hallazgos confirman el diagnóstico de MCVAP tipo 2 con sobreinfección.

Se le indicó terapia antibiótica con 1 mg. de ceftriaxona cada 12 horas durante 10 días para tratar la sobreinfección. En el postoperatorio evolucionó satisfactoriamente y el paciente se dio de alta al sexto día de la operación.

Discusión

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 2 corresponde al 10 -15% de las MCVAP. Los quistes en este tipo de MCVAP tienen un tamaño entre 0.5 y 2cm y están revestidos por un epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado, además del tamaño de los quistes, la ausencia de cartílagos es otra forma de diferenciar el tipo 2 del



Figura 1. TAC de tórax que muestra masa pulmonar localizada en el segmento posterobasal del lóbulo inferior izquierdo con aporte arterial sistémico que proviene de la pared lateral de la aorta.

resto de las MCVAP al igual que la presencia de músculo estriado en el 5% de los casos. Por lo regular las lesiones quísticas afectan un solo lóbulo pulmonar, por lo que la lobectomía se considera el estándar de oro para tratar este padecimiento (Álvarez C, et. al, 2009).

El 83% de los casos se diagnostican antes de los 6 meses de edad y con una ecografía fetal es posible diagnosticar la MCVAP desde la semana 18 de gestación hasta la 20. Si el diagnóstico no se hace en esta etapa, las dificultades respiratorias e infecciones frecuentes de la vía aérea durante la infancia pueden orientar al diagnóstico, razón por la cual es poco probable ver casos con diagnóstico de MCVAP en la edad adulta. El paciente presentado en este caso clínico refirió haber cruzado cuadros repetidos de neumonía desde el primer año de vida, sin embargo, nunca se le hizo una radiografía de tórax con lo cual se habría llegado al diagnóstico mucho antes (Álvarez C, et. al, 2009).

Al realizarle una TAC, se encontró un vaso proveniente de la aorta torácica lo cual indica que hay secuestro pulmonar intralobar. El 50% de los casos de pacientes con

MCVAP tipo 2 presentan otras anomalías congénitas.⁵ El secuestro pulmonar intralobar es una malformación congénita del tracto respiratorio inferior. Consiste en una masa de tejido pulmonar anormal que no tiene comunicación con el árbol traqueobronquial y recibe toda o la mayor parte de su irrigación sanguínea de vasos anómalos provenientes de la circulación sistémica. Dentro de las anomalías pulmonares, el secuestro pulmonar es de las menos frecuentes y su etiología es aun desconocida. El único tratamiento es la resección quirúrgica del lóbulo afectado (Petty, et. al, 2017).

El pronóstico de una MCVAP depende en gran medida del tipo de lesión; el peor diagnóstico es para el tipo 0 que es letal; las de tipo 1 son las más frecuentes y tienen el mejor pronóstico; para las de tipo 2, el pronóstico depende de la severidad de las anomalías asociadas; debido al tamaño de los quistes, el tipo 3 tiene un pronóstico pobre; Los principales factores que indican pronóstico pobre son compromiso pulmonar bilateral, hidrops fetal y otras malformaciones congénitas asociadas (Guzmán, Ossa-Galvis, 2014).

Conclusión

La MCVAP es una anomalía rara que se puede diagnosticar desde la etapa prenatal o durante la infancia, por esta razón, los casos de pacientes adultos con esta malformación son poco frecuentes. En el caso de este paciente, los síntomas se presentaron desde su infancia, y después de haber cursado repetidos cuadros de neumonía se debería haber realizado una radiografía de tórax con lo cual se podría haber diagnosticado la malformación años atrás. Dado que las complicaciones por MCVAP en la edad adulta son graves, un diagnóstico precoz mejora el pronóstico de la enfermedad y da al paciente una mejor calidad de vida; realizar una buena historia clínica junto con una exploración física cuidadosa y siempre tener en cuenta los antecedentes patológicos del paciente, orienta al médico para diagnosticar enfermedades raras como esta.

Agradecimientos

Se agradece todo el apoyo de la Dra. Atzin Ángeles, patóloga peditra del Hospital Infantil Teletón de Oncología para la elaboración de este caso clínico.

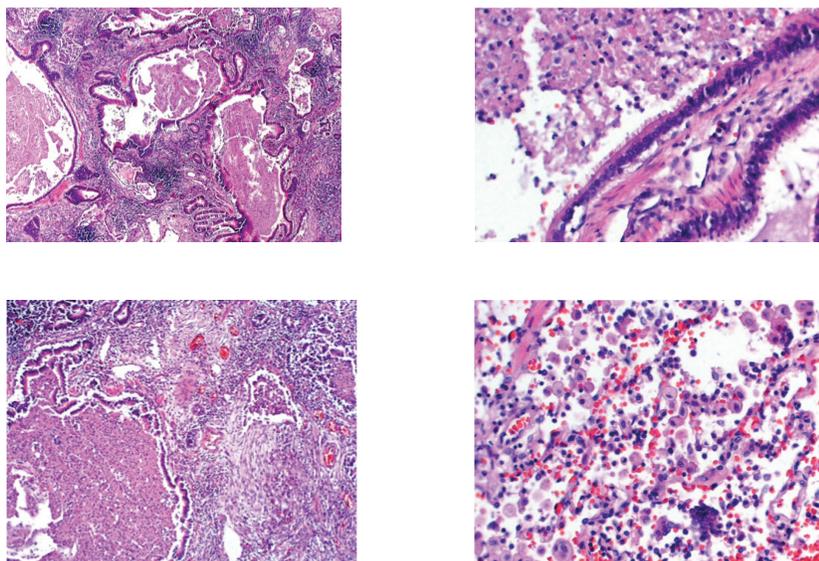


Figura 3. Corte histológico, hematoxilina-eosina, (A) Imagen microscópica 4x: se observan múltiples quistes que alteran la arquitectura del parénquima pulmonar. (B) Imagen microscópica 10x; se observa además de quistes, tejido correspondiente a músculo estriado y fibrina. (C) Imagen microscópica 40x: se observa quiste revestido por epitelio cilíndrico de simple a pseudoestratificado ciliado. (D) Imagen microscópica 40x; se observa alta concentración de glóbulos blancos lo cual indica inflamación aguda. Todo lo descrito es consistente con MCVAP tipo 2.

Referencias:

- Guzmán-Vélez JE, Ossa-Galvis MM. (2014). Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Rev. CES Med 28(2): 283-292. Recuperado de <http://www.scielo.org.co/pdf/cesm/v28n2/v28n2a13.pdf>
- Guzmán-Valderrábano C, Torres-Ontiveros AG, Hernández-Saldaña R, Soto-Ramos M, Hinojos-Gallardo LC, Hernández-Vargas O. (2016). Malformación congénita de la vía aérea pulmonar de tipo II: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Neumol Cir Torax 75(2): 155-160. Recuperado de <http://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2016/nt162e.pdf>
- Saavedra M, Guefand M. (2017). Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. Rev. Med. Clin. Condes 28(1): 29-36. Recuperado de <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864017300032>
- Álvarez C, Cerda C, Cerda C, Sanhueza B. (2009). Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: Reporte de un caso adulto. Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias 25(3): 182-187. Recuperado de <https://www.researchgate.net/publication/250372122/download>
- Salinas JA. (2016). Patología pulmonar congénita: evaluación y manejo perinatal. Rev. Med. Clin. Condes 27(4): 85-98. Recuperado de <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-patologa-pulmonar-congnita-evaluacin-y-S071686401630058X>
- Petty p, Joseph A, Sanchez J. (2017). Case Report: Pulmonary sequestration in an adult. Radiology Case Reports 13(1): 21-23. Recuperado de <https://www.clinicalkey.es/#!/content/journal/1-s2.0-S1930043317303758>