

## *Manejo de la malformación congénita adenomatosa quística del pulmón*

Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2009;94:F73-6

La malformación congénita adenomatosa quística del pulmón es una alteración rara dentro de las malformaciones broncopulmonares, con una incidencia de 1/10000 a 1/35000; pero son las lesiones quísticas más comunes detectadas en las ecografías de control prenatal, alrededor de las semanas 18-20. Generalmente son lesiones intrapulmonares, unilobares, con predilección en lóbulo inferior y ambos sexos son igualmente afectados.

La malformación congénita adenomatosa quística del pulmón se caracteriza por carecer de alveolos normales y la proliferación excesiva con dilatación quística de los bronquiolos terminales y con diferentes tipos de epitelio. Histológicamente se encuentran células ciliadas, cuboidales, columnares en los quistes en ausencia de cartílago. Estas lesiones se comunican con tejido normal; aunque últimos estudios informan a estas lesiones como un secuestro pulmonar; como una lesión congénita no funcionante sólida, con circulación que proviene de la aorta o arteria pulmonar y no se comunican con el árbol bronquial.

La clasificación histológica dividen en 4 tipos; el tipo I de la malformación congénita adenomatosa

quística del pulmón se caracteriza por un quiste o múltiples quistes menores de 2 centímetros de diámetro; en el tipo II las lesiones son mayores a 2cm; el tipo III se caracteriza por lesiones sólidas con quistes menores de 0.5cm y el tipo IV son lesiones quísticas grandes periféricas de paredes delgadas. La clasificación por hallazgos ecográficos la dividen en dos; el tipo macroquístico y microquístico.

La asociación del carcinoma bronquioloalveolar y el rhabdomioma con la malformación congénita adenomatosa quística, está descrita tanto en niños como en adultos.

El porcentaje de detección de quistes pulmonares en la semana 18-20 de gestación es del 100%; una vez detectada la lesión se debe evaluar la localización, el volumen, tamaño, el tipo e irrigación; la asociación con cardiopatía congénita e *hydrops fetalis*. La enfermedad bilateral e *hydrops fetalis* son indicadores de mal pronóstico. En solo el 10% de los casos se realiza una intervención fetal, los requisitos para esta son un cariotipo normal y ausencia de otras malformaciones y las intervenciones van desde centesis de líquido amniótico, colocación de una derivación toracoamniótica, ablación por laser

percútaneo y resección quirúrgica fetal; pero algunas de estas medidas no son definitivas o tienen el riesgo de desencadenar parto prematuro o sepsis; hay estudios que informan que el uso de corticoides prenatales mejoran la malformación congénita adenomatosa quística, pero se desconoce el mecanismo.

El manejo postnatal está en relación con el estado clínico al nacimiento; las lesiones sintomáticas requieren una urgente evaluación con radiografía de tórax e idealmente tomografía, seguido por la excisión quirúrgica. En niños asintomáticos, se debe realizar la tomografía el primer mes de vida y man-

tener conducta expectante en espera de regresión o resolución. El paciente debe estar bajo seguimiento por los primeros seis meses de vida, por el riesgo de neumonía recurrente, abscesos pulmonares, empiema o masa pulmonar; luego reevaluar la posibilidad de cirugía.

La cirugía se realiza por toracotomía abierta o toracoscopia; ambas técnicas tienen resultados similares; la excisión de la lesión va acompañada de lobectomía aunque algunos cirujanos prefieren una resección limitada; las complicaciones postoperatorias son neumotórax, sepsis o fistulas broncopleurales.