

# MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA PULMONAR DEL ADULTO. ESTUDIO CLINICO-PATOLOGICO DE UN CASO

J.I. LOPEZ FERNANDEZ DE VILLAVERDE\*, M.T. SOTELO RODRIGUEZ\*\*,  
J.L. MARTIN DE NICOLAS\*\*\* y J. TOLEDO GONZALEZ\*\*\*\*

Departamento de Anatomía Patológica y Sección de Cirugía Torácica.  
Hospital 1.º de Octubre. Madrid.

La malformación adenomatoide quística pulmonar (MAQP) es una lesión congénita propia del período neonatal. La presentación en la edad adulta es excepcional y clínicamente se manifiesta en forma de procesos infecciosos de repetición. Radiológicamente se objetiva una cavidad quística que ocasionalmente presenta nivel hidroaéreo. A nivel morfológico, la presencia de infección sobreañadida y la delimitación de la lesión a un sólo segmento pulmonar representan las características diferenciales más notables respecto de la forma neonatal, en la que puede llegar a afectarse todo un pulmón y el infiltrado inflamatorio está ausente.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica de la lesión con resultados altamente satisfactorios.

*Arch Bronconeumol 1986; 22:195-198*

Pulmonary cystic adenomatoid malformation in the adult. Clinicopathological case study

Pulmonary cystic adenomatoid malformation (PCAM) is a congenital lesion found in the newborn. Its finding in an adult patient is exceptional and clinical manifestations include repeated infectious processes. Radiologically a cystic cavity is seen which on occasion may be at hydroaerial level. Morphologically, superinfection and the lesion being limited to a single segment of the lung are the most marked differential characteristics from the neonatal form, in which the complete lung may be involved and there is no inflammatory infiltrate. Surgical extirpation of the lesion is the treatment of choice and offers highly satisfactory results.

## Introducción

La malformación adenomatoide quística pulmonar (MAQP) es una lesión hamartomatosa de carácter congénito poco frecuente. Esta entidad clínico-patológica forma parte de un heterogéneo grupo de enfermedades quísticas congénitas del pulmón. La inmensa mayoría de los casos descritos se refieren a neonatos, más raramente en la infancia, y de manera absolutamente excepcional en la vida adulta.

Presentamos esta lesión en una mujer de 18 años que ha permanecido asintomática hasta los 13, momento en el que debuta con procesos infecciosos respiratorios de repetición.

## Material y métodos

### Historia clínica:

Se trata de una paciente de 18 años de edad sin antecedentes clínicos de interés hasta los 13 años. A esta edad debuta con síndrome febril acompañado de tos expectoración que se diagnostica de neumonía y se trata con antibióticos, desapareciendo el cuadro 15 días después. A los 17 años presenta un nuevo episodio de las mismas características objetivándose una imagen cavitada en lóbulo superior derecho (LSD) en la radiografía de tórax. Bajo la sospecha de tuberculosis pulmonar, se instaura tratamiento con tuberculostáticos en periodos intermitentes de 3 y 5 meses. La evolución radiológica muestra siempre la existencia de una cavidad en LSD con relleno ocasional de la misma, siendo compatible la imagen con micetoma.

Enviada a nuestro centro, se confirma la imagen cavitada en LSD con nivel hidroaéreo en su interior. Los estudios complementarios muestran una analítica de sangre normal. Bioquímica hematológica normal. Orina normal. ECG normal. Pruebas funcionales respiratorias: CV 3915 (86%), VEMS 3325, VEMS/CV 85%. Serología para hidatidosis negativa. Mantoux negativo. Bacifoscopias de esputo negativas. No se realiza broncoscopia.

Se decide intervención quirúrgica practicándose toracotomía postero-lateral derecha, encontrándose un lóbulo superior derecho ocupado por una lesión cavitada que afecta a todo el segmento anterior, e inflamación en la cara anterior del hilio derecho con ganglios hipertróficos en la carina secundaria (carina que separa el bronquio principal del bronquio lobar del LSD).

\* Residente. Anatomía Patológica.

\*\* Jefe de Sección. Anatomía Patológica.

\*\*\* Adjunto. Cirugía Torácica.

\*\*\*\* Jefe de Sección. Cirugía Torácica.

Recibido el 11-10-1985 y aceptado el 5-2-1986.

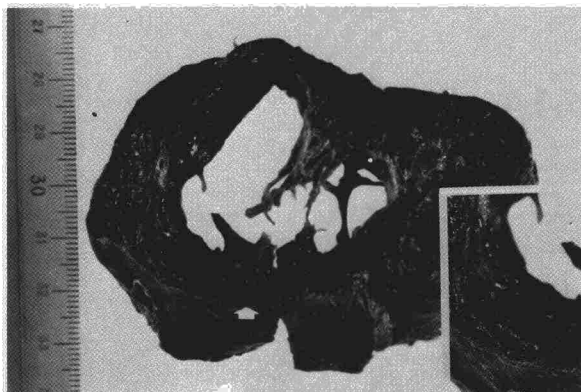


Fig. 1. Aspecto macroscópico de la lesión. Se observa una gran cavidad central de paredes irregulares con abundantes tractos fibrosos. Alrededor de esta cavidad central existen múltiples formaciones quísticas de menor tamaño (flecha). En el ángulo inferior derecho se aprecia con mayor detalle la pared de la cavidad central y los quistes menores.

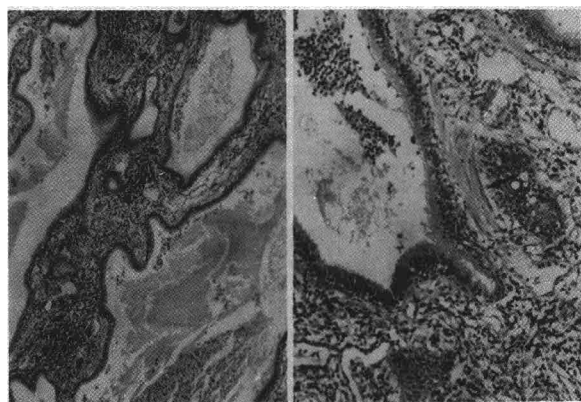


Fig. 2. Izda.: Aspecto microscópico general. Los quistes presentan un tamaño variable y sus luces contienen material fibrino-hemático. El estroma es edematoso y existe un prominente infiltrado inflamatorio mononuclear que ocasionalmente se dispone formando folículos (flechas). (HE  $\times$  40). Dcha.: El epitelio es pseudoestratificado ciliado. Existen haces de fibras musculares lisas en localización subepitelial (flecha), así como infiltrado inflamatorio y dilatación capilar. (HE  $\times$  100).

Se practica lobectomía superior derecha sin complicaciones. El período postoperatorio es normal con reexpansión pulmonar correcta en los estudios radiológicos de alta.

La pieza quirúrgica remitida al departamento de Anatomía Patológica se fija en formalina al 10 % y se procesa de forma rutinaria. Sobre cortes de 5 micras se realizan tinciones de hematoxilina-eosina, PAS, reticulina y tricrómico de Masson, y se estudian mediante microscopía óptica.

## Resultados

La pieza quirúrgica de lobectomía presenta una cavidad quística central de 3,5 cm de diámetro máximo, sus paredes son irregulares existiendo múltiples tractos fibrosos que atraviesan la luz. En el interior de la cavidad existe abundante material fibrino-necrótico. Alrededor de la cavidad central se observan multitud de formaciones quísticas menores de tamaños variables (fig. 1). En el estudio se evidencia una importante proliferación de estructuras pseudobronquiales comunicadas

entre sí, formando quistes de diversos tamaños. Estos se encuentran tapizados por un epitelio pseudoestratificado ciliado, que en ocasiones forma proyecciones papilares hacia la luz (fig. 2). En otras zonas, y de forma focal, se observa un epitelio cúbico simple. De forma dispersa se identifican células mucosecretoras.

El epitelio descansa sobre un estroma amplio y desorganizado, en el que proliferan fibroblastos y capilares. Se observan fibras musculares lisas agrupadas en haces (fig. 2). Existe un importante infiltrado inflamatorio de predominio linfoplasmocítico que ocasionalmente se dispone formando folículos (fig. 2). No se identifica tejido cartilaginoso, músculo estriado, ni formaciones glandulares mucosecretoras. Las luces quísticas presentan abundante material fibrino-hemático, así como acúmulos de hongos filamentosos del tipo aspergillus.

## Discusión

La MAQP se describió por primera vez en 1949<sup>1</sup> como una lesión pulmonar unilateral propia del período neonatal. Se considera como una lesión hamartomatosa congénita producida por anomalías en el desarrollo pulmonar. Forma parte de un heterogéneo grupo de enfermedades quísticas pulmonares<sup>2</sup> entre las que se encuentran el quiste broncogénico, quiste mesotelial, linfangiectasia quística, bronquiectasias, enfisema lobar congénito y el secuestro intralobar.

Existe una gran confusión sobre la naturaleza del proceso y sobre el momento exacto del desarrollo embriológico en que se produce la lesión. Algunos autores<sup>2</sup> consideran que todo el grupo de enfermedades quísticas congénitas del pulmón se deben a una detención en el desarrollo de los derivados endo y mesodérmicos, y que dependiendo del momento de actuación de una noxa no determinada por el momento, se producen las distintas malformaciones y entre ellas la MAQP. Respecto a esta última, no existe en general un acuerdo sobre la patocronia. Avitabile et al<sup>3</sup>, sitúan el momento crítico alrededor de la 10.<sup>a</sup> semana. Stocker et al<sup>4,5</sup>, piensan que la noxa puede actuar en diversos momentos. De acuerdo con esto y con los diferentes hallazgos clínico-patológicos, este autor propone una subclasificación en tres tipos dentro del mismo proceso (tabla I). Merece especial atención la estrecha relación que existe entre el tipo 2 y una variada gama de malformaciones asociadas (enfermedad quística renal, agenesia renal bilateral, atresia intestinal, malformaciones cardíacas, hidrocefalia, paladar hendido, etc.).

La mayor parte de los casos de MAQP descritos en la literatura son referidos al período neonatal<sup>6-17</sup>, muy ocasionalmente se han descrito en



TABLA I

**Tipos de malformación adenomatoide quística pulmonar en el recién nacido**

	%	Datos clínico-epidemiológicos			TMax	CM	Datos morfológicos		
		RN	DM	AA			MEst.	Cart.	MLiso
TIPO I	50	16 %	+++	5 %	7,0 cm	+	+/-	+/-	+++
TIPO II	42	32 %	+	56 %	1,2 cm		+/-		++
TIPO III	8	33 %	+++	0 %	0,5 cm				+

% = Porcentaje total.  
 RN = Porcentaje que ocurre en el recién nacido.  
 DM = Desviación mediastínica como signo clínico importante.  
 AA = Anomalías asociadas (porcentaje).  
 TMax. = Máximo tamaño de los quistes en centímetros.  
 CM = Presencia de células mucosas.  
 MEst. = Presencia de músculo estriado.  
 Cart. = Presencia de cartilago.  
 MLiso = Presencia de músculo liso.

Modificado de Stocker et al<sup>4</sup>.

TABLA II

**Malformación adenomatoide quística del adulto; correlación clínico patológica**

Datos clínico-epidemiológicos							Datos anatomo-patológicos				
Casos	Sexo	Edad	Local	Manifestaciones clínicas principales	Datos laboratorio	Datos radiológicos	TQ	CM	ML	Infil. inflam.	Gérmenes
Avitabile et al n.º 1	V	35	LII	Dolor torácico Fiebre Tos	Leucocitosis Serología negativa Resto normal	Patrón infiltrativo mal definido en LII Imagen cavitada en TAC	2 cm	Sí	Sí	Linfoplasmocítico	—
Avitabile et al n.º 2	V	24	LID	Hemoptisis ocasionales Asintomático Hallazgo Rx casual	Normal	Imagen cavitada con nivel hidroaéreo en LID	7 cm	Sí	No	Linfoplasmocítico	—
Nuestro caso	H	18	LSD	Síndrome constitucional Infecciones de repetición	Serología negativa Normal	Imagen cavitada con nivel hidroaéreo en LSD	3,5 cm	Sí	Sí	Linfoplasmocítico	Aspergillus

TQ = Tamaño máximo de los quistes.  
 CM = Presencia de células mucosecretoras.  
 ML = Presencia de músculo liso.

la infancia, en edades que oscilan entre los 2 y los 14 años<sup>3,13</sup>. Recientemente Avitabile et al<sup>3</sup>, describen por primera vez dos casos de MAQP en la edad adulta. Estos dos casos, así como el que les presentamos en este trabajo, pertenecen al tipo 1 de Stocker (tabla I) que es el que estadísticamente se presenta con más frecuencia en edades tardías<sup>5</sup>. En este sentido, Spencer<sup>18</sup> piensa que al tratarse de formas preferentemente restringidas a un segmento pulmonar, pueden pasar desapercibidas durante el período neonatal para manifestarse posteriormente en forma de neumonías de repetición, abscesos pulmonares, o neumotórax a tensión. La evolución clínica de nuestro caso apoya esta teoría. Esta típica evolución se traduce morfológicamente en un prominente infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico en la lesión y sus alrededores. Esta característica, ya señalada por

Avitabile et al<sup>3</sup> marca un hecho diferencial importante con la forma neonatal, en la que la inflamación está invariablemente ausente (tabla II). Desde el punto de vista exclusivamente morfológico, esta lesión plantea el diagnóstico diferencial con el neumatocele postneumónico, las bronquiectasias, el enfisema lobar congénito, y el secuestro intralobar. En el neumatocele no existe la compleja e irregular distribución de los elementos estromales y epiteliales. Las bronquiectasias presentan invariablemente elementos cartilaginosos en su arquitectura. El enfisema lobar congénito contiene siempre un componente alveolar. El secuestro intralobar, que microscópicamente es indistinguible, presenta macroscópicamente irrigación arterial sistémica<sup>3</sup>.

El tratamiento definitivo, que en el período neonatal constituye una urgencia, es la extirpa-



ción quirúrgica de la lesión. Este tratamiento ha sido altamente satisfactorio en adultos<sup>3</sup>.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48:221-224.
2. Ostor A, Fortune DW. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Clin Pathol* 1978; 70:595-604.
3. Avitable AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 1984; 8:193-202.
4. Stocker JT, Madwell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155-171.
5. Stocker JT, Drake RM, Madewell JE. Cystic and congenital lung disease in the newborn. En Roseberg HS, Bolande RP ed. *Perspectives in Pediatric Pathology*, vol. 4. Chicago. Year Book Medical Publishers Inc 1978; 94-110.
6. Bain GO. Congenital adenomatoid malformation of the lung. *Dis Chest* 1959; 36:430-433.
7. Fisher JE, Nelson SJ, Holzman RS. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a unique variant. *Am J Dis Child* 1982; 136:1071-1074.
8. Krous HF, Harper PE, Perlman M. Congenital cystic adenomatoid malformation in bilateral renal agenesis. *Arch Pathol Lab Med* 1980; 104:368-370.
9. Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital adenomatoid malformation of the lung: a report of 17 cases and review of the literature. En: Sommers SC, Rosen PP ed. *Pathology Annual*, vol 15. New York. Appleton-Century-Crofts 1980; 387-402.
10. Olsen JL, Mendelsohn G. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch Path Lab Med* 1978; 102:248-251.
11. Van Dijk C, Wagenvoort CA. The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. *J Pathol* 1972; 110:131-134.
12. Ravitch MN. Congenital cystic disease of the lung. En: Mustard W, Ratrietch MM, Snyder WH, Wetch KJ, Benson CD ed. *Pediatric Surgery* 2.<sup>a</sup> ed Chicago. Year Book Medical Publishers Inc 1969; 115-132.
13. Boix Ochoa J, Martínez Ibáñez V, Ilari V. Quistes broncogénos y adenomatosis quística pulmonar. Dos aspectos de una misma malformación. Experiencia en 18 casos. *Cir Esp* 1984; 38A:60-63.
14. Valbuena Ruvira L, Candal Alonso J, Capdevilla Puerta A. Malformación adenomatoide quística pulmonar congénita. presentación de un caso. *Patología (Madrid)* 1976; 9:15-24.
15. Burgos Lizáldez E, Ruiz Villaespesa A, Gamallo Amat C. Malformación adenomatoide quística pulmonar congénita. Presentación de cuatro casos. *Patología (Madrid)* 1979; 12: 61-68.
16. Van Poppel H, Eggermont E, Malbrain H. Congenital cystic adenomatoid malformation or adenomatoid hamartoma of the lung. A new case in a neonate. Review of the literature. *Acta Paedriatr Bel* 1981; 34:83-88.
17. Cahia R, Sobonya RE. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with bronchial atresia. *Hum Pathol* 1981; 12:947-950.
18. Spences H. *Pathology of the lung*. 4.<sup>a</sup> ed. Oxford, Pergamon Press 1985; 104-107.