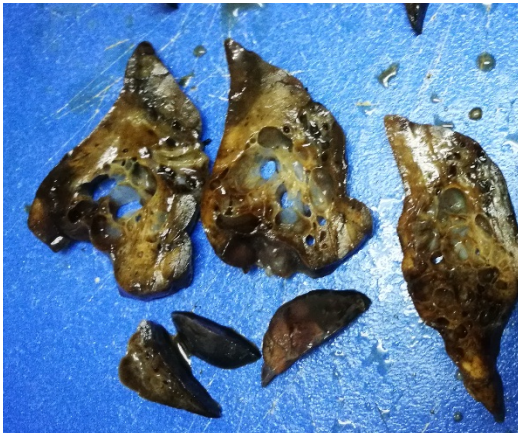


Presentación clínica

Paciente de 1 año de edad, sexo masculino, producto del segundo embarazo, 9 meses de gestación, con un parto por cesárea por trabajo de parto prolongado, indican que recibió todas las vacunas, no refiere alergias, cirugías o transfusiones previas. Presenta antecedentes de neumonías a repetición con internaciones a los 4, 6 y 8 meses, en esta última se le realiza una TAC evidenciando formaciones quísticas en lóbulo inferior de pulmón derecho. Es estudio de Tomografía reporta: parénquima pulmonar del lóbulo inferior derecho sustituido en gran parte por múltiples imágenes quísticas multiseptadas de tamaño variable (2 a 26mm de diámetro) áreas de consolidación irregular circundante de predominio en los segmentos superior, medial y posterior.

Macroscopia:

Se recibe una pieza correspondiente a lóbulo pulmonar que mide 6 x 5 x 2.5 cm y pesa 40 gramos. Al corte se identifican varias dilataciones quísticas de diferentes tamaño que se extienden del hilio a la periferia la de mayor tamaño mide 1.2 cm y la de menor tamaño mide 0.7 cm.



Microscopia:

Los cortes del tejido pulmonar evidencian alveolos distendidos y con grandes espacios quísticos, todos revestidos de células columnares altas cilíndricas y próximos a estos se identifican estructuras bronquiales con presencia de cartílagos hialinos.

DISCUSION:

La malformación adenomatoidea quística es una lesión hamartomatosa del pulmón, generalmente unilateral y multiquística. Se caracteriza por un sobrecrecimiento de estructuras bronquiales y disminución de alveolos (1,2). Los quistes se revisten de epitelio columnar (3) y realmente esta lesión es considerada una displasia pulmonar focal y no un hamartoma, ya que en la mayoría de los casos existe músculo esquelético en la pared de los quistes (3 y 4). Se desconoce exactamente el origen embriológico de la lesión, pero todo parece indicar que se produce durante la etapa de desarrollo pulmonar rápido y previo a que ocurra el desarrollo del cartílago, es decir, a finales de la 5ta. e inicios de la 6ta. sem de vida intrauterina (5). Sin embargo también se menciona que podría estar

originada por una agresión embriológica ocurrida de los 40-50 días de gestación y consiste en una falta de fusión de los brotes bronquiales y el mesénquima alveolar, produciéndose un desarrollo anormal y excesivo principalmente de los bronquiolos terminales(7). *Stocker* la ha clasificado en 3 tipos, basado en sus características anatomopatológicas, según el tamaño de los quistes: el tipo I, el más común, consiste en uno o más quistes de más de 20 mm de diámetro con poca o ninguna área adenomatoidea; el tipo II es una mezcla de pequeños quistes menores de 10 mm de diámetro con áreas adenomatoideas; y el tipo III, de peor pronóstico, constituye una gran masa sólida de microquistes bronquiolares inferiores a 0,5 mm de diámetro, no apreciables macroscópicamente.(5).La malfomacion adenomatoidea quística asociada a otras alteraciones congénitas pulmonares es rara, siendo la más frecuente con el secuestro pulmonar. Algunos autores señalan que la enfermedad pulmonar adenomatoidea quística congénita está generalmente confinada a un solo lóbulo pulmonar por lo que puede ser tributaria de tratamiento quirúrgico (6)

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Hulnick DM, Naidicha DF, Me Canley. D. I. y cols: Late presentation of the congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984; 151: 569-573.
- 2.-Halloran L. G., Silverberg S.G., Salzberg A.M.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch. Surg* 1972; 104: 718-19.
- 3.- Othersen B.: Pulmonary and bronquial malformations. In *nascraftK.,HolderT. N., pediatric surgery, second edition Philadelphia: Saunders, 1993,176-177.*
- 4.- Burtain W. L., Isaacs H, Payne V. C, et. al.: Lobar emphysema cystic adenomatoid malformation, pulmonary secuestration and bronchogenic cyst in infancy and childhood. *J. Ped. Surg.* 1974,9:85- 93.
- 5.- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977:81171.
- 6.- Fanaroff Abroy A, Martín Richard J. *Enfermedades del feto y del recién nacido.* La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1985. p. 558.
- 7.- Kravitz RM. Congenital malformation of the lung. *Pediatr Clin North A*