

## Malformación Congénita De La Vía Aérea Pulmonar Del Adulto Asociada A Persistencia De Ductus Arterioso

**Cynthia Daniela Salinas Herrera<sup>1</sup>**

[csalinas\\_2010@hotmail.com](mailto:csalinas_2010@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-7478-2338>

Universidad Católica de Santa María  
Perú

**Christian Manuel Rodriguez Núñez**

[christianmrn1994@gmail.com](mailto:christianmrn1994@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0000-4055-4452>

Universidad Católica de Santa María  
Perú

### RESUMEN

La malformación de la vía aérea pulmonar congénita (MVAPC), previamente conocida como malformación adenomatoidea quística congénita (MAQC), es una anomalía rara en el desarrollo pulmonar, cuyo diagnóstico comúnmente se hace antes de los 2 años de vida, resultando excepcional en adultos. El presente caso hace referencia a una mujer adulta joven que tiene como antecedente infecciones respiratorias recurrentes, además de hallazgos imagenológicos sugerentes de cavidades quísticas y, concomitantemente se documenta la persistencia del conducto arterioso. El diagnóstico de esta patología requiere una acertada disertación clínica entorno a la sintomatología y signología manifestada por la paciente, para así poder llegar a la conducta quirúrgica y así mejorar sustancialmente su calidad de vida.

**Palabras clave:** malformación de la vía aérea pulmonar congénita; malformación adenomatoidea quística congénita; malformación congénita pulmonar

---

<sup>1</sup> Autor Principal

Correspondencia: [csalinas\\_2010@hotmail.com](mailto:csalinas_2010@hotmail.com)

# **Congenital Pulmonary Airway Malformation in Adulthood with Patent Ductus Arteriosus**

## **ABSTRACT**

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM), previously known as congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM), is a rare abnormality in the lung development, in which the diagnosis is commonly made before the age of 2, resulting exceptional during adulthood. This case presents a young female adult who has recurrent pulmonary infections and radiological findings suggesting cystic cavities, and concomitantly there is evidence of patent ductus arteriosus. Timely diagnosis of this pathology requires accurate clinical dissertation based on the symptomatology and physical findings described by the patient, so that a surgical approach could be planned most certainly to improve the patient's life quality.

**Keywords:** congenital pulmonary airway malformation; congenital cystic adenomatoid malformation; congenital lung malformation

*Artículo recibido 18 noviembre 2023  
Aceptado para publicación: 30 diciembre 2023*

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares son entidades poco frecuentes que ocurren durante el desarrollo del parénquima, árbol traqueobronquial y/o vasos pulmonares. Dentro de las anomalías congénitas pulmonares más frecuentes se encuentran la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MVAPC), previamente conocida como malformación adenomatoidea quística congénita (MAQC), secuestro broncopulmonar, sobre insuflación lobar congénita, quiste broncogénico y atresia bronquial congénita aislada (1). Las MVAPC representan el 18% de todas las anomalías congénitas (1) y constituyen la anomalía más frecuente a nivel pulmonar con el 25% de casos (2); se caracterizan por la formación de estructuras quísticas por la proliferación anormal de elementos mesenquimatosos durante la bifurcación y diferenciación de las estructuras bronquiales (3).

Previamente se estimaba que la incidencia de la MVAPC era de 1 en cada 25 000 - 35 000 embarazos (4), siendo más frecuente en varones; sin embargo, en el Reino Unido en 2015 se ha establecido una incidencia de 1 caso por 2500 nacidos vivos (1), y de 1 por cada 7200 nacidos vivos en Hong Kong en 2016 (5). La mayoría de recién nacidos son asintomáticos, y menos del 10% desarrollan complicaciones respiratorias (1).

Las MVAPC se asocian con distrés respiratorio neonatal, infecciones recurrentes en la infancia, y de no ser extirpados, con la posibilidad de desarrollo de lesiones malignas durante la vida adulta (blastoma pleuro-pulmonar o adenocarcinoma mucinoso) (3,6). Resulta poco frecuente, entre 5-10%, la asociación de otra malformación congénita importante en contexto de compromiso pulmonar (7), identificándose con mayor frecuencia anomalías a nivel cardíaco (32%) y gastrointestinal (18%) (8).

El reconocimiento de los casos se produce, en un 80% al 85%, antes de los 2 años de vida, por distrés respiratorio o infecciones a repetición o neumotórax (1), siendo su identificación en edad adulta muy infrecuente, a partir de un hallazgo imagenológico o relacionado con infecciones recurrentes, con menos de 100 casos reportados en la literatura (9). En el caso de adultos se suele complicar con la presencia de infecciones bacterianas pulmonares y formación de abscesos (10).

En cuanto al manejo de las MVAPC, en aquellos casos sintomáticos, independientemente de la edad, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica (1,11), ya sea a través de toracoscopia o toracotomía; en contraparte, persiste la falta de consenso sobre la actitud terapéutica a tomar en los casos

asintomáticos, ya que un grupo de cirujanos sugieren un manejo expectante, dado que la incidencia de eventos adversos se mantiene incierta (12). De cualquier modo, se aconseja fuertemente el seguimiento periódico.

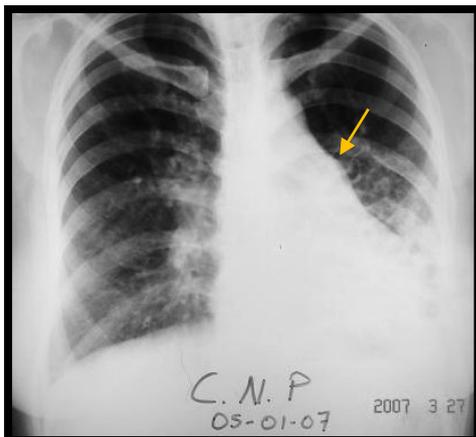
Se presenta el caso de una paciente mujer adulta joven, con infecciones respiratorias recurrentes desde la infancia, atendida en un centro hospitalario en Arequipa, Perú, en quien, tras anamnesis, exploración física y exámenes auxiliares, se plantea la posibilidad de una malformación congénita pulmonar, siendo intervenida quirúrgicamente para la exéresis de la misma, con optima evolución posterior. A nuestro entender se reporta el primer caso de MVAPC en adulto del país.

### **Caso clínico**

Mujer de 35 años, casada, de raza mestiza, con el antecedente de tratamiento completo por tuberculosis pulmonar a los 10 años. Refirió un tiempo de enfermedad actual de 5 años aproximadamente, caracterizado por dolor torácico en hemitórax izquierdo, tos productiva con esputo verdoso y disnea. En los procesos infecciones respiratorias recurrentes manifestó un incremento de la sintomatología descrita, principalmente el incremento de disnea y dolor torácico. La paciente fue referida a un hospital de mayor resolución por sospecha de tuberculosis reactivada.

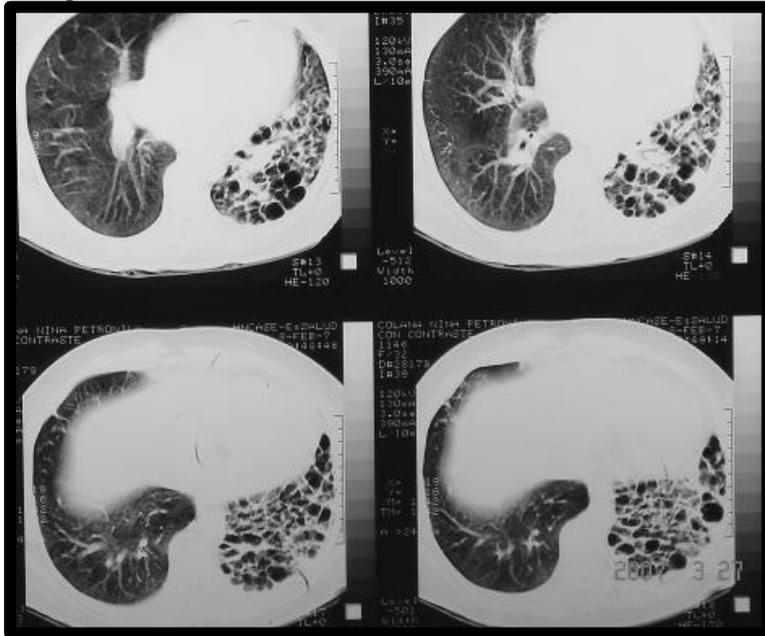
La radiografía de tórax mostró una dilatación del cono de la pulmonar, así como un patrón de panalización en la base izquierda, sin mayor evidencia de fibrosis (Figura 1).

**Figura 1:** Rx tórax con dilatación del cono de la pulmonar (flecha), cardiomegalia y panalización en HTI.



Se solicitó una TEM de tórax contrastada, la cual reveló múltiples cavidades quísticas de paredes delgadas en el pulmón izquierdo, además de dilataciones bronquiales (Figura 2).

**Figura 2:** TEM tórax, ventana pulmonar con cavidades quísticas de paredes delgadas y dilataciones bronquiales.

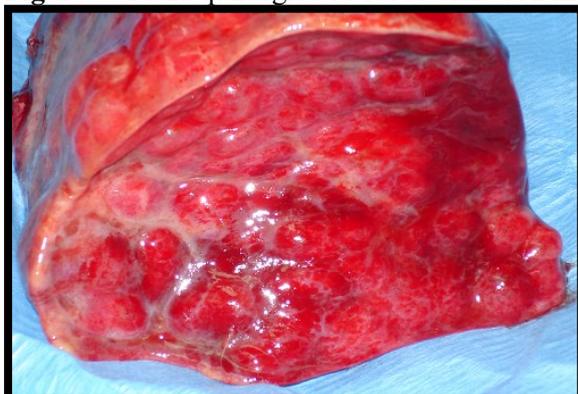


Se le realizó una broncofibroscopía, obteniéndose secreciones purulentas de segmentos basales izquierdos. La baciloscopia y cultivo de hongos resultaron negativos, así como la citología para células neoplásicas.

Los hallazgos descritos sugerían una patología congénita, correspondiente a MVAPC tipo 2. Ante la posibilidad de coexistencia de otra malformación congénita, se decide ampliar los estudios de extensión y realizar una ecocardiografía, identificándose la persistencia del conducto arterioso (PCA), responsable de la cardiomegalia y la prominencia del cono pulmonar.

Con los exámenes mencionados, la paciente fue sometida a lobectomía inferior izquierda y reparación simultánea de la cardiopatía congénita. Tras un óptimo post operatorio, es dada de alta; posteriormente es perdida de vista.

**Figura 3:** Pieza quirúrgica de lobectomía con múltiples estructuras quísticas.



## DISCUSIÓN

Como se ha descrito, las MVAPC representan la anomalía congénita pulmonar más frecuente. Históricamente se tiene la primera descripción de este tipo de malformación publicada en 1949, cuando Ch'in y Tang documentaron la presencia de una masa pulmonar de aspecto sólido, correspondiente a la proliferación adenomatoidea de estructuras respiratorias terminales en óbitos fetales o neonatos prematuros que presentaron hydrops fetal (13). Para su clasificación, en 1977 las MVAPC se agruparon originalmente en 3 subtipos según su número, tamaño y hallazgos histológicos bajo los criterios de Stocker: I macro quístico (2-10cm), II mixto y III sólido/micro quístico (14); siendo posteriormente actualizada en 2002 (15), utilizando la nomenclatura actual e identificando 5 subtipos histológicos según el nivel anatómico de la vía aérea de donde se originaron: el tipo 1 es el más común (50-70%), corresponde a un quiste único o múltiples de más de 2cm de diámetro, originándose de los bronquiolos proximales o bronquios distales; es seguido por el tipo 2 (15-30%), que corresponde a un quiste único o múltiples de menos de 2cm de diámetro, con origen en los bronquiolos; y finalmente el tipo 3 (5-10%) que es una lesión sólida, con algún quiste de menos de 0.5cm de diámetro, a partir de tejido acinar; el tipo 0 actualmente corresponde a la displasia acinar y el tipo 4 se debate si se trata de un blastoma pleuro-pulmonar (1). Si bien la clasificación de Stocker es ampliamente utilizada en la descripción de lesiones prenatales, en la práctica clínica tiene una mala correlación con el diagnóstico postnatal y no tiene carácter pronóstico. La clasificación de mayor utilidad para las MVAPC es la propuesta por Adzick, la cual se basa únicamente en el tamaño ecográfico de las lesiones (16).

La detección de MVAPC se ha incrementado como consecuencia de la mayor disponibilidad de métodos ultrasonográficos de detección y diagnóstico prenatales. A pesar de que la mayoría de las lesiones disminuye de tamaño hacia el final de la gestación y no condicionan sintomatología al nacimiento, por regla general aquellos pacientes asintomáticos presentarán hallazgos patológicos en controles tomográficos posteriores (6).

La identificación de una MVAPC, como se ha descrito, puede realizarse in-útero; no obstante se requiere la confirmación diagnóstica post natal con el uso de angio-tomografía pulmonar, ya que dicho examen brinda información acerca de la localización, tamaño, vascularización y algunas otras características, fundamentales para el determinar el plan quirúrgico (1).

En la vida adulta, el diagnóstico de MVAPC representa con desafío. La clínica referida por el paciente es inespecífica, manifestando tos, disnea, infecciones recurrentes, hemoptisis, dolor torácico (9). Los hallazgos imagenológicos pueden ser diversos; es por ello por lo que el diagnóstico definitivo lo determina el resultado de anatomía patológica, al evidenciar lesiones quísticas rodeadas de epitelio ciliado pseudoestratificado (2). Las muestras pueden obtenerse mediante cirugía o broncofibroscopía. Se mantiene el debate ante la mejor opción terapéutica para lesiones halladas inadvertidamente en pacientes asintomáticos: si optar por la resección o el seguimiento imagenológico (17). En casos sintomáticos sí se requiere su resección quirúrgica. Dado que la evolución natural de la MVAPC en adultos no está claramente definida, se discute la posibilidad de resección limitada versus lobectomía, esta última siendo el abordaje usual en el pasado por la profundidad de las lesiones y su asociación con malignidad. Sin embargo, se ha planteado que ante la confirmación histopatológica de MVAPC y en ausencia de lesiones neoplásicas, la resección limitada es adecuada. Si bien no se cuenta con una clara recomendación con respecto al seguimiento, Scamporfino et al. recomiendan la evaluación anual con un estudio tomográfico por un lapso de 3-5 años (9).

El presente caso recalca la importancia de, ante infecciones respiratorias recurrentes, la sospecha clínica de encontrarse frente a una malformación congénita subyacente, y mantenerlo como diagnóstico diferencial en lo que se amplían estudios. Se hace hincapié en la relevancia de mantener el grado de sospecha aun ante la ausencia de hallazgos radiográficos, ya que estos pueden no ser concluyentes (1). Cabe la posibilidad que, en el caso descrito, el diagnóstico de tuberculosis pulmonar durante la infancia, por el cual recibió tratamiento, haya sido errado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pederiva F, Rothenberg SS, Hall N, Ijsselstijn H, Wong KKY, von der Thüsen J, et al. Congenital lung malformations. *Nat Rev Dis Primers* [Internet]. 2023 Dec 1 [cited 2024 Jan 11];9(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37919294/>
2. Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation. <https://doi.org/10.1148/radiographics.1151947321> [Internet]. 1991 Sep 1 [cited 2024 Jan 11];11(5):865–86. Available from: <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiographics.11.5.1947321>

3. Taylor B, Rice A, Nicholson AG, Hind M, Dean CH. Mechanism of lung development in the aetiology of adult congenital pulmonary airway malformations. *Thorax* [Internet]. 2020 Nov 1 [cited 2024 Jan 11];75(11):1001. Available from: [/pmc/articles/PMC7569368/](#)
4. Lezmi G, Hadchouel A, Khen-Dunlop N, Vibhushan S, Benachi A, Delacourt C. Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon : diagnostic, prise en charge, hypothèses physiopathologiques. *Rev Pneumol Clin*. 2013 Aug 1;69(4):190–7.
5. Lau CT, Kan A, Shek N, Tam P, Wong KKY. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Pediatr Surg Int* [Internet]. 2017 Jan 1 [cited 2024 Jan 11];33(1):105–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27770196/>
6. Pogoriler J, Swarr D, Kreiger P, Adzick NS, Peranteau W. Congenital Cystic Lung Lesions: Redefining the natural distribution of subtypes and assessing the risk of malignancy. *Am J Surg Pathol* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2024 Jan 11];43(1):47. Available from: [/pmc/articles/PMC6816050/](#)
7. Kunisaki SM. Narrative review of congenital lung lesions. *Transl Pediatr* [Internet]. 2021 May 1 [cited 2024 Jan 11];10(5):1418. Available from: [/pmc/articles/PMC8192987/](#)
8. Hermelijn SM, Zwartjes RR, Tiddens HAWM, Cochijs-Den Otter SCM, Reiss IKM, Wijnen RMH, et al. Associated Anomalies in Congenital Lung Abnormalities: A 20-Year Experience. *Neonatology* [Internet]. 2020 Feb 1 [cited 2024 Jan 12];117(6):697–703. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32841951/>
9. Scamporlino A, Ambrosini A, Turrini E, Morandi U, Stefani A. Congenital cystic adenomatoid malformation in adults, presenting as a single cyst. <https://doi.org/10.1177/0218492318776572> [Internet]. 2018 May 2 [cited 2024 Jan 12];26(5):407–9. Available from: [https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0218492318776572?url\\_ver=Z39.88-2003&rfr\\_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr\\_dat=cr\\_pub++0pubmed](https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0218492318776572?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub++0pubmed)
10. Patz EF, Müller NL, Swensen SJ, Dodd LG. Congenital cystic adenomatoid malformation in adults: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* [Internet]. 1995 [cited 2024 Jan 11];19(3):361–4. Available from:

- <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7790542/>
11. Zeng Z, Liu C, Liu C, Pu Q, Mei J, Liao H, et al. Clinical characteristics and surgical treatment of congenital cystic adenomatoid malformation in adults: the largest cohort of 46 patients. *Ann Transl Med* [Internet]. 2022 May [cited 2024 Jan 11];10(10):596–596. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35722391/>
  12. Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood: a review. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 1983 [cited 2024 Jan 12];36(1):108–19. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6344822/>
  13. K Y CH'IN, M Y TANG. *Arch Pathol (Chic)*. Sep;48(3):221-9. 1949 [cited 2024 Jan 11]. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18137795/>
  14. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* [Internet]. 1977 [cited 2024 Jan 11];8(2):155–71. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/856714/>
  15. Stocker J.T. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* [Internet]. 2002 [cited 2024 Jan 11];41(2):424–31. Available from: <https://cir.nii.ac.jp/crid/1574231874759255680>
  16. Scott Adzick N, Harrison MR, Glick PL, Golbus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* [Internet]. 1985 [cited 2024 Jan 12];20(5):483–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3903097/>
  17. Gorospe L, Muñoz-Molina GM, Ayala-Carbonero AM, Fernández-Méndez MÁ, Arribas-Marcos Á, Castro-Acosta P, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung in adult patients: clinicoradiological features and management. *Clin Imaging* [Internet]. 2016 May 1 [cited 2024 Jan 14];40(3):517–22. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27133697/>