

Presentación clínica y abordaje terapéutico de una malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo III

Clinical presentation and therapeutic approach of a pulmonary cystic adenomatoid malformation type III

Ylsy Thibisay Guevara García ^{1*}



Gabriela Patricia Guijarro Reinoso ¹



Laica Sailema Silvia Alexandra ¹



¹ Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato. Ecuador.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico ua.ylsygg32@uniandes.edu.ec

Recibido: 16/06/2025.

Aprobado: 22/10/2025.

Editor: Yasnay Jorge Saíenz.

Aprobado por: Silvio Emilio Niño Escofet.

RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) tipo III es una anomalía congénita rara caracterizada por una masa pulmonar sólida compuesta por estructuras bronquiolares inmaduras. Se presenta habitualmente en neonatos con dificultad respiratoria severa, como en el caso que se analiza. El objetivo de esta investigación fue describir el diagnóstico y tratamiento de un caso de malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo III con evolución satisfactoria. El método utilizado es el diagnóstico por imagen, ya que permiten obtener imágenes del interior del cuerpo de forma no invasiva (o mínimamente invasiva), ideal para partes blandas superficiales, líquidos, movimiento, tejidos blandos profundos. El diagnóstico se confirmó mediante tomografía computarizada de tórax, donde se evidencia una masa hiperdensa sin formación de cavidades. El tratamiento quirúrgico se realizó mediante lobectomía pulmonar, con evolución posoperatoria favorable. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de MAQP tipo III. Este caso

ABSTRACT

Pulmonary cystic adenomatoid malformation (PCAM) type III is a rare congenital anomaly characterized by a solid lung mass composed of immature bronchiolar structures. It is usually present in neonates with severe respiratory distress, as in the case under discussion. This case aims to describe the diagnosis and treatment of a case of pulmonary cystic adenomatoid malformation (PCAM) type III, with satisfactory outcome. The method used is diagnostic imaging, as it allows obtaining images of the inside of the body in a non-invasive (or minimally invasive) way, ideal for superficial soft tissues, fluids, movement and deep soft tissues. The diagnosis was confirmed by computed tomography of the thorax, showing a hyperdense mass without cavity formation. Surgical treatment was performed by pulmonary lobectomy, with favorable postoperative evolution. The histopathological study confirmed the diagnosis of type III PCMA. This case highlights the importance of early differential diagnosis of congenital pulmonary masses in newborns and underlines the need for a multidisciplinary approach for successful management. Long-term clinical

resalta la importancia del diagnóstico diferencial temprano de masas pulmonares congénitas en recién nacidos y subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinario para un manejo exitoso. Se recomienda seguimiento clínico y radiológico a largo plazo para descartar complicaciones respiratorias o recurrencias.

Palabras clave: malformación pulmonar, congénito, tipo III, neonatos, lobectomía

and radiological follow-up is recommended to rule out respiratory complications or recurrences.

Keywords: lung malformation, congenital, type III, neonates, lobectomy

Introducción

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es la lesión quística congénita pulmonar más frecuente, con una incidencia aproximada de 1 en 25,000 – 35,000 embarazos. ⁽¹⁾ La misma se caracteriza por una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares, donde es común la presencia de quistes recubiertos de epitelio columnar cuboideo tipo bronquial, paredes constituidas por fibras elásticas y músculo liso, ausencia de glándulas mucosas y de cartílago. La expresión clínica de la MAQ es variable e incluye desde pacientes asintomáticos, rara vez muerte fetal o neonatal, e infecciones recurrentes pulmonares localizadas. La ecografía es el principal método diagnóstico, aunque también se usa la resonancia magnética en casos de dificultad diagnóstica. ⁽²⁾ En referencia al manejo se ha propuesto diferentes conductas desde la expectante hasta la quirúrgica. ⁽³⁾ Se considera como tratamiento habitual la extirpación quirúrgica, posterior al nacimiento si el neonato tiene síntomas. Sin embargo, un gran número de lesiones responde adecuadamente al tratamiento con Betametasona materna; lo cual indica a diferentes estudios la reducción de la masa después de su aplicación en madres cuyos fetos tenían alto riesgo de desarrollar hidrops por CVR> de 1,6. ⁽⁴⁾ El objetivo de esta investigación fue describir el diagnóstico y tratamiento de un caso de malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo III con evolución satisfactoria.

Presentación de caso

Se evaluó un caso en el Hospital de Especialidades de Izamba (Ambato), donde se observó en un embarazo de 24 semanas mediante ultrasonografía, que presentó una lesión en el

pulmón derecho hiperecogénica con una longitud de 5 cm, cuya evaluación de la relación de volumen de malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares (Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio - CVR), resultó en 3.1, que representa un alto riesgo para hidropesía fetal (hidrops fetal). Se observó también desviación del mediastino del feto como resultado del desplazamiento provocado por la tumoración.

En la figura 1 A se muestra un corte sagital de tórax de embrión de 24 semanas, donde se observa imagen hiperecogénica que abarca la totalidad del pulmón derecho del feto. En la figura 1 B, el corte es transversal, en el que se observa la afectación de todo el pulmón derecho. Se comprobaron estos resultados mediante estudio de resonancia magnética nuclear. De acuerdo al tamaño de la masa tumoral y la valoración de la alta probabilidad de producir hidrops fetal, se decidió la administración de 12 mg de betametasona intramuscular a la madre a las 24 y 26 semanas.

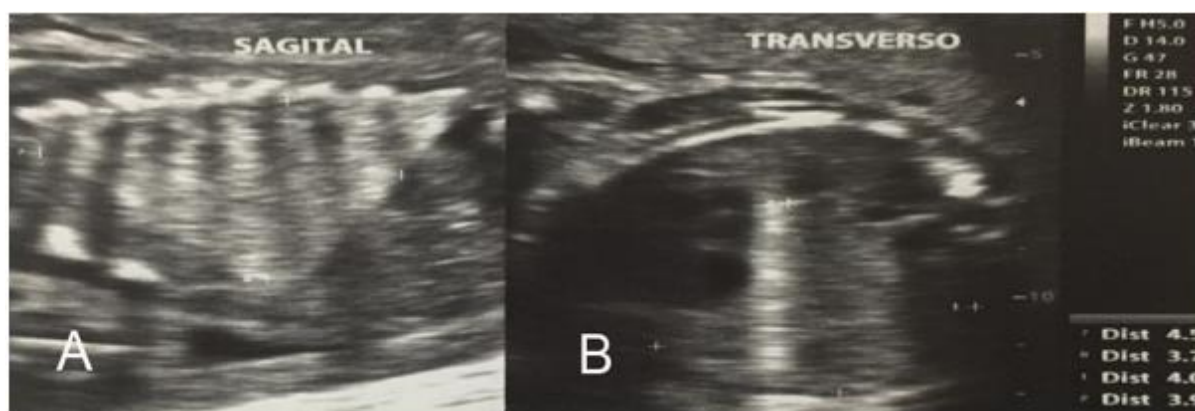


Figura 1. A. Corte sagital de embrión de 24 semanas. B. Corte transversal de embrión de 24 semanas.

La evolución de la malformación en el feto fue seguida mediante ultrasonografía, con evaluación del CVR, cuyos resultados evidenciaron la disminución de la masa tumoral:

28,3 semanas CVR 1,49

29,3 semanas CVR 1,37

31 semanas CVR 1,3

33,4 semanas CVR 1,15

36,1 semanas CVR 0,76

37,5 semanas CVR 0,53

38,5 semanas CVR 0,48

En la figura 2 se muestra la imagen ultrasonográfica del embrión a las 39,5 semanas, que muestra disminución del tamaño de la lesión pulmonar.



Figura 2. Ultrasonografía a las 38,5 semanas. Se observa disminución franca de la masa en pulmón derecho.

El embarazo terminó a las 39 semanas por cesárea, tras 12 horas de labor de parto, se decidió terminación por vía alta por riesgo de pérdida de bienestar fetal, se obtuvo RN femenina, Apgar 7/8, peso 2915 gr, talla 47,4 cm, PC 32,5 cm. La recién nacida fue valorada por pediatría: tórax simétrico buena entrada de aire bilateral. La RX de tórax y ecocardiograma fetal normal.

La figura 3 muestra las imágenes de la resonancia magnética nuclear en la recién nacida, en vista frontal y lateral. Se observa condensación basal derecha, en cuyo interior se observan múltiples imágenes serpiginosas, que sugieran ser quísticas de 1x1cm, resto de parénquima normal.

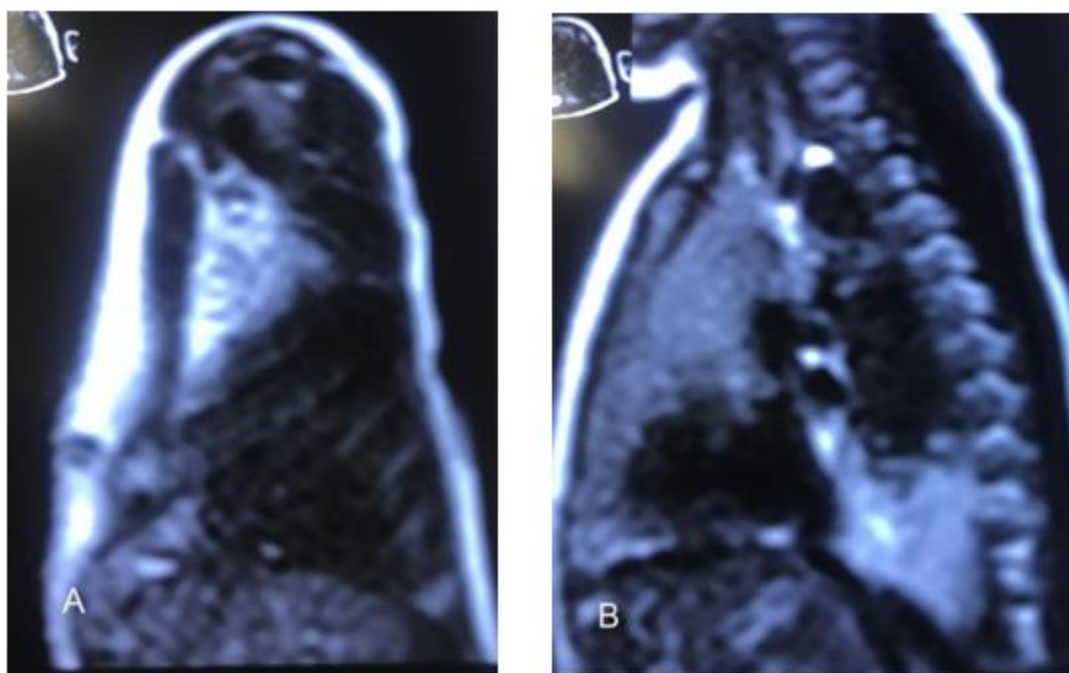


Figura 3. Resonancia magnética nuclear de neonato. A. Frontal. B. Lateral.

Se realizó tratamiento quirúrgico consistente en lobectomía a los seis meses de vida, con resultados satisfactorios. El diagnóstico oportuno y la conducta terapéutica utilizada permitieron la realización del tratamiento quirúrgico de forma diferida a los seis meses de edad.

Discusión

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una anomalía congénita poco frecuente caracterizada por una proliferación anormal del tejido pulmonar con quistes de diferentes tamaños. La clasificación de Stocker divide esta patología en cinco tipos, es en el tipo III donde predominan pequeños quistes microscópicos que pueden ocasionar una masa pulmonar de apariencia sólida y compromiso respiratorio al nacer. ⁽⁵⁾

En el caso presentado, se observa una masa pulmonar de 5 cm en el pulmón derecho sin evolución a hidrops fetal, lo que sugiere una presentación de bajo riesgo. ⁽⁶⁾ Estudios previos han demostrado que el uso de corticoides prenatales, como la betametasona, puede inducir a una reducción del tamaño de la lesión, además favorece la maduración pulmonar y

disminuye el riesgo de complicaciones neonatales. ⁽⁶⁾ En este paciente, la administración de dos dosis de 12 mg de betametasona se asoció con la disminución del volumen de la masa, lo que probablemente contribuyó a la ausencia de síntomas respiratorios al nacer y evitó la necesidad de tratamiento quirúrgico inmediato. ⁽⁶⁾

La conducta expectante con seguimiento prenatal y posnatal es una estrategia viable en casos sin compromiso hemodinámico o respiratorio significativo. Según la literatura, hasta el 30-40 % de las MAQP pueden experimentar una regresión espontánea durante la gestación, especialmente tras el uso de corticoides. ⁽⁷⁾ No obstante, se recomienda un seguimiento a largo plazo para evaluar posibles complicaciones tardías, como infecciones recurrentes o malignización de la lesión residual. ⁽⁸⁾

En conclusión, este caso resalta la importancia del manejo prenatal con corticoides en MAQP tipo III, lo cual evidencia su efectividad en la reducción de la lesión y evita la necesidad de intervenciones quirúrgicas inmediatas. El seguimiento multidisciplinario es clave para garantizar un pronóstico favorable. ⁽⁸⁾

Conclusiones

La administración de Betametasona en el embarazo constituyó una terapéutica adecuada en este caso y se confirma su efectividad en los fetos con lesiones pulmonares congénitas microcísticas de gran tamaño con riesgo o hidrops. Los fetos que no responden a un solo curso de Betametasona pueden beneficiarse, de cursos adicionales.

Referencias bibliográficas

1. Tocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology*. 2002 [citado 01/08/2025];92(4);41(4):424-431.

2. Fernández Merchán S, Lantarón Caeiro EM, Da Cuña Carrera I. Ecografía pulmonar en neonatos. *Rev Cubana Pediatr* 2020 [citado 01/08/2025];92(4). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003475312020000400011&lng=es.
3. Chikkannaiah P, Kangle R, Hawal M. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: Report of two cases with review of literature. *Lung India*.2013 [citado 01/08/2025];92(4);30(3):215–218.
4. Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(5):270-277.
5. Molina-Giraldo S; Fernando Hincapié C, Suarez EA, López O, Acuña E, Rojas JL. Utilidad de la quimioterapia con corticoides en la reducción de volumen de las lesiones en fetos con malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP): serie de casos *Rev. Chilena. Obstet.Ginecol. Rev. chil. obstet. ginecol.* [2019 Jun [citado 20/08/2025];84(3):208-216. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262019000300208&lng=es.
6. Peña Cedeño AL, Pardo Mederos M, Quesada Alemán E, Argüelles Mederos TE. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. *Rev Cubana Obstet Ginecol*. 2012 [citado 20/07/2025];38(3):438-445. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138600X2012000300017&lng=es.
7. Tseng YT, Tsai CY, Jeng SF. Antenatal corticosteroid treatment for congenital lung malformations: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Pulmonol*. 2020 [citado 01/08/2025];92(4);55(12):3178-3186.
8. Lins Parentes Fortes IM, Bennini Junior JR. Use of Corticosteroids in Prenatal Treatment of Congenital Pulmonary Adenomatoid Malformation: Integrative Review.. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2022 [citado 01/08/2025];92(4);44(3):304–310.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores no declaran conflicto de intereses

Contribución de autoría

Los autores participaron en igual medida en la curación de datos, análisis formal, investigación, metodología, administración del proyecto, recursos, software, supervisión, validación, visualización, redacción – borrador original y redacción – revisión y edición.



Los artículos de la [Revista Correo Científico Médico](#) perteneciente a la Universidad de Ciencias Médicas de Holguín se comparten bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional Email: publicaciones@infomed.sld.cu