

Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Informe de un caso de presentación tardía

Dr. Javier Mondragón, Dr. Pedro Jiménez Urueta, Dr. Rafael Alvarado García, Dr. Jorge E. Gallego Grijalva, Dr. Alejandro Galicia Bravo

RESUMEN

La malformación quística adenomatoidea, representa el 95% de las enfermedades quísticas pulmonares. Sólo en 20% de los casos se manifiesta después del periodo neonatal, la cual permite que pase inadvertida o que se presente como neumotórax espontáneo. Presentamos el caso de una paciente de 14 meses tratada como un caso de neumotórax espontáneo, sin éxito; su tratamiento definitivo se retrasó. Se describen el tipo de presentación, las clasificaciones y el tratamiento actual de esta malformación.

Palabras Clave: Enfermedad adenomatoidea quística, quiste pulmonar, neumotórax espontáneo.

ABSTRACT

Cystic adenomatoid malformation represents 95% percent of the pulmonary cystic diseases. Only 20% percent of the cases occurs after the perinatal period, in which case it may be asymptomatic or it may be present as a spontaneous pneumothorax. We present the case of a 14 month old patient who was initially treated as a case of spontaneous pneumothorax; this delayed the proper treatment. We discuss the different types of presentation, the classification and current treatment of this malformation.

Key words: Cystic adenomatoid disease, pulmonary cyst, spontaneous pneumothorax.

La malformación quística adenomatoidea, es una enfermedad congénita pulmonar rara, debida a la proliferación del epitelio respiratorio en los bronquiolos terminales con formación de quistes. Representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón y el 95% de las enfermedades quísticas pulmonares. El 60% de los casos ocurre en el periodo neonatal; es infrecuente a mayor edad, en cuyo caso puede pasar inadvertida o presentarse como un cuadro de neumotórax espontáneo^{1,5}. El diagnóstico prenatal mejora la expectativa de vida en los recién nacidos y en etapas tardías, el conocimiento de la enfermedad permite ofrecer el tratamiento quirúrgico oportuno².

Se relata un caso de presentación tardía que inicialmente fue tratada erróneamente como neumo-

tórax espontáneo, lo cual complicó su tratamiento correcto.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de 14 meses de edad, que inició su padecimiento súbitamente con dificultad respiratoria leve a moderada, acompañada de tos seca aislada, vómito de contenido gástrico en dos ocasiones; fiebre no cuantificada. Fue tratada con antimicrobianos y tuvo discreta mejoría. Cinco días después, sufrió un nuevo cuadro súbito de dificultad respiratoria severa. Fue llevada al Hospital General de Zona donde se diagnosticó neumotórax espontáneo izquierdo a tensión. Se le colocó un sello pleural; se cambiaron las sondas en tres ocasiones y no se resolvió el problema, lo que se confirmó en la imagen radiológica. Una TAC de tórax mostró hiperinflación debido a un quiste de forma irregular. Se decidió enviar a la paciente a nuestro hospital. A su ingreso tenía dificultad respiratoria (Silverman modificado de 3-4), temperatura de 36.3 C, frecuencia respiratoria de 70 respiraciones/min; frecuencia cardiaca de 130/min. Había asimetría de

Servicio de Cirugía Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE

Correspondencia: Dr. Javier Mondragón. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ISSSTE. Félix Cuevas No. 540. Col. del Valle. México 03100 D.F.

Recibido: marzo, 2004. Aceptado: noviembre, 2004.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

tórax por aumento del hemitórax izquierdo, cuyo murmullo vesicular y transmisión de las vibraciones vocales estaban disminuidos; había timpanismo a la percusión. Biometría hemática: Hb 12.4 g; Hto 35.6%; leucocitos 8,600; segmentados 38%; linfocitos 49%; plaquetas 631 mil. Gasometría: pH 7.45, PO_2 52, PCO_2 29.6, HCO_3 20.4, BE (exceso de base) -2.9; Sat. 87%. Química sanguínea, examen general de orina, intradermoreacción tuberculosa y tránsito intestinal, normales. Rx de tórax: Había una imagen hiperlúcida y desplazamiento del mediastino a la derecha (Figura 1). La tomografía mostró una imagen hipodensa, multilobulada, con septos en su interior, que abarcaba todo el hemitórax derecho (Figura 2).

Tratamiento. Se hizo una bobectomía inferior izquierda. La Rx de tórax posquirúrgica mostró expansión total del campo pulmonar izquierdo. Se dio de alta a la paciente al quinto día postoperatorio. El estudio anatomopatológico mostró múltiples quistes de tamaño variable que afectaban al lóbulo inferior izquierdo y alteraciones microscópicas compatibles con malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo 1 (Figura 3). La evolución posterior de la paciente fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una enfermedad de causa desconocida. Se



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra una imagen hiperlúcida en el pulmón izquierdo que desplazaba el mediastino a la derecha. Por encima de la imagen hiperlúcida se observa una sonda pleural.



Figura 2. Tomografía que muestra una imagen hipodensa, multilobulada, con septos en su interior, que abarcaba todo el hemitórax derecho.

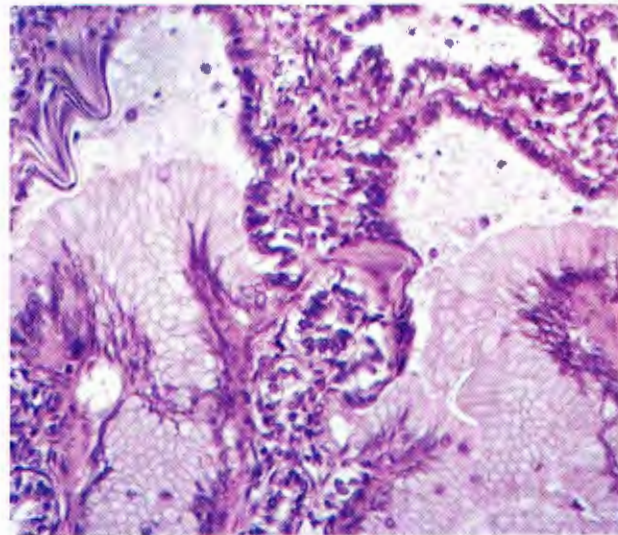


Figura 3. Tinción de hematoxilina y eosina que muestra dilatación de los espacios alveolares recubiertos de epitelio respiratorio.

piensa que se debe a la falta de maduración de las estructuras bronquiales durante la 5^a a la 6^a semanas de gestación, lo que da al tejido pulmonar aspecto quístico adenomatoso. Esta enfermedad constituye el 95% de las enfermedades quísticas pulmonares que incluyen los quistes solitarios, los quistes múltiples, las formaciones quísticas adquiridas (neumatocelo postinfeccioso, síndrome de Mikity-Wilson, displasia broncopulmonar), el secuestro quístico y la linfangiectasia quística difusa. Los rasgos comunes a estas

malformaciones son quistes cubiertos de epitelio columnar cuboideo tipo bronquial, comunicación con el árbol traqueobronquial, paredes constituidas por fibras elástica y músculo liso, ausencia de glándulas mucosas y de cartílago ^{1,3,4}.

La MAQP fue descrita por primera vez por Bartholin en 1697 y posteriormente por Chin y Tang en 1949. En 1978 Stocker estableció la clasificación anatomopatológica de la enfermedad, basada en el tamaño de los quistes, responsable de las repercusiones clínicas y del pronóstico ⁵. Ocurre en un caso de cada 5,000 a 20,000 nacimientos ³. No hay predominio de raza, edad materna o predisposición familiar; existe ligero predominio de mujeres sobre varones ^{5,6}.

Las manifestaciones aparecen en la etapa neonatal en el 60% de los casos; otro 10% entre uno y seis meses de edad; después de esta edad sólo presentan síntomas un 15% ¹. En ocasiones, la MAQP puede no dar síntomas y se descubre fortuitamente en una radiografía en cualquier momento de la vida ⁵. En 51% de los casos, las lesiones se localizan en el hemitórax izquierdo; 14% son bilaterales y es cuatro veces más probable que sea unilobular; rara vez afecta todo un pulmón ^{7,8}.

Desde el punto de vista anatomopatológico, Stocker clasifica la MAQP en tres tipos: El Tipo I, que es el más frecuente (50 – 75% de los casos) con quistes únicos o múltiples mayores de 2 cm de diámetro revestidos por epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliar; tiene el mejor pronóstico. El tipo II representa el 40% de los casos. Se caracteriza por múltiples quistes pequeños, menores de 1 cm de diámetro, revestidos por epitelio cilíndrico o cuboide ciliado. El tipo III (10%) tiene malformaciones grandes sólidas compuestas por múltiples quistes microscópicos. Es el de peor pronóstico, debido a que suele afectar a todo un lóbulo o pulmón entero, se acompaña de hidrops fetal, dificultad respiratoria severa ^{1,9} y muerte.

Existen malformaciones asociadas en un 20% de los casos como agenesia o disgenesia renal, síndrome de Potter, síndrome de Prune Belly; atresia intestinal, ano imperforado, hernia diafragmática, hipoplasia pulmonar, secuestro extralobar, pectum excavatum, hidranencefalia, anomalías cardíacas, ^{1,3,5,9} y quiste esofágico ¹⁰. Se ha postulado que el carcinoma y el rhabdomyosarcoma pueden tener su origen en la MAQP

¹¹. Nuestra paciente tuvo lesiones quísticas mayores de 2 cm por lo que correspondía al tipo I, de acuerdo a ambas clasificaciones no tenía otras malformaciones.

En la etapa neonatal la MAQP causa dificultad respiratoria severa y progresiva por insuflación progresiva del quiste y por compromiso del pulmón sano. Se han descrito casos de regresión espontánea ¹², o reducción después del uso de esteroides prenatalmente ¹³. Los niños mayores pueden tener infecciones pulmonares recurrentes localizadas a un lóbulo o un cuadro de dificultad respiratoria secundario a neumotórax espontáneo que no cede al manejo habitual para una enfermedad pleuropulmonar complicada, como sucedió con nuestra paciente. Se debe descartar este tipo de problemas congénitos.

El diagnóstico prenatal mediante ecografía, permite clasificar a la MAQP en dos categorías: 1ª lesiones macroquísticas con uno o múltiples quistes de 5 mm o más de diámetro; 2ª lesiones microquísticas menores de 5 mm ¹⁴. Esta clasificación es de gran utilidad para realizar el tratamiento in útero, con toracocentesis por aspiración, o resección lobar en caso de lesiones macroquísticas o escisión o fulguración con láser en lesiones microquísticas, que pueden ser causa de hipoplasia pulmonar del tejido pulmonar vecino ^{6,15,16}.

El diagnóstico postnatal se basa en la clínica y en las pruebas de imagen principalmente la tomografía y la resonancia magnética nuclear, que permiten establecer con seguridad la naturaleza de la lesión quística. La Rx de tórax muestra varias alteraciones: hiperinflación del componente quístico en el pulmón afectado; desplazamiento del mediastino con compresión del pulmón contralateral; neumotórax como se pensó inicialmente en nuestra paciente ⁸. El diagnóstico de certeza sólo se realiza con el estudio histopatológico ¹⁷.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con patologías tales como: hernia diafragmática congénita, enfisema lobar congénito, quiste pulmonar congénito y secuestro pulmonar; agenesia pulmonar unilateral, hamartoma adenomatoideo, fibromatosis, quiste entérico y broncogénico, teratoma mediastinal quístico, atresia bronquial, y neumatoceles ^{18,19}.

El estándar de oro en el tratamiento de la MAQP, es quirúrgico. Deben operarse incluso los pacientes asintomáticos debido a la posibilidad de tener

complicaciones, como la sobreinfección y la malignización. Inicialmente pueden mejorar clínicamente por medio de una punción transtorácica. Nuestra paciente tuvo excelente mejoría clínica después de la lobectomía inferior izquierda.

La MAQP debe tenerse en cuenta en el estudio de pacientes mayores de seis meses con enfermedades quísticas pulmonares congénitas que pueden ser asintomáticos pero que pueden padecer infecciones recurrentes o dificultad respiratoria súbita debida a un neumotórax espontáneo cuando el quiste se comunica con el tejido bronquial. El diagnóstico correcto permite dar un tratamiento específico; por el contrario, un error en el diagnóstico conduce a la aplicación de medidas terapéuticas innecesarias que incrementan la morbilidad, retrasan el tratamiento adecuado y tienen riesgo para la integridad física del paciente. El pronóstico dependerá en todo caso de la presencia de malformaciones asociadas, de la extensión y el tipo anatomopatológico de la lesión así como del estado preoperatorio. En general, el pronóstico es bueno.

BIBLIOGRAFIA

- O'Neil JA. Pediatric Surgery, Cystic Adenomatoid Malformation. St Louis Missouri, Mosby Year Book 1998;pp883-4.
- Tabuela Y. Malformación adenomatoidea quística congenita pulmonar de diagnóstico antenatal. An Esp Pediatr 1998;49:631-4
- Barnes M. Spontaneous postnatal resolution of a cystic lung mass: A case report. J Pediatr Surg. 2002;37:916-8
- Valenzuela R. Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar con hipertensión. Rev Sanid Milit Mex 2001;55:271-3
- Tasta. Pathological case of de month. Arch Pediatr & Adolescent Med 2000;154:633-4
- McDonald MR, Vito F, Cutz E, Crysedale WS. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung referred as "airway foreing body". Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996;122:333-7
- Waszak P. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Neonatal management of 21 cases. Pediatr Surg Int 1999;15:326-31
- Allegaert K. Neonatal transthoracic puncture in a case of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg 2002;37:1495-7.
- Ashcraft KW. Cirugía Pediátrica. Malformación Adenomatoidea Quística Congénita. México D.F. McGraw Hill 2002;pp296-8
- Kuga T. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with an esophageal cyst: Report of a case. J Pediatr Surg 2001;36:1-3.
- Özcan C. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within a cystic adenomatoid malformation: A case report and review of the literature. J Pediatr Surg 2001;36:1062-5.
- Daimond I. Survival after CCAM associated with ascites: A report of a case and review of the literature. J Pediatr Surg 2003;38:1-3
- Tsao K. Resolution of hydrops fetalis in congenital cystic adenomatoid malformation after prenatal steroid therapy. J Pediatr Surg 2003;38:508-10
- Adzick AM. Fetal lung lesions. J Obst Gynecol 1998;79:884-9
- Dommergues T. Congenital adenomatoid malformation of the lung. Am J Obst Gynecol en1997;177:953-8
- Davenport M. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. J Pediatr Surg 2004;39:549-56.
- Kirk. Aparato Respiratorio. Radiología Pediátrica. Madrid España, Márban 2000;pp674-6
- Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. Pediatr Clin North Am 1994;41:453-71
- Reyes P. Neumología Pediátrica. Malformaciones Congénitas Bronquiales. México D.F. McGraw Hill 2002;pp343-50