

Malformación Quística Adenomatoidea de presentación tardía Reporte de un Caso y revisión de la Bibliografía

Ramiro Leal-Castillo, Oscar Aguirre-Jauregui,
Guillermo Yanowsky-Reyes, Jaime Orozco-Perez, Rafael Santana-Ortiz

Institución Hospitalaria

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Civil “Fray Antonio Alcalde”,
Universidad de Guadalajara, Guadalajara, Jal

Solicitud de sobretiros: Dr. Ramiro Leal Castillo,
Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Civil “Fray Antonio Alcalde”,
Universidad de Guadalajara,
Guadalajara, Jal

Resumen

Introducción: Las lesiones quísticas pulmonares son de presentación clínica esporádica. El diagnóstico prenatal es fundamental para el abordaje de algunos de estos casos; pero en otros de presentación postnatal el abordaje y resección toracoscópica es una vía adecuada de tratamiento en los centros hospitalarios que cuenten con este recurso.

Presentación del Caso: Masculino de 3 días, presenta cianosis perioral y digital y quejido respiratorio, con hipoventilación basal derecha, Rx radiopacificación en hemitórax derecho, presencia de masa quística en hemitórax derecho, TAC con lesión que desplaza el mediastino. Sometido a toracoscopia, visualizando masa dependiente del pulmón derecho entre el lóbulo medio y el inferior, cubierto de pleura. La masa se punciona y se extrae por puerto ampliando a 8 mm., evolución satisfactoria con expansión pulmonar a las 48 hrs., se retira sonda pleural con inicio de la vía oral, control de RX sin alteración. Egresado a los 4 días. Histopatológico: Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar Tipo II.

Discusión: El diagnóstico prenatal de esta patología ha permitido crear una guía de abordaje y tratamiento; siendo la punción evacuadora o resección in útero una alternativa para los casos que desarrollan Hidropesía Fetal. Sin embargo en los casos de diagnóstico postnatal, quienes sólo desarrollan dificultad respiratoria, permiten mediante la mínima invasión efectuar el diagnóstico y tratamiento definitivo. Esta malformación se presentó sin complicaciones al nacimiento y con datos respiratorios leves, se efectúa el estudio integral llegando al diagnóstico de masa quística intrapulmonar. Se practicó la resección por toracoscopia, con menor agresión, menor estancia hospitalaria y menores costos, aunado a un egreso temprano.

Palabras clave: Lesiones quísticas pulmonares; Diagnóstico prenatal; Toracoscopia; Malformación Adenomatoidea Quística Pulmonar.



Malformacion Quistica Adenomatoidea of outline tardia Case Report and revision of the Bibliography

Abstract

Introduction: cystic lung lesions are sporadic clinical presentation. Prenatal diagnosis is essential for addressing some of these cases, but in other postnatal presentation approach and thoracoscopic resection is an appropriate route for treatment in hospitals that have this resource.

Presentation of Case: Men's 3 days, perioral cyanosis and digital and respiratory complaints, with right basal hypoventilation, Rx radiopacificación right chest, presence of cystic mass in right hemithorax, CT lesion that displaces the mediastinum. Subjected to thoracoscopy, visualizing the right lung dependent mass between the middle and lower lobe, covered with pleura. The mass was punctured and removed by port extended to 8 mm., Evolution satisfactory lung expansion at 48 hrs., Chest tube is removed with the beginning of oral RX control unchanged. Graduated within 4 days. Histopathology: Pulmonary cystic adenomatoid malformation type II.

Discussion: Prenatal diagnosis of this condition has created a guide for management and treatment, and the puncture in utero resection evacuated or an alternative for cases that develop hydrops fetalis. However, in the case of postnatal diagnosis, who only develop shortness of breath, allow minimally invasive through the diagnosis and definitive treatment. This malformation is present at birth and uncomplicated mild respiratory data, the comprehensive study is made the diagnosis of intrapulmonary cystic mass. It is practical for thoracoscopic resection, less aggressive, shorter hospital stays and lower costs, coupled with an early discharge.

Index words: cystic lung lesions, prenatal diagnosis, thoracoscopy, pulmonary cystic adenomatoid malformation.

Introducción

La malformación quística adenomatoidea, es una enfermedad congénita pulmonar rara, resulta de una proliferación del epitelio respiratorio en los bronquiolos terminales con formación de quistes.¹

Representa el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón y el 95% de las enfermedades quísticas pulmonares.

En el 80% de los casos se manifiesta en el periodo neonatal, siendo infrecuente a mayor edad la cual puede pasar inadvertida y frecuentemente se manifiesta como distrés respiratorio en el periodo neonatal. Ocasionalmente puede comenzar como un neumotórax espontáneo, en el caso de presentarse tardíamente.²

De acuerdo a los rasgos anatomopatológicos Stocker la clasifica en 3 tipos, de la cual el Tipo I el más frecuente (50%) y de mejor pronóstico. Se asocia a otras malformaciones que afectan el pronóstico y tiene la posibilidad de malignizarse.

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 en forma oportuna.

El Objetivo de este trabajo es comunicar un caso de malformación quística adenomatoidea de presentación tardía que a su inicio fue tratada únicamente como neumotórax espontáneo y que por su falta de conocimiento de la enfermedad no recibió el tratamiento específico oportuno.

Caso Clínico

Femenino de 1 año 2 meses de edad, que inicia con la presencia de dificultad respiratoria leve a moderada de inicio súbito acompañada de tos seca aislada y vómito en dos ocasiones de contenido gástrico, e hipertermia no cuantificada, acude con médico particular el cual indica solo tratamiento médico con antimicrobianos con mejoría.

Cinco días después, presenta nuevo cuadro de dificultad respiratoria severo, súbito, por lo que acude al Hospital General de Zona diagnosticando neumotórax espontáneo izquierdo a tensión. (Figura 1)

Se le coloca drenaje torácico sin mejoría, su radiografía de tórax de control con persistencia de neumotórax por lo que se instala una segundo





Figura 1. Placa de inicio con neumotórax atensión y desplazamiento mediastinal a la derecha

drenaje con discreta mejoría (Figura 2), su realiza TAC de tórax presenta múltiples imágenes quísticas de tamaño variable. (Figura 3)

Después de 8 días de estancia hospitalaria es refiere a un hospital de 3er nivel.

A su llegada presenta dificultad respiratoria leve-moderada, con temperatura de 36.3, frecuencia respiratoria de 70 por minuto, frecuencia cardíaca de 130 latidos por minuto, con asimetría de tórax a expensas de hemitórax izquierdo, acompañado de disminución del murmullo vesicular, de la transmisión de las vibraciones vocales, y presencia de timpanismo a la percusión.

Su biometría hemática: Hb 12,4gr Hto 35.6%, Leucocitos 8,600, S;385, Linf: 49%, plaquetas de 631,000.

Gasometria: pH 7.45, P02 52, PCO2 29.6, HCO3 20.4, BE -2.9, Sat. 87%.

Se realiza Lobectomía Inferior Izquierda, mostrando su radiografía de tórax de control expansión total de campo pulmonar izquierdo.

Se da de alta a la paciente al 5º día posterior a la cirugía.

El estudio anatomopatológico reportó múltiples quistes de tamaño variable que afectaban al lóbulo inferior izquierdo, compatibles con malformación adenomatoidea quística tipo I.

Discusión

La Malformación Quística Adenomatoidea (MQA) es una rara enfermedad de causa desconocida pero que se menciona ser debido a un fallo madurativo de estructuras bronquiales (durante la 5ª a la 6ª semana de gestación) adoptando el tejido pulmonar un aspecto quístico-adenomatoso.¹⁰

Corresponde al 95% de las enfermedades quísticas pulmonares,³ junto con los quistes solitarios, quistes múltiples, formaciones quísticas adquiridas (neumatocele postinfeccioso, síndrome de Mikity-Wilson, displasia broncopulmonar), secuestro quístico y linfangiectasia quística difusa.

Sus rasgos comunes son: quistes recubiertos de epitelio columnar cuboideo tipo bronquial, comunicación con el árbol traqueobronquial, paredes constituidas por fibras elásticas y músculo liso, ausencia de glándulas mucosas y de cartílago.^{2,13}

Fue descrita por primera vez por Bartholin en 1697 y posteriormente por Chin y Tang en 1949.⁴

En 1978 Stocker estableció una clasificación anatomopatológica de la enfermedad, basándose en el tamaño de los quistes de la que derivan las repercusiones clínicas y pronósticas.⁸

La frecuencia es de un caso por 5,000 a 20,000 nacimientos.²

No hay asociación con raza, sexo, edad materna, o predisposición familiar, aunque en la literatura existe un ligero predominio de mujeres sobre varones.^{4,5}

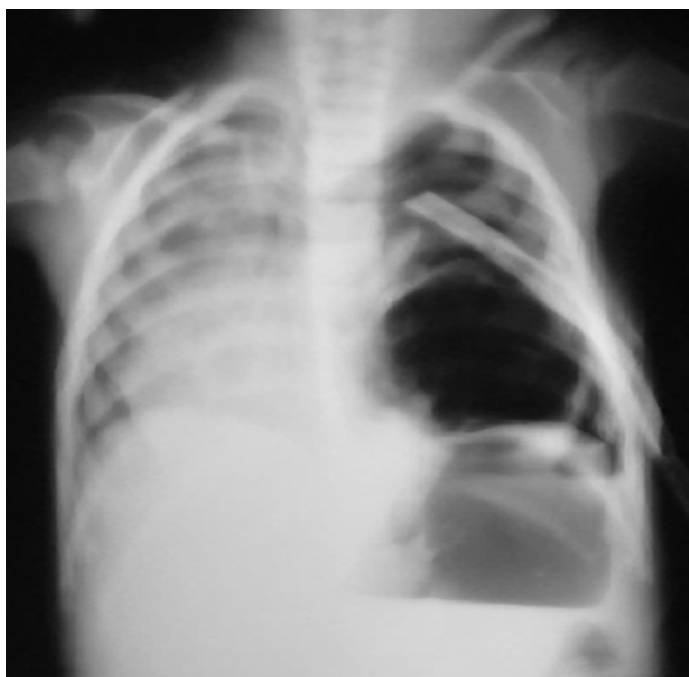


Figura 2. Tele tórax con doble drenaje pleural





Figura 3. Tomografía axial computada de tórax. Muestra imágenes quísticas con densidad aire

En 51% de los casos de presentación tardía, las lesiones se localizan en hemitórax izquierdo, como esta presente en este caso, 14% son bilaterales y es cuatro veces más probable que sea unilobular, y raro que afecte a todo un pulmón.⁶

Desde el punto de vista anatomopatológico, la MQA se clasifica según Stocker en tres tipos:^{7,8}

El tipo I incluye quiste único o múltiples mayores de 2 cm de diámetro y están revestidos por epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliar, es la malformación más frecuente (50 – 70%) y la de mejor pronóstico.

Tipo II, representa el 40% de los casos y está integrado por quistes pequeños múltiples, menores de 1 cm de diámetro, revestidos por epitelio cilíndrico o cuboide ciliado.

Tipo III (10%) incluye malformaciones grandes sólidas compuesta por múltiples quistes microscópicos, es el de peor pronóstico, puesto que tiene a afectar a un lóbulo o pulmón entero, y esta asociado con hydrops fetal, óbito fetal y dificultad respiratoria severa,^{7,8} y aunque GILBERT-BARNES refieren una nueva clasificación de la MQA en 5 tipos:

Tipo I Múltiples quistes grandes.

Tipo II Múltiples quistes no mayores de 1 cm.

Tipo III Lesión sólida.

Tipo IV Quiste periférico.

Tipo O Displasia acinar fatal.⁹

En la actualidad continua siendo vigente la clasificación e Stocker.¹⁰

Nuestro paciente pertenece al tipo I de acuerdo a ambas clasificaciones de acuerdo al estudio histopatológico.

Se manifiesta en la tapa neonatal en el 80% de los casos, siendo infrecuente el diagnóstico en niños mayores de 6 meses y más raramente en edad adulta. La paciente presento su cuadro clínico al 1 año 2 meses de edad.

En el neonato se presenta con dificultad respiratoria severa y progresiva, en niños mayores o adultos con infecciones pulmonares recurrentes localizadas a un lóbulo o neumotórax espontáneo¹⁰ como sucedió con nuestra paciente, también el paciente puede estar asintomático y ser descubierta incidentalmente en una radiografía en cualquier momento de la vida.⁴

Las malformaciones asociadas están presentes en un 20% de los casos (no presente en nuestra paciente) y pueden estar presentes cualquiera de las siguientes: Agenesia o Disgenesia renal, Síndrome de Potter, Síndrome de Prune Belly; Atresia intestinal, Ano imperforado, Hernia diafragmática, Hipoplasia pulmonar, Secuestro extralobar, Pectum excavatum, Hidranencefalia y Anomalías cardíacas, etc.^{2,4,7,8}

El carcinoma y rhabdomyosarcoma pueden tener su origen en la MQA.⁸

El diagnóstico postnatal se basa en la clínica y en imágenes principalmente, la radiografía de tórax muestra desplazamiento del mediastino, derrame pleural y neumotórax¹² como se aprecia en las radiografía de tórax de nuestra paciente.(Figura 1)

La TAC de tórax muestra las lesiones típicas multiloculares rodeadas de tejido pulmonar sano (Figura 3).

El diagnóstico de certeza sólo se realiza con el estudio histopatológico.¹³

El diagnóstico diferencial debe realizarse con patologías tales como: Hernia diafragmática congénita, Enfisema lobar congénito, Enfermedad quística congénita o adquirida, Neumatocelos, Quiste pulmonar congénito, Secuestro pulmonar, Fibromatosis, Quiste entérico y Broncogénico, y Teratoma mediastinal quístico.^{10,14}

El estándar de oro en el tratamiento de la MQA, es el tratamiento quirúrgico, incluso en pacientes asintomáticos debido a la posibilidad de complicaciones, como la sobreinfección y la malignización. En nuestra paciente se realizó lobectomía inferior izquierda con excelente mejoría clínica.

El pronóstico en estos paciente dependerá de la presencia de hidrops fetal, malformaciones asociadas, extensión y tipo anatomopatológico de la lesión y estado preoperatorio del paciente, aunque, en general, el pronóstico es bueno en los casos en que el diagnóstico y tratamiento se realicen oportunamente.

Conclusión: los casos tardíos son de difícil diagnóstico y se deberán tener en cuenta siempre que se analicen pacientes con enfermedad pleuropulmonar complicada con imágenes hiperlúcidas, que no respondan al tratamiento convencional con antibióticos y drenaje pleural cerrado.

Referencias

1. Y. Tabuena, Malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar de diagnóstico antenatal An. Esp Pediatr 1998; 49: 631-634
2. García Romero, Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación Bol. Pediatría 2000, 40: 176-180
3. Valenzuela - Ramos, Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar con hipertensión, Rev. Sanid milit Mex 2001; 55(6) Nov-Dic 271-273
4. Tastan, pathological case of the month. Archives Pediatrics & Adolescent Medicine Vol.154(6) June 2000: PP: 633-634
5. Macdonald MR, Vito Forte, Cutz E, Crysdale WS. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung Referred as "Airway Foreign Body". Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996;122:333-337
6. Waszak P. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Neonatal management of 21 cases. Pediatr Surg Int 1999;15:326-31.
7. James A. O'Neil, Pediatric Surgery, Cystic Adenomatoid Malformation, Mosby Year Book; Vol. 1, 1998; pp. 883-884
8. Keith W. Ashcraft, MD, Cirugía Pediátrica, Malformación Adenomatoidea Quística Congénita. McGraw Hill; 2002: 296-298.
9. Gilbert-Barness E. Respiratory system. In: Pathology of the Fetus and Infant. Pa: Mosby-Year Book Inc; 1997:741-746
10. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. Pediatr Clin North Am. 1994;41:453-471
11. Adzick, Am. Fetal Lung Lesions; Journal of Obstetrics and Gynecology, Vol 79(4), Oct.. 1998, PP: 884-889
12. Dommergues, Congenital adenomatoid malformation of the lung; Am. Journal Of Obstetric and Gynecology, Vol 177(4), Oct.. 1997: 953-958
13. Kirks, Aparato respiratorio, Radiología Pediátrica, Vol. 2, 3a ed. MÁRBAN, 2000, PP: 674-676
14. Reyes, Neumología Pediátrica, 4a ed. 2002. Cap. 38, Malformaciones congénitas Bronquiales. PP: 343-50

