

Caso clínico

Hemoptisis como manifestación clínica tardía de la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar. Caso clínico

David Canché-Durán, J. Martín Tolosa-Kuk

Cirujanos pediatras adscritos al Departamento de Pediatría
Centro Médico Nacional *Lic. Ignacio García Téllez*, Instituto Mexicano del
Seguro Social. Calle 41, Ex-terrenos “El Fénix”, Col. Industrial. Mérida, Yucatán, México

Solicitud de sobretiros: Dr. Tolosa Kuk José Martín, Calle 29 No. 311 entre 12 y 16
Col. Manuel Ávila Camacho, CP 97159, Mérida, Yucatán, México

Resumen

Introducción: La hemoptisis en escolares y adolescentes conlleva al diagnóstico diferencial de un grupo de padecimientos de tipo infeccioso o neoplásico; la ruta crítica comúnmente enfoca a dichas enfermedades desviándose de patologías congénitas que pudieran presentarse excepcionalmente con hemoptisis, como la malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP).

Caso clínico: Masculino de 14 años, con tos, hemoptisis y anemia. Radiografía de tórax con radioopacidad y nivel hidroaéreo de predominio basal izquierdo. Tomografía con quistes múltiples y lesión central heterogénea. Diagnóstico inicial de bronquiectasias o quiste broncogénico. La cirugía demostró una lesión de aspecto vascular y cavitación central que fué resecada. Patología informó MAQP tipo I.

Conclusiones: Las MAQP son raras y su presentación clínica y severidad varían ampliamente con ocurrencia dramática en los neonatos; pero raras veces pueden manifestarse hasta la adolescencia o edad adulta. Es excepcional que se presente hemoptisis. Sin embargo, es útil revisar la correlación clínico-quirúrgica-histopatológica. El tratamiento es la resección quirúrgica y nos amplía la visión del padecimiento, como en el presente caso.

Palabras clave: Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar; Hemoptisis.



Hemoptysis as a late clinical manifestation in a case of pulmonary adenomatoidea cyst. A case study

Abstract

Introduction: Hemoptysis in children and adolescents entails differential diagnosis about these pathologies, principally infectious and neoplastic type; the critical route commonly focuses these diseases, turning aside itself of congenital illness that could appear exceptionally with hemoptysis, like as Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of Lung (CAML).

Clinic report: Male 14 years old with cough, hemoptysis and anemia. Thoracic X-ray shows left lower lobe opacification with an air fluid level. Tomography with multiple cystic formations and central heterogenous lesion image. Initial diagnosis was bronchiectasis or bronchiogenic cyst. Surgery finding vascular aspect and central cavitation in lower lobe, rescinds the same one. Hystopatologic report was CAML type I.

Conclusions: CAML are rare and their clinical presentation and severity vary widely with dramatic occurrence in neonates but in some few cases, manifestations can be delayed until adolescence or adult age. Even so, hemoptysis is exceptional. Nevertheless, is essential to review the clinical and surgical-hystopatologic correlation. Treatment is surgical resection, which extends our view of this pathology, as in present case.

Index words: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of lung; Hemoptysis.

Introducción

La hemoptisis es definida como la expulsión de contenido hemático a través del mecanismo de la tos proveniente de las vías aéreas bajas.

La hemoptisis en los escolares y adolescentes es la presentación clínica de un grupo de enfermedades pulmonares que amerita realizar un diagnóstico diferencial entre un grupo de padecimientos infecciosos, de los cuales destacan en primer término, la tuberculosis pulmonar y las bronquiectasias. Las neoplasias son más frecuentes en la edad adulta.

Es por este motivo que la ruta crítica se enfoca hacia el escrutinio de dichos padecimientos.^{1,2}

Los estudios de apoyo por imagen ayudan a encontrar algunas diferencias entre los padecimientos del diagnóstico diferencial de la hemoptisis, aunque en algunas enfermedades las imágenes pueden ser muy parecidas.^{1,3}

Los hallazgos de una intervención quirúrgica también pueden resultar de una manera distinta a

las sospechas clínicas prequirúrgicas desviándose de un diagnóstico de tipo congénito eventual que pudiera presentarse en forma excepcional con hemoptisis, tal como la malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP).^{4,5}

Se considera a la MAQP como un trastorno del desarrollo embrionario que afecta a los bronquiolos y a los espacios terminales, de modo que no se forman los alvéolos y el tejido pulmonar de la zona afectada adopta un aspecto quístico adenomatoso. La lesión se comunica con el árbol bronquial y habitualmente recibe vascularización de la circulación pulmonar.

Stocker desarrolló la clasificación de esta malformación en 1977.⁶ Actualmente, este mismo autor la ha reformado y ha establecido cinco grupos.^{3,7,8}

La MAQP se debe a un fallo madurativo de estructuras bronquiales (durante la 5ª- 6ª semana de gestación) adoptando el tejido pulmonar un



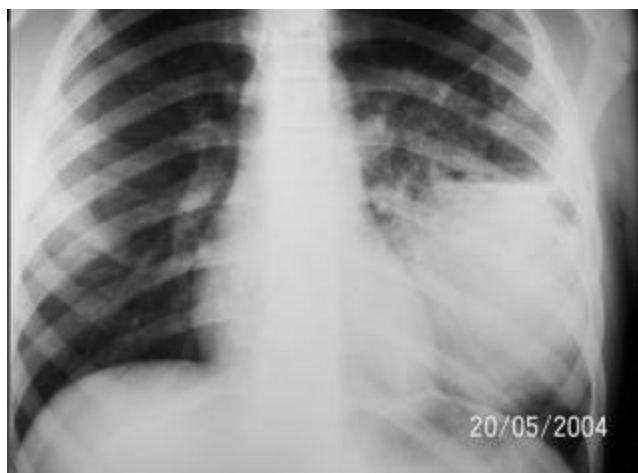


Figura 1

aspecto quístico-adenomatoso. Forma parte de las lesiones quísticas pulmonares, junto con los quistes solitarios, quistes múltiples, formaciones quísticas adquiridas (neumatocelo postinfeccioso, síndrome de Mikity- Wilson y displasia broncopulmonar), secuestro quístico y linfangiectasia quística difusa.⁹

Las manifestaciones clínicas de la MAQP aparecen principalmente durante el período perinatal. El diagnóstico en la infancia y en la edad adulta es menos frecuente.

Las manifestaciones clínicas más habituales de la MAQP fuera del período neonatal son las infecciones respiratorias de repetición.

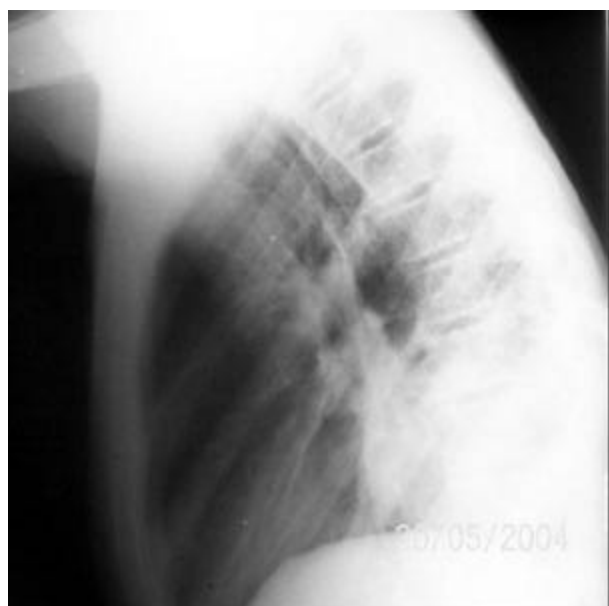


Figura 2



Figura 3

Las formas de presentación clínica en niños mayores son variadas. Inicialmente permanecen asintomáticos, y esta situación puede durar años. Hasta en el 75 % de los casos existen infecciones respiratorias de repetición;^{7,10} en su mayoría son neumonías localizadas en el área afectada.

Otras formas de presentación menos frecuentes son el neumotórax espontáneo, la bronquitis obstructiva y el dolor torácico.^{3,7,8} Excepcionalmente, la primera manifestación es hemoptisis o un absceso pulmonar.^{1,11}

La ausencia de síntomas puede hacer que el diagnóstico difiera en un pequeño porcentaje de casos, aproximadamente el 17 % que se diagnostican entre los seis meses y la edad adulta.¹² La edad al diagnóstico varía según las distintas series, con una media de edad de seis a siete años.⁷

Las pruebas radiológicas muestran lesiones quísticas pulmonares, pero es de elección la tomografía computarizada (TC).³ La confirmación diagnóstica se realiza mediante estudio anatomopatológico.

En los casos en los que el diagnóstico es tardío son fundamentales las técnicas de imagen. En la radiología simple de tórax se observan distintas alteraciones según la forma de presentación clínica: imágenes de neumonía, derrame pleural, neumotórax o lesiones quísticas, con las que es necesario realizar el diagnóstico diferencial.

También debe tenerse en cuenta al quiste broncogénico, el secuestro pulmonar, los neumatocelos y las bronquiectasias.





Figura 4

Los procedimientos de elección para confirmar las lesiones son la Tomografía computarizada y la Resonancia magnética (RM).⁷ La angiografía con R M permite determinar el origen de la vascularización de la lesión.¹³

El tratamiento de esta malformación es quirúrgico. Frente a la tendencia de tratamiento no operatorio en niños asintomáticos, tanto recién nacidos,¹⁴ como niños mayores de seis meses, numerosos autores abogan por el tratamiento quirúrgico inmediato, ya que la posibilidad de malignización de estas lesiones es elevada, incluso en la primera infancia.^{15,16}

La técnica empleada con más frecuencia y con mejores resultados es la lobectomía o segmentectomía en los casos en los que la lesión sea más pequeña y esté

bien delimitada.

La presencia de tejido residual tras la intervención puede favorecer la presencia de infecciones de repetición y la malignización; por ello, es importante el seguimiento clínico y radiológico de estas lesiones.⁷

Descripción del caso clínico

Paciente masculino de 14 años de edad referido de su Unidad Médica de adscripción por tos continua de ocho días de evolución y hemoptisis asociada, sin dificultad respiratoria, con hipertermia en las 24 horas previas, cuantificada en 38°C, sin otra sintomatología.

Al reinterrogar a los familiares, éstos refirieron que un año previo al ingreso actual, había cursa-

do con tos no productiva, irritativa y esporádica y no le dieron mayor importancia. Cursó durante el último año afebril, sin dificultad respiratoria, sin pérdida de peso, ni manifestaciones de padecimiento pulmonar alguno previo.

Combe negativo, proveniente de un nivel socioeconómico y cultural medio; sus antecedentes familiares, perinatales y personales patológicos fueron sin importancia para el padecimiento actual. El esquema de inmunizaciones fué completo. No hubo otras enfermedades previas.

A la exploración física el paciente estaba conciente, orientado, con palidez tegumentaria, frecuencia cardíaca y tensión arterial normales, el tórax con movimientos de amplexión y amplexación normales; área pulmonar con hipoventilación basal izquierda, con frémito disminuido y matidez basal; así como escasos estertores crepitantes de la misma zona y dolor a la palpación del hipocondrio izquierdo; buen llenado capilar. El resto de la exploración fué normal.

La biometría hemática reportó anemia, con hemoglobina de 8.6 gr/dl, que ameritó transfusión de un paquete globular. La cuenta diferencial, las plaquetas y los tiempos de coagulación fueron normales.

En la radiografía del tórax, con proyecciones anteroposterior y lateral izquierda, se encontró en el hemitórax izquierdo una imagen radioopaca de predominio basal, de límites difusos, y con un nivel hidroaéreo. Los ángulos costodiafragmáticos estaban conservados. (Fig.1 y 2)

El nivel hidroaéreo desapareció posterior a un acceso de tos con hemoptisis, lo que fué comprobado con un control radiológico posterior. (Fig.3)

En la Tomografía axial computarizada (TAC) simple de tórax hubo imágenes de múltiples zonas pequeñas, agrupadas, redondeadas, hipodensas y rodeadas de halos más densos, interpretadas como formaciones bulosas múltiples, bronquiectasias en región posteroinferior y una lesión central heterogénea en la región basal izquierda del tórax. (Fig. 4)

En la TAC contrastada hubo reforzamiento de la lesión. (Fig. 5 y 6)

La apreciación diagnóstica inicial fue de bronquiectasias o tuberculosis pulmonar. La si-

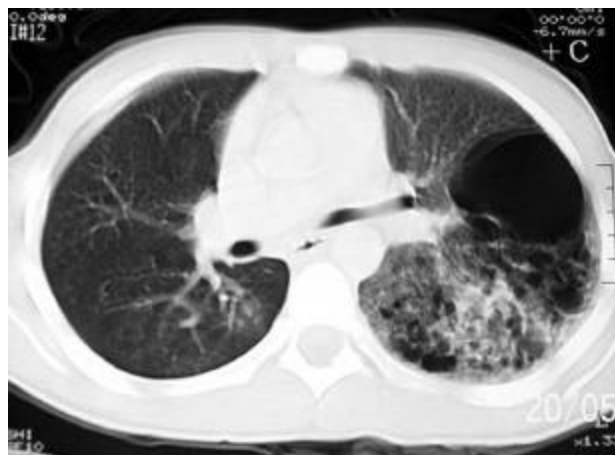


Figura 5

guiente sospecha, una vez contando con los estudios descritos, fue de un quiste broncogénico.

Tras el análisis clínico, de laboratorio y gabinete, el paciente fue programado para cirugía, y se le realiza una toracotomía izquierda.

Los hallazgos macroscópicos fueron: lesión pulmonar en lóbulo inferior izquierdo, con tejido de aspecto quístico, muy vascularizado y una zona cavitada central, con coágulos hemáticos en su interior.

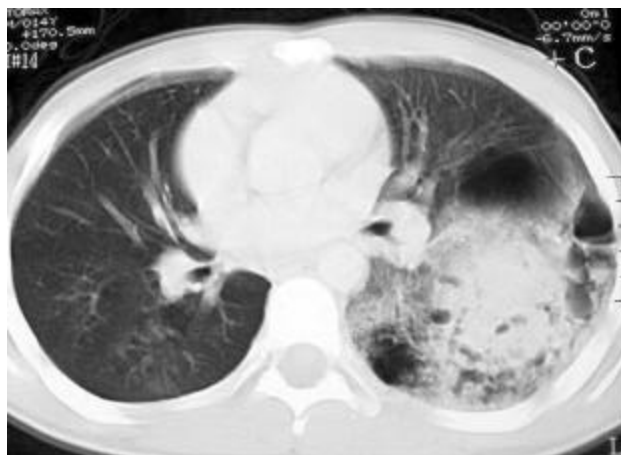


Figura 6

El tratamiento quirúrgico realizado fue una lobectomía inferior del pulmón izquierdo. (Fig. 7, 8 y 9)

Durante las primeras 24 hrs del postoperatorio el paciente fue manejado en el servicio de terapia intensiva. Se le colocaron dos sondas de toracocentesis, anterior y posterior, teniendo un drenaje escaso de líquido serohemático. Permaneció seis días más en el departamento de pediatría con re-

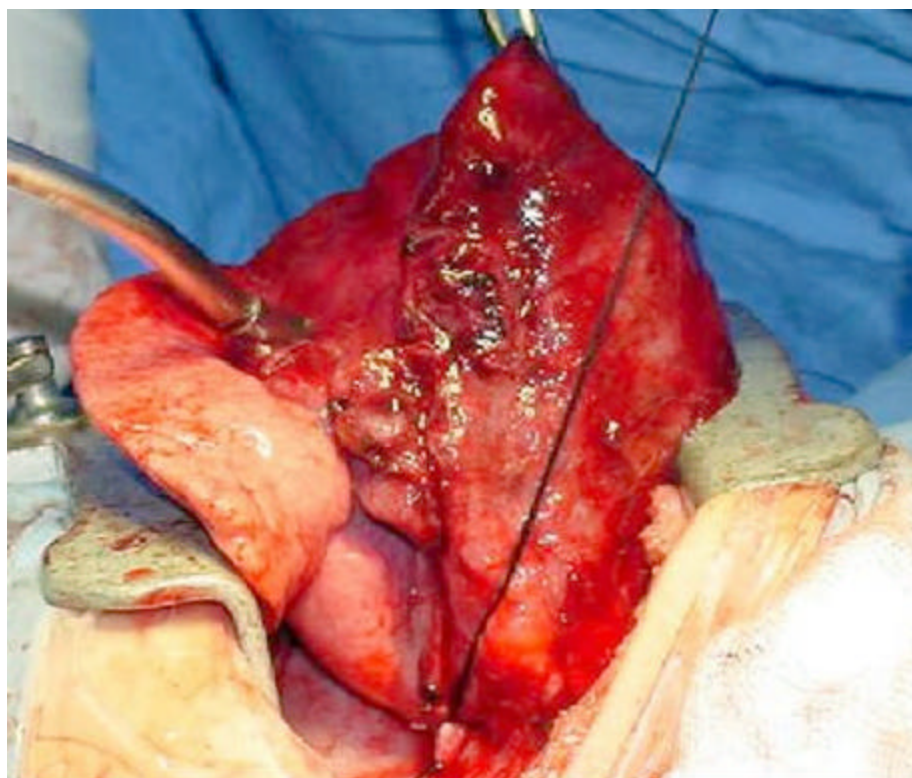


Figura 7



Figura 8

tiro de las sondas al 5° día. Los controles radiológicos demostraron una adecuada expansión pulmonar desde el periodo posquirúrgico inmediato. (Fig.10)

Los signos vitales permanecieron estables y los controles hematológicos con adecuada hemoglobina y cuenta diferencial normal.

El reporte histopatológico fué de enfermedad adenomatoidea quística pulmonar tipo I. (Fig. 11)

El egreso hospitalario fué realizado a los seis días con el paciente en buenas condiciones generales y sin complicación respiratoria. Actualmente el paciente está asintomático y en control en la consulta externa.

Discusión:

La MAQP es una alteración pulmonar congénita poco frecuente (1 de cada 25.000 a 35.000 embarazos),¹⁷ actualmente hay 250 casos publicados y representa el 25 % de todas las malformaciones congénitas pulmonares.¹⁴

Para algunos autores, la frecuencia de presentación ha sido de un caso por cada 5,000 nacimientos.⁹

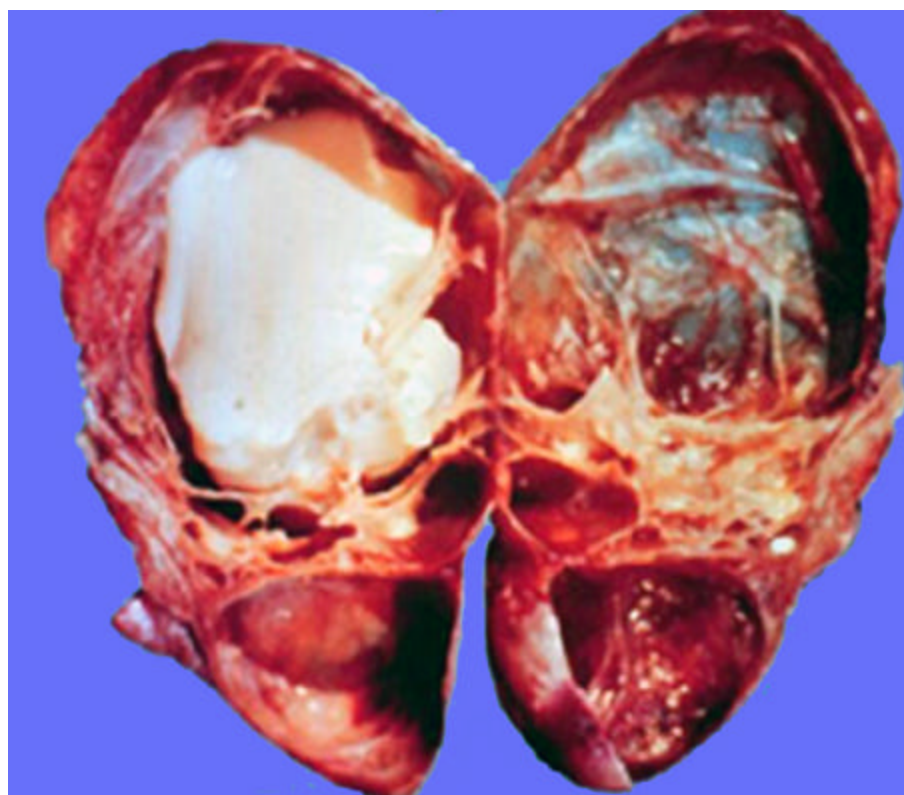


Figura 9



Figura 10

La distribución por sexos no manifiesta diferencias significativas aunque en la literatura consultada parece destacar un ligero predominio de mujeres sobre varones.^{18,19}

La mayoría de los casos son diagnosticados en el periodo neonatal (50- 85%),¹⁶ siendo infrecuente el diagnóstico en niños mayores de seis meses y más raramente en la edad adulta.

No tiene predilección por ningún lóbulo ni pulmón,^{18,19} (aunque en algunas series está reportado que el lóbulo inferior izquierdo es el más frecuentemente afectado, siendo las formas unilobulares cuatro veces más frecuentes que las multilobulares y es rara la afectación bilateral, sólo presente en el 2% de los casos.²⁰

La presentación clínica de las MAQP Y su severidad varían ampliamente.^{4,5} Es conocida su ocurrencia dramática en la etapa neonatal, que requiere de un manejo oportuno y para afinar la certeza diagnóstica amerita estudios de apoyo por imagen, sin embargo el diagnóstico definitivo puede ser encontrado hasta el momento de la intervención quirúrgica, o bien con el informe patológico.^{4,7}

La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar cuando se presenta en la etapa neonatal se caracteriza por dificultad respiratoria y tos,^{8,21} sin embargo en pocos casos, como en la tipo I, en la cual los quiste son mayores de dos centímetros, la manifestación clínica puede retrasarse hasta la adolescencia o la edad adulta y entonces lo

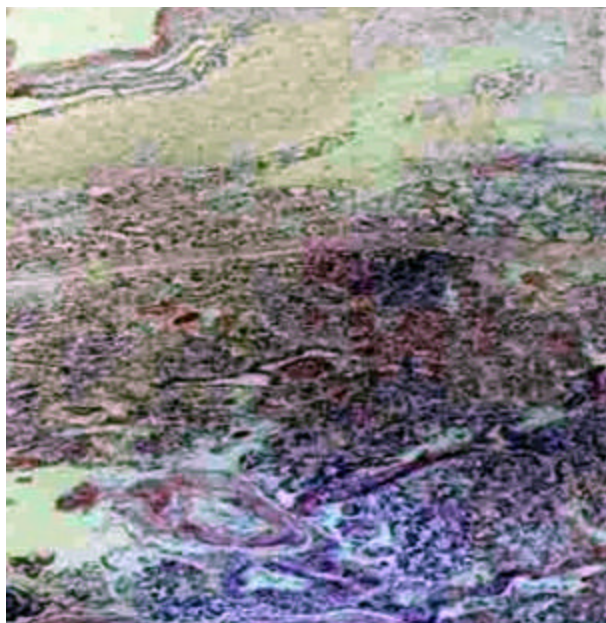


Figura 11

frecuente es el dolor torácico y la tos.^{8,21} Aún así, es excepcional que la presentación clínica sea hemoptisis, lo cual hace más difícil identificar el padecimiento.^{6,17}

La ruta crítica nos permite sospechar de un grupo de padecimientos de tipo infeccioso y otros de tipo neoplásico antes de los congénitos.^{1,2}

Se han descrito, además, transformaciones malignas, entre ellas la más frecuente es el rhabdiosarcoma.^{10,16} Solamente en escasas ocasiones la malignización de esta malformación es asintomática y el diagnóstico es un hallazgo casual.

Generalmente hay tos crónica productiva, aunque también se ha diagnosticado posterior a la aparición de neumonías recurrentes, disnea, hemoptisis, o dolor torácico. La mayoría de los pacientes descritos con MAQP asociado con carcinoma broncoalveolar son adultos, pero hay, al menos, dos casos descritos en niños de 11 años.^{18,22}

El tratamiento debe ser quirúrgico incluso en pacientes asintomáticos debido a la posibilidad de complicaciones, como sobreinfección y malignización; y la urgencia del mismo estará condicionada al grado de dificultad respiratoria. El manejo quirúrgico es simple y consiste en la resección quirúrgica de la lesión congénita.¹¹



El pronóstico depende de la presencia de las malformaciones asociadas, extensión y tipo anatomopatológico de la lesión y estado preoperatorio del paciente, aunque, en general, es bueno en los casos en los cuales el diagnóstico y el tratamiento son realizados precozmente.^{18,22}

Podemos concluir que la malformación adenomatoidea quística pulmonar es una entidad poco frecuente y menos aún fuera del período perinatal, pero es importante pensar en ella en niños mayores con sintomatología respiratoria e imágenes radiológicas que puedan sugerirla, ante la posibilidad de una presentación tardía.

A pesar de lo anterior, no hay que olvidar que, en retrospectiva, es de utilidad revisar la evolución clínica del paciente y su correlación quirúrgica e histopatológica.

Debemos abogar por un tratamiento quirúrgico sin demora, a pesar de que en ocasiones la enfermedad es muy bien tolerada por el paciente. El tratamiento resuelve el problema y nos amplía la visión del padecimiento como en el presente caso.

A pesar de una buena terapia es imprescindible el seguimiento de estos niños por el riesgo de malignización posterior descrito en la literatura.

Referencias

1. Hirshberg B, Biran I, Glazer M, Kraner MR. Haemoptysis: etiology, evaluation and outcome in a tertiary referral hospital. *Chest* 1997; 112: 440-4.
2. Barker AF. Bronchiectasis (Review) Journal article. Review. *New Engl J of Med* 2002; 346: 1383-93.
3. Spence LD, Ahmed S, Keohame C, Watson JB, O'Nelly M. Acute presentation of cystic adenomatoid malformation of the lung in a 9-year-old child. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 572-3.
4. N. Scott Adzick, Alan W. Flake, Timothy M. Crombleholme. Management of congenital lung lesions. *Seminars in Pediatric Surgery* 2003; 12: 10-6.
5. S Ruperez Peña, M Ruiz del Prado. Malformación adenomatoidea quística. Diagnóstico diferido de una anomalía congénita. *Anales de pediatría* 2003; 59: 396-9.
6. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
7. Lujan M, Bosque M, Mirapix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.

Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. *Respiration* 2002; 69: 148-54.

8. Heij HA, Ekelkam S, Vos A. Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. *Thorax* 1990; 45: 122-5.
9. Queizán de la Fuente A, López Vázquez F, Cuadros García J. Adenomatosis quística pulmonar congénita. *An Esp Pediatr* 1979; 12: 297.
10. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Increased cell proliferation and apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatric Surg* 1998; 33: 1043-7.
11. Cay A, Sarihan H. Congenital malformation of the lung. *J Cardiovasc Surg* 2000; 41: 507-10.
12. Cloutier MM, Schaeffer DA, High D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761-4.
13. Antón-Pacheco Sánchez J, Fernández Ayuso RM, Cano Novillo I, Rodríguez Peralto JL, Cuadros García J, Berchi García FJ. Malformación adenomatoidea quística pulmonar con irrigación arterial sistémica. *An Esp Pediatr* 1999; 50: 185-6.
14. Tabuenca Guitart Y, Rite Gracia S, Cocolina Andrés J, Bueno Ibáñez C, Rebagé Moisés V, Esteban Ibarz JM, et al. Malformación quística adenomatoidea congénita pulmonar de diagnóstico antenatal. A propósito de dos observaciones. *An Esp Pediatr* 1998; 49: 631-4.
15. Ward J. Surgery for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *N Engl J Med* 1996; 335: 1689-90.
16. Granata C, Gambini C, Balbucci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonology* 1998; 25: 62-6.
17. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blai G, Filiatrault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed a congenital cystic adenomatoid lung malformation: A Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-86.
18. 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: 333-7.
19. Salzberg AM, Krumer TM. Congenital malformations of the lower respiratory tract in children, 5ª ed. Philadelphia 1990, Saunders: 227-267.

