

Caso Clínico-Radiológico

JULIO MAGGIOLO M. ¹, JUAN ZÚÑIGA O. ¹, LILIAN RUBILAR O. ¹.

1. Médico. Unidad Broncopulmonar. Hospital Exequiel González Cortés.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, producto de embarazo normal, parto normal, peso de nacimiento: 3 822 g; talla de nacimiento: 50 cm, período de recién nacido normal, padres sanos.

Asintomática hasta los 4 meses de edad momento que presenta un cuadro respiratorio de 3 semanas de evolución caracterizado por tos productiva, dificultad respiratoria leve, consulta al servicio de urgencia del hospital Exequiel González Cortés donde se realiza una radiografía (Rx) de tórax que muestra imágenes sugerentes de enfisema lobar congénito (ELC) del lóbulo superior izquierdo (LSI) por lo que se hospitaliza. Evaluada por el equipo

de broncopulmonar se decide controlar ambulatoriamente para intervención quirúrgica electiva. Al alta es vista en el servicio de cirugía donde se mantiene estable desde el punto de vista clínico y radiológico.

Evoluciona con un Síndrome Bronquial Obstructivo (SBO) episódico frecuente, presenta una nueva hospitalización a los 2 años de edad debido a un SBO por virus respiratorio sincicial (VRS).

Acude a control al policlínico de broncopulmonar a los 2 años 2 meses de edad donde se observa a la paciente con apremio respiratorio leve, deformación de tórax y *pectus excavatum*, se solicita Rx de tórax y TC de tórax (figura 1), y se decide su hospitalización.

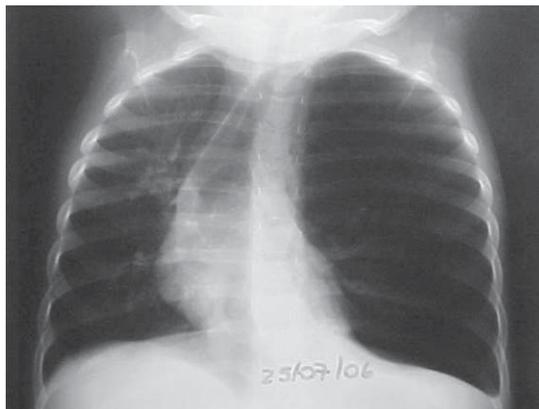


Figura 1.

¿Cuál es su diagnóstico?

Trabajo recibido el 11 de diciembre de 2009, devuelto para corregir el 15 de abril de 2010, segunda versión el 12 de julio de 2010, aceptado para publicación el 26 de julio de 2010.

Correspondencia a:
Dr. Julio Maggiolo M.
E-mail: maggiolojulio@gmail.com



Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.

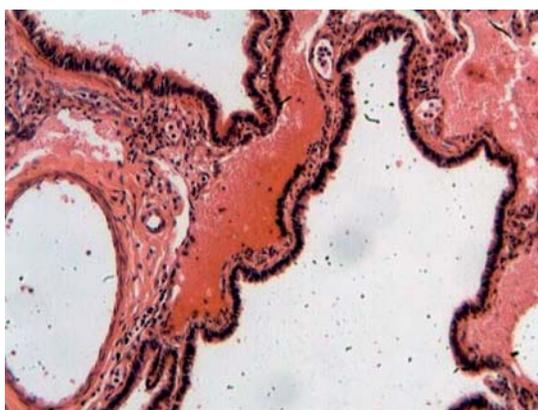


Figura 5.

Hallazgos radiológicos

La figura 1 (Rx tórax AP) muestra una gran hiperinsuflación del LSI que desplaza el mediastino a la derecha.

En la figura 2 (TC de torax) se observa hiperinsuflación pulmonar izquierda con desviación del mediastino a la derecha y en su espesor 2 grandes quistes y múltiples pequeños.

La figura 3 (Rx tórax AP) muestra neumotórax izquierdo.

En la figura 4 (Rx tórax AP) se observa desviación del mediastino a la izquierda posterior a lobectomía.

La figura 5 (biopsia pulmonar) tinción tricrómico de Van Gieson (40X) muestra 2 quistes revestidos de epitelio respiratorio.

Evolución clínica

Los hallazgos en la TC de tórax hacen sospechar una malformación adenomatoidea quística (MAQ) o enfisema lobar congénito (ELC), la paciente es intervenida quirúrgicamente realizándose lobectomía del LSI, enviándose la muestra para biopsia. Durante el postoperatorio inmediato presenta atelectasia del lóbulo medio, requiriendo ventilación mecánica durante 24 horas. En su evolución posterior sufre 2 episodios de neumotórax izquierdo a tensión (figura 3), fistula broncopleurales.

El día 25 del postoperatorio presenta una neumonía intrahospitalaria, tratada con cefotaxima y cloxacilina. Durante su evolución requiere 3 cambios de drenaje pleural y una vi-

deotoracoscopía, permaneciendo hospitalizada durante 39 días.

Se da de alta en buenas condiciones, la Rx de tórax de control evidencia una buena expansión del pulmón izquierdo.

Actualmente la paciente tiene 2 años 8 meses de edad se encuentra asintomática, en la Rx de tórax destaca desviación del mediastino hacia la izquierda (figura 4).

Finalmente la biopsia pulmonar es informada como MAQ (figura 5).

Diagnóstico

Malformación adenomatoidea quística y enfisema lobar congénito del LSI (forma mixta).

Discusión

La ecografía obstétrica ha permitido diagnosticar malformaciones pulmonares (MP) mediante la visualización de quistes o masas pulmonares, que pueden estar asociados a polihidramnios, hidrops fetal, entre otros hallazgos. Actualmente se cuenta además con la resonancia nuclear magnética, la que muestra imágenes más precisas.

Algunas MP se manifiestan durante el parto como un síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido (RN) debido a hiperinsuflación de lesiones quísticas como el quiste broncogénico, MAQ o de un lóbulo pulmonar como ocurre en el ELC. Las MP que no debutan en el período neonatal, deben ser sospechadas en un paciente que presenta una infección respiratoria con persistencia de imágenes patológicas a pesar de la mejoría clínica, luego de un adecuado tratamiento; otros pacientes se presentan con infecciones repetidas en el mismo lóbulo y por último se pueden detectar como un hallazgo radiológico.

Los métodos de estudio son la ecografía antenatal, Rx tórax y TC tórax, en la MAQ y ELC basta con estos procedimientos, en otros se debe contar con ecografía Doppler color, resonancia nuclear magnética, angiografía por sustracción digital y la angio TAC, como en el secuestro pulmonar, entre otras.

El ELC es de ocurrencia esporádica, algo más frecuente en varones (2:1) y ocasionalmente de presentación familiar. Aproximadamente la mitad de los pacientes debuta en el período de RN y casi la totalidad lo ha hecho antes de los 6 meses, manifestándose como un síndrome de dificultad respiratorio severo y progresivo, en el niño mayor lo habitual es que se presente como infecciones pulmonares recurrentes y sibilancias localizadas.

Radiológicamente se observa una imagen radiopaca en el lóbulo comprometido, en el período de RN inmediato, debido a atrapamiento de líquido, que luego se airea, presentando hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar que generalmente es progresiva, con compresión del parénquima adyacente, aplanamiento del diafragma, desviación del mediastino, hiperlucidez y herniación del pulmón y de las estructuras del mediastino, además de distensión, hipersonoridad, disminución del murmullo vesicular en el hemitórax comprometido y dificultad respiratoria. En el ELC no hay destrucción del parénquima pulmonar, se produce atrapamiento aéreo, debido probablemente por una anomalía obstructiva parcial de los bronquios, lo que genera un mecanismo de válvula. Se describen varias anomalías bronquiales intrínsecas: obstrucción del lumen por repliegues mucosos anormales, tapones mucosos, además se pueden producir por alteraciones del cartílago bronquial como estenosis, torceduras y rotaciones bronquiales. Sin embargo, la broncomalacia es la anomalía más frecuente y puede ser focal, comprometiéndolo sólo el lóbulo afectado. La forma extrínseca se puede deber a malformaciones cardíacas o vasculares, adenopatías, entre otras, sin embargo, en más de la mitad de los casos no se logra precisar la causa. El ELC se puede acompañar de malformaciones, especialmente cardíacas en un 15% de los casos (ductus, comunicación intraventricular).

En el diagnóstico diferencial se debe tener presente quistes broncogénicos hiperinsuflados, MAQ y neumotórax, si se punciona el enfisema se agrava el cuadro.

En el niño sintomático el tratamiento de elección es la resección quirúrgica del lóbulo pulmonar comprometido. En niños mayores

asintomáticos u oligosintomáticos se podría observar, debido a que ha sido descrita la resolución espontánea. El pronóstico es bueno.

La MAQ se caracteriza por masas multiquísticas del tejido pulmonar debido a un crecimiento hamartomatoso excesivo de los bronquiólos terminales, los que no se conectan correctamente con los espacios saculares, con supresión del crecimiento alveolar entre la quinta y sexta semana de gestación.

Stocker y cols, clasificaron a la MAQ según el número y tamaño de los quistes en:

La tipo I presenta quiste único o múltiple de gran tamaño con áreas relativamente normales, con escaso o sin componente adenomatoso. Los quistes son de 3-10 cm, representa el 60 a 70% de los casos.

La tipo II se caracteriza por múltiples quistes de menos de 0,5-3 cm de diámetro, con formación adenomatosa, corresponde al 15 a 20% de los casos y se describe en un 20% asociación con malformaciones cardíacas, gastrointestinales y génitourinarias.

La tipo III existen zonas adenomatosas y escasos quistes de menos de 0,5 cm, tiene una frecuencia de aproximadamente un 10%, de peor pronóstico, presenta polihidramnios en un 80%.

Últimamente Stocker agregó 2 tipos, la 0 se caracteriza por un compromiso disgenético pulmonar, incompatible con la vida, y la tipo IV presenta quistes periféricos.

La MAQ se observa como una masa quística en un lóbulo pulmonar, especialmente basal, en algunos casos el compromiso es bilateral, generalmente no se asocia a otras malformaciones a excepción de la tipo II. En la ecografía prenatal se pesquiza una masa quística o sólida en un hemitórax, puede encontrarse además polihidramnios por compresión del esófago o hidrops fetal por alteración del retorno venoso, que sólo en raras ocasiones desaparece espontáneamente, si no se interviene quirúrgicamente lleva al término del embarazo.

En más de la mitad de los casos se presenta en el período de RN, la MAQ se manifiesta como un síndrome de dificultad respiratoria progresivo y severo, mientras que en el lactante se manifiesta por infecciones pulmonares recurrentes y obstrucciones bronquiales. En la

Rx de tórax puede aparecer una masa sólida que luego se airea o como un lóbulo con quistes de diferente tamaño, se plantea el diagnóstico por la presencia de áreas de condensación con imágenes aireadas de tipo quístico en su interior, habitualmente es unilateral y afecta un solo lóbulo en un 85% de los casos. Los quistes pueden insuflarse produciendo un cuadro similar a un neumotórax hipertensivo, la punción de un quiste puede dar tiempo para la lobectomía de urgencia. Si el RN nace asintomático y existe el antecedente de una ecografía prenatal sospechosa, especialmente si se asocia a polihidramnios o desviación del mediastino, la Rx simple es insuficiente para el diagnóstico, siendo necesario realizar una angioTC de tórax, debido a que ha sido descrita la asociación de MAQ con secuestro pulmonar, en este caso es esencial detectar la irrigación sistémica aberrante, con el objeto de evitar accidentes quirúrgicos, como la ruptura de vasos sanguíneos. El diagnóstico diferencial debe hacerse con hernia diafragmática, neumotórax, secuestro pulmonar, ELC.

La MAQ puede pasar desapercibida en pacientes asintomáticos u oligosintomáticos, hasta que el paciente presente varias neumonías en el mismo lugar.

Hecho el diagnóstico postnatal el tratamiento debe ser quirúrgico (lobectomía) debido a que la MAQ no involuciona y puede complicarse con hiperinsuflación o infecciones repetidas, además ha sido descrita la evolución a rhabdomyosarcoma y carcinoma. Es más fácil operar una MAQ que no se ha complicado con infecciones, debido a que causan daño del pulmón adyacente. Es de buen pronóstico.

Referencias

- 1.- *Aldunate M*: Malformaciones pulmonares congénitas. Rev Chil Pediatr 2001; 72 (1): 52-7.
- 2.- *Bush A*: Congenital lung disease: A plea for clear thinking and clear nomenclature. Pediatr Pulmonol 2001; 32: 328-37.
- 3.- *Cass D, Quinn T, Yang E, et al*: Increase Cell Proliferation and Decreased Apoptosis Characterize Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. J Pediatr Surg 1998; 33: 1043-7.

- 4.- *Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al:* Congenital Parenchymatous Malformations of the Lung. *World J Surg* 1999; 23: 1123-32.
- 5.- *Granata C, Gambini C, Balbucci T, et al:* Bronchioalveolar Carcinoma Arising in a Congenital Cysts Adenomatoid Malformation in a Child: Adenomatoid Malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25: 62-6.
- 6.- *Horak E, Bodner J, Gassner I, et al:* Congenital Cysts Lung Disease: Diagnostic and Therapeutic. *Clin Pediatr* 2003; 42: 251-61.
- 7.- *Krummel TM:* Congenital malformations of the lower respiratory tract. En *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. Chernick and Boar, WB Saunders Company 1998; 287-328.
- 8.- *Laberge JM, Bratu I, Flageola H:* The management of symptomatic congenital lung malformations. *Pediatr Respir Ver* 2004; 5: S305-12.
- 9.- *Mani H, Suárez E, Stocker JT:* The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: A study of 33 cases. *Pediatr Respir Rev* 2004; 5: S313-20.
- 10.- *Ozcelik U, Gocmen A, Kiper N, et al:* Congenital lobar emphysema: Evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-91.
- 11.- *Peterson A:* Imaging evaluation of congenital lung abnormalities in infants and children. *Radiol Clin N Am* 2005; 43: 303-23.
- 12.- *Sauvat F, Michel JL, Benachi A, et al:* Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 548-52.
- 13.- *Ward J:* Surgery for congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *N Engl J Med* 1996; 335: 1689-90.
- 14.- *Zach MS, Eber E:* Adult Outcome of Congenital Lower Respiratory Tract. *Thorax* 2001; 56: 65-72.
- 15.- *MacGillivray T, Harrison M, Golstein R, Adzick N:* Disappearing Fetal Lung Lesions. *J Pediatr Surg* 1993; 23: 1321-5.
- 16.- *Corbett HJ, Humphrey ME:* Pulmonary sequestration. *Pediatr Respir Rev* 2004; 5: 59-68.
- 17.- *Kravitz R:* Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 453-72.