

## Patología infrecuente en mujer joven

**Autora:** Mirta Beatriz Scarinci

Hospital Dr A Cetrángolo (Pcia. de Buenos Aires)

**Correspondencia:**

E-mail: scarinci.mirta@gmail.com

Recibido: 17.02.2014

Aceptado: 10.04.2014

Mujer de 30 años de edad, sin antecedentes morbidos de importancia, debuta con neumotórax espontáneo que requirió drenaje torácico convencional. Valores espirométricos posteriores a la resolución del neumotórax expresaron defecto obstructivo moderado sin respuesta significativa a prueba broncodilatadora aguda, CVF 79%, VEF<sub>1</sub> 65%, VEF<sub>1</sub>/CVF 72, DLCO 84%, TM6M sin desaturación, distancia recorrida 502m (72%) y disnea percibida 0/10.

Se decide solicitar tomografía computada de tórax (TC) para descartar posible patología subyacente.

La TC puso en evidencia en el pulmón derecho, una lesión con contornos multilobulados y tabiques de baja densidad, con efecto de masa sobre las estructuras broncopulmonares del lóbulo superior y del lóbulo medio, y en menor grado, sobre el lóbulo inferior.

La lesión es radiológicamente compatible con malformación adenomatoidea quística de tipo I. Se observó también pectus excavatum con lateralización a la izquierda del eje mediastinal y presencia de prótesis mamarias bilaterales. Figuras 1, 2 y 3.

El centellograma pulmonar de ventilación y perfusión demostró defectos de perfusión que comprometen al lóbulo medio y los segmentos superior y anterobasal del lóbulo inferior derecho, coincidentes con defectos de ventilación.

### Discusión

La malformación pulmonar congénita adenomatoidea quística (MPCAQ) es extremadamente infrecuente, con dificultades tanto para su diagnóstico como para su clasificación. Fue descrita como entidad patológica en 1949 por Ch'in y Tang y clasificada de acuerdo a la histología por Stocker en 1977<sup>1</sup>.

Corresponde a una anomalía del desarrollo fetal de las estructuras respiratorias terminales que impide el progreso de los alvéolos, lo que resulta

en una proliferación adenomatoidea de elementos bronquiolares y formaciones quísticas.

Puede ser categorizada en 3 subtipos en base a su apariencia<sup>2</sup>:

**Tipo I** es la más frecuente (60-70%) especialmente en la población adulta y consiste en múltiples

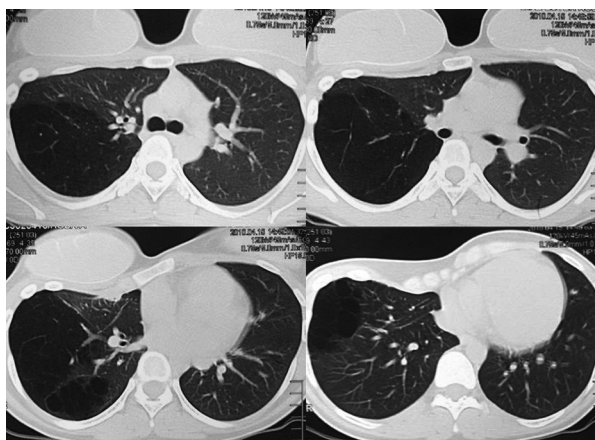


Figura 1. Cortes axiales de TC

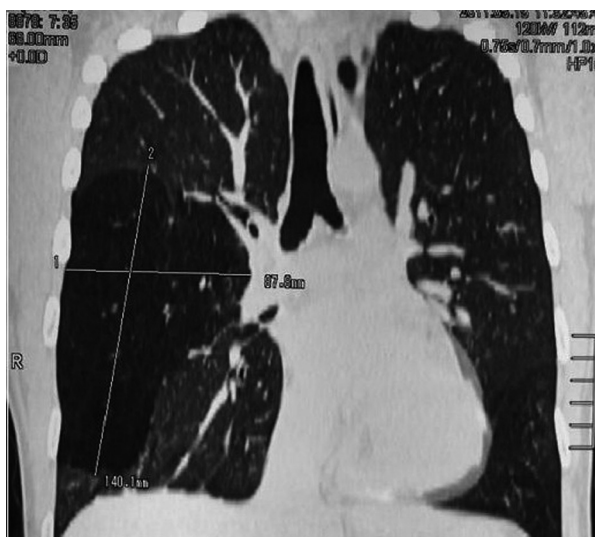


Figura 2. Reconstrucción multiplanar en plano coronal. Lesión multiquística con medidas máximas de 140.1 x 87.8 mm.

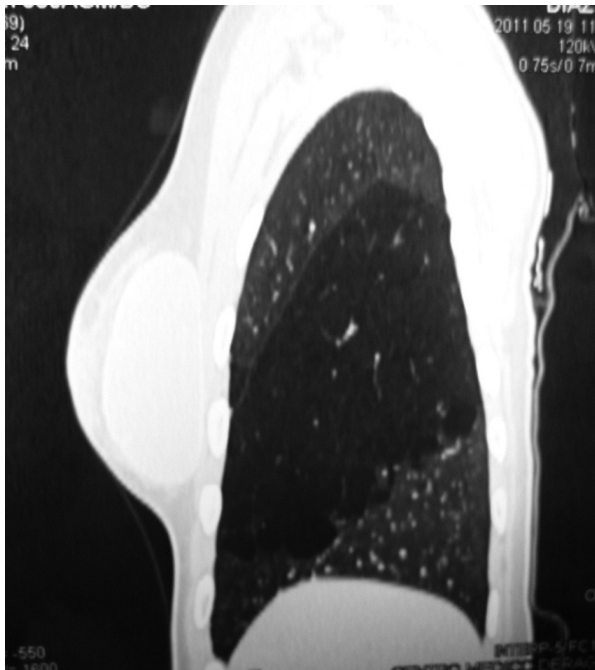


Figura 3. Reconstrucción multiplanar en plano sagital.

quistes de 2 o más cm de diámetro, con aspecto de lesión multiquística.

**Tipo II** (20-30%), múltiples quistes menores a 2 cm de diámetro.

**Tipo III** (10%), masa sólida con microquistes.

Pueden diferenciarse 3 escenarios clínicos:

- a) Feto muerto o muerte perinatal
- b) Síndrome distress respiratorio neonatal (SDRN)
- c) Diagnóstico tardío en niños o adultos

Pueden asociarse a otras malformaciones: genitourinarias, hidranencefalia, atresia yeyunal, hipoplasia pulmonar, secuestro extralobar, pectus excavatum, cardiopatías.

La MPCAQ es la segunda causa de SDRN por patología pulmonar estructural.

La mitad de los casos de MPCAQ son asintomáticos y la mayoría son diagnosticados dentro de los primeros 2 años de vida, su diagnóstico en el adulto es extremadamente infrecuente.

La presentación clínica más común en el adulto son las infecciones recurrentes en el lóbulo afectado

(neumonía, absceso) que representan entre el 40 y 70% de los casos<sup>3</sup>, otras manifestaciones incluyen: neumotórax (15%), hemoptisis (15%), disnea (4%) o hallazgo ocasional en la radiología (18%). Se han descrito casos de transformación neoplásica<sup>4</sup> (adenocarcinoma, rhabdomyosarcoma).

El diagnóstico diferencial debe establecerse con: absceso pulmonar, neumatocele, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, bronquiectasias quísticas, enfisema lobar congénito y hernia diafrágica.

El método diagnóstico de elección es la tomografía computada de tórax de alta resolución en la etapa postnatal y la ecografía en la prenatal.

Se recomienda el tratamiento quirúrgico radical de la lesión en los cuadros sintomáticos, si bien el tipo de resección y la extensión adecuada de la misma no ha sido determinado<sup>5</sup>.

El manejo de los cuadros asintomáticos es controvertido, se ha propuesto el tratamiento conservador, pero se desconoce cuál debe ser el período de observación adecuado (debe tenerse presente el potencial riesgo de transformación maligna).

En este caso, se propuso el tratamiento quirúrgico, pero fue rechazado por la paciente; el seguimiento tomográfico a los 2 años no mostró modificaciones significativas.

**Conflicto de intereses:** la autora declara no tener conflictos de intereses.

## Bibliografía

1. Luján M, Bosque M, Mirapeix R, Marco M, Asensio O, Domingo C. Late-Onset Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *Respiration* 2002; 69: 148-54.
2. Cantin L, Bankier A, Eisenberg R. Multiple Cystlike Lung Lesions in the Adult. *AJR* 2010; 194: W1-W11.
3. Herrero Y, Pinilla I, Torres I, Nistal M, Pardo M, Gómez N. Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung Presenting in Adulthood. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 326-9.
4. Ioachimescu O, Mehta A. From cystic pulmonary airway malformation, to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. *Eur Respir J* 2005; 26: 1181-7.
5. Makhija Z, Moir C, Allen M, et al. Surgical Management of Congenital Cystic Lung Malformations in Older Patients. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1568-73.