

Tres casos de malformación adenomatoidea quística en el adulto tratados por cirugía videotoracoscópica

M. Congregado^a, J. Loscertales^a, J.C. Girón-Arjona^a, R. Jiménez-Merchán^a, A. Arroyo-Tristán^a y R. González Cámpora^b

^aServicio de Cirugía General y Torácica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

La malformación adenomatoidea quística congénita del pulmón es una entidad hamartomatosa de carácter congénito y poco frecuente que suele diagnosticarse en el período neonatal. Su presencia en etapas más adultas es excepcional y se manifiesta, generalmente, como un cuadro de infecciones pulmonares de repetición que afectan a un solo lóbulo o segmento. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica.

Se presentan 3 casos en los que se destacan la edad tardía de presentación, la rara forma de manifestarse uno de ellos (neumotórax espontáneo recidivante) y el abordaje quirúrgico utilizado para su resolución. Se trataba de 3 mujeres de 15, 16 y 25 años, con antecedentes de enfermedad pulmonar diversa (asma extrínseca, infecciones pulmonares de repetición y neumotórax recidivantes), que tras ser estudiadas en los servicios correspondientes (en ninguno se sospechó el diagnóstico final) nos fueron remitidas para tratamiento quirúrgico. A las 3 pacientes se les practicó un abordaje videotoracoscópico para el diagnóstico y la exploración del hemitórax correspondiente (videotoracoscopia exploradora) que permitió, además, el tratamiento definitivo en 2 de ellas (una lobectomía y una segmentectomía atípica) mediante cirugía videoasistida; a la tercera se le realizó una lobectomía por toracotomía lateral tras la videotoracoscopia exploradora. En todas ellas se obtuvieron excelentes resultados tanto inmediatos como a distancia.

Palabras clave: Malformación adenomatoidea quística congénita. Cirugía videotoracoscópica.

Introducción

La malformación adenomatoidea quística congénita del pulmón es una rara causa de distrés respiratorio en neonatos que se asocia, con frecuencia, a anasarca, ascitis y/o polihidramnios. El diagnóstico en edades más

Video-Assisted Thoracoscopic Surgery in 3 Cases of Adult Cystic Adenomatoid Malformation

Congenital cystic adenomatoid malformation involving the lung is a rare hamartomatous condition that is usually diagnosed in the neonatal period. The presentation of this malformation in older patients is exceptional and usually manifests in a series of recurrent lung infections affecting a single lobe or segment. The treatment of choice is complete surgical exeresis.

This report of 3 cases of late presentation focuses on the surgical approach used and the unusual manifestation of recurrent spontaneous pneumothoraces in 1 patient. The patients were females aged 15, 16, and 25 years with histories of various respiratory diseases (extrinsic asthma, recurrent pneumonias, and pneumothoraces). The patients were referred to us for surgery with suspected diagnoses that were different from the final diagnoses in all cases. All underwent diagnostic video-assisted thoracoscopy to explore the affected hemithorax, and definitive treatment was possible during the procedure for 2 patients (a lobectomy and an atypical segmentectomy) by video-assisted surgery. The third patient underwent lobectomy by lateral thoracotomy after exploratory video-assisted thoracoscopy. Short- and long-term outcomes were excellent for all 3 patients.

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation. Video-assisted thoracoscopic surgery.

adultas es poco frecuente y la forma clínica habitual de presentación es la presencia de infecciones respiratorias de repetición asociadas a imágenes cavitadas en la radiografía de tórax (hacen pensar en una tuberculosis)¹⁻⁴; raramente se ha descrito un neumotórax espontáneo como forma de inicio^{5,6}, y también se ha relacionado con el carcinoma bronquioloalveolar^{2,7}. Generalmente afecta a un solo lóbulo o segmento, a diferencia de la forma de presentación en recién nacidos, que suele extenderse al pulmón completo. Su tratamiento es quirúrgico mediante la resección del lóbulo o segmento afectado, que suele conseguir la curación^{3,8,9}.

Correspondencia: Prof. Dr. J. Loscertales.
Servicio de Cirugía General y Torácica.
Hospital Universitario Virgen Macarena.
Avda. Dr. Fedriani, s/n. 41071 Sevilla. España.
Correo electrónico: jloscert@us.es

Recibido: 27-6-2003; aceptado para su publicación: 14-10-2003.

Fig. 1. Imagen de tomografía computarizada en la que se observa una zona compatible con un enfisema lobar (flechas).

Casos clínicos

Una vez establecida la indicación quirúrgica, a todos los pacientes se les aplicó el protocolo habitual preoperatorio de nuestro servicio: valoración preanestésica, estudio de función respiratoria y prueba de esfuerzo si existían dudas en cuanto a la tolerancia del enfermo a la reseccabilidad planeada. Ninguno de los 3 casos precisó estudios posteriores a la espirometría, ya que los valores de la capacidad vital forzada y volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) superaban los considerados mínimos (FEV₁ > 2.000 ml) incluso para la neumonectomía. Las intervenciones comenzaron también siguiendo nuestro estándar: decúbito contralateral, intubación selectiva y exploración videotoracoscópica de la cavidad pleural mediante 3 puertas de entrada. Esto permite tomar la decisión de la resección a realizar y la vía de abordaje, además de facilitar la toma de muestras para biopsia y el estudio intraoperatorio, si el caso lo necesita. A continuación se practicó la exéresis requerida, cuyas claves quedan reflejadas en la tabla I.

Caso 1

Mujer de 15 años de edad diagnosticada 2 años antes de rinoconjuntivitis y asma bronquial extrínseca. En los estudios de imagen (radiografías, tomografía computarizada [TC] y gammagrafía de perfusión pulmonar) se apreciaba una lesión compatible con un enfisema lobar congénito en el lóbulo superior derecho (fig. 1), por lo que fue remitida para valoración quirúrgica. Tras realizarle los estudios preoperatorios, con pruebas funcionales respiratorias normales, se decidió la extirpación de la lesión. Durante la videotoracoscopia exploradora se comprobó la presencia de una formación de aspecto quístico en el lóbulo superior derecho, individualizada del resto del lóbulo por una cisura intersegmentaria. Se le practi-

Fig. 2. Corte histológico (hematoxilina-eosina, 10) del caso 2 con quistes recubiertos de epitelio columnar. En la estroma se observa un infiltrado inflamatorio propio de las formas del adulto.

có una minitoracotomía de utilidad de 4 cm en el sexto espacio intercostal derecho en localización anterior y, mediante cirugía videoasistida, se completó la extirpación del lóbulo/segmento supernumerario, siguiendo la técnica de Lewis o SIS (*simultaneous individual stapling*¹⁰), aunque con *endostappler*. La paciente no precisó estancia postoperatoria en cuidados intensivos, y se le dio de alta hospitalaria al tercer día de postoperatorio. El informe histológico fue de malformación adenomatoidea quística congénita tipo II. Dos años después de la cirugía se encuentra asintomática, con radiología y espirometría normales.

Caso 2

Mujer de 25 años sin antecedentes patológicos de interés. A los 15 años presentó un cuadro febril diagnosticado clínicamente como neumonía. Desde entonces padeció varios episodios de infección respiratoria, que aumentaron en frecuencia e intensidad, hasta precisar a los 22 años un ingreso hospitalario por una condensación en el lóbulo superior derecho en la radiografía de tórax. Tras la resolución del cuadro infeccioso se objetivó en la TC una lesión poliquística en dicho lóbulo, paramediastínica. Descartado su posible origen tuberculoso, fue remitida para tratamiento quirúrgico.

Durante la videotoracoscopia exploradora se observó un lóbulo superior derecho de aspecto inflamatorio, adherido al ápex y a la cava superior, de los que se liberó, tras lo cual se decidió realizar la lobectomía superior derecha. A continuación, se practicó una minitoracotomía de utilidad de 4 cm en el sexto espacio intercostal y se completó la exéresis lobar junto con una linfadenectomía de ganglios hiliares y mediastínicos hipertróficos por cirugía videoasistida. La paciente no necesitó cuidados intensivos postoperatorios, y su alta se retrasó hasta el séptimo día de la intervención por presentar una cámara aérea apical que cedió con fisioterapia respiratoria. El diagnósti-

TABLA I
Resumen de los datos clínicos y quirúrgicos de los 3 casos presentados

Caso	Sexo	Edad	Lado	Presentación clínica/radiológica	Resección	Abordaje quirúrgico	Diagnóstico histopatológico
1	M	15	Dcho.	Enfisema lobar congénito	Segmentectomía	VTE/VATS	MAQC tipo II
2	M	25	Dcho.	Infecciones de repetición	Lobectomía	VTE/VATS	MAQC tipo II
3	M	16	Izqdo.	Neumotórax de repetición	Lobectomía	VTE/toracotomía lateral	MAQC tipo II

Dcho.: derecho; izqdo.: izquierdo; M: mujer; MAQC: malformación adenomatoidea quística congénita; VATS: cirugía torácica videoasistida; VTE: videotoracoscopia exploradora.

co histológico definitivo fue de malformación adenomatoidea quística congénita tipo II (fig. 2). Los ganglios mediastínicos extirpados presentaban linfadenitis crónica reactiva.

Caso 3

Mujer de 16 años de edad entre cuyos antecedentes destacaba la presencia de 3 episodios de neumotórax espontáneo izquierdo a los 14, 15 y 16 años. Los 2 primeros episodios se trataron con reposo, y fue el último, con un colapso del 40% aproximadamente, el que determinó que se la remitiera a nuestro servicio. Tras colocarle un drenaje endopleural se le realizó una TAC, en la que se apreciaba la existencia de una zona del lóbulo superior izquierdo con quistes de diversos tamaños y paredes finas, dentro de una zona con menor vascularización. Durante la videotoracoscopia exploradora hubo también que liberar el lóbulo superior de adherencias al ápex. Se tomó una biopsia intraoperatoria que fue informada como "parénquima pulmonar con lesiones quísticas compatibles con una malformación adenomatoidea quística". Se practicó una minitoracotomía de utilidad en el quinto espacio para intentar hacer la lobectomía por cirugía videoasistida, pero al hallar una fibrosis hiliar importante que impedía la disección y sutura de la vena del lóbulo superior se decidió la conversión a una toracotomía lateral en el mismo espacio intercostal, a través de la cual se completó la lobectomía. La paciente permaneció 24 h en la unidad de cuidados intensivos y se le dio de alta hospitalaria al tercer día del postoperatorio. El diagnóstico histológico definitivo fue también de malformación adenomatoidea quística tipo II.

Discusión

La malformación adenomatoidea quística es una lesión pulmonar hamartomatosa descrita en 1949 por Ch'in y Tang¹¹, de carácter congénito y poco frecuente. La mayoría de los casos comunicados se presentan en neonatos, son raros en la infancia y excepcionales en los adultos⁴. La mayoría de ellos son unilaterales, afectando generalmente todo un pulmón en los neonatales y con afección lobar o segmentaria en los adultos. En la bibliografía no existen diferencias de frecuencia entre los sexos pero, curiosamente, nuestros 3 casos eran mujeres. Tampoco se han descrito diferencias en cuanto a la lateralidad (2 derechos y uno izquierdo, los nuestros).

Embriológicamente, las lesiones quísticas se originan distalmente a una zona con ausencia en la segmentación bronquial. Presentan un área tumoral con tejido pulmonar inmaduro, al que pueden asociarse diversos grados de cambios quísticos, espacios cubiertos de epitelio respiratorio pseudoestratificado con elementos celulares mucosecretorios dispersos, como formaciones pseudobronquiolares comunicadas entre sí. En los pacientes adultos, además del epitelio respiratorio pseudoestratificado y de células secretoras de mucina, existe un abundante componente inflamatorio, que nunca aparece en los neonatos. El tamaño de los quistes determina la clasificación de esta alteración en 3 grupos: el tipo I presenta un escaso número de quistes grandes que alcanzan los 10 cm (representa el 65% de los casos); en el tipo II existen numerosos quistes de pequeño tamaño (su diámetro oscila entre 0,5 y 2 cm), uniformes, y se asocia con frecuencia a otras malformaciones (constituye aproximadamente el 25% de los casos), y el tipo III es esencialmente sólido, con quistes milimétricos (menores de 0,5 cm) y represen-

tan el 10% de los casos, y su asociación a otras malformaciones es rara^{12,13}. Siguiendo esta clasificación, a nuestras pacientes se las catalogó como tipo II, aunque ninguna de ellas presentaba lesiones asociadas.

En cuanto a la forma de presentación clínica, si bien 2 fueron lobares y uno segmentario, propios de la enfermedad del adulto, sólo el caso 2 se manifestó de forma típica con infecciones respiratorias de repetición. En el caso 1 fueron las imágenes radiológicas de enfisema lobar congénito, diagnosticado en el estudio de un asma bronquial, lo que hizo sentar la indicación quirúrgica. Por último, la infrecuente forma de presentación como neumotórax espontáneo de repetición la que facilitó el caso 3, aunque hay algunos referentes descritos^{5,6,14}. En todos ellos, los estudios funcionales preoperatorios indicaban la tolerancia a la reseccabilidad máxima planeada con valores de espirometría superiores a 2000 ml de FEV₁ o superiores al 60% del FEV₁ teórico, que permitían cualquier tipo de exéresis. La cirugía videotoracoscópica fue la técnica usada para la exploración quirúrgica según nuestro criterio¹⁵ y el de Rothenberg¹⁶ y Yim¹⁷. El abordaje a través de 3 puertas de entrada permitió establecer lo pertinente de la reseccabilidad planeada, la toma de biopsias para su estudio intraoperatorio (caso 3) y la realización de 2 de las exéresis por cirugía videoasistida (se añadió a las puertas de entrada habituales una minitoracotomía amiótómica de 4-5 cm en el quinto espacio intercostal en situación anterior, y sin usar separador costal). En el tercero se necesitó completar la toracotomía, ya que la intensa fibrosis hiliar hacía arriesgada la disección vascular endoscópica, siendo ésta la única paciente que necesitó 24 h vigilancia intensiva postoperatoria.

Podemos concluir remarcando la diferente forma de presentación de nuestros casos, de los que solamente uno atendió al patrón usual, y destacar el abordaje quirúrgico realizado, ya que la cirugía videotoracoscópica obtuvo un correcto diagnóstico y permitió que 2 de ellos se beneficiaran de la exéresis quirúrgica que implica este abordaje¹⁸⁻²⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lackner RP, Thompson AB III, Rikkers LF, Galbraith TA. Cystic adenomatoid malformation involving an entire lung in a 22-year-old woman. *Ann Thorac Surg* 1996; 61:1827-9.
2. Ribet ME, Copin MC, Soots JG, Gosselin BH. Bronchioloalveolar carcinoma and congenital cystic adenomatoid malformation. *Ann Thorac Surg* 1995;60:1126-8.
3. Dahabreh J, Zisis C, Vassiliou M, Arnogiannaki N. Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult presenting as lung abscess. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:720-3.
4. Hellmuth D, Glerant JC, Sevestre H, Remond A, Jounieaux V. Pulmonary adenomatoid malformation presenting as unilobar cysts in an adult. *Respir Med* 1998;92:1364-7.
5. Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, Cremer R, Jaillart S, Gosselin B, et al. Pneumothorax revealing cystic adenomatoid malformation of the lung in a 13 year old child. *Arch Pediatr* 1999;6:863-6.
6. Bentur L, Canny G, Thorner P, Superina R, Babyn P, Levison H. Spontaneous pneumothorax in cystic adenomatoid malformation. Unusual clinical and histologic features. *Chest* 1991;99:1292-3.
7. Benjamin DR, Cahill JL. Bronchioloalveolar carcinoma of the lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Am J Clin Pathol* 1991;95:889-92.

CONGREGADO M, ET AL. TRES CASOS DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA EN EL ADULTO TRATADOS POR CIRUGÍA VIDEOTORACOSCÓPICA

8. Papagiannopoulos KA, Sheppard M, Bush AP, Goldstraw P. Pleuropulmonary blastoma: is prophylactic resection of congenital lung cysts effective? *Ann Thorac Surg* 2001;72:604-5.
9. De Perrot M, Pache JC, Spiliopoulos A. Carcinoma arising in congenital lung cysts. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:184-5.
10. Lewis RJ. The role of video-assisted thoracic surgery for carcinoma of the lung: wedge resection to lobectomy by simultaneous individual stapling. *Ann Thorac Surg* 1993;56:762-8.
11. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol Lab Med* 1949;48:221-9.
12. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-72.
13. Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics* 1991;11:865-86.
14. Lee SC, Cheng YL, Yu CP. Haemopneumothorax from congenital cystic adenomatoid malformation in a cryptorchidism patient. *Eur Respir J* 2000;15:430-2.
15. Loscertales J, Jiménez-Merchán R, Arenas-Linares C, Girón-Arjona JC, Congregado-Loscertales M. The use of videoassisted thoracic surgery in lung cancer. Evaluation of resectability in 296 patients and 71 pulmonary exeresis with radical lymphadenectomy. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;6:894-7.
16. Rothenberg SS. Thorascopic lung resection in children. *J Pediatr Surg* 2000;35:271-4.
17. Yim AP. Video-assisted thorascopic resection of type I cystic adenomatoid malformation in a 3-month old girl. *Surg Endosc* 1995;9:1292-4.
18. Rivas de Andrés JJ, Freixinet Gilart J, Rodríguez de Castro F. Estudio multicéntrico español de cirugía videotorascópica. *Arch Bronconeumol* 2002;38:60-3.
19. Galán Gil G, Tarrazona Hervás V, Morcillo Aixelá A, Calvo Medina V, Martínez Casal P, París Romeo F. Indicaciones y resultados de la cirugía videotorascópica. Consideraciones sobre 152 procedimientos. *Arch Bronconeumol* 1999;35:477-82.
20. Freixinet Gilart J, Santana Rodríguez N, Rodríguez Suárez P, Hussein Hussein M, López Arta A. Limitaciones de la cirugía videotorascópica. *Arch Bronconeumol* 1999;35:494-8.