

Presentación tardía de la malformación adenomatoidea quística congénita de pulmón

Sr. Director: La malformación adenomatoidea quística congénita de pulmón (MACQ) se caracteriza por una alteración en el desarrollo embrionario de las estructuras terminales respiratorias, dando lugar a una proliferación adenomatoidea de los elementos bronquiales terminales con formación quística. Esta anomalía puede estar presente en el nacimiento o más frecuentemente en el periodo neonatal cursando con cianosis y distrés respiratorio¹⁻⁵. Sólo un 10% de los casos se presentan después del primer año de vida; por encima de esa edad los pacientes presentan tos, fiebre e infecciones recurrentes^{1,2,4,6}. Pocas veces ocurre de forma asintomática, siendo el único hallazgo una radiografía anormal de tórax^{3,4,6} como en el caso que presentamos.

Se trata de una niña de 7 años, asintomática, sin antecedentes de catarros, ni bronquitis que se realiza una radiografía de tórax para control de meningitis virásica. En la radiografía de tórax en inspiración (fig. 1) se aprecia una hiperlucencia localizada en lóbulo inferior izquierdo con desplazamiento mediastínico a la derecha. En la broncoscopia se aprecia un calibre pequeño del bronquio de lóbulo inferior izquierdo, pero sin patología intraluminal. Se le realizó una lobectomía inferior izquierda y el informe anatomopatológico dió como resultado una malformación adenomatoidea quística gigante tipo I.

La MACQ generalmente es unilateral y limitada a un lóbulo^{1,3,4}. Para algunos autores, la localización más frecuente es el lóbulo inferior izquierdo^{5,6} como en el caso que presentamos.

Según Madewell⁵ existen tres modelos radiológicos: 1) Lesión multiquística. 2) Quiste

«dominante» en un sustrato de lesión multiquística. 3) Masa sólida homogénea que se observa cuando los quistes están llenos de líquido. Se suele producir desplazamiento mediastínico contralateral y herniación pulmonar.

El diagnóstico diferencial lo haremos con las causas que producen una hiperlucencia localizada^{4,7-9}: 1) Cuerpo extraño bronquial que produce atrapamiento aéreo en los niños; se le efectuó broncoscopia para descartarlo. 2) Enfisema lobar congénito, se produce atrapamiento aéreo del lóbulo afecto, el bronquio está parcialmente obstruido. 3) Pulmón hipertransparente unilateral (síndrome de Swyer-James), existe atrapamiento aéreo del lado afecto y lesiones bronquiales obliterantes que pueden asociarse a bronquiectasias.

El tratamiento de la MACQ es quirúrgico. En el periodo neonatal cuando presentan distrés respiratorio puede llegar a ser de urgencia⁵. En las presentaciones tardías las indicaciones quirúrgicas se establecen cuando existen infecciones de repetición, cuando hay un agrandamiento de los quistes que produce un compromiso respiratorio o también para evitar las infecciones que habitualmente ocurren en los quistes o en el tejido pulmonar adyacente comprimido⁷. Se efectúa una lobectomía completa.

Comentario: Aunque la forma más habitual de presentación de la MACQ es en el periodo neonatal, con un modelo radiológico de lesión multiquística, es importante conocer que ocasionalmente puede aparecer de forma tardía con radiología de lesión quística o masa, para considerar esta posibilidad en el diagnóstico diferencial.

M^a D. Arteche, L. Oleaga y S. Merino

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Ntra. Sra. de Aránzazu. San Sebastián

1. Hulnick DH, Naidich DP, Mc Cauley DI, Feiner HD, Avitabile AM. Late presentation

of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984; 151:569-563.

2. Avitabile AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 1984; 8:193-202.
3. Pulpeiro JR, Lopez I, Sotelo T, Ruiz JC, García Hidalgo E. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in a young adult. *Br J Radiol* 1987; 60:1128-1130.
4. Wexler HA, Waldes Dapena M. Congenital cystic adenomatoid malformation: A report of three unusual cases. *Radiology* 1984; 126:737-741.
5. Madewell JE, Stocker JT, Korsowse JM. Cystic adenomatoid malformation of the lung. *Morphologic analysis. A J R* 1975; 124:436-448.
6. Welch KJ, Rawdolph JG. *Pediatric surgery*. Fourth ed. Year Book Medical Publishers. 1986; 646-649.
7. Wesley JR, Heidelberger KP, Di Pietro MA, Cho KL, Coran AG. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. *J Pediatr Surg* 1986;21:202-207.
8. Angstadt JD, Cohn HE, Steiner RM. Unilateral hyperlucent lung due to bullous disease. *Chest* 1986; 90:437-438.
9. Delgado Carrasco J, Casanova Morcillo A, Zabalza MR, Lecea A, Corral MJ. Enfisema lobar congénito: Diagnóstico por broncografía. *Radiología* 1987; 29:319-324.

Síndrome tóxico y asma

Sr. Director: Nos parece interesante la reflexión expresada en la Carta al Director «Síndrome tóxico y asma».

En nuestra experiencia, en un estudio aleatorio realizado en 1984¹, no se detectó clínica sugerente de hiperreactividad bronquial, la disnea referida era constante y en relación con el esfuerzo, nunca episódica. Tampoco en el interrogatorio dirigido sobre patología respiratoria previa (al menos tres años de evolución de enfermedad), los datos sugerían mayor incidencia de hiperreactividad (5/35; 0,9 %): 2 casos de asma intrínseco, 2 casos de asma extrínseco. 1 con bronquitis crónica con broncospasma secundario. Asimismo, se objetivó alteración en la relación VEMS/CV en el 2,1 % de nuestros casos.

En la fase actual² y de una población de 500 afectados del síndrome del aceite tóxico (SAT) con patología respiratoria, nueve están diagnosticados de asma intrínseco, cuatro de asma extrínseco y 11 de catarros descendentes con broncospasma; cinco del total de los pacientes padecían dichos procesos previamente a la intoxicación.

No hemos realizado tests específicos de metacolina, salvo en un caso que resultó positivo. Se trata de una paciente joven que mantenía hiperreactividad tras una infección aguda de vías altas respiratorias, normalizándose clínica y funcionalmente a los ocho meses del episodio agudo.

Por último, en la valoración funcional actual² de nuestra población, se han detectado parámetros indicativos de obstrucción de la vía aérea en menos del 1 % y siempre justificables por patología concomitante.

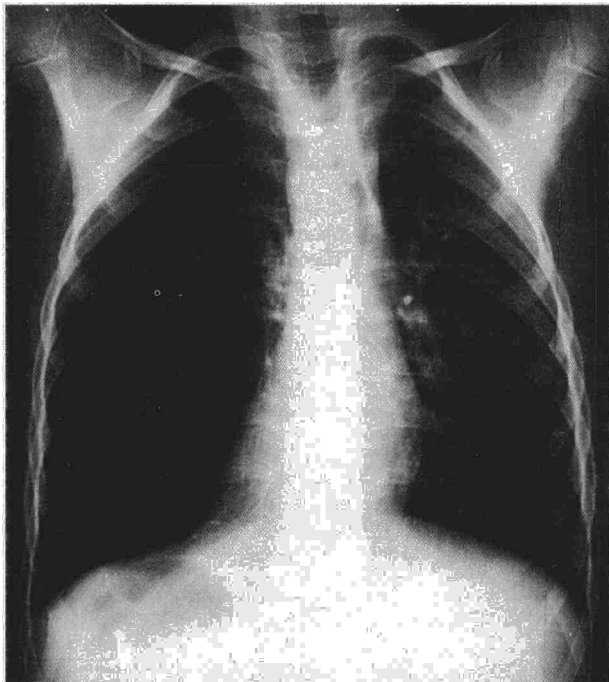


Fig. 1. Tórax en inspiración. Hiperlucencia localizada en lóbulo inferior izquierdo y desplazamiento mediastínico a la derecha.