

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.

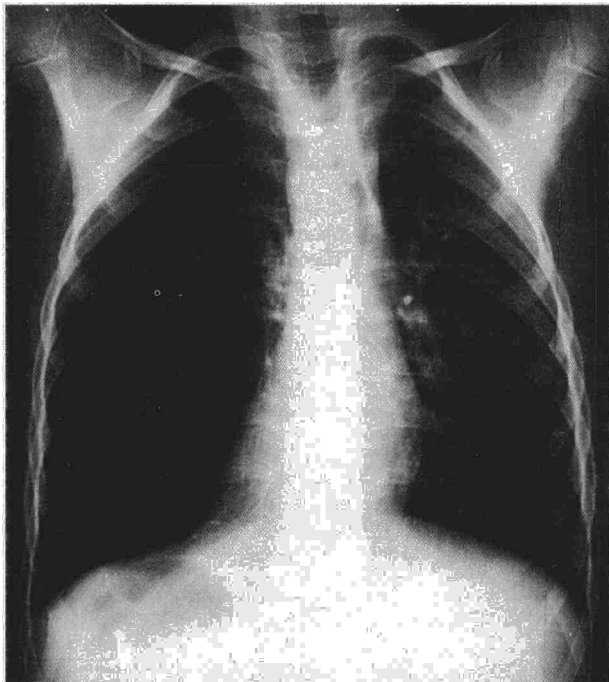


Fig. 1. Tórax en inspiración. Hiperlucencia localizada en lóbulo inferior izquierdo y desplazamiento mediastínico a la derecha.



La detección de determinados procesos respiratorios a lo largo de estos nueve años parece similar a la esperada en la población general.

En conclusión, creemos que no existen datos que sustenten una mayor incidencia de hiperreactividad bronquial en los afectados del SAT. Se precisarían estudios más profundos y específicamente orientados para su demostración.

P. Martín Escribano y M.J. Díaz de Aauri.
Servicio de Neumología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

1. Martín Escribano P, Díaz de Aauri M, Gomez Sanchez MA. Estudio de la patología cardiopulmonar del síndrome del aceite tóxico en el momento actual. Proyecto de Investigación, 133/84. Plan Nacional Síndrome Tóxico.

2. Unidad de Neumología para el síndrome tóxico. Datos personales. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

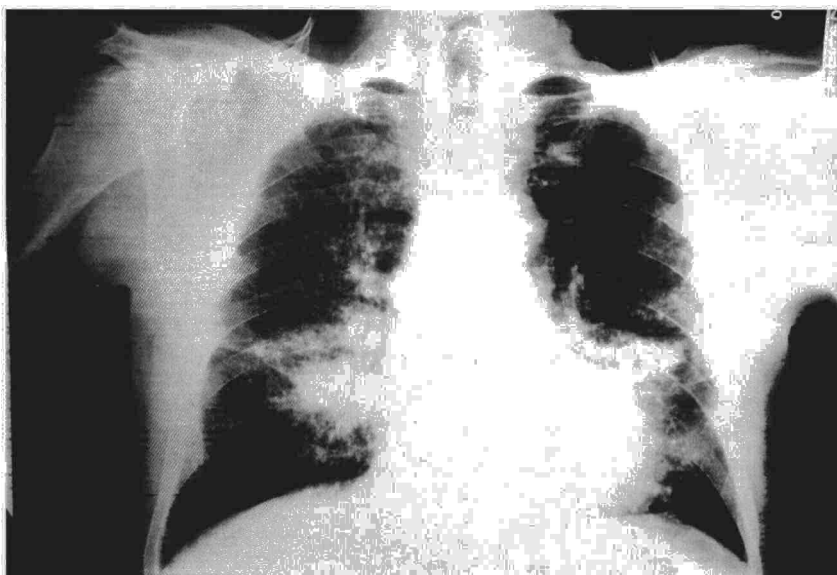


Fig. 1. Radiografía PA de tórax: patrón micronodular diseminado, bilateral.

Carcinoma bronquioloalveolar y tuberculosis pulmonar activa

Sr. Director: El carcinoma bronquioloalveolar (CBA) es una neoplasia pulmonar definida por Liebow en 1960, como un adenocarcinoma bien diferenciado, de localización periférica y que se propaga a través de las vías aéreas y linfáticas, sirviendo las paredes de los espacios aéreos distales como tejido de sostén para las células neoplásicas¹. Presentamos un paciente con CBA y tuberculosis pulmonar (TBC) activa concomitante.

Varón de 70 años, no fumador, de profesión agricultor-ganadero, y que sin antecedentes previos ingresa por referir desde hace 3 meses tos persistente con escasa expectoración, a veces hemoptoica, afectación del estado general y disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. La exploración física sólo mostraba, aparte de la afectación general, una auscultación pulmonar con estertores crepitantes bibasales aislados y escasos roncus y sibilancias. Entre los datos complementarios encontramos: Hemograma normal. VSG 24 mm a 1ª hora. Bioquímica general normal, salvo fosfatasa alcalina 178 mU/ml (normal 20-94). Gasometría arterial: pH 7.4, pO₂ 59.9 (7.9 kPa), pCO₂ 34.2 (4.5 kPa), bicarbonato 22 mmol/L, saturación O₂ 91%. Rx tórax (fig. 1): nódulos diseminados, imprecisos y bilaterales, con tendencia a confluir y afectación cisural. Cultivo y baciloscopias de esputo espontáneo negativos. Realizamos broncoscopia que puso de manifiesto cuerdas vocales, tráquea y carina, árbol bronquial y divisiones normales. El resultado anatomopatológico de la biopsia transbronquial fué de adenocarcinoma bronquioloalveolar; en el aspirado bronquial aparecieron BAAR, identificados como *Mycobacterium tuberculosis* tras crecimiento en medio de Löwenstein. Iniciamos terapéutica con isoniazida (300 mg/día), rifampicina (600 mg/día) y etambutol (1200 mg/día), pero el paciente falleció mes y medio después a consecuencia de su proceso neoplásico subyacente,

tras haber recibido para éste último sólo tratamiento sintomático.

El CBA es el menos común de los cánceres pulmonares, representado el 1% y 9%^{2,3}. Como factores predisponentes para su desarrollo se ha considerado importante el padecer enfermedades pulmonares previas, tales como áreas cicatrizales parenquimatosas debidas a TBC, bronquiectasis ó fibrosis pulmonar⁴. La observación clínica presentada tiene la peculiaridad de mostrar, en un mismo paciente, un CBA y una TBC activa. Aunque la consideramos como una asociación casual, destacamos la dificultad diagnóstica que puede existir dada la semejanza de las manifestaciones clínicas y los signos radiológicos⁵. Es importante resaltar la rentabilidad de la fibrobroncopia en el diagnóstico de la TBC, cuando la baciloscopia en esputo espontáneo es negativa, como queda demostrado en otras publicaciones⁶.

J. Garrapiz*, R. Serrano Heranz y R. Aznar

Unidad de Neumología* y Servicio de Medicina Interna. Hospital de Barbastro. Huesca

1. Liebow AA. Bronchio-alveolar carcinoma. *Adv Inter Med* 1960; 10:329-358.
2. Knudson RJ, Hatch HB, Mitchell WT, Ochsner A. Unusual cancer of the lung. Bronchiolar carcinoma of the lung. *Dis Chest* 1965; 48:628-633.
3. Ludington LG, Verska JJ, Howard T, Kypridakis G, Brewer LA. Bronchiolar carcinoma (alveolar cell), another great imitator: a review of 41 cases. *Chest* 1972; 61:622-628.
4. Velilla Marco J, López-Galindo Peña MP, Pérez Trullen A, Alvarez Alegret R, Muñoz Fernández JR, Marín Trigo JM. Carcinoma bronquioloalveolar. *Arch Bronconeumol* 1987; 23:289-297.
5. Watters LC. Chronic alveolar filling disease. En: *Interstitial lung disease*. Schwarz MI,

King TE, eds Philadelphia BC Decker Inc, 1988; 239-291.

6. Vega Gómez A. Rentabilidad de la fibrobroncopia en la tuberculosis pulmonar. *Arch Bronconeumol* 1986; 22:111-115.

Tuberculosis endobronquial y fibrobroncopia

Sr. Director: Hemos leído con interés el trabajo de Caminero et al «Afectación endobronquial de la tuberculosis: una forma frecuente de presentación», publicado recientemente en su revista. En él se estudian las características de 10 pacientes con tuberculosis endobronquial y se destaca la frecuencia con que se encontró dicha afectación, ya que representó el 27,7% de los pacientes en que se practicó fibrobroncopia.

Revisamos nuestra casuística de 162 enfermos diagnosticados de tuberculosis pulmonar entre los años 1982-87², encontrando que se había realizado fibrobroncopia a 53 (32,72%) de ellos. La indicación fundamental para practicar la exploración fue el no haber establecido el diagnóstico por otros medios (90,57%) y, en menor medida, la sospecha de neoplasia (9,43%). Los hallazgos endoscópicos fueron los siguientes: signos inflamatorios difusos (35,85%), signos inflamatorios localizados (9,43%), compresión extrínseca (3,77%), infiltración (5,67%), ulceración (1,88%) y sin hallazgos (20,75%). En siete (13,21%) casos se realizaron biopsias bronquiales, resultando bronquitis inespecífica en tres, metaplasia escamosa en uno, carcinoma epidermoide en dos, necrosis caseosa en uno e infiltración linfocitaria en uno.

Nuestros datos coinciden con los de Caminero et al en cuanto al número de broncoscopias realizadas y a la indicación de las mismas, no obstante encontramos sólo un (1,89%) paciente con tuberculosis endobronquial a