



Malformación adenomatoide quística pulmonar congénita en el adulto.

Sr. Director: La reciente observación de un caso de malformación adenomatoide quística pulmonar congénita (MAQPC) en una paciente adulta, nos ha llevado, dada su extraordinaria rareza, a la comunicación del mismo.

La paciente, de 30 años, fue tratada en la infancia de TBC pulmonar. Desde hace cuatro años presenta cuadros de infección respiratoria de repetición que cursan con fiebre alta, dolor en hemitórax derecho, tos y expectoración purulenta que ceden con tratamiento médico. La radiografía de tórax realizada con motivo de una reagudización de su cuadro, mostró una masa bien delimitada, multicavitada, en LID, de 6 x 4 cm de diámetro (fig. 1a). Esta imagen persistió con mínimas variaciones tras la mejoría del cuadro agudo, motivo por el que se ingresó a la paciente para estudio. La analítica en ese momento no mostró alteraciones significativas. En la broncoscopia se apreciaron abundantes secreciones purulentas que salían del bronquio del LID. Se realizó angiografía en la que no se observó ningún vaso sistémico que irrigara la masa. La paciente fue intervenida extirpándose una lesión quística del LID en comunicación con el LM. El postoperatorio cursó sin incidencias y en la actualidad la paciente se encuentra en perfecto estado.

El estudio anatomopatológico (fig. 1b) mostró proliferación de estructuras pseudo-bronquiolares quísticas de 1-2 cm de diámetro, tapizadas por epitelio pseudoestratificado ciliado, por debajo del cual se observaban haces de músculo liso. En el estroma había un importante infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico que ocasionalmente formaba folículos. No se observaron gérmenes, glándulas mucoscretoras, músculo estriado, cartilago ni alveolos. Estos hallazgos corresponden a un MAQPC tipo I de Stocker¹. Esta rara afección pulmonar, fue descrita por primera vez en 1949², habiéndose publicado

desde entonces unos 200 casos^{3, 4}, casi todos ellos en recién nacidos o niños de corta edad y rara vez en adolescentes. El diagnóstico de esta anomalía en adultos es excepcional y hasta la actualidad sólo se han comunicado cuatro casos^{5, 7}.

Stocker et al¹, describieron tres tipos de MAQPC, diferenciables por la clínica, la apariencia macroscópica y la anatomía patológica. Todos los casos descritos hasta ahora en adultos, son del tipo I, explicándose esto porque al ser lesiones habitualmente localizadas en un segmento pulmonar, pueden cursar al principio sin sintomatología. Cuando comienzan a dar síntomas, lo hacen en forma de neumonías de repetición, abscesos pulmonares o neumotorax a tensión⁷. Los cuadros infecciosos repetitivos originan un infiltrado linfoplasmocítico en el estroma, que no se aprecia en los casos de MAQPC diagnosticados en el periodo neonatal, motivo por el cual es posible que algunos casos de aparición en la edad adulta pasen desapercibidos. A este respecto, Hulnick et al⁵, piensan que prestando atención a los cambios histológicos típicos, más que a los inflamatorios, se irán descubriendo nuevos casos de esta entidad en pacientes adultos.

El tratamiento de elección es quirúrgico, al igual que en edades más tempranas, siendo el resultado en ambos excelente^{5, 7}.

**R. Fuentes Pavón, V. Rodríguez Zarallo
A. Fernández Paredes, E. Larru Cabrero*
J. Toledo González*, J. A. Plaza Martos**
y J. I. López Fernández Villaverde****

Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Virgen de los Volcanes, Lanzarote,
Sección de Cirugía Torácica*
y Servicio de Anatomía Patológica**,
Hospital 1.º de octubre, Madrid.

1. Stocker J T, Madwell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-171.

2. Ch'in K Y, Tang M Y. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of the lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-229.

3. Van Poppel H, Duponselle E, Gruwer J, Godderis P, Eggermont E, Malbrain H. Congenital cystic adenomatoid malformation or adenomatoid hamartoma of the lung. A new case in a nonate. Review of the literature. *Acta Paediatr Belg* 1981, 34: 83-88.

4. Morcos S F, Lobb M O. The antenatal diagnosis by ultra sonography of type III congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Case report. *Brit J Obst Gynecol* 1986; 93: 1002-1005.

5. Hulnick D H, Naidich D P, McCauley D I, Feiner H D, Avitabile A M, Greco M A et al. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984; 151: 569-573.

6. Chen K T K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and pulmonary tumorlets in an adult. *J Surg Oncol* 1985; 30: 106-108.

7. López Fernández de Villaverde J I, Sotelo Rodríguez M T, Martín de Nicolás J L, Toledo González, J. Malformación adenomatoide quística pulmonar del adulto. Estudio clínico-patológico de un caso. *Arch Bronconeumol* 1986; 22: 195-198.

Afección pulmonar en la fiebre botonosa mediterránea

Sr. Director: La fiebre botonosa mediterránea (FBM) es una enfermedad infecciosa aguda producida por *Rickettsia conorii*. En los últimos años asistimos a un aumento del número de casos en España y países del área, considerándose la situación actual de verdadera endemia estival^{1, 2}. La afección pulmonar, frecuente en otras rickettsiosis, es una complicación poco referida en la FBM y su incidencia varía entre 0,8-4,2 %^{3, 4}, se presenta generalmente de forma tardía y en pacientes con evolución desfavorable⁵. Hemos

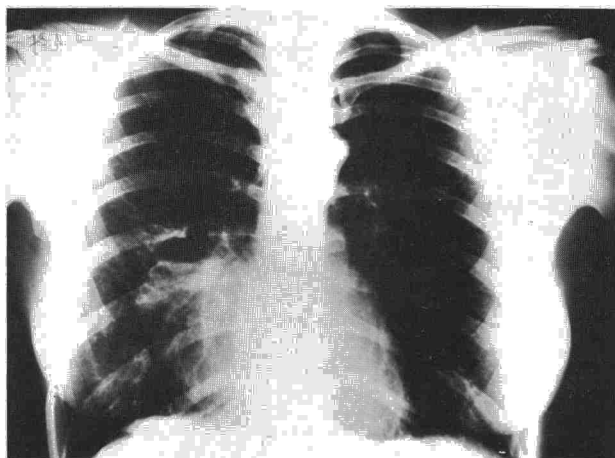


Figura 1a. Rx de tórax PA que muestra una masa cavitada con nivel hidroaéreo, de contornos nítidos, localizada en la base pulmonar derecha.

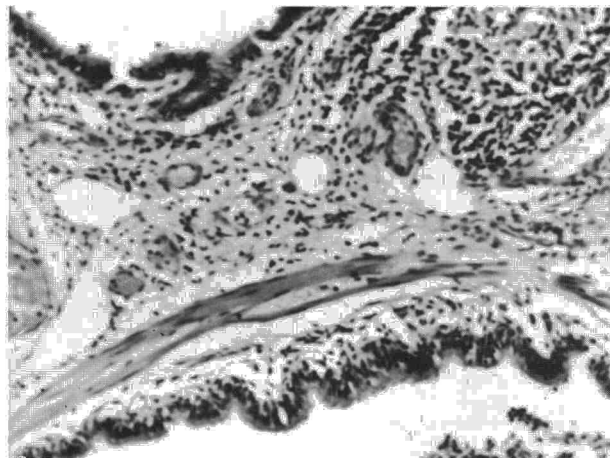


Figura 1b. Corte histológico de la pieza quirúrgica en el que se aprecia el epitelio que tapiza los quistes (seudoestratificado ciliado), observándose la banda de músculo liso subepitelial y el infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico formando folículos en el estroma (HE x 100).