



REPORTE DE CASO

NEUMOTÓRAX COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA EN EL ADULTO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

PNEUMOTHORAX AS FIRST SIGN OF CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION IN THE ADULT: A CASE REPORT.

Héctor Mery¹, Alexandra Volosky¹, Marcos Ravanales¹, Darío Lisboa¹.

¹Interno de medicina, Universidad Andrés Bello, Santiago, Chile

RESUMEN

Introducción: La Malformación Adenomatoidea Quística (MAQ) es una anomalía del desarrollo rara, habitualmente diagnosticada durante el periodo neonatal, sin embargo, existen casos que se diagnostican durante la adolescencia o adultez.

Caso Clínico: Se presenta el caso de un paciente de 20 años, sexo masculino con epigastralgia y dolor torácico tipo puntada de costado de 6 horas de evolución, con radiografía de tórax compatible con neumotórax derecho masivo, el cual es ingresado a pabellón para videotoracoscopia, evidenciándose gran bula en segmentos apical y posterior del lóbulo superior derecho, la cual es resecada y clasificada posterior análisis de anatomía patológica como una MAQ tipo II.

Discusión: Si bien es una patología diagnóstica con mucho mayor frecuencia en la edad pediátrica, es importante tener en cuenta que puede ser detectada en adultos, debiendo abogarse por un tratamiento quirúrgico por sus posibles complicaciones, con seguimiento imprescindible por el riesgo de recidiva o malignización posterior.

PALABRAS CLAVE: malformación adenomatoidea quística; neumotórax; videotoracoscopia.

ABSTRACT

Introduction: Cystic adenomatoid malformation is a rare developmental anomaly usually diagnosed during the neonatal period. However, some cases are diagnosed during adolescence or adulthood.

Clinical Case: A male patient, 20 years old with epigastric and chest pain (stitch) of 6 hours of evolution with chest radiograph compatible with massive right pneumothorax, who entered pavilion for a videothoracoscopy, showing a great bull in apical-posterior segments of the right upper lobe, which is resected and classified subsequent analysis of pathology as a cystic adenomatoid malformation type II.

Discussion: Although it is a pathology diagnosed much more frequently in children, it is important to know that it can be detected in adults too and surgical treatment should be done for possible complications, with an essential monitoring due to possible recurrence and the risk of it becoming malignant.

KEYWORDS: cystic adenomatoid malformation; pneumothorax; video-assisted thoracoscopic surgery.



INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística del pulmón (MAQ) es una proliferación benigna hamartomatosa de los bronquiolos terminales, con supresión del crecimiento alveolar⁽¹⁾. Según las características anatomopatológicas se han descrito diferentes tipos de MAQ⁽²⁾. Es muy poco frecuente, constituyendo el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón, siendo diagnosticada en la gran mayoría de los casos en los dos primeros años de vida. La presentación durante la adolescencia y adultez es muy poco frecuente (17%), siendo lo más frecuente un diagnóstico radiológico incidental o en relaciones a infecciones pulmonares a repetición, neumotórax espontáneo, hemoptisis o dolor torácico⁽³⁾.

El objetivo de esta publicación es presentar un caso de neumotórax masivo como primera manifestación de una malformación adenomatoidea quística pulmonar en un paciente adulto, debido a su baja prevalencia y rara forma de presentación.

CASO CLÍNICO

Paciente de 20 años, sexo masculino, obeso, portador de esófago de Barrett, sin antecedente de tabaquismo ni hábito deportivo, estudiante de medicina, consulta al servicio de urgencias por cuadro de epigastralgia asociado a dolor torácico punzante con tope inspiratorio de 6 horas de evolución, al que se agrega ortopnea en las últimas 2 horas. Al ingreso se encuentra hemodinámicamente estable, taquicárdico, taquipneico, normotenso y afebril, con timpanismo en hemitórax derecho asociado a ausencia de murmullo pulmonar, sin otros hallazgos. En la radiografía de tórax se evidencia un gran neumotórax a derecha, con colapso masivo del pulmón y desviación izquierda del mediastino y tráquea (**Figura 1**).

Debido a la magnitud del neumotórax se plantea el ingreso a pabellón del paciente, para exploración por videotoracoscopia. Durante el acto quirúrgico se evidencia una gran bula que compromete el segmento apical y posterior del lóbulo superior derecho, los cuales son resecaos. Se realiza pleurodesis con talco y se instala pleurostomía.

El paciente evoluciona de manera satisfactoria, con retiro del tubo pleural y alta a los 8 días de hospitalización. Posteriormente, el análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica evidencia una malformación adenomatoidea

quística tipo II. La tomografía computada de tórax de control, realizada al mes de la operación no muestra lesión residual.

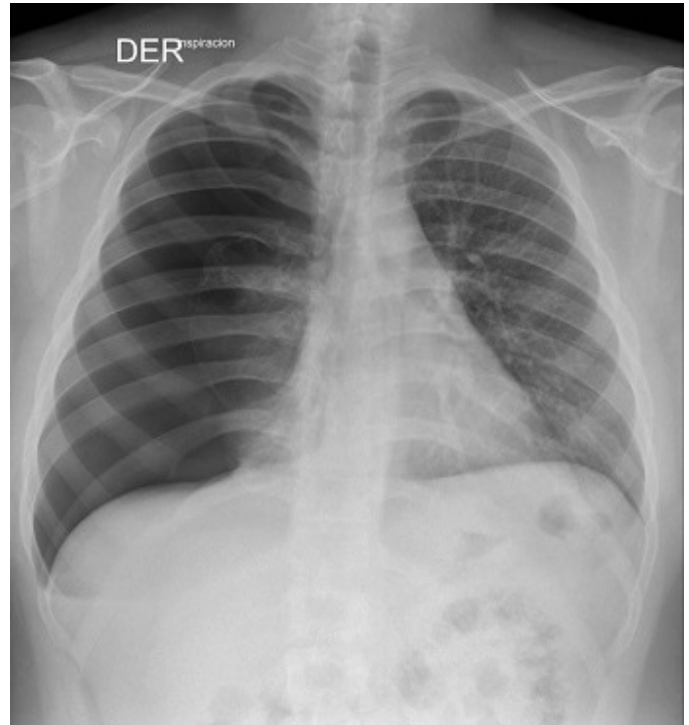


Figura 1. Radiografía de tórax de ingreso con extenso neumotórax a derecha.

DISCUSIÓN

En el caso presentado estamos frente a un paciente que no posee el fenotipo clásico esperado en el joven con neumotórax espontáneo por bulas, el cual es típico del fenotipo ectomórfico. Además, la radiografía de tórax tomada en el servicio de urgencias no muestra una lesión pulmonar compatible además de la imagen de neumotórax masivo, siendo la MAQ un hallazgo anatomopatológico post-operatorio.

El neumotórax espontáneo es aquel que ocurre en ausencia de antecedente de trauma o iatrogenia que lo justifique, subclasificándose en primario, que es el aquel que ocurre en individuos sanos, sin enfermedades pulmonares conocidas (como el paciente presentado) o secundario, el cual ocurre en pacientes con patología pulmonar previa, destacándose entre sus posibles causas la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, infecciones, enfermedad pulmonar intersticial, enfermedades del tejido conectivo, neoplasias y



otras como infarto pulmonar, drogas y endometriosis torácica. Este caso inicialmente se plantearía como un neumotórax espontáneo primario, ya que el paciente no presentaba patología pulmonar conocida, sin embargo, luego de la exploración quirúrgica y el estudio anatomopatológico sería reclasificado como secundario, siendo la causa de este la MAQ^(4,5).

La malformación adenomatoídea quística (MAQ) es una enfermedad no hereditaria, de patogenia desconocida, descrita por primera vez por Ch'in y Tang en 1949. Es una anomalía del desarrollo rara, con una incidencia de 1:25.000 a 1:35.000, sin diferencias entre sexos⁽⁶⁾, representando un 25% de las malformaciones pulmonares⁽⁷⁾. Se ha sugerido que se debe a un defecto en la maduración pulmonar, quizás por fallo o asincronía en la interacción del mesénquima con el epitelio⁽⁸⁾.

La MAQ tipo II (según la clasificación de Stocker), constituye el 20-30% de los casos y se desarrollaría durante el periodo canalicular del desarrollo pulmonar. Está formada por múltiples quistes de tamaño uniforme, menores de 2cm, que remedan bronquiolos terminales entre estructuras similares a alveolos de gran tamaño. Constan de una pared de epitelio columnar o cuboideo rodeado por una delgada capa fibromuscular y raramente poseen cartilago. En un 50% de los casos se encuentra asociada a un secuestro pulmonar extralobar⁽⁹⁾. Ha sido considerada clásicamente como de peor pronóstico y de más frecuente asociación con otras anomalías.

Se detecta frecuentemente durante la gestación y el periodo neonatal, confirmándose cerca del 70% dentro de la primera semana de vida y el 90% durante los dos primeros años de vida⁽¹⁰⁾. La gran mayoría de los casos publicados en la literatura corresponden a recién nacidos, siendo excepcionales los casos en adultos.

Clínicamente se considera presentación tardía si la malformación debuta después de los 6 meses de edad, presentándose menos frecuentemente en la adolescencia y adultez, pudiendo diagnosticarse en un paciente asintomático como un hallazgo imagenológico, o por su presentación como infecciones respiratorias a repetición, neumotórax espontáneo, hemoptisis o dolor torácico⁽¹¹⁾. En el caso presentado, además de la rara primera manifestación como neumotórax, el dolor inicia en epigastrio.

Batz *et al*, en su serie de casos de MAQ en adultos, observaron que se presenta de manera más frecuente como una lesión quística/multiquística con un nivel hidroaéreo en su interior, afectando en la gran mayoría a los campos pulmonares inferiores. El método diagnóstico de elección en los adultos es la tomografía computada (TC) torácica, que permite la visualización de las estructuras quísticas, su

distribución, tamaño y localización. La resonancia magnética es útil en caso de duda diagnóstica. La confirmación diagnóstica se realiza mediante el estudio anatomopatológico. En el caso presentado no existe lesión evidente en la radiografía de tórax más que la ausencia clásica de trama bronquial del neumotórax junto con el muñón pulmonar compatible con neumotórax masivo.

También debe tenerse en cuenta en este diagnóstico el quiste broncogénico, el secuestro pulmonar, los neumoatoceles, bronquiectasias, bulas subpleurales y el linfangioma quístico entre otros.

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección en todos los pacientes debido al riesgo de transformación maligna, infecciones a repetición y crecimiento de las zonas quísticas, siendo las técnicas más utilizadas la lobectomía y segmentectomía⁽¹³⁾.

En general, el pronóstico es favorable y depende de la extensión, grado de desarrollo de los segmentos pulmonares adyacentes de la lesión, asociación con otras malformaciones y transformación maligna. El seguimiento posterior, idealmente debe realizarse con TC, con el objetivo de pesquisar posibles recidivas y malignización. El riesgo de la existencia de tejido remanente no detectado hace recomendable la realización de seguimiento clínico y radiológico a largo plazo⁽¹⁴⁾.

Por lo tanto, la MAQ es una anomalía congénita de baja prevalencia, que usualmente se presenta en el periodo neonatal, pero puede ser detectada también de manera tardía, siendo una de sus formas de presentación el neumotórax espontáneo. Se debe recurrir a un tratamiento quirúrgico sin demoras, debido a las complicaciones presentadas por esta entidad, siendo imprescindible el seguimiento por el riesgo de malignización.





Información sobre el artículo

Recibido el 28 de junio de 2016.

Aceptado el 4 de septiembre de 2016.

Publicado el 27 de septiembre de 2016..

Autor corresponsal: Héctor Mery Avendaño, hmery.av@gmail.com

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para la realización de este trabajo.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este trabajo

Citar de la siguiente forma en formato de la National Library of Medicine (Vancouver):

Mery H, Volosky A, Ravanales M, Lisboa D. Neumotórax como primera manifestación de malformación adenomatoidea quística en el adulto: a propósito de un caso. Rev Chil Estud Med. 2016 Sep; 9(2): 381-84.

Referencias

1. Cloutier M, Schaeffer D, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. Chest. 1993; 103(3):761-4.
2. Métivier AC, Denoux Y, Tcherakian C, Puyo P, Rivaud E, Mellot F, et al. [Pulmonary cystic adenomatoid malformation in an adult patient: an underdiagnosed disease]. Rev Pneumol Clin. 2011; 67(4):275-80.
3. Luján M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. Respiration. 2002; 69(2):148-54.
4. Wang X, Wolgemuth DJ, Baxi LV. Overexpression of HOXB5, cyclin D1 and PCNA in congenital cystic adenomatoid malformation. Fetal Diagn Ther. 2011; 29(4):315-20.
5. Barikbin P, Roehr CC, Wilitzki S, Kalache K, Degenhardt P, Bühner C. Postnatal lung function in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Ann Thorac Surg. 2015; 99 (4):1164-9.
6. Makhija Z, Moir CR, Allen MS, Cassivi SD, Deschamps C, Nichols F. Surgical management of congenital cystic lung malformations in older patients. Ann Thorac Surg. 2011; 91(5):1568-73.
7. Bunduki V, Ruano R, da Silva MM, et al. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenat Diagn. 2000; 20(6):459-64.
8. Anand M, Deshmukh S, Naik A, Geopande V. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation in an Adolescent: An unusual presentation with pleural effusion and pneumatocele. The Indian Journal of Chest Diseases & Allied Sciences. 2011; 53(2): 173-6.
9. Ioachimescu O, Mehta A. From cystic pulmonary airway malformation, to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. Eur Respir J. 2005; 26(6):1181-7.
10. Khan N, Jones M, Greaves M. Congenital cystic adenomatoid malformation of an entire lung in a 33-years old man: a case report and review of the literatura. The British journal of radiology. 2014; 81(4):356-9.
11. Visrutaratna P, Euathrongchit J, Kattipattanapong V. Clinics in diagnostic imaging. Ruptured bronchogenic cyst. Singapore Med J. 2003; 44(6):325-9.
12. Kulwa E, Tharakan T, Baxi L. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: a hypothesis of its development. Fetal Diagn Ther. 2005; 20(5):472-4.
13. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. Paediatr Respir Rev. 2012; 13(3): 170-171.
14. Calvert J, Boyd P, Chamberlain P, Syed S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 years' experience 1991-2001. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006; 91(1):26-8.

