

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. C. Ferrari, J. J. Bertolotti, F. J. Unchalo

CASO CLINICO

Recién nacido de término PAEG con dificultad respiratoria que comienza en los primeros minutos de vida, que no requiere asistencia respiratoria mecánica y que presenta la siguiente imagen radiológica (Figura 1).



Figura 1

Por tratarse de una imagen radiológica densa mediastinal en contacto con la pared torácica (ventana acústica), se le indica US complementaria cuyo resultado es el siguiente (Figura 2).

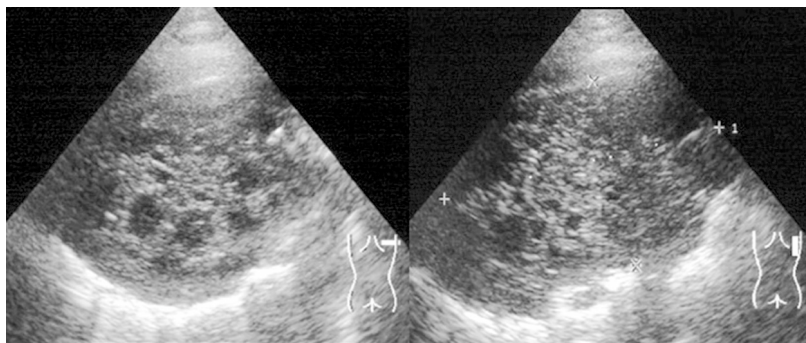


Figura 2

Descripción de la Rx simple

Imagen de masa mediastinal densa, polilobulada, con signos de situación en mediastino posterior (hernia pulmonar anterior izquierda)

Descripción de la US

La imagen de masa radiológica mediastinal corresponde a una formación posterior izquierda, redondeada mixta (sólido-líquida), con múltiples imágenes cavitarias, que llegan a medir 15 mm de diámetro. El US Doppler color mostró un patrón vascular de bajo flujo.

Diagnóstico

MALFORMACION QUISTICA ADENOMATOIDE

Comentario

Esta es la segunda lesión congénita más frecuente del pulmón; el enfisema lobular es la primera.

Existen diversas clasificaciones histológicas de este tipo de malformaciones quísticas, que incluyen desde los quistes únicos a las displasias multiquísticas difusas incompatibles con la vida.

En la forma más frecuente de presentación, afecta a un solo lóbulo pulmonar que está aumentado de tamaño, a menudo es quístico, comprime al resto del pulmón ipsolateral y con frecuencia desvía al mediastino y comprime al pulmón del lado opuesto. El resto del pulmón ipsolateral puede ser hipoplásico como consecuencia del carácter ocupante de espacio de esta lesión.

Existen formas de presentación donde la malformación quística afecta áreas más pequeñas de un lóbulo pulmonar y que pueden ser asintomáticas durante largos períodos y en ocasiones, constituirse en la causa de neumopatías recurrentes por infección sobreagregada. En este último caso, puede ser diagnosticada por medio de la Tomografía Computada de alta resolución, efectuada en un período de calma de la actividad infecciosa, dado que la existencia de cavidades pequeñas puede pasar inadvertido por las secreciones propias del proceso inflamatorio.

También pueden presentarse como secuestros pulmonares.

Hay un ligero predominio de esta afección en los varones.

La lesión se debe probablemente a una agresión embriológica que ocurre en general antes del 50° día de embarazo y parece consistir en un desarrollo anormal de las estructuras de los bronquiolos terminales. El estudio histológico revela un pulmón pequeño normal y muchos elementos glandulares. Los quistes son muy frecuentes; el cartílago es raro. La existencia de cartílago puede indicar una agresión embriológica algo tardía que quizá se prolongue desde la 10a. a la 24a. semana.

Las malformaciones quísticas adenomatoides pueden diagnosticarse intraútero mediante la ecografía. En una serie de 10 de esos casos, mencionada en el Nelson (XV Ed.), el diagnóstico se obtuvo a una edad de gestación en promedio de 26 semanas (límites, 18-36 semanas). El polihidramnios fue frecuente (50 %). En un caso, la malformación se resolvió espontáneamente antes del nacimiento. Los tres pacientes que fallecieron antes de la cirugía neonatal tenían hipoplasia del resto del pulmón ipsolateral.

Clínica

Las manifestaciones clínicas habituales en el período posnatal fueron la dificultad respiratoria de los recién nacidos, la infección respiratoria recidivante y el neumotórax. La mayoría de los pacientes tenían síntomas y murieron en el período neonatal, aunque unos pocos sobrevivieron después de una intervención quirúrgica urgente. En raras ocasiones, los pacientes no tuvieron síntomas hasta la mitad de la niñez, en cuyo momento aparecieron breves episodios de infección pulmonar persistente o recidivante o dolores torácicos relativamente agudos. El murmullo vesicular puede estar disminuido, con desviación del mediastino hacia el lado opuesto de la lesión en la exploración física. Las radiografías de tórax revelan una masa quística con desviación del mediastino. En ocasiones, la existencia de un nivel hidroaéreo hace pensar en un absceso de pulmón. Esta lesión puede confundirse con una hernia diafragmática del recién nacido. Está indicada la extirpación quirúrgica del lóbulo afectado (a veces, de un segmento). Después de la intervención se han descrito supervivencias prolongadas durante la lactancia e incluso hasta la niñez avanzada, pero estos pacientes pueden estar expuestos a padecer neoplasias primarias del pulmón.

LECTURA RECOMENDADA

- Nelson, Decimoquinta edición, Cap. 331.8
- Heij HA, Ekkelkamp S, Vos A: Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. Thorax. 1990; 45:122.
- Neilson IR, Russo P, Labergo JM, et al: Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. J Pediatr Surg. 1991; 26:975.