

Malformación Adenomatoides Quística del pulmón en pacientes adultos: rasgos clínico radiológicos y manejo. Estudio de una serie de casos.

Tipo: Presentación Electrónica Científica

Autores: Josefa Perez-Templado Ladron De Guevara, Sandra Bermudez Nieto, Gemma Munoz Molina, Paola Arrieta Narvaez, Amparo Benito Berlinches, Luis Gorospe Sarasua

Objetivos

La malformación adenomatoides quística congénita (MAQ) de pulmón es una compleja entidad de diagnóstico prenatal o en la primera infancia considerada como una malformación congénita de la vía aérea, como secuestros broncopulmonares, quistes broncogénicos, enfisema lobar congénito y atresia bronquial. Su detección en la edad adulta es muy rara, con menos de 60 casos reportados en la literatura.

Los pacientes adultos con esta patología presentan infecciones respiratorias bajas, síntomas torácicos no específicos (tos, disnea) y hemoptisis. Sin embargo, también pueden ser adultos asintomáticos. De hecho, el aumento del número de TC que se realizan es más probable que se traduzca en un incremento del diagnóstico de anomalías pulmonares diagnosticadas de forma incidental. Aunque hay algunas publicaciones del tratamiento quirúrgico en población pediátrica, hay pocos datos de la evolución, historia natural o manejo terapéutico de adultos, con pocos casos del manejo quirúrgico de esta entidad. Basado en el hallazgo incidental de esta patología en la edad adulta, creemos que el manejo de la MAQ en adultos requiere una aproximación terapéutica diferente al de la edad pediátrica, donde el manejo siempre es quirúrgico.

El propósito de este trabajo es por tanto analizar la experiencia de nuestro centro en pacientes adultos diagnosticados de MAQ: su presentación clínica y hallazgos radiológicos, así como su abordaje terapéutico (incluido el quirúrgico).

Material y métodos

Se revisaron todos los adultos diagnosticados de MAQ en el Hospital Universitario Ramón y Cajal entre 2005 y 2014. Evaluamos retrospectivamente su presentación clínica, radiológica y manejo. Nueve pacientes fueron diagnosticados de MAQ, seis de ellos se sometieron a una intervención quirúrgica y tres tuvieron un manejo conservador, aunque la cirugía se recomendó en dos casos (en el caso no quirúrgico, se descartó el procedimiento por enfermedad cardíaca avanzada). Un equipo multidisciplinar consistente en dos radiólogos, dos cirujanos torácicos, un neumólogo y un anatomopatólogo revisaron

cada uno de los casos conjuntamente. Stocker clasificaron la MAQ en tres tipos según su histología: el tipo I es el más frecuente y se caracteriza por un único quiste o por múltiples de al menos 2 cm de diámetro, con epitelio columnar ciliado pseudoestratificado y con alveolos normales entre quistes. El tipo II consiste en múltiples quistes pequeños menores de un centímetro. El tipo III es el menos frecuente y se caracteriza por una masa sólida compuesta de diferentes estructuras bronquiales y ductos alveolares. Normalmente la MAQ es unilateral y afecta a un único lóbulo sin una clara dominancia.

En placa de tórax el tipo I y II pueden mostrar lesiones multiquísticas ([Fig. 1](#)[Fig. 3](#)[Fig. 5](#)). La tipo III parece como una masa sólida.

En TC puede demostrar la vascularización y descartar si hay drenaje sistémico de la malformación o si se asocia a malformaciones congénitas tal como el quiste broncogénico o la atresia bronquial. La forma de presentación más típica en TC es una lesión quística multiseptada de paredes finas ([Fig. 2](#)[Fig. 4](#)). El componente quístico se puede rellenar de aire, fluido o una mezcla de aire y líquido ([Fig. 6](#)). El tipo III es el de más difícil diagnóstico dado que aparece como un área consolidada sin las lesiones quísticas multiseptadas y puede plantearse el diagnóstico diferencial con neoplasia o infecciones. MAQ normalmente no presenta realce tras el CIV y aunque a veces contacta con la pelura, no suele asociar derrame pleural.

Es controvertido si todos los tipos de MAQ en adultos deben ser intervenidos quirúrgicamente y de hecho, dos pacientes (ambos asintomáticos) declinaron la opción quirúrgica y prefirieron el control evolutivo sin tratamiento. Se recogieron los siguientes antecedentes: datos demográficos, síntomas de presentación, hallazgos radiológicos, procedimientos quirúrgicos, histología y curso del postoperatorio (en el caso de los intervenidos quirúrgicamente). Morbilidad operatoria se definió como cualquier evento ocurrido tras la cirugía mientras que mortalidad operatoria, cualquier muerte acontecida en los 30 días después de la intervención (o muertes ocurridas después pero durante la misma hospitalización).

Imágenes en esta sección:

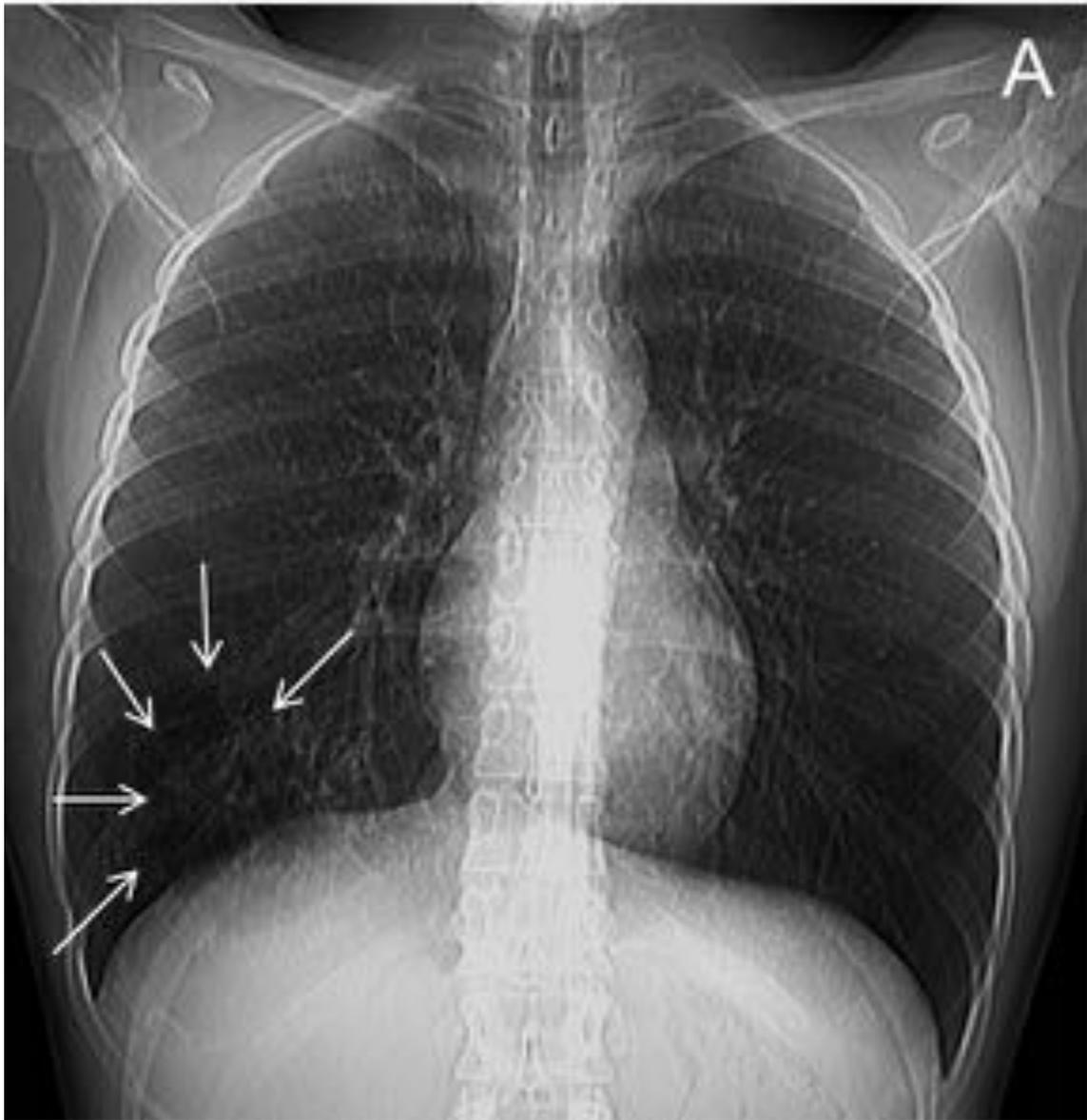


Fig. 1: Paciente 1, Rx

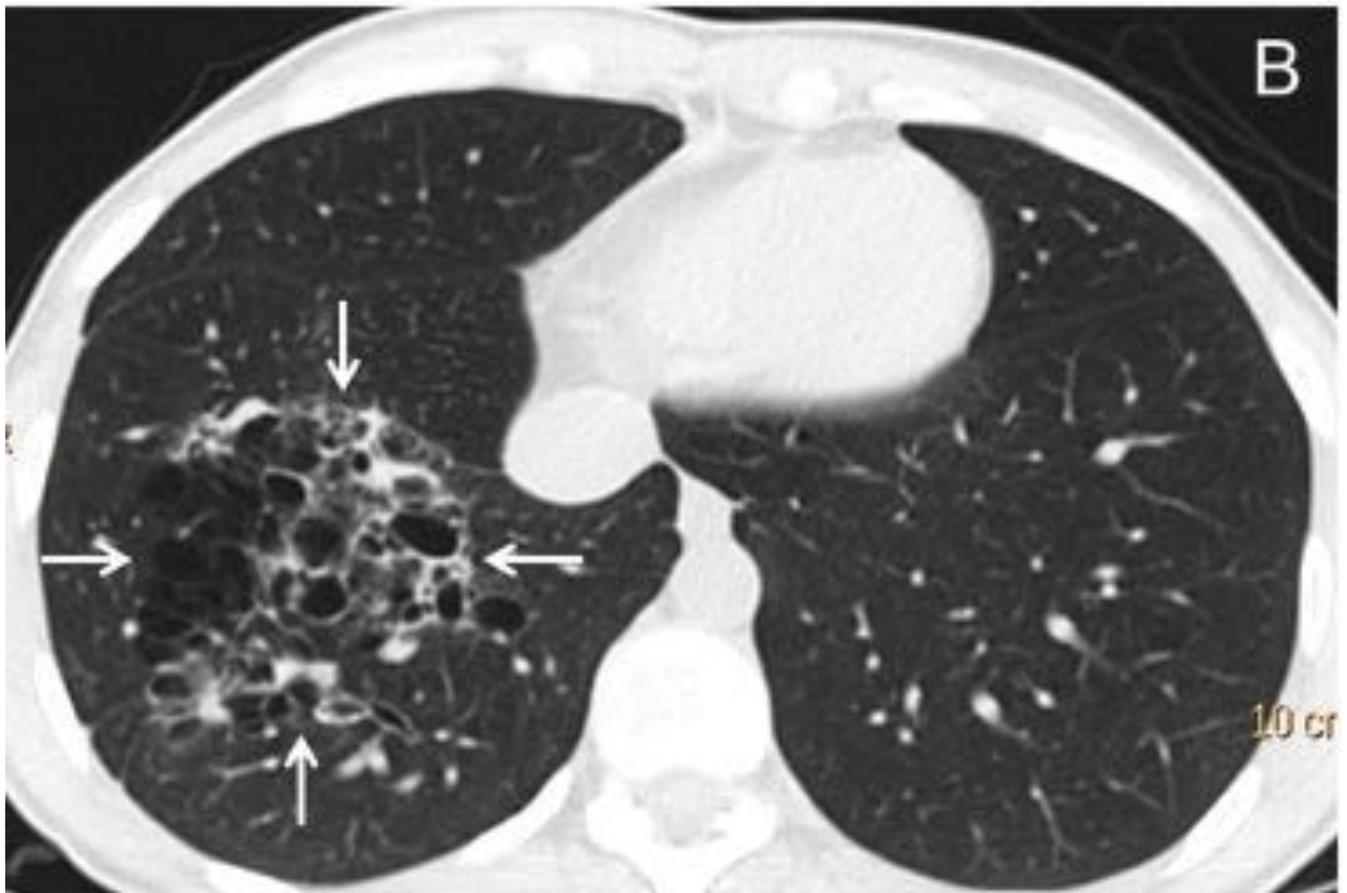


Fig. 2: Paciente 1, TC

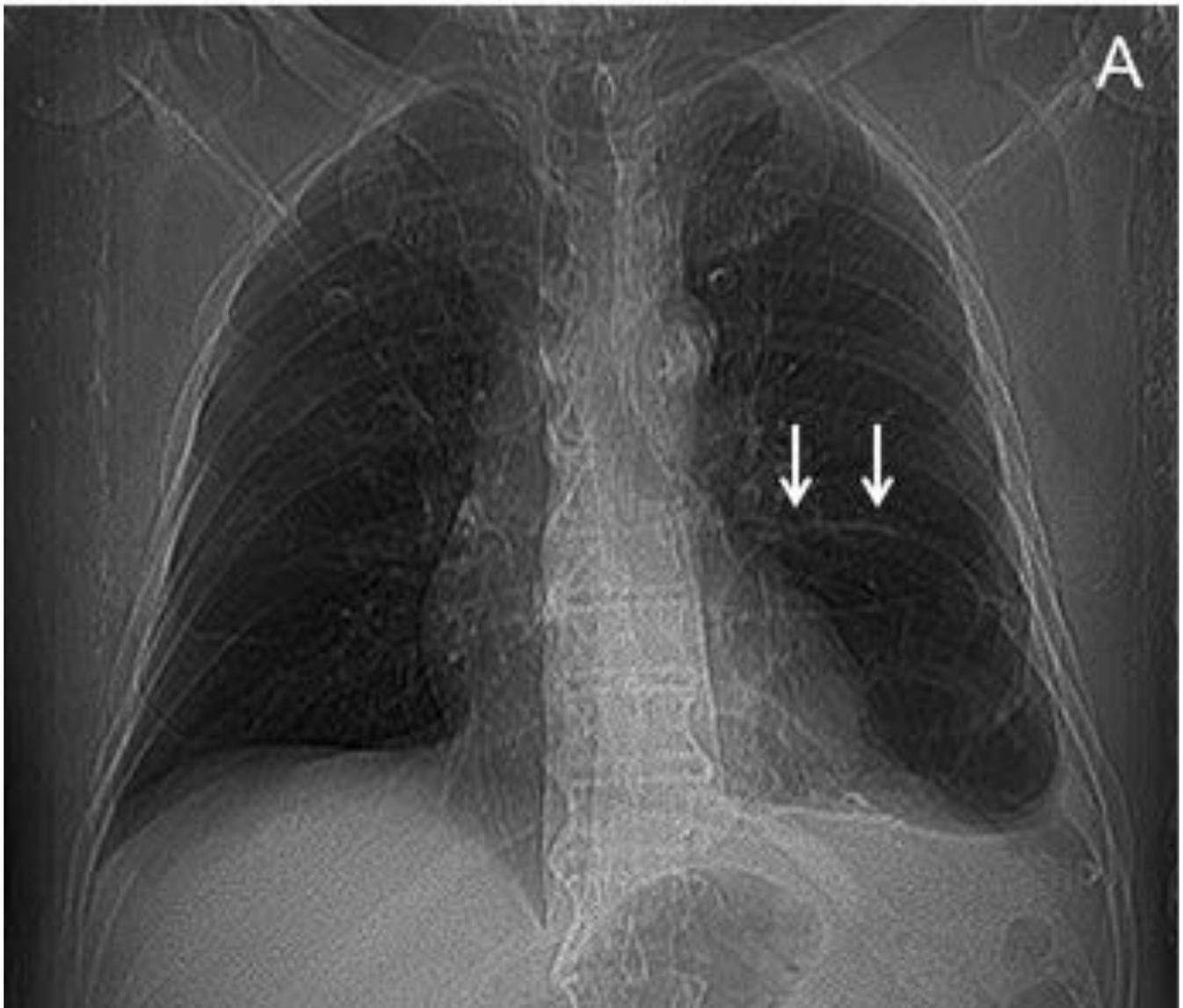


Fig. 3: Paciente 2, Rx

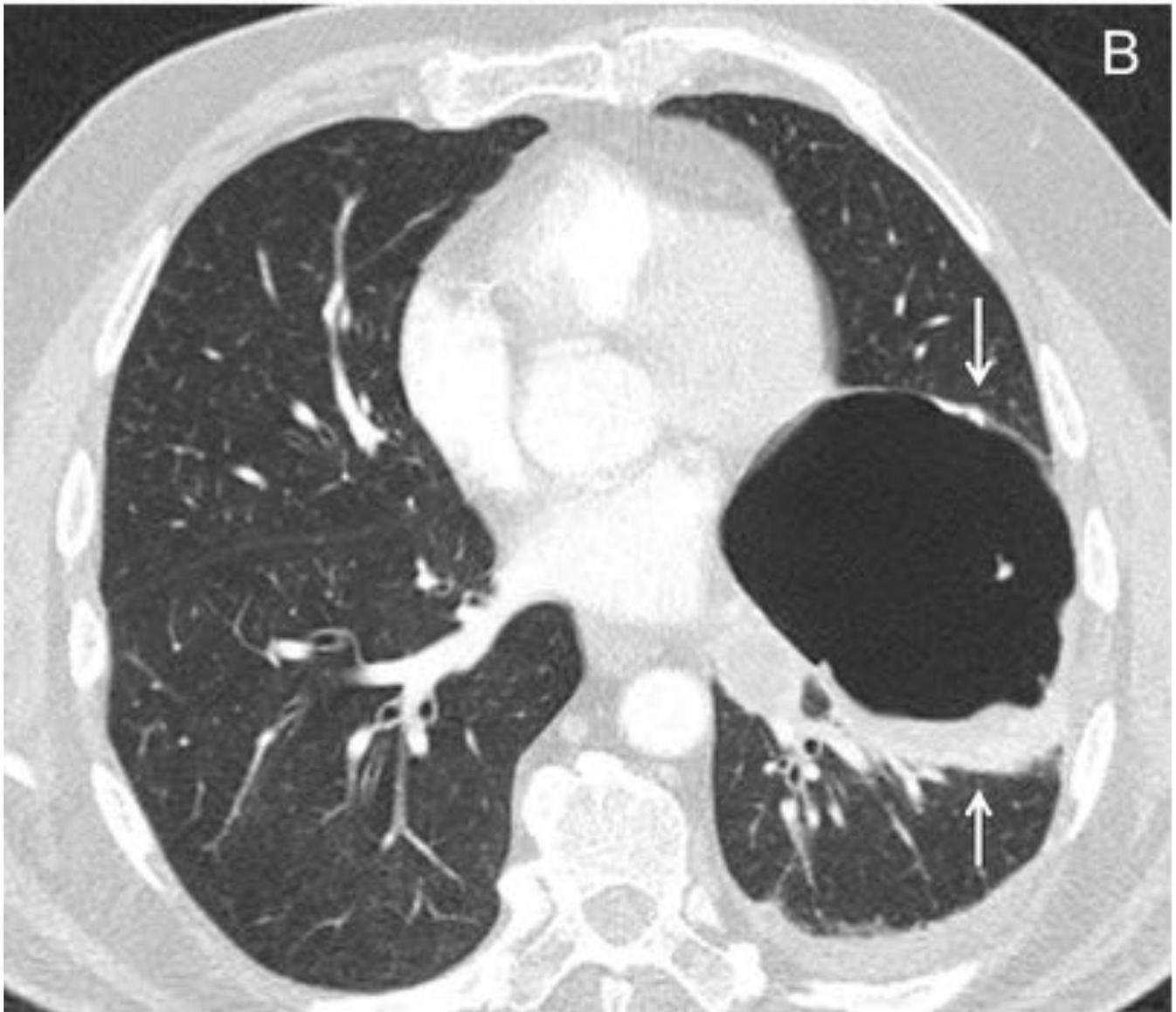


Fig. 4: Paciente 2, TC



Fig. 5: Paciente 3, Rx

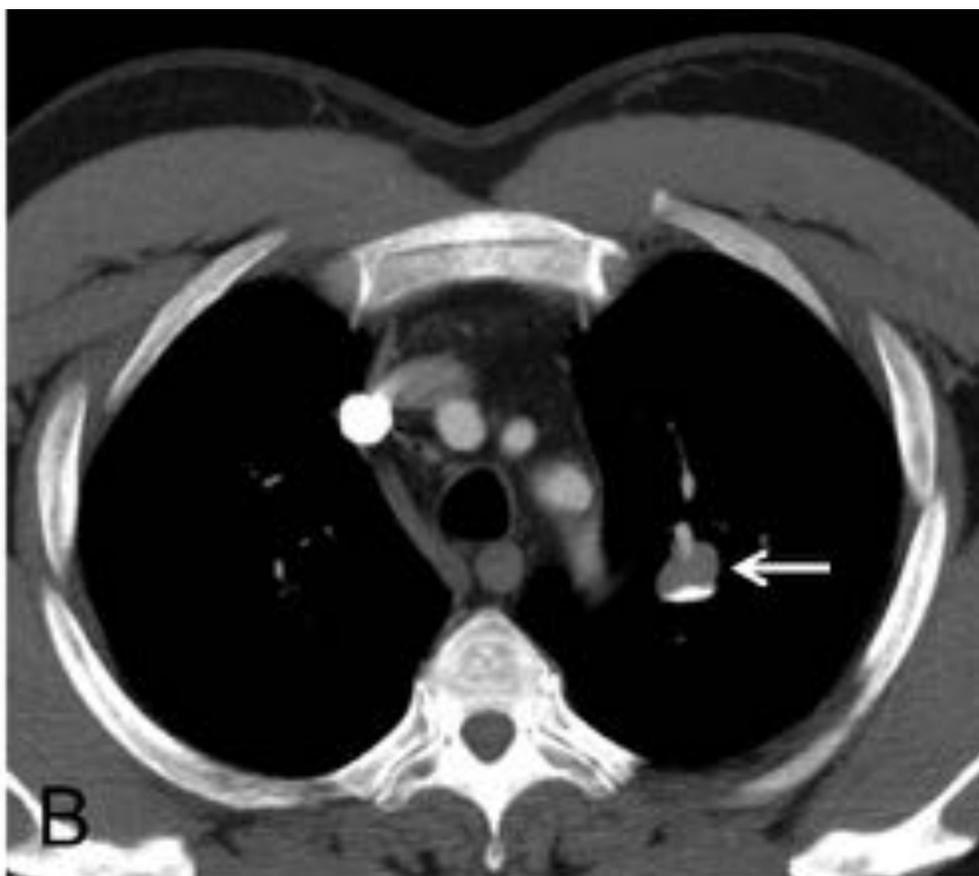


Fig. 6: Paciente 3, TC

Resultados

9 pacientes (5 mujeres y 4 hombres) fueron diagnosticados de MAQ. 5 pacientes tuvieron MAQ tipo I, dos MAQ tipo II y uno MAQ tipo III según la clasificación de Stocker. De los no quirúrgicos, dos eran tipo I y uno era tipo II. 2 pacientes tuvieron una anomalía del desarrollo concomitante (un paciente secuestro intralobar en el mismo lóbulo que el MAQ mientras que otro paciente tenía un quiste broncogénico intrapulmonar en el mismo pulmón, aunque en diferente lóbulo). La media de edad al diagnóstico fue de 49 años. La clínica fue tos (n=5), infecciones respiratorias recurrentes (n=2) y hemoptisis (n=2); 4 pacientes estaban asintomáticos y el diagnóstico fue incidental al realizar una placa de tórax o TC. La media de duración de síntomas antes de la intervención fue de 12.5 meses (rango de 2 meses a 2 años). La lesión quística estaba en un único lóbulo, con pared fina y múltiples septos. Es interesante que de los 4 pacientes asintomáticos, 2 son los que tenían otra anomalía descritas previamente. Se realizó una toracoscopia (n=5) o toracotomía (n=1), con lobectomía en todos los casos. Por otro lado, 2 pacientes asintomáticos rechazaron el tratamiento quirúrgico y prefirieron realizar seguimiento, mientras que 1 paciente con enfermedad cardíaca avanzada fue excluido de la cirugía. Los pacientes asintomáticos se siguieron durante 41 meses sin presentar síntomas o complicaciones relacionadas con su MAQ. La media de hospitalización fue de 5 días. El procedimiento no asoció mortalidad en ningún caso.

Conclusiones

MAQ es una entidad rara en el adulto, consistente en una anomalía respiratoria de vías bajas que resulta en un fallo del desarrollo broncoalveolar normal con proliferación hamartomatosa de la unidad respiratoria sin una apropiada formación alveolar. Es parte de un espectro amplio de malformaciones pulmonares. Se diagnostica normalmente prenatal o infancia temprana, dado que suele causar distrés severo en neonatos y niños. El diagnóstico en la edad adulta es raro y los síntomas suelen ser inespecíficos. Aunque los pacientes adultos con MAQ tienen síntomas torácicos inespecíficos, no es infrecuente el diagnóstico incidental. De hecho en nuestra muestra 4 pacientes eran asintomáticos. La mayoría de MAQ en el adulto se trata quirúrgicamente, sobre todo por el riesgo de infección y/o malignización, pero en algunos casos el manejo conservador es una opción razonable.

Bibliografía / Referencias

- Dominic A. Fitzgerald. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all? *Paediatric Respiratory reviews* (2007) 8, 67–76.
- Carl J. Zylak, MD, FRCPC , William R. Eyler, MD, David L. Spizarny, MD, Chad H. Stone, MD. Developmental Lung Anomalies in the Adult: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2002; 22:S25–S43.
- Christophe Delacourt, Alice Hadchouel, Naziha Khen Dunlop. Shall all congenital cystic lung malformations be removed? The case in favour. *Paediatric Respiratory Reviews* 14 (2013) 169–170.
- Should Asymptomatic Congenital Cystic Adenomatous Malformations Be Removed? The case against. Sailesh Kotecha. *Paediatric Respiratory Reviews* 14 (2013) 171–172.