

Open Acces



MALFORMACIÓ QUÍSTICA PULMONAR A L'ADULT

Raquel Pinto Rodríguez¹, Montserrat Martínez Fernández¹

RESUM:

¹EAP Parets del Vallès. Institut Català de la Salut. Metge especialista en Medicina Familiar i Comunitària

Persona de contacte:
Raquel Pinto Rodríguez

Adreça electrònica:
41784rpr@comb.cat

La malformació adenomatoide quística (MAQ) és una malformació congènita del pulmó, molt poc freqüent, que generalment es diagnostica als primers anys de vida i requereix sempre de cirurgia per exercís de la lesió. És per això que presentem el cas d'aquesta dona que amb 43 anys no s'havia encara diagnosticat d'aquesta malaltia, i es va iniciar l'estudi arran d'una troballa casual en una visita d'urgències per una infecció respiratòria. Uns crepitants en base esquerra persistents són els que van fer sospitar al seu metge de família, que mitjançant proves d'imatge, va poder arribar al diagnòstic de MAQ. El pneumòleg va decidir el tractament amb cirurgia i la pacient va evolucionar favorablement.

MALFORMACIÓ QUÍSTICA PULMONAR EN EL ADULTO

La malformación adenomatoide quística (MAQ) es una malformación congénita del pulmón, extremadamente rara, que se diagnostica generalmente en los primeros años de vida y requiere siempre la cirugía para el exéresis de la lesión. Es por ello que presentamos el caso de esta mujer que con 43 años no había sido todavía diagnosticada con esta enfermedad, y comenzó el estudio después de un descubrimiento fortuito en una visita de urgencias por una infección respiratoria. La presencia persistente de crepitantes en la base izquierda son los que hicieron sospechar a su médico de familia, que, con pruebas de imagen, pudo hacer el diagnóstico de MAQ. El neumólogo decidió el tratamiento con cirugía y el paciente evolucionó favorablemente

CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION IN THE ADULT

Cystic adenomatoid malformation (CAM) is a congenital, extremely rare lung malformation that is usually diagnosed in the first few years of life and always requires surgery for excision of the lesion. That is why we present the case of this woman who at 43 years had not yet been diagnosed with this disease, and start the work-up study after a fortuitous discovery in an emergency visit by a respiratory infection. The persistent

who made their family doctor suspect this who, with image tests, was able to diagnose MAQ. The pulmonologist decided the treatment with surgery and the patient evolved favorably.

Key words

Cystic Adenomatoid Malformation, Pulmonary Sequestration, Primary Care.

INTRODUCCIÓ

Es tracta d'una dona jove que consultà per una infecció respiratòria i com a partir d'una troballa casual al pulmó, s'originaren varies sospites fins que s'arribà a la resolució final del cas.

CAS CLÍNIC

Presentem el cas d'una dona de 43 anys, sense hàbits tòxics ni al·lèrgies medicamentoses. Com a antecedents patològics només presentava un insomni sense tractament actual. A principis de gener de 2017 consultà al centre d'atenció primària per un quadre catarral de tres dies d'evolució amb tos, expectoració purulenta, sensació distèrmica i dispnea a moderats esforços. A l'exploració no hi havia febre i la saturació d'oxigen era del 98%; a l'auscultació presentava uns crepitants a base esquerra. Davant la sospita d'infecció respiratòria es va iniciar tractament amb amoxicil·lina 1 g/8 hores. Al cap de 10 dies la pacient referia millora de la clínica, però a l'auscultació persistien els crepitants a la base esquerra. Es revisà la seva història clínica i no constà cap radiografia (Rx) de tòrax prèvia, ni cap antecedent patològic pulmonar a la infància. Es sol·licità una Rx tòrax, on informaren d'una condensació basal posterior que esborrava parcialment el diafragma esquerra només visible de perfil i que era suggestiva de pneumònia versus atelectàsi o pneumonitis secundària a un altre tipus d'obstrucció bronquial, entre ells neoplàsia endobronquial (Figura 1). Davant l'alteració radiològica i lleu simptomatologia, es va decidir nova cobertura antibiòtica amb levofloxacina per cobrir la possible etiologia de pneumònia. Es sol·licità una TAC de tòrax urgent per completar l'estudi. Es realitzaren controls presencials al cap i seguiment per part de

un neumòleg de la seva mútua privada. La pacient millorà favorablement i es mantingué asimptomàtica. Al febrer aportà la TAC de tòrax que mostrava una hiperdensitat de 4 mm en lòbul inferior esquerra hidroaèrera i adenomatosi, amb sospita de malformació adenomatoide quística (MAQ) vs. segrest pulmonar segrest pulmonar (Figura 2). Aconsellaren completar estudi amb TAC de contrast. A les 2 setmanes el TAC de contrast informà de no concloent. Al mes de març es realitza nova TAC de tòrax de contrast que informaren d'imatge suggestiva de MAQ associada a segrest pulmonar. Es programà per a intervenció quirúrgica. Finalment al juny es realitzà una lobectomia inferior esquerra. La biòpsia va confirmar una MAQ amb granuloma necrosant. La pacient va presentar una evolució favorable.

Figura 1. Radiografia de tòrax (gener de 2017)

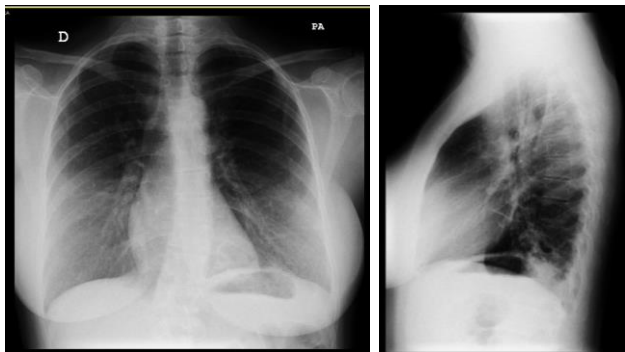
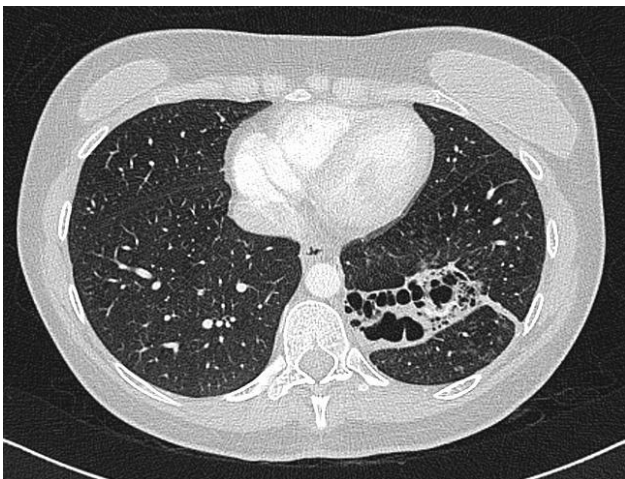


Figura 2. TAC de tòrax (març de 2017)



DISCUSSIÓ

Les malformacions pulmonars congènites primàries són entitats poc comunes, amb una incidència del 2%⁽¹⁾. La malformació adenomatoide quística (MAQ) és una malaltia molt poc freqüent, que constitueix el 25% del total de malformacions congènites del pulmó⁽²⁾. Es caracteritza per la proliferació i dilatació anormal de les estructures respiratòries terminals que donen origen a quists de diverses mides i

localitzacions. Procedeixen d'anomalies embriològiques durant el desenvolupament de l'intestí anterior. La teoria més freqüentment acceptada és la insuficient velocitat en el desenvolupament de l'artèria pulmonar per suplementar el creixement al pulmó. Per aquest motiu, un segment adquireix vascularització des de l'aorta. Al 1976, Stocker et al la van dividir en tres grups, en funció de la mida dels quists i dels components que formen la paret dels mateixos, però a l'actualitat s'ha ampliat a quatre grups (Taula 1).

La gran majoria (85%) es diagnostiquen en els dos primers anys de vida per infeccions de repetició⁽³⁾ i/o distress respiratori, i fins i tot amb la millora de les tècniques d'imatge, es pot realitzar un diagnòstic ecogràfic prenatal. La presentació en edat adulta és poc freqüent i es diagnostica a partir d'una troballa casual, com poden ser infeccions respiratòries recurrents i/o les troballes radiològiques (habitualment lesions cavitades pulmonars) que cal sospitar en absència de símptomes.

El diagnòstic diferencial es fa entre el segrest pulmonar, l'hernia diafragmàtica, el quist broncogènic, atrèsia bronquial, bronquiectàsis, pneumònia necrotitzant, neoplàsia, abscess pulmonar i la hiperinsuflació lobar infantil^(4,5). És difícil diferenciar-la d'altres malalties quístiques del pulmó, sobretot del segrest pulmonar, que en ocasions es pot associar. El segrest pulmonar és defineix com una massa de teixit pulmonar anormal que no es comunica amb l'arbre bronquial i és irrigada per una artèria sistèmica anòmala.

La TAC és l'estudi d'imatge d'elecció. El tractament d'elecció és l'extirpació quirúrgica, habitualment lobectomia o segmentectomia. No es contempla el tractament conservador, perquè hi ha risc de transformació maligna, que apareix en forma de carcinoma bronquialveolar i/o rabdiosarcoma.

En general, el pronòstic és favorable i depèn de l'extensió, el grau de desenvolupament dels segments pulmonars, la associació amb altres malformacions i la transformació maligna^(6,7).

taula

Taula 1. Classificació de les malformacions adenomatoïdes quístiques (modificada d'Stocker)

Tipo	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Frecuencia	1-3%	> 65%	20-25%	8%	2-4%
Diámetro máximo del quiste	0,5 cm	10 cm	2,5 cm	1,5 cm	7 cm
Células epiteliales	Cilado, pseudoestratificado, columnar alto, con células	Cilado, pseudoestratificado, columnar alto	Cilado, cuboidal columnar	Cilado, columnar	
Células mucosas	100%	33%	No	No	No
Músculo Liso	100-500 mc	100-300 mc	50-100 mc	0-50 mc	25-100 mc
Cartilago	100%	5-10%	No	No	No
Músculo estriado	No	No	Si	No	No

CONFLICTES D'INTERÈS

Font de finançament: No hi ha hagut. El contingut del treball no ha estat publicat amb anterioritat en cap revista ni s'envia simultàniament a cap altra revista. Tots els autors accepten el contingut de la versió enviada. No conflicte d'interessos

BIBLIOGRAFIA

1. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. Arch Dis Child Fetal Neonatal 2009;94:F:73-6
2. Harmath A, Csaba A, Hauzman E, Hajdú J, Hajdú J, Pete B, Papp Z. Congenital lung malformations in the second trimester: prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. J Clin Ultrasound 2007;35:250-5.
3. Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Emond S, Revillon Y. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. J Pediatr Surg 2003; 38:548-52.
4. Escobar F. Malformación adenomatoidea quística pulmonar de presentación tardía: Revisión del tema y presentación de un caso. Rev Chil Radiol 2010;16:190-4.
5. Sánchez Abuín A, Somoza I, Liras J, Méndez R, Tellado M, Ríos J, Pais E, Vela D. Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro pulmonar. Presentación de dos casos clínicos. Cir Pediatr 2005;18:39-41
6. San Vicente B, Bardají C, Obiols P, Abad P, Rigol S. Malformación adenomatoidea quística: ¿Somos capaces de prever su evolución? Cir Pediatr 2009;22:87-92.
7. Fibla Alfara JJ, Molins López-Rodó L, Mier Odriozola JM. Malformación adenomatoidea quística pulmonar de afectación bilateral en el adulto. Arch Bronconeumol 2008;44:226.

Com citar l'article: Pinto Rodríguez R, Martínez Fernández M. Malformació Quística Pulmonar a l'adult. But At Prim Cat 2019;37:20.