



PRESENTACIÓN DE CASO

ENFERMEDAD ADENOMATOIDEA QUÍSTICA. INFORME DE UN CASO COMO ESTRATEGIA INTERVENTIVA

ILLNESS CYSTIC ADENOMATOIDEA. INFORM OF A CASE AS EDUCATIONAL INTERVENTION

Autores: Yanae González Aquino*, Jorge Ortiz Roque**, Avelino Silva Coñuel***, Andrés R. Romero González****

* Especialista de 1er Grado en MGI e Imagenología. Máster en Medios Diagnósticos. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico de Centro Habana. Cuba. yanae.gonzalez@infomed.sld.cu.

** Especialista de 1er Grado en MGI e Imagenología. Máster en Atención Primaria en Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Hospital Docente Clínico-Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Cuba. jorge.ortiz@infomed.sld.cu.

*** Médico General. Residente de 3er año de Imagenología. Hospital Docente Clínico-Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Chile.

**** Médico General. Residente de 1er año de Imagenología. Hospital Docente Clínico-Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Colombia.

RESUMEN

La enfermedad adenomatoidea quística es una malformación respiratoria que puede ser diagnosticada intra-útero o postnatal. Es poco frecuente y las lesiones son de distribución y tamaños variables, frecuentemente unilaterales. Se presenta un caso clínico-imagenológico de una paciente de 12 años que acude con dificultad respiratoria de varios días de evolución y empeoramiento progresivo. Se le realizaron estudios de radiografía digital de tórax y de tomografía (TAC). Se diagnosticó enfermedad adenomatoidea quística tipo 1 complicada con neumotórax. Lo poco frecuente de la misma motivó a los autores a presentar el caso, como parte de una intervención educativa para contribuir con el aprendizaje de los estudiantes de la licenciatura en Imagenología y Radiofísica Médica.

Palabras claves: enfermedad adenomatoidea, enfermedad congénita de la vía aérea, intervención educativa

ABSTRACT

Cystic adenomatoid disease is a respiratory malformation that can be diagnosed intra-uterus or postnatal. It is rare. Lesions are of variable size and distribution, often unilateral. We present a clinical and imaging case of a 12-year-old patient who has difficulty breathing several days of progressive evolution and worsening. Digital chest radiography and tomography (CAT) studies were performed. Type 1 cystic adenomatoid disease complicated with pneumothorax was diagnosed. The rarity of this pathology motivated the authors to present the case as part of an educational intervention to contribute to the learning of undergraduate students in imaging and medical radio physics.

Key words: adenomatoid disease, congenital disease of the airway, educational intervention



PRESENTACIÓN DE CASO

INTRODUCCIÓN

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar, anteriormente llamada malformación adenomatoidea quística, es una anomalía en el desarrollo de las vías respiratorias terminales, es esporádica, que no se relaciona con predisposición genética, predilección de género, raza, edad o factores ambientales. Tiene una incidencia de 1 en 25 000 hasta 1 en 35 000 por año y corresponde al 25 % de las malformaciones congénitas pulmonares.^{1,2}

Surge por un desarrollo embrionario pulmonar anormal en la fase pseudoglandular (semana 7-17 gestación), produciéndose hiperplasia compensatoria de las vías aéreas distales con reemplazo del parénquima pulmonar normal por quistes, de tamaños y distribución variable.^{1,3}

En el año 1977 Stocker et al.⁴ clasificaron la enfermedad de acuerdo a las características clínicas y patológicas en tipo 1, 2 y 3. Posteriormente adicionaron dos tipos (0-4) a la clasificación original, según el lugar de origen de las lesiones³: tipo 0: tráqueo-bronquial; 1: bronquial/bronquiolar; 2: bronquiolar, 3: bronquiolar/alveolar y 4: alveolar.

El término malformación congénita de la vía aérea pulmonar se introduce debido a que el espectro de los tipos corresponde a características anatómicas y microscópicas de la vía aérea respiratoria y al hecho de que los cambios quísticos y adenomatoideos no están presentes en todos los tipos.

Según la literatura médica, la malformación más frecuente es la tipo 1. Relacionado con el 60 a 70 % de los casos. Es de aparición tardía, reseccable, de buen pronóstico, sin embargo se ha encontrado en menos del 1 % de los pacientes relación con el carcinoma bronquioalveolar.^{1,5,6}

El diagnóstico postnatal se realiza mediante la sospecha clínica, diagnóstico imagenológico y patológico. Las manifestaciones clínicas son variables, desde asintomática hasta graves complicaciones pulmonares. Usualmente, se presenta con dificultad respiratoria en el recién nacido; en la infancia con infecciones respiratorias recurrentes y en la vida adulta con complicaciones como abscesos pulmonares, neumotórax espontáneos, pio neumotórax, hemoptisis y émbolos gaseosos.¹

A pesar de existir una baja incidencia de la enfermedad adenomatoidea quística, se comprobó que sus signos o síntomas se pueden presentar en cualquier momento y edad, con complicaciones que pueden comprometer la vida del paciente. Por esas razones se hace necesario que el médico y el licenciado en Imagenología y Radiofísica Médica, como miembros de un equipo multidisciplinario conozcan los procedimientos tecnológicos precisos para la evaluación.

Lo que posibilitaría realizarle al paciente los estudios necesarios en el momento oportuno, para minimizar el tiempo entre el diagnóstico y la conducta terapéutica, propiciándole la respuesta adecuada al paciente y familiares en aras de su calidad de vida, lo que se traduce en calidad en el servicio que se ofrece. Por ello la importancia de la presentación de casos como parte de los medios y métodos de una intervención educativo encaminada a la profundización del conocimiento y el desarrollo de habilidades específicas de los estudiantes de la carrera, así como del personal graduado que funge como tutor en la Educación en el Trabajo, principio rector de las Ciencias de la Educación Médica.



PRESENTACIÓN DE CASO

INFORMACION DEL PACIENTE

Paciente femenina de 12 años, con antecedentes personales de parto eutócico, a término, sin otros elementos relevantes a señalar durante la infancia. De los antecedentes patológicos familiares se evidenció el padre con hipertensión arterial.

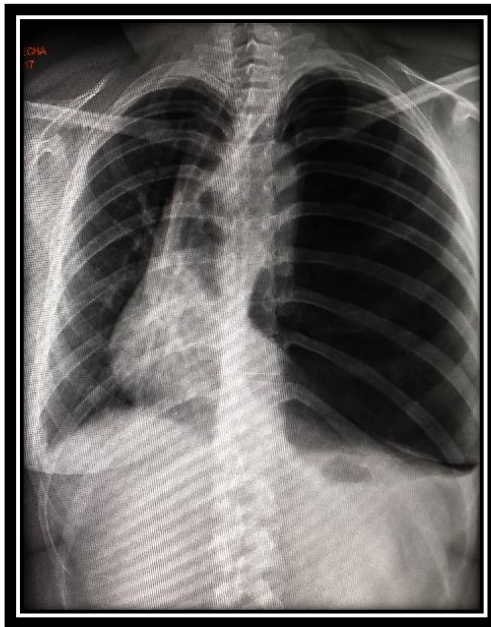
HALLAZGOS CLÍNICOS

La niña la llevan al cuerpo de guardia por presentar falta de aire que se incrementa con la actividad físico. En el examen físico, a la auscultación, se encontró como hallazgos positivos abolición del murmullo vesicular en todo el hemitórax izquierdo y polipnea.

EVALUACION DIAGNÓSTICA

Se realiza radiografía de tórax postero-anterior, en bipedestación (ver imagen 1) y se observa como hallazgos positivos aumento de la radiotransparencia del hemitórax izquierdo con desplazamiento del mediastino hacia el lado contra lateral de más de 3 centímetros. Presencia de finas imágenes lineales, radiopacas con el aspecto de tabiques.

Imagen 1: Radiografía digital de tórax PosteroAnterior.



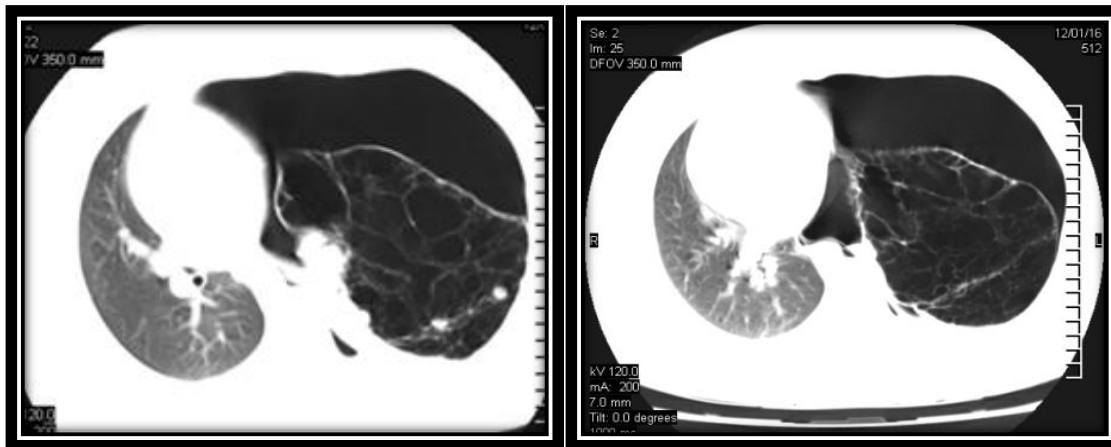
Fuente: Tomada por los autores

A continuación y teniéndose en cuenta el resultado de la radiografía antes descrita se le realiza una tomografía axial computarizada (TAC) simple de tórax (ver imágenes 2, 3 y 4, todas en ventana de pulmón) donde se identificaron como aspectos positivos disminución de la atenuación pulmonar izquierda, con múltiples tabiques finos, en relación con bullas y/o quistes sin contenido en su interior que ocupan prácticamente todo el pulmón, asociado a extenso neumotórax que provoca desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral.

PRESENTACIÓN DE CASO

El pulmón derecho muestra disminución de su volumen sin demostrarse otras alteraciones pleuropulmonares en las imágenes obtenidas. (Ver imágenes 2, 3 y 4)

Imagen 2 y 3: TAC simple de tórax. Ventana de pulmón. Corte axial.

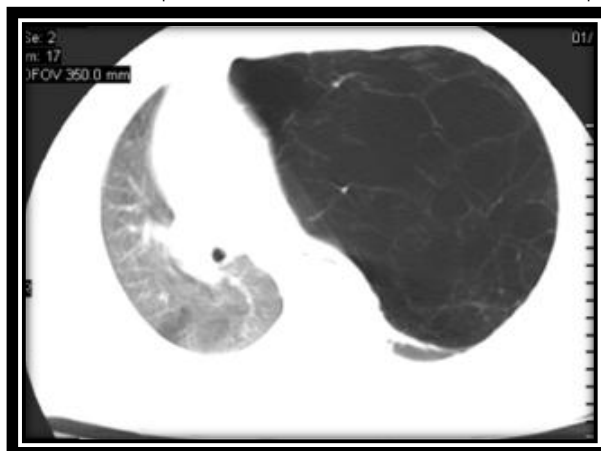


2

3

Fuente: TAC simple de Tórax. Realizado por los autores

Imagen 4: TAC simple de tórax corte axial. Ventana de pulmón.



Fuente: TAC simple de Tórax. Realizado por los autores

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

Por los hallazgos radiológicos que se muestran se decidió tratamiento quirúrgico. Se realizó neumectomía izquierda con buena recuperación y posterior mejoría de la clínica. El estudio anatómo-patológico de la pieza quirúrgica evidenció el diagnóstico definitivo de malformación congénita de la vía aérea.



PRESENTACIÓN DE CASO

DISCUSIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar se presenta como una lesión de tipo hamartomatoso, generalmente unilateral y de tipo multiquístico. Se desconoce exactamente el origen embriológico de esta, pero todo parece indicar que se produce durante la etapa del desarrollo pulmonar rápido, previo a que ocurra el desarrollo del cartílago; es decir, a finales de la quinta semana e inicios de la sexta de vida intrauterina. No tiene predilección por ningún lóbulo ni pulmón.⁷⁻⁹

El diagnóstico imagenológico se puede realizar mediante radiografía de tórax, en la que se observan lesiones quísticas, sólidas o mixtas que afecta uno o varios lóbulos, desviación del mediastino, derrame pleural, pericárdico o neumotórax. En la tomografía axial computarizada de alta resolución aparecen lesiones quísticas multiloculadas de paredes delgadas, rodeadas de parénquima pulmonar normal, pueden tener niveles hidroaéreos o sobreinfección.¹

Dentro de los diagnósticos diferenciales se pueden mencionar las hernias diafragmáticas congénitas, el neumatocele, la fístula traqueo-esofágica, el secuestro pulmonar, los quistes (broncogénicos y pulmonares), los tumores pulmonares, el enfisema/hiperinflación lobar congénito, la agenesia pulmonar y las malformaciones vasculares.^{1, 4, 7}

En la sistematización realizada por los autores se comprobó coincidencia en cuanto al tipo de enfermedad diagnosticada y su presentación en la adolescencia, sin síntomas aparentes hasta el momento en que aparece con la complicación referida (neumotórax). A través de la radiografía de tórax (descrita en la presentación) se plantearon varias opciones diagnósticas que contribuyeron a la discusión y ejercicio docente-clínico. Con la TAC se redujo los posibles diagnósticos ofreciéndose como primera posibilidad diagnóstica la malformación congénita de la vía aérea, la cual fue demostrada con los resultados del informe de anatomía patológica.

CONCLUSIONES

- El diagnóstico de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar suele resultar difícil, pues puede imitar clínica y/o radiológicamente numerosas enfermedades, hay que tenerla presente en el pensamiento médico para su diagnóstico precoz.
- El caso es relevante para el personal médico y paramédico (técnicos de Radiología y licenciados en Imagenología y Radiofísica Médica), a veces limitado con los recursos tecnológicos, para la profundización en sus conocimientos de las diferentes patologías, y así contribuir al diagnóstico precoz, especialmente en Pediatría, para facilitar el pronóstico del paciente, en la mayoría de las enfermedades y contribuir a la calidad de vida.
- La intervención educativa a través de la presentación de casos, puede ser una útil herramienta para elevar el nivel de conocimiento de los estudiantes de licenciatura de Imagenología y Radiofísica Médica, desde la Educación en el Trabajo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guzmán-Vélez JE, Ossa-Galvis MM. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Rev CES Med 2014; 28(2): 283-292
2. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol*. 2009;44:14-30.
3. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol*. 2009; 28: 155-184.



PRESENTACIÓN DE CASO

4. Stocker JT, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8:155-171.
5. Fromont-Hankard G, Philippe-homette P, Delezoide AL, Nessmann C, Aigrain Y, Peuchmaur M. Glial cell-derived neurotrophic factor expression in normal human lung and congenital cystic adenomatoid malformation. Arch Pathol Lab Med 2002; 126:432-6.
6. Nur S, Badr R, Sandoval C, Brudniki A, Yeh A. Syndromic presentation of a pleuropulmonary blastoma associated with congenital cystic adenomatoid malformation: a case report. J Pediatr Surg 2007; 42:1772-5.
7. Macdonald MR, Vito F, Cutz E, Crysdale WS. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung referred as "Airway Foreign Body". Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996;122:333-7.
8. Sartori G, Cavazza A, Bertolini F, Longo L. A subset of lung adenocarcinomas and atypical adenomatous hyperplasia-associated foci are genotypically related: an EGFR, HER2, and K-ras mutational analysis. Am J Clin Pathol. 2006;129(2):202-10.
9. Gracia RR, Santana RC, Herrera MM, Urbón AA. Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación. Bol Pediatr. 2000; 40: 176-80.

No existe conflicto de intereses.

Contribución de los autores:

- Yanae González Aquino: Autora intelectual del proyecto, elaboración del informe final, asesoramiento y dirección.
- Jorge Ortiz Roque: coautor intelectual del proyecto, recolección y procesamiento de los datos, redacción del informe final, descarga de la bibliografía.
- Avelino Silva Coñuel: revisión bibliográfica.
- Andrés R. Romero González: revisión bibliográfica.

Fecha de recibido: 22 de enero de 2018

Fecha de aprobado: 6 de febrero de 2018



Este obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).