



Malformación adenomatoide quística pulmonar congénita en el adulto.

Sr. Director: La reciente observación de un caso de malformación adenomatoide quística pulmonar congénita (MAQPC) en una paciente adulta, nos ha llevado, dada su extraordinaria rareza, a la comunicación del mismo.

La paciente, de 30 años, fue tratada en la infancia de TBC pulmonar. Desde hace cuatro años presenta cuadros de infección respiratoria de repetición que cursan con fiebre alta, dolor en hemitórax derecho, tos y expectoración purulenta que ceden con tratamiento médico. La radiografía de tórax realizada con motivo de una reagudización de su cuadro, mostró una masa bien delimitada, multicavitada, en LID, de 6 x 4 cm de diámetro (fig. 1a). Esta imagen persistió con mínimas variaciones tras la mejoría del cuadro agudo, motivo por el que se ingresó a la paciente para estudio. La analítica en ese momento no mostró alteraciones significativas. En la broncoscopia se apreciaron abundantes secreciones purulentas que salían del bronquio del LID. Se realizó angiografía en la que no se observó ningún vaso sistémico que irrigara la masa. La paciente fue intervenida extirpándose una lesión quística del LID en comunicación con el LM. El postoperatorio cursó sin incidencias y en la actualidad la paciente se encuentra en perfecto estado.

El estudio anatomopatológico (fig. 1b) mostró proliferación de estructuras pseudo-bronquiolares quísticas de 1-2 cm de diámetro, tapizadas por epitelio pseudoestratificado ciliado, por debajo del cual se observaban haces de músculo liso. En el estroma había un importante infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico que ocasionalmente formaba folículos. No se observaron gérmenes, glándulas mucoscretoras, músculo estriado, cartilago ni alveolos. Estos hallazgos corresponden a un MAQPC tipo I de Stocker¹. Esta rara afección pulmonar, fue descrita por primera vez en 1949², habiéndose publicado

desde entonces unos 200 casos^{3, 4}, casi todos ellos en recién nacidos o niños de corta edad y rara vez en adolescentes. El diagnóstico de esta anomalía en adultos es excepcional y hasta la actualidad sólo se han comunicado cuatro casos^{5, 7}.

Stocker et al¹, describieron tres tipos de MAQPC, diferenciables por la clínica, la apariencia macroscópica y la anatomía patológica. Todos los casos descritos hasta ahora en adultos, son del tipo I, explicándose esto porque al ser lesiones habitualmente localizadas en un segmento pulmonar, pueden cursar al principio sin sintomatología. Cuando comienzan a dar síntomas, lo hacen en forma de neumonías de repetición, abscesos pulmonares o neumotorax a tensión⁷. Los cuadros infecciosos repetitivos originan un infiltrado linfoplasmocítico en el estroma, que no se aprecia en los casos de MAQPC diagnosticados en el periodo neonatal, motivo por el cual es posible que algunos casos de aparición en la edad adulta pasen desapercibidos. A este respecto, Hulnick et al⁵, piensan que prestando atención a los cambios histológicos típicos, más que a los inflamatorios, se irán descubriendo nuevos casos de esta entidad en pacientes adultos.

El tratamiento de elección es quirúrgico, al igual que en edades más tempranas, siendo el resultado en ambos excelente^{5, 7}.

**R. Fuentes Pavón, V. Rodríguez Zarallo
A. Fernández Paredes, E. Larru Cabrero*
J. Toledo González*, J. A. Plaza Martos**
y J. I. López Fernández Villaverde****

Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Virgen de los Volcanes, Lanzarote,
Sección de Cirugía Torácica*
y Servicio de Anatomía Patológica**,
Hospital 1.º de octubre, Madrid.

1. Stocker J T, Madwell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-171.

2. Ch'in K Y, Tang M Y. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of the lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-229.

3. Van Poppel H, Duponselle E, Gruwer J, Godderis P, Eggermont E, Malbrain H. Congenital cystic adenomatoid malformation or adenomatoid hamartoma of the lung. A new case in a nonate. Review of the literature. *Acta Paediatr Belg* 1981, 34: 83-88.

4. Morcos S F, Lobb M O. The antenatal diagnosis by ultra sonography of type III congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Case report. *Brit J Obst Gynecol* 1986; 93: 1002-1005.

5. Hulnick D H, Naidich D P, McCauley D I, Feiner H D, Avitabile A M, Greco M A et al. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984; 151: 569-573.

6. Chen K T K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and pulmonary tumorlets in an adult. *J Surg Oncol* 1985; 30: 106-108.

7. López Fernández de Villaverde J I, Sotelo Rodríguez M T, Martín de Nicolás J L, Toledo González, J. Malformación adenomatoide quística pulmonar del adulto. Estudio clínico-patológico de un caso. *Arch Bronconeumol* 1986; 22: 195-198.

Afección pulmonar en la fiebre botonosa mediterránea

Sr. Director: La fiebre botonosa mediterránea (FBM) es una enfermedad infecciosa aguda producida por *Rickettsia conorii*. En los últimos años asistimos a un aumento del número de casos en España y países del área, considerándose la situación actual de verdadera endemia estival^{1, 2}. La afección pulmonar, frecuente en otras rickettsiosis, es una complicación poco referida en la FBM y su incidencia varía entre 0,8-4,2 %^{3, 4}, se presenta generalmente de forma tardía y en pacientes con evolución desfavorable⁵. Hemos

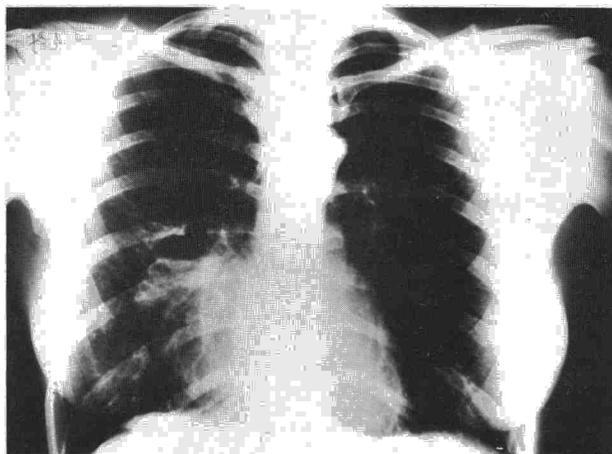


Figura 1a. Rx de tórax PA que muestra una masa cavitada con nivel hidroaéreo, de contornos nítidos, localizada en la base pulmonar derecha.

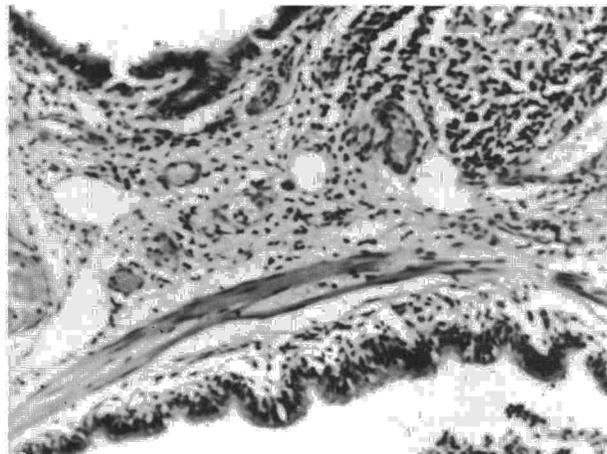


Figura 1b. Corte histológico de la pieza quirúrgica en el que se aprecia el epitelio que tapiza los quistes (seudoestratificado ciliado), observándose la banda de músculo liso subepitelial y el infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico formando folículos en el estroma (HE x 100).



revisado 49 enfermos con FBM de los cuales sólo un caso presentó una neumonitis asociada; nos parece de interés su comunicación y discutir brevemente la importancia de la afección pulmonar como valor predictivo respecto a la evolución.

Varón de 52 años, procedente del medio rural, en contacto habitual con perros, sin hábitos tóxicos ni antecedentes patológicos de interés, que ingresa en nuestro servicio por la aparición de un exantema precedido por un cuadro febril de tres días, acompañado de cefalea, artromialgias y tos con expectoración mucosa, sin disnea ni dolor torácico. En la exploración física destacaba un exantema máculopapuloso en tronco y extremidades afectando a palmas y plantas, sin lesión de «puerta de entrada», y se auscultaban crepitantes en base pulmonar izquierda. Exploraciones complementarias: leucocitos 9000/mm³ (48 S, 35 C, 11 L, 4 M), hemoglobina, plaquetas e ionograma normales. GOT 118 U/l, GPT 218 U/l, fosfatasa alcalina 664 U/l y LDH 573 U/l. Gasometría arterial sin alteraciones. Los hemocultivos³ y serología de virus resultaron negativos. Radiografía de tórax: condensación segmentaria en lóbulo inferior izquierdo sin derrame pleural. Con la sospecha diagnóstica de FBM y neumonitis asociada se inició tratamiento con doxicilina oral a dosis de 100 mg cada 12 horas, con mejoría clínica progresiva y resolución radiológica a partir del sexto día. La inmunofluorescencia indirecta a *R. conorii* fue positiva a título de 1/320 a partir de la segunda semana.

El curso de la FBM es habitualmente benigno, sin embargo en ocasiones, la afección visceral: neurológica, renal, cardiocirculatoria o respiratoria, da lugar a formas de extraordinaria gravedad y casos mortales⁵. La afección pulmonar es una complicación señalada en formas clínicas graves y de pronóstico desfavorable^{4, 6, 7}. Se han descrito condensaciones neumónicas, infiltrados pulmonares, pleuritis y casos de distress respiratorio⁸.

Con nuestro caso aportamos una complicación infrecuente de la FBM, que presentó una evolución clínica favorable, posiblemente debida a la instauración de un tratamiento precoz como ha sido descrito por otros autores^{4, 6}. Por ello creemos que es importante en nuestro medio, ante la sospecha diagnóstica, y sin esperar a la confirmación serológica, siempre tardía, aplicar un tratamiento antibiótico adecuado.

J. M. Cruz Vicente, J. Benítez Domínguez, G. Adrados Bueno y J. L. Pérez Castrillón.
Servicio de Medicina Interna.
Hospital del Insalud de Llerena. Badajoz.

1. Otero R, Fenoll A, Casal J. Resurgence of mediterranean spotted fever. *Lancet* 1982; 2: 1197.

2. Rodríguez A, González F, Urbano F et al. Fiebre botonosa mediterránea. A propósito de treinta casos en la provincia de

Granada. Revisión de la literatura española. *An Med Intern (Madrid)* 1986; 10: 420-423.

3. Segura F, Font B, Bella F et al. Fiebre botonosa mediterránea. *Enf Infecc* 1983; 1: 151-152.

4. Ruíz R, Herrero, J, Martín A et al. Formas graves de fiebre exantémica mediterránea. Análisis prospectivo de 71 enfermos. *An Med Intern (Madrid)* 1985; 2: 365-368.

5. Grilo Reina A, Pérez-Jiménez F, Escuriana J, Jimenez Alonso J, Molina Padilla J, Jimenez Perepérez JA. Fiebre botonosa. Estudio de los factores pronósticos. *Rev Clin Esp* 1982; 164: 387-390.

6. Rault D, Callais H, Ottomani A et al. La forme maligne de la fièvre boutonneuse méditerranéenne. Six observations. *Presse Med* 1983; 12: 2375-2378.

7. Scaffidi A, Furitano G, Scaffidi L. Le complianze della febbre botonosa. *Minerva Med* 1981; 72: 2053-2062.

8. Font B, Segura F. Fiebre botonosa mediterránea. *Med Clin (Barc)* 1983; 80: 182-186.

Amiloidosis bronquial localizada

Sr. Director: La amiloidosis (A) del aparato respiratorio inferior es una enfermedad rara y ha sido largo tiempo poco conocida. Existen diferentes clasificaciones^{1, 3}, siendo la forma traqueobronquial la más frecuente (alrededor de 50 casos publicados en la literatura)^{4, 5}. Presentamos un caso de A bronquial localizada diagnosticada recientemente en nuestro hospital.

Varón de 60 años de edad, no fumador, que ingresa por cuadro de una semana de evolución de fiebre de 38 °C, dolor en costado izquierdo y espalda de características pleuríticas, tos con expectoración amarillenta y disnea de esfuerzo. En la Rx de tórax se objetiva imagen de aumento de densidad retrocardiaco izquierdo, compatible con atelectasia del lóbulo inferior. Dos años y medio antes había sido visto en nuestro centro por cuadro clínico similar al reseñado. La Rx de tórax de entonces mostraba un aumento de

densidad no homogéneo en base izquierda que se interpretó como neumonía en evolución, siendo tratado con antibióticos, con lo que mejoró clínicamente, refiriendo permanecer asintomático desde entonces hasta días antes de su actual ingreso. Los exámenes de laboratorio, incluyendo hemograma, bioquímica general, coagulación, orina, esputos seriados (citología, BAAR y cultivo), Mantoux, proteinograma e inmunoelectroforesis, fueron normales. ECG normal. La gasometría arterial basal era normal y las pruebas funcionales respiratorias mostraron una insuficiencia ventilatoria restrictiva moderada. Fibrobroncoscopia: Masa endobronquial mamelonada recubierta por mucosa de aspecto normal, que ocuye la entrada del bronquio lobar inferior izquierdo, sin hallazgos a otro nivel. Citología de BAS y cepillado: negativas para malignidad. Biopsias de la masa: fragmentos de mucosa bronquial sin evidencia de infiltración tumoral; a nivel del corion se observa el depósito de un material eosinófilo homogéneo que se tiñe débilmente con el PAS y que es positivo para amiloide con las técnicas de rojo congo y tioflavina (Fig. 1). TAC torácico-abdominal: Colapso del lóbulo inferior izquierdo, sin otras alteraciones. Colonoscopia y biopsia rectal, normales. Con el diagnóstico de A bronquial localizada y tras tratamiento inicial con antibióticos y otras medidas generales, el paciente fue dado de alta siguiendo controles periódicos en nuestra consulta.

Frente a la A sistémica (A sistémica familiar, A asociada a discrasia inmunocitaria, A sistémica reactiva) y los depósitos amiloides localizados, existen A limitadas a un órgano dentro de las que se incluye la A broncopulmonar⁵. La A broncopulmonar puede subdividirse en cuatro formas: intersticial y vascular focal, septal difusa, parenquimatosa nodular y traqueobronquial nodular². La A traqueobronquial suele diagnosticarse en la quinta década de la vida (rango 16-76 años) y es más frecuente en varones. Las principales manifestaciones clínicas son tos, disnea, hemoptisis e infecciones recidivantes si existe

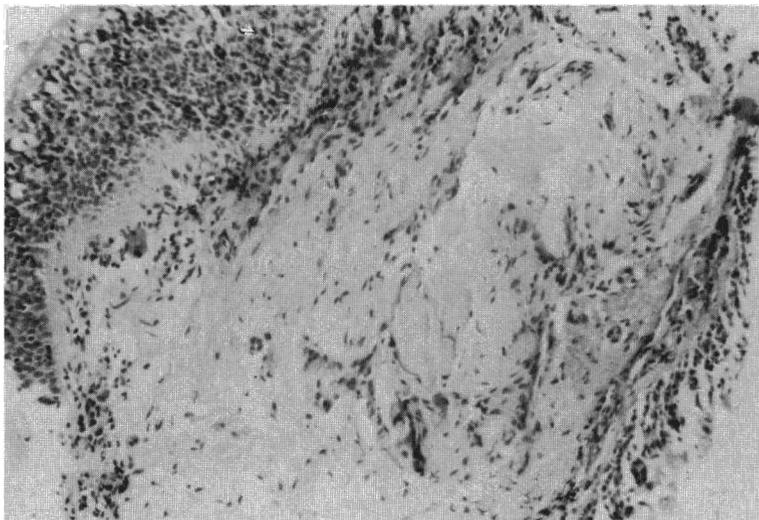


Figura 1