

Imagen Clínica

Malformación pulmonar congénita compleja de diagnóstico tardío: de la clínica y radiología a la histopatología



Late Diagnosis of Complex Congenital Pulmonary Malformation: From Symptoms and Radiology to Histopathology

Susan Pumacayo-Cárdenas^{a,*}, Ernesto León-Bejarano^b y Arturo Recabarren-Lozada^b

^a Departamento de Imagen Cardíaca, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez, Universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad de México, México

^b Departamento de Pediatría General, Clínica San Juan de Dios, Arequipa, Perú

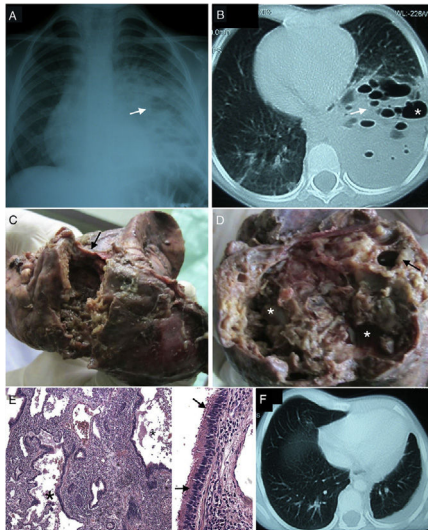


Figura 1. A) La radiografía de tórax proyección antero-posterior, muestra desplazamiento de tráquea y mediastino hacia la derecha, signos de atrapamiento aéreo, presencia de imagen radiopaca que compromete el lóbulo inferior izquierdo, donde se aprecia múltiples imágenes radiolúcidas redondeadas (flecha) y derrame pleural izquierdo. B) La TC torácica muestra lesión sólido-quística, sin broncograma aéreo, con múltiples quistes de tamaño variable (flecha), desde 5 hasta 15 mm, algunos confluyen y forman cavidades de mayor tamaño (asterisco). C y D) La macroscopía del espécimen, midió 12 × 6 × 8 cm, tejido friable (flecha) con múltiples cavidades de tamaño variable con contenido purulento (asterisco). E) La microscopía (tinción H&E ×40) muestra marcada alteración arquitectural por múltiples formaciones quísticas (asteriscos), siendo las formaciones quísticas más grandes (derecha, ampliación ×100) tapizadas por un epitelio columnar pseudoestratificado (flecha), rodeadas por paredes fibromusculares delgadas y denso infiltrado inflamatorio en el espacio quístico e intersticial, compatible con malformación adenomatoidea quística tipo II infectada. F) La TC de control muestra enfisema compensatorio derecho y del lóbulo superior izquierdo, engrosamiento pleural posterior y lateral izquierdo.

Paciente mujer de 6 años de edad, sin controles prenatales ni episodios anteriores de neumonía. Se hospitaliza por cuadro clínico de 5 días de evolución, compatible con neumonía basal izquierda y distrés respiratorio leve. La radiografía de tórax muestra compromiso pleural y parenquimal del lóbulo inferior izquierdo (fig. 1A). Recibió tratamiento antibiótico de amplio espectro. La serología para equinococo granuloso y micobacteria tuberculosa fue negativa. Ante la evolución clínica y radiológica desfavorable, se realizó una tomografía computarizada (TC) torácica (fig. 1B), que sugirió secuestro pulmonar complicado o malformación congénita. Se decidió tratamiento quirúrgico (lobectomía inferior izquierda); la pieza anatómica (figs. 1C y D) presentó pleura visceral propia, e irrigación independiente de una fina arteria proveniente de la aorta torácica, característico de secuestro pulmonar extralobar (SEL); el estudio histopatológico (fig. 1E) concluyó malformación adenomatoidea quística (MACQ) tipo II infectada. La evolución posterior fue favorable, se realizó TC de control a los 6 meses (fig. 1F).

La MAQC es una anomalía congénita rara, su prevalencia es de aproximadamente 8-9/100.000^{1,2}. La asociación con el SEL² (forma «híbrida»), como en el presente caso, es muy infrecuente, más aún en la presentación tardía (mayor del año de edad). Para el clínico es importante conocer la evolución clínica y radiológica, así como el diagnóstico diferencial que incluye causas congénitas (hernia diafragmática, quistes pulmonares, etc.) e infecciosas (neumonía necrosante, tuberculosis, absceso e hidatidosis pulmonar), para el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno².

Bibliografía

1. Zhang ZJ, Huang MX. Children with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung CT diagnosis. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8:4415-9.
2. Shankar Raman V, Agarwala S, Bhatnagar V, Panda SS, Arun KG. Congenital cystic lesions of the lungs: The perils of misdiagnosis – A single-center experience. *Lung India.* 2015;32:116-8, <http://dx.doi.org/10.4103/0970-2113.152616>.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pumacayocardenas@gmail.com (S. Pumacayo-Cárdenas).