

Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

SECCIÓN A CARGO DE **JULIA LOMEZ^a** Y **PILAR TORTEROLA^a** (CODEI)

CAROLINA PERCARA^b, **MANUEL FEUERSTEIN^b**, **MARIANA GONZÁLEZ^c**, **AYELEN SAMARRO^d**

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Nombre y apellido: J.O.

Edad: 2 años y 6 meses.

Procedencia: Campana, provincia de Buenos Aires.

Enfermedad actual

Paciente de 2 años y medio de edad, previamente sana, que consultó en un hospital cercano a su domicilio (Campana, provincia de Buenos Aires) por fiebre de 48 horas de evolución (máximo registro de 39.5°C).

Al examen físico se encontraba en buen estado general, con hipoventilación en hemitórax derecho en la auscultación pulmonar. En la radiografía de tórax se observó una imagen radiopaca redondeada de bordes netos y finos, con niveles hidroaéreos en su interior en vértice y campo medio del pulmón derecho (Imágenes 1 y 2). La tomografía computada (TC) de tórax confirmó la presencia de dichas lesiones (Imagen 3). Además, se observaron múltiples lesiones quísticas de menor tamaño, sin contenido, adyacentes a la anteriormente descrita. Los estudios de laboratorio evidenciaron fórmula leucocitaria desviada a la izquierda con anemia normocítica normocrómica y proteína C reactiva levemente aumentada. Dos hemocultivos y PCR para SARS CoV-2 obtenidos de secreciones nasofaríngeas, no presentaron rescate de gérmenes. Se indicó tratamiento con ceftriaxona y clindamicina, y se derivó al Centro Respiratorio del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez para continuar estudio y tratamiento.

Imágenes 1 y 2.

Radiografías de tórax frente y perfil al ingreso

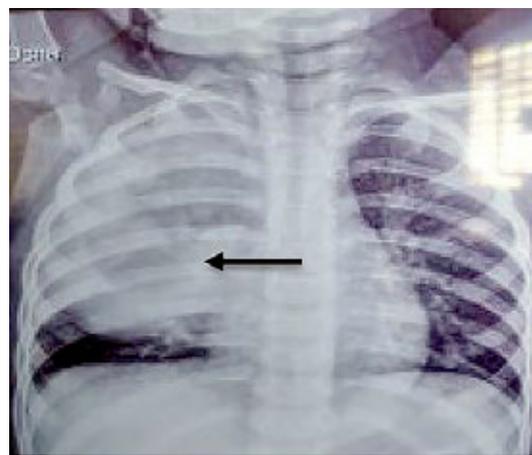


Imagen 1: Radiografía de tórax frente: Se observa radiopacidad en campo pulmonar derecho, que compromete lóbulo superior y medio, con bordes redondeados y contenido propio con nivel hidroaéreo.

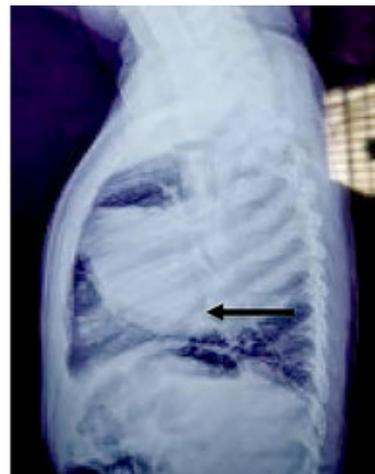


Imagen 2: En el perfil se observa además otra lesión radiolúcida retroesternal, de paredes finas, más pequeña, sin contenido.

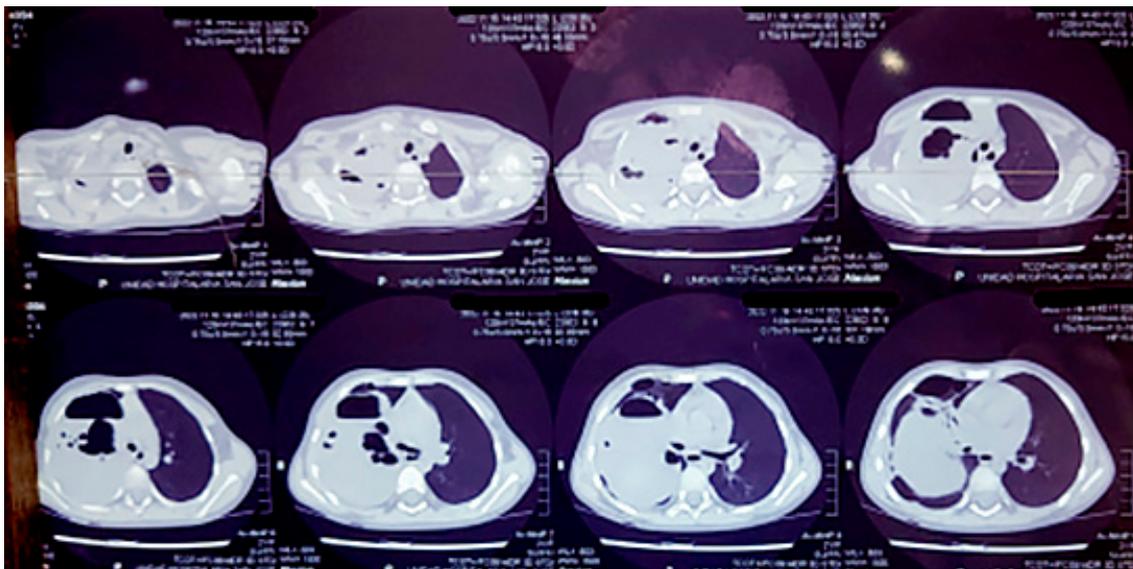
a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica. HNRG.

c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica. HNRG.

d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica. HNRG.

Imagen 3. TC de tórax con contraste



TC de tórax: Múltiples imágenes quísticas de paredes finas, algunas con niveles hidroaéreos, bilaterales. Proceso pulmonar que ocupa todo el lóbulo superior derecho.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Perinatólogicos: Nacida a término (39 semanas), con peso adecuado para la edad gestacional (3 845 gramos). Embarazo controlado. Apgar 10/10. Serologías del tercer trimestre negativas.
- Sin antecedentes patológicos a destacar.
- Vacunas completas para la edad.

Antecedentes familiares

Abuela paterna con enfermedad de Chagas y asma.

Examen físico al ingreso

Paciente en buen estado general, vigil, reactiva. Hemodinámicamente estable, febril. Taquicárdica (FC 120 latidos por minuto), dos ruidos en los cuatro focos, silencios libres. Pulsos periféricos palpables y simétricos. Taquipneica (40 respiraciones por minuto), buena mecánica ventilatoria, con leve hipoventilación en hemitórax derecho. Matidez a la percusión en campo medio y superior derecho, con columna sonora. Saturación 98% aire ambiente. Abdomen blando, depresible, indoloro, ruidos hidroaéreos positivos. Sin masas ni visceromegalias. Resto sin particularidades.

Planteos diagnósticos al inicio

- Malformación congénita pulmonar sobreinfectada
- Absceso de pulmón

- Neumonía necrotizante
- Tuberculosis (TBC)
- Hidatidosis

Abordaje diagnóstico y evolución clínica

Se presenta una paciente de 2 años de edad con síndrome febril y lesiones pulmonares quísticas, con importante disociación clínico-radiológica (48 horas de fiebre, buen estado general y buena mecánica ventilatoria a pesar del compromiso extenso del pulmón derecho). Al ingreso se indicó tratamiento antibiótico empírico endovenoso con ceftriaxona y clindamicina, y durante la internación se realizaron estudios complementarios para descartar los principales diagnósticos diferenciales y arribar al diagnóstico definitivo:

- Ecocardiograma y ecografía abdominal en busca de malformaciones congénitas asociadas, ambos dentro de límites normales. La ausencia de lesiones quísticas en hígado alejó el diagnóstico de hidatidosis, que finalmente se descartó con las serologías negativas.¹
- Serología para hidatidosis: negativa.
- Prueba de la tuberculina (PPD) con resultado negativo y exhaustivo interrogatorio que descartó nexos epidemiológicos para TBC. Si bien las lesiones cavitarias son infrecuentes en la presentación infantil² y la paciente no presentaba tos, descenso de peso ni otros síntomas crónicos, esta entidad debe descartarse dada la alta prevalencia en Argentina.

- Laboratorio de ingreso sin leucocitosis y con elevación leve de reactantes de fase aguda, los cuales se esperaría que estén significativamente aumentados en pacientes con neumonía necrotizante o absceso de pulmón. Estos diagnósticos deben sospecharse ante neumonías con evolución desfavorable, con mayor duración de los síntomas y compromiso del estado general.
- TC de tórax: se realizó con la finalidad de caracterizar de forma más precisa las lesiones pulmonares, evidenciaba múltiples imágenes quísticas de paredes finas, bilaterales. Se destacaba una de ellas a nivel del lóbulo superior derecho, de gran tamaño.

La paciente recibió antibióticos endovenosos por 21 días, permaneciendo afebril luego de 48 horas de iniciado el tratamiento. Se realizaron sucesivas radiografías de control para evaluar la evolución, constatando disminución progresiva del contenido de los quistes (Imágenes 4 y 5).

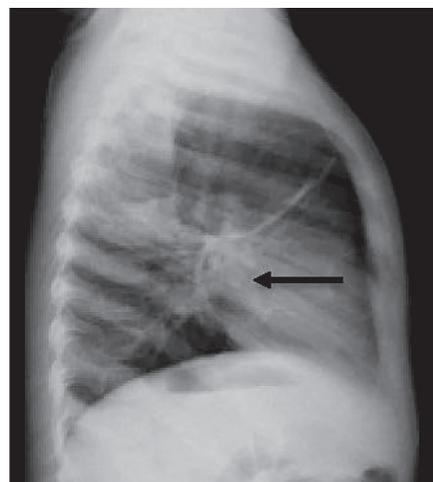
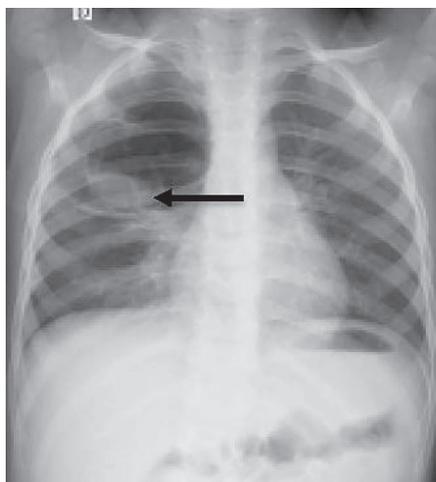
Considerando el cuadro clínico, las imágenes características y los resultados de los estudios complementarios, se asumió el diagnóstico de malformación congénita de la vía aérea pulmonar sobreinfectada. Se otorgó egreso hospitalario con tratamiento antibiótico vía oral con amoxicilina-ácido clavulánico, continuando seguimiento por Neumonología de forma ambulatoria. Se presentó a la paciente al servicio de Cirugía Torácica, con el fin de programar resección de las lesiones pulmonares una vez resuelto el cuadro infeccioso.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar (MCVAP), previamente conocidas como malformación adenomatoidea quística (MAQ), son un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar. Constituyen el defecto congénito pulmonar más frecuente, con una incidencia anual de 56 casos cada 100 000 nacidos vivos.^{3,4} Se originan en alteraciones del crecimiento broncopulmonar durante los distintos estadios evolutivos del desarrollo embrionario, dando origen a 5 tipos distintos de lesiones, que pueden comprometer desde segmentos hasta la totalidad del pulmón.³ Se caracterizan por una amplia variedad de presentaciones clínicas, incluyendo hallazgos incidentales, infecciones respiratorias a repetición, transformación maligna de la lesión, distrés respiratorio y muerte neonatal.

En la actualidad la ecografía prenatal detecta un amplio porcentaje de malformaciones, sin embargo ante la sospecha clínica, el método diagnóstico por elección es la tomografía de tórax por su alta especificidad para diferenciar el tipo de lesión.^{4,5} Por otro lado, es importante la solicitud de exámenes complementarios adecuados para descartar sus principales diagnósticos diferenciales según la presentación clínica.⁴ Si bien la neumonía necrotizante y el absceso de pulmón pueden presentar características radiológicas similares, deben sospecharse en pacientes con neumonías de mala evolución y mayor compromiso del estado general. En la tomografía de tórax podrá diferenciarse

Imágenes 4 y 5. Radiografías de Tórax frente y perfil (20 días de evolución)



Radiografía de tórax frente y perfil: Se advierte la disminución del contenido de los quistes.



el absceso de pulmón por sus bordes gruesos, anfractuosos y su realce con contraste. La neumonía necrotizante se manifiesta por la afectación del parénquima circundante.⁶

Ante lesiones cavitadas pulmonares, es imprescindible descartar tuberculosis, dada la alta incidencia y prevalencia en nuestro país, aun cuando estas lesiones son más típicas en adolescentes y adultos con síndrome de impregnación bacilar.²

Otra entidad infectocontagiosa a descartar en un paciente con quistes pulmonares es la hidatidosis, una zoonosis endémica en zonas rurales con cría de ganado ovino y caprino, que compromete en primer lugar el hígado y con menos frecuencia el pulmón, presentando en la mayoría de los casos un quiste único. Para descartarla, la ecografía abdominal es de elección junto con el diagnóstico serológico.¹ En cuanto a la detección de malformaciones asociadas es posible abordarlas en primera instancia mediante ecocardiograma y ecografía abdominal.

La elección del tratamiento de las MCVAP depende principalmente de su forma de presentación: en aquellos casos sintomáticos existe amplio consenso sobre la necesidad del tratamiento quirúrgico; sin embargo, cuando el diagnóstico se realiza en pacientes asintomáticos a través de un hallazgo incidental, persiste la controversia respecto al manejo expectante versus la cirugía precoz. La posibilidad de malignización de las lesiones explica la tendencia de algunos especialistas en asumir una conducta quirúrgica, a pesar de la ausencia de síntomas.⁴ Una revisión sistemática con metaanálisis publicada en el *Journal of Pediatric Surgery* en 2016,⁷ comparó la intervención quirúrgica precoz versus tardía (una vez desarrollados los síntomas), observándose una disminución de las complicaciones respiratorias en el primer grupo.

Sin embargo, existen razones para el manejo expectante, dados los riesgos inherentes de la toracotomía y la resección pulmonar, en pacientes en quienes la lesión puede involucionar de manera espontánea o nunca causar complicaciones.

CONCLUSIONES

Las MCVAP son el defecto congénito pulmonar más frecuente, y se caracterizan por un amplio rango de presentaciones clínicas. La más común es la sobreinfección bacteriana de la lesión en pacientes previamente asintomáticos. De todos modos, es necesario considerar al ingreso del paciente los diagnósticos diferenciales el absceso pulmonar, neumonía necrotizante, tuberculosis, hidatidosis, entre otros, solicitando los estudios complementarios necesarios para su diagnóstico y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berberian G, Rosanova MT, Inda I, et al. Hidatidosis en niños: experiencia en un hospital de alta complejidad fuera del área endémica. *Arch Argent Pediatr* 2017; 115(3):274-286.
2. Sociedad Argentina de Pediatría. Criterios de diagnóstico y tratamiento de la tuberculosis infantil. Comité Nacional de Neumonología. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/criterios-de-diagn-oacutestico-y-tratamiento-de-la-tuberculosis-infantil-nbsp2016.pdf>
3. Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017; 1: 273-297.
4. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol Pediatr* 2014; 9 (3): 88-94.
5. Defagó VH. Malformaciones broncopulmonares. En: Programa de Actualización en Cirugía Pediátrica. 2010. Módulo 3.
6. Acastello E, Maffey A, Molise C, et al. Tratamiento quirúrgico de los empiemas de mala evolución. *Arch Arg Pediatr* 1996; 94:72-76.
7. Kapralik J, Wayne C, Chan E, et al. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016; 51(3):508-12.