
RESUMEN CONGRESO CHILENO DE CIRUGIA PEDIATRICA

Malformación adenomatoidea quística y transformación maligna a rhabdomyosarcoma. A propósito de un caso.

Dr. Dino Ibaceta Orlandini*, Dr. Marcelo Fonseca Canteros**.

* Cirujano Infantil. Hospital Ernesto Torres Galdames Iquique.

** Médico Etapa de Destinación y Formación Servicio de Salud Iquique.

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una enfermedad poco frecuente. Consiste en una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares secundaria a un fallo madurativo de estructuras bronquiolares, producida entre la 5ª y 6ª semana de gestación. La presentación clínica es variada. En el período de recién nacido puede presentarse como un distrés respiratorio severo. Alrededor de un 50-60% de los pacientes no presenta síntomas al nacer y desarrolla posteriormente infecciones respiratorias recurrentes, como resultado del aumento de las secreciones producidas por el tejido anormal. En ocasiones los pacientes permanecen asintomáticos, descubriéndose la presencia de esta patología de forma incidental en una radiografía de tórax. Es posible su diagnóstico prenatal aunque la confirmación requerirá el estudio anatomopatológico de la lesión. Se asocia, en ocasiones, a otras malformaciones: otros defectos pulmonares, malformaciones gastrointestinales o genitourinarias. Se han descrito, además, transformaciones malignas entre ellas la más frecuente el rhabdomyosarcoma.

Se describe un caso clínico de paciente de 2 años y 5 meses que consulta a servicio de urgencia por cuadro de severo distrés respiratorio agudo, con taquicardia, taquipnea, hipotensión y saturación de oxígeno de 87 % con oxígeno ambiental, cuya radiografía de tórax muestra hidroneumotórax a derecha (con ocupación de aproximadamente el 50 % del campo pulmonar), con importante desplazamiento mediastínico contralateral, el cual es drenado en pabellón (dejando tubo pleural) el mismo día. TAC de tórax muestra masa sólida (9 cm. en diámetro mayor) con múltiples áreas quísticas loculadas, con contenido aéreo y líquido, sugerentes de MAQ. Estabilizada la paciente se traslada a centro de referencia (Hospital Luis Calvo Mackenna), en donde la paciente es sometida a tratamiento quirúrgico definitivo cuya biopsia correspondió a un Rhabdomyosarcoma.