

Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar con hipertensión arterial pulmonar (uso de ventilación de alta frecuencia oscilatoria, óxido nítrico inhalado y cirugía)

Mayor M.C. Mario César Valenzuela-Ramos,* Gral. Brig. M.C. Octavio Martínez-Natera,** Tte. Cor. M.C. Alejandro López-Magallón,*** Mayor M.C. Francisco Ruiz-Razo,**** Mayor M.C. David Melgoza-Montañez

Hospital Central Militar. Ciudad de México

RESUMEN

Objetivo. Informar de un caso de enfermedad adenomatoidea quística pulmonar diagnosticada *in utero* que cursó con insuficiencia respiratoria e hipertensión pulmonar severa, no logrando corregirla con neumonectomía, ventilación de alta frecuencia oscilatoria y óxido nítrico inhalado.

Caso clínico. Masculino a término eutrófico complicado con polihidramnios e imágenes quísticas en la cavidad torácica izquierda a las 26 semanas de gestación. Al nacimiento y por la posibilidad de hernia diafragmática congénita se orointuba para ventilación asistida. La radiología simple y contrastada diagnosticó enfermedad adenomatoidea quística del pulmón. Se usó inicialmente la ventilación mecánica convencional sin oxigenarlo ni ventilarlo. El ecocardiograma, oximetrías pre y posductales mostraron hipertensión pulmonar severa y cortocircuito de derecha a izquierda por el conducto arterioso. La ventilación de alta frecuencia oscilatoria fue capaz de corregir la insuficiencia respiratoria. Posteriormente se neumonectomiza, recae en hipoxemia e hiperapnea. Se aplica óxido nítrico inhalado. Las alteraciones no se corrigen y fallece (17 horas de vida).

Discusión. La malformación adenomatoidea quística pulmonar acompañada de hipertensión pulmonar severa es rara. El análisis del caso considera usar de inicio la ventilación de alta frecuencia oscilatoria y óxido nítrico inhalado y estabilizado el paciente, efectuar resección quirúrgica del pulmón, como en la hernia diafragmática congénita, en donde el estrés quirúrgico incrementa la hipertensión pulmonar y de no lograrlo, considerar oxigenación extracorpórea.

Conclusiones. 1) La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar puede cursar con hipertensión pulmonar. 2) Estos

Cystic adenomatoid malformation of the lung with pulmonary arterial hypertension (use of oscillatory high frequency ventilation, nitric oxide and surgery)

SUMMARY

Objectives. To inform a case of cystic adenomatoid malformation of the lung diagnosed in uterus that progressed with respiratory insufficiency and severe pulmonary hypertension, not responding to surgical intervention, pneumonectomy, oscillatory high frequency ventilation or inhaled nitric oxide.

Clinical case. Term newborn male, complicated with polihydramnios and cystic images in the left thoracic cavity at 26 weeks of gestation. At birth and because of a possible congenital diaphragmatic hernia he was orointubated and received assisted ventilation support. Both the simple and contrasted chest x-ray diagnosed a cystic adenomatoid malformation of the lung. Conventional ventilation was first used not being enough neither to ventilate nor oxygenate the patient. The echocardiogram, the pre and postductal pulse oxymetries showed a severe pulmonary hypertension and a right to left shunt through a patent ductus arteriosus. Oscillatory high frequency ventilation was initiated being able to correct the respiratory insufficiency. Pneumonectomy followed and hypoxemia and hypercapnia relapsed. Inhaled nitric oxide was applied. Alterations weren't corrected and the patient passed away 17 hours after birth.

Discussion. Cystic adenomatoid malformation of the lung accompanied with severe pulmonary hypertension is rare. The case analysis considers the use in first place of oscillatory high frequency ventilation and inhaled nitric oxide, sta-

* Residente de Cirugía Pediátrica. Escuela Militar de Graduados de Sanidad.

** Subdirector Técnico del Hospital Central Militar.

*** Adjunto del Departamento de Terapia Intensiva de Pediatría, Hospital Central Militar.

**** Cirujano Pediatra Jefe del Departamento de Enseñanza, Hospital Central Militar y adjunto al Departamento de Terapia Intensiva de Pediatría.

Correspondencia:

Dr. Mario César Valenzuela-Ramos
Depto. de Pediatría, Hospital Central Militar
Blvd. Ávila Camacho esq. Ejército Nacional
Lomas de Sotelo, México, D.F. C.P. 11200

Recibido: Octubre 5, 2001.

Aceptado: Noviembre 23, 2001.

pacientes deben estabilizarse con ventilación asistida y óxido nítrico inhalado previo a la resección quirúrgica, de no lograrlo, considerar el uso de la oxigenación extracorpórea.

Palabras clave: enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, hipertensión arterial pulmonar, ventilación de alta frecuencia oscilatoria.

Introducción

La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar (EAQP) fue descrita por Stoerk, en 1897, y detallada por Chin y Tang, en 1949.¹ Es la malformación congénita intratorácica más frecuente.² Se puede asociar con hipoplasia e hipertensión arterial pulmonar (HAP), probablemente por el efecto de masa *in utero* semejante al descrito para la hernia diafragmática congénita (HDC).^{3,4,7} El objetivo de este trabajo es describir un caso de EAQP, asociado a hipoplasia e hipertensión arterial pulmonar grave, cuyo estudio y tratamiento fue multidisciplinario y su terapéutica con base en ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO), óxido nítrico inhalado (ONi) y neumonectomía.

Caso clínico

Masculino, de 2,812 g al nacer, hijo de madre joven y producto de la segunda gestación, complicado con polihidramnios. El USG prenatal señaló una masa quística pulmonar izquierda fetal a las 26 semanas de gestación. Ante el hallazgo, se integró un grupo médico multidisciplinario constituido por médicos de obstetricia y pediatría (neonatología, cirugía, cardiología, neumología y medicina crítica) para la toma de decisiones del caso. El embarazo terminó por cesárea a la trigésima octava semana. El Apgar fue de 6 al minuto y de 8 a los cinco minutos. Al neonato al nacer le fue oointubada la tráquea para asistir su ventilación y se colocó sonda orogástrica por la posibilidad de HDC. La radiografía de tórax mostró múltiples imágenes quísticas en el hemitórax izquierdo. Se descartó la presencia de hernia diafragmática con un estudio de contraste radiológico a través de la sonda orogástrica instalada, se hallaron el estómago e intestino en la cavidad abdominal. El ecocardiograma demostró una anatomía segmentaria normal, sin defectos estructurales, con hipertensión arterial pulmonar severa y cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso.

bilizing the patient, carry out the surgical resection of the lung, the same way as in a congenital diaphragmatic hernia, where the surgical stress increases the pulmonary hypertension, not being able to do so, consider the use of extra corporeal oxygenation.

Conclusions. 1) Cystic adenomatoid malformation of the lung can be accompanied by pulmonary hypertension. 2) These patients should be stabilized with assisted ventilation and inhaled nitric oxide before the surgical resection, not being able to do so, consider the use of extra corporeal oxygenation.

Key words: Cystic adenomatoid malformation of the lung, pulmonary arterial hypertension, oscillatory high frequency ventilation.

El tratamiento ventilatorio inicial fue mecánico convencional (VMC). En este momento, la gasometría posductal señaló: pH 7.10, PaCO₂ 86 mmHg y PaO₂ 70 mmHg, en FiO₂ de 1.0. El cálculo de la presión media de la vía respiratoria (PMVR) fue de 13.3 cmH₂O y el índice de oxigenación (IO) de 19. La decisión del grupo multidisciplinario fue cambiar la VMC por la VAFO y una vez corregida la hipoxemia e hipercapnia, fuera sometido a toracotomía lateral izquierda bajo la ventilación oscilatoria en la unidad de terapia intensiva de pediatría, situación que se logró en las siguientes horas. En el acto quirúrgico se hallaron lesiones quísticas en la totalidad del parénquima pulmonar izquierdo, por lo que se realizó neumonectomía izquierda. En el inmediato postoperatorio, el paciente nuevamente presentó hipoxemia y acidosis respiratoria progresiva, que no respondió al uso de ONi (20 hasta 40 ppm), además de alcalosis inducida, relajación con vecuronio, amins vasoactivas y VAFO con valores de PMVR máximos de 24.8 cmH₂O y con IO de 77. Este grave deterioro clínico hizo que el grupo multidisciplinario decidiera regresar a la VMC, la cual no logró mejorar las condiciones clínicas del paciente. Falleció a las 17 horas de vida.

Discusión

La EAQP corresponde a 95% de las enfermedades pulmonares quísticas congénitas. La causa no se conoce, se genera alrededor del primer mes de la concepción por alteración del crecimiento de los broquiolo terminales, interfiriendo con la formación de los alvéolos. Se manifiesta en la etapa neonatal en 80% de los casos, generalmente por dificultad respiratoria que frecuentemente amerita apoyo ventilatorio mecánico, el cual puede en ocasiones agravar el estado clínico del paciente, debido al atrapamiento de aire en los espacios quísticos y un efecto de masa intratorácica, afectando la ventilación y el retorno venoso al corazón.^{1,7} En 51% de los casos, las lesiones se localizan en hemitórax izquierdo, 14% son bilaterales y es cuatro veces

más frecuente la unilobular.⁸ Es raro que afecte a todo un pulmón, como fue el caso relatado.

El reporte histopatológico identificó a la lesión como de tipo Stocker I, que se caracteriza por grandes espacios quísticos dentro del pulmón reseca. Asimismo, se halló hipoplasia pulmonar contralateral.

Existen diferencias que dan pronóstico a la enfermedad, siendo benigno cuando no se acompaña de "hidrops fetal", polihidramnios o no hay disminución del tamaño en ultrasonidos seriados.^{1,6} En el caso presentado se consideró de mal pronóstico, puesto que existió polihidramnios y no disminuyó la lesión en USG seriados. Asimismo, en nuestro paciente no se encontraron otras malformaciones congénitas, las que son reportadas en una tercera parte de los casos, como la agenesia renal, atresia yeyunal, HDC, hidrocefalia y anomalías esqueléticas.⁸

La VMC inicial logró oxigenar en límites inferiores permisibles al niño, pero no ventilarlo (hipercapnia). Con un IO elevado, se decidió por la VAFO, con lo que la PaO₂ y la saturación de hemoglobina aumentaron y sobre todo la PaCO₂ disminuyó, hecho referido en la literatura médica.⁸

La neumectomía bajo la VAFO, en la unidad de terapia intensiva, es un método que ha sido analizado y demostrado su efectividad.³ El traslado de estos pacientes al quirófano agrava sus condiciones, y todo el apoyo tecnológico descrito en la unidad de terapia intensiva es difícil de semejarse en un quirófano, siendo la recomendación que el acto quirúrgico sea llevado a cabo, como el del caso presentado, en la unidad de terapia intensiva.

Posterior a la cirugía, la PaO₂ posductal descendió por debajo de 40 mmHg, en cambio, la preductal se conservó en límites normales, así como la PaCO₂. Pese a los incrementos de la PMVR con la VAFO y el uso de ONi, la oxigenación posductal no se logró aumentar, hecho causado por el cortocircuito a través del conducto arterioso (hipertensión arterial pulmonar suprasistémica) y mostrado en el ecocardiograma efectuado al paciente.

Después de 9 horas con VAFO, la PaCO₂ se mantuvo entre 21 mmHg y 47 mmHg (*Figura 1*), posteriormente presentó hipercapnia progresiva y acidosis. La oxigenación fue cada vez menor y ante ello se regresó a la VMC, sin obtener el resultado deseado. El análisis de la etapa posquirúrgica ha sido referida por otros autores, en casos aislados como el nuestro, recomendando esperar un tiempo mayor (no determinado) para efectuar la neumectomía posterior a la estabilización del paciente, usando incluso métodos como la circulación extracorpórea.³ En nuestro caso, con la hipoplasia del pulmón contralateral, especulamos que tal vez una espera mayor para la cirugía hubiera logrado recuperar al neonato.

Conclusiones

Este caso ilustra el beneficio del equipo multidisciplinario con toma de decisiones desde la etapa prenatal, que per-

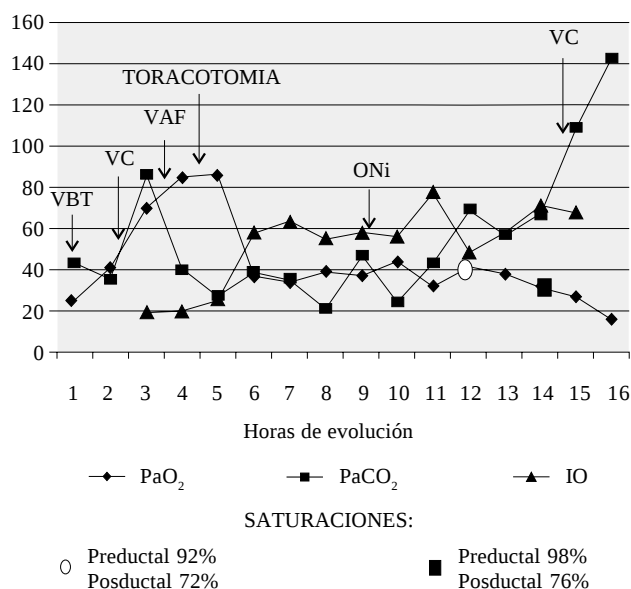


Figura 1. Evolución gasométrica y terapéutica usada en el caso.

mitió coordinar los recursos humanos y materiales con que cuenta la institución y adquirir los faltantes, tomando decisiones en consenso, evitando la unilateralidad y el dogma, estos grupos han sido determinantes en el progreso de la medicina en los países industrializados, favoreciendo la optimización de recursos y resultados. Por desgracia, la hipoplasia pulmonar contralateral no permitió la sobrevida del paciente, proponiendo, en casos futuros, favorecer una espera mayor para efectuar la cirugía o usar una técnica de circulación extracorpórea previa a la misma.

Referencias

1. Cloutier MM, Schaerffer DA, Hight DH. Congenital cystic adenomatoid malformation. Chest 1993; 103: 761-4.
2. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum-A quarter century of experience from a single institution. J Pediatr Surg 1997; 32: 44-7.
3. Atkinson JB, Ford EG, Kitagawa H, Lally KP, Humphries B. Persistent pulmonary hypertension complicating cystic adenomatoid malformation in neonates. J Pediatr Surg 1992; 27: 54-6.
4. Rescoria FJ, West KW, Vane DW, Engle W, Grosfeld JL. Pulmonary hypertension in neonatal cystic lung disease: Survival following lobectomy and ECMO in two cases. J Pediatr Surg 1990; 25: 1054-6.
5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. Hum pathol 1997; 8: 155-71.
6. Miller JA, Corteville JE, Langer JC. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: Natural history and predictors of outcome. J Pediatr Surg 1996; 31: 805-8.
7. Seo T, Ando H, Watanabe Y, Harada T, Ito F, Kaneko K, Mimura S. Acute respiratory failure associated with intratoracic masses in neonates. J Pediatr Surg 1999; 34: 1633-7.
8. Waszak P. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Neonatal management of 21 cases. Pediatr Surg Int 1999; 15: 326-31.