

Adenomatosis quística pulmonar. Revisión bibliográfica

M.A. Barber, J.V. Hijano, I. Eguiluz, L. Alonso y M. Gallo

Sección de Diagnóstico Prenatal. Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Materno Infantil. Complejo Regional Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

SUMARY

Pulmonary cystic adenomatosis is a rare congenital malformation which consists of thoracic hamartoma caused by an embrionic disorder which occurs between the fifth and sixth week of gestation, and is due to a cessation of bronchiolar maturation with excessive pulmonary mesenchime growth, antenatal diagnosis is possible using ultrasonography.

INTRODUCCIÓN

En este artículo describimos un nuevo caso clínico de enfermedad adenomatosa quística pulmonar, realizando posteriormente una revisión exhaustiva de la bibliografía actual existente y exponemos las imágenes ecográficas que nos llevaron al diagnóstico prenatal de la enfermedad. Se hace hincapié en la importancia de un correcto diagnóstico ecográfico debido al pronóstico generalmente malo y a las pocas posibilidades terapéuticas que tiene esta extraña enfermedad.

CASO CLÍNICO

Describimos el caso de una mujer de 29 años, sin antecedentes personales de interés. Secundigesta con un parto eutócico previo y en semana 19 + 4 de amenorrea. Al acudir para la realización de la ecografía que normalmente como protocolo realizamos en semana 20, generalmente el diagnóstico se produce después de semana 16¹³, se evidenció una biometría acorde y morfología normal, excepto en la zona torácica donde se objetivaron imágenes quísticas de distinto tamaño que ocupaban todo el hemitórax izquierdo y parte del derecho, desplazando el corazón a la derecha, asociando ascitis y derrame pericárdico (figs. 1-3). Así, se apreció la existencia de un polihidramnios. En ese momento



Fig. 1. Ecografía: imágenes quísticas en la región torácica.



Fig. 2. Ecografía: imágenes quísticas en la región torácica.

se realizó el diagnóstico de malformación adenomatosa quística de pulmón fetal tipo I e *hydrops fetalis* inicial. Tras el diagnóstico se realizó amniocentesis para descartar cromosopatías asociadas, con el resultado de cariotipo normal 46XX. Tras el asesoramiento prenatal, explicando tanto la evolución como el pronóstico y las escasas posibilidades terapéuticas, la pa-



Fig. 3. Ecografía: imágenes quísticas en la región torácica.

ciente decidió la interrupción voluntaria del embarazo. La anatomía patológica confirmó la sospecha ecográfica, informando como feto de 21 semanas con placenta con edema vellositario y malformación adenomatoide pulmonar tipo I de la clasificación de Stocker.

DISCUSIÓN

Las anomalías torácicas, entre ellas la adenomatosis quística pulmonar, constituyen un grupo muy importante de malformaciones fetales que pueden ser detectadas por ultrasonidos.

La adenomatosis quística pulmonar consiste en un hamartoma torácico, que afecta a parte o a la totalidad pulmonar, está compuesto por elementos sólidos y quísticos y representa el 25% de las anomalías pulmonares congénitas.

Embriológicamente se produce por un hipercrecimiento de los elementos mesenquimatosos con un crecimiento bronquiolar exagerado sin crecimiento alveolar paralelo^{4,5,14}.

Stocker et al describieron tres tipos morfológicos en 1977, clasificando la enfermedad en¹:

- Tipo I: la más frecuente, en el 50% de los casos. Varios quistes irregulares de paredes finas o un gran quiste rodeado de otros pequeños, entre 3 y 10 cm. Es la de mejor pronóstico.
- Tipo II: varios quistes de menor tamaño que en el anterior tipo, entre 10 y 15 mm.
- Tipo III: tumoración predominantemente sólida, con aspecto ecográfico de masa homogénea, aunque en realidad consiste en múltiples quistes menores de 0,5 cm. Es la de peor pronóstico, complicándose

fundamentalmente con hipoplasia pulmonar e *hydrops fetalis*.

Típicamente la adenomatosis quística pulmonar unilateral, en el 80-90% de los casos, e incluso es más frecuente unilobular y es excepcional la bilateralidad. En el caso que nosotros hemos expuesto la afección pulmonar fue bilateral, predominando la afección del lado izquierdo.

Hay que conocer que la adenomatosis quística pulmonar se asocia a otras patologías de la gestación como el polihidramnios debido a la falta de deglución fetal por el efecto mecánico que producen los quistes, al parto prematuro, CIR, quilotórax e hidrotórax, por efecto de compresión de la aurícula derecha y de la vena cava.

Debido a la gravedad de las complicaciones asociados es fundamental el diagnóstico precoz y conocer las pocas posibilidades terapéuticas existentes. Puede ser necesario para su tratamiento la punción y aspiración del quiste e incluso la realización de una toracocentesis, para evitar la aparición de una hipoplasia pulmonar de infausto pronóstico. También se han descrito resecciones pulmonares parciales fetales y se ha descrito en la bibliografía el uso de un *shunt* amniótico pulmonar como tratamiento, aunque con malos resultados en general¹².

En el caso que nosotros presentamos, tras explicar el pronóstico y las posibilidades terapéuticas, la paciente decidió la interrupción voluntaria del embarazo.

En cualquier caso hay que conocer la frecuente asociación con cromosomopatías de la adenomatosis quística pulmonar, y en todo caso recomendar a la paciente la realización de una amniocentesis, que en el caso que se nos presentó fue normal.

Recordando que en el pronóstico de la enfermedad es fundamental el tamaño y la localización de las lesiones quísticas, así como la asociación de polihidramnios o *hydrops*.

CONCLUSIONES

Se trata de una malformación pulmonar rara, en la que es fundamental conocer el diagnóstico prenatal, la evolución de la enfermedad, así como los factores pronósticos y las escasas posibilidades terapéuticas. A pesar de la rareza de la enfermedad, ésta puede aparecer y es fundamental el diagnóstico prenatal que, como en la mayoría de las malformaciones torácicas, se realiza inicialmente por las acciones que el efecto masa produce en los órganos torácicos como desplazamiento mediastínico, compresión cardíaca y de la vena cava inferior¹⁴. Sin lugar a dudas, el diagnóstico

es fundamentalmente ecográfico, siendo muy importante el diagnóstico diferencial con otras entidades que pueden tener un diferente pronóstico y tratamiento como: quistes broncogénicos, teratomas mediastínicos, agenesia pulmonar, derrame pleural o quiste pericárdico¹³.

El tratamiento es casi inexistente y es importante conocer los factores pronósticos, aunque en algún caso se ha descrito la regresión espontánea¹³.

RESUMEN

La adenomatosis quística pulmonar es una rara malformación congénita que consiste en un hamartoma torácico generado por un trastorno embrionario que acontece entre la quinta y sexta semana de gestación debido a un cese en la maduración bronquiolar con un excesivo crecimiento del mesénquima pulmonar y cuyo diagnóstico prenatal es hoy día posible debido a las técnicas ultrasonográficas de las que se dispone.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum Pathol* 1977; 8: 155.
2. Stocker ML, Rosado ML. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics* 1991; 11: 865.
3. Callen P. Ecografía en obstetricia y ginecología (3.ª ed.) Buenos Aires: Editorial Panamericana, 1995; 359.
4. Revillon Y, Jan D, Plattner V. Congenital cystic adenomatoid malformation of de lung. Prenatal management and prognosis. *J Ped Surg* 1993; 28: 1009.
5. Halloran JG, Sijverberg SG, Salsberg AM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. 1972; 104: 715.
6. Goldstein RB. Ultrasound evaluation of fetal thorax. En: Callen, 1995.
7. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761.
8. Bajo JM, Olaizola JL. Ecografía obstétrica. Barcelona: Masson, 1994; 111.
9. Miller R, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital cystic adenomatoid malformation of de lung. A report of 17 cases. *Pathol Annu* 1980; 15: 387.
10. Donn SM, Martin JN, White SJ. Antenatal ultrasound findings in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Ped Rad* 1981; 10: 180.
11. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD. Successful fetal therapy for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obst Gynecol* 1987; 157: 294.
12. Harrison MR, Adzick NS, Jennings RW. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; 336: 965.
13. García FJ, Costales CA, Esteban R. Malformación adenomatosa quística congénita pulmonar. *Toko-Gine* 1998; 57: 4175.
14. Rodríguez-Zambrano MA, Frontela C, Martínez A. Malformación adenomatosa quística tipo II. Caso clínico.