
Casos clínicos

E. Couceiro Naveira
C. López Ramón y Cajal

Malformación adenomatoidea quística de pulmón: diagnóstico prenatal 259

Unidad de Diagnóstico Prenatal. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Complejo Hospitalario Xeral-Cies. Vigo.

Correspondencia:

Dr. E. Couceiro Naveira.
Unidad de Diagnóstico Prenatal. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Complejo Hospitalario Xeral-Cies. Pizarro, 22. 36204. Vigo. Pontevedra.
Correo electrónico: ecouceiron@medynet.com

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis

Fecha de recepción: 26/2/02
Aceptado para su publicación: 13/5/02

E. Couceiro Naveira, C. López Ramón y Cajal. Malformación adenomatoidea quística de pulmón: diagnóstico prenatal.

RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística de pulmón (MAQ) es una anomalía pulmonar congénita detectable prenatalmente por ecografía. El hallazgo inicial es una masa intratorácica sólida o quística. La ecografía permite detectar la malformación y sus posibles complicaciones evolutivas, que influyen en la actitud que se debe adoptar.

Se presentan 2 casos clínicos de MAQ, con evoluciones opuestas, tanto en el período prenatal como posnatal. En ambos casos, el resultado a largo plazo ha sido favorable. Se realiza también un recuerdo de las principales características de esta malformación, el seguimiento prenatal y las distintas opciones terapéuticas.

PALABRAS CLAVE

Malformación adenomatoidea quística. Quiste pulmonar. Diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM) is a congenital lesion amenable to prenatal ultrasound diagnosis. The initial finding is a solid or cystic intrathoracic mass. Ultrasound allows not only prenatal diagnosis but also detection of possible complications, that may affect management.

Two cases of CCAM are presented, with different clinical course in both the prenatal and postnatal

260 periods. In both cases, long term outcome was favorable. The main characteristics of this malformations, its prenatal management and the different treatment option are reviewed.

KEY WORDS

Cystic adenomatoid malformation. Lung cyst.
Prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística de pulmón (MAQ) es una proliferación adenomatosa de los bronquiolos terminales, con supresión del crecimiento alveolar¹. Se trata de una malformación poco frecuente. La presentación clínica es muy variable², y puede manifestarse como muerte fetal intrauterina secundaria a hidrops fetal no inmune, insuficiencia respiratoria neonatal de grado variable, infecciones pulmonares recurrentes en la infancia o como hallazgo en la vida adulta^{3,4}. La clasificación más utilizada distingue entre tres tipos histológicos⁵, que evidencian asimismo una correlación con el aspecto ecográfico prenatal: el tipo I, macroquístico, el tipo II, microquístico, y el tipo III, predominantemente sólido. La ecografía prenatal⁶ permite detectar esta afección a partir del hallazgo de una masa intratorácica, de carácter quístico o sólido (generalmente hiperecogénica), según el tipo. El diagnóstico diferencial ha de realizarse principalmente con hernia diafragmática, secuestro pulmonar, atresia bronquial, quiste broncogénico y teratoma mediastínico. Existen complicaciones evolutivas detectables por ecografía, como son el polihidramnios, desplazamiento mediastínico y cardíaco, ascitis e incluso hidrops fetal⁷.

Se presentan 2 casos clínicos de MAQ, con evoluciones opuestas, tanto en el período prenatal como posnatal, que requirieron tratamientos completamente diferentes. En ambos casos, el resultado a largo plazo ha sido favorable. Se realiza también un recuerdo acerca de las principales características de esta malformación, el seguimiento prenatal y las distintas opciones terapéuticas, tanto pre como posna-

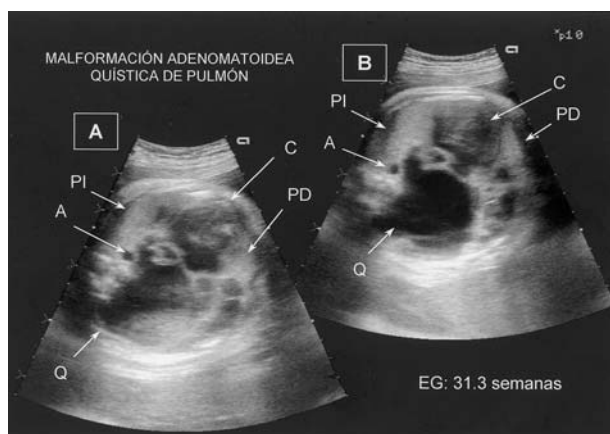


Figura 1. Caso 1. Semana 31⁺³. Imagen quística en hemitórax derecho, con desplazamiento cardíaco. A: en sístole; B: en diástole. A: aorta; PI: pulmón izquierdo; PD: pulmón derecho; Q: quiste; C: corazón.

tales.

MATERIAL Y MÉTODOS

Los sistemas de ultrasonidos empleados fueron, en el caso 1, un Acuson®, 128xp/10, y en el caso 2, un Siemens®, Sonoline Prima y un Acuson®, 128xp/4adv, con transductores abdominales de 3,5 y 5,0 MHz.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Tercigesta (G3P2) de 29 años de edad, sin antecedentes médicoquirúrgicos de relevancia, remitida a la unidad de diagnóstico prenatal por hallazgo ecográfico de masa intratorácica en la semana 31⁺³ de amenorrea. Se describe una masa macroquística en el pulmón derecho, de 5 cm, que desplaza el mediastino contralateralmente (fig. 1). El volumen de líquido amniótico es normal. No se encuentra ninguna otra malformación en el feto, por lo que, dada la edad gestacional y de acuerdo con la paciente, no se efectúa cariotipo fetal. El estudio Doppler del retorno venoso (fig. 2) y el ecocardiograma en modo M (fig. 3) permiten apreciar la ausencia de repercusión hemodinámica significativa en esos momentos,

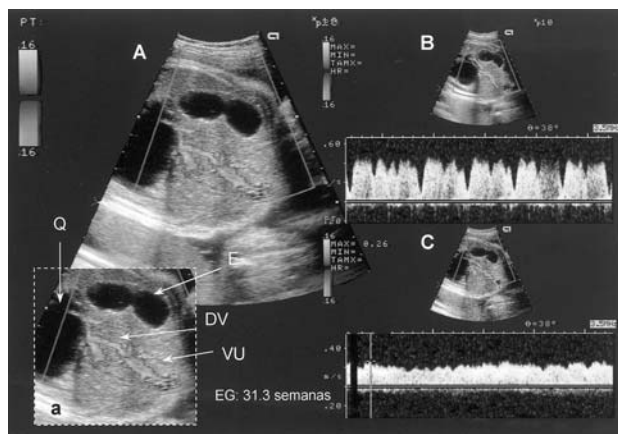


Figura 2. Caso 1. Semana 31⁺³ Estudio del retorno venoso. A: imagen Doppler color de la vena umbilical intrahepática y ductus venoso (en a, imagen ampliada); B: ductus venoso. Doppler color y onda de velocidad de flujo en Doppler pulsado; C: vena umbilical. Doppler color y pulsado. Q: quiste; E: estómago; DV: ductus venoso; VU: vena umbilical.

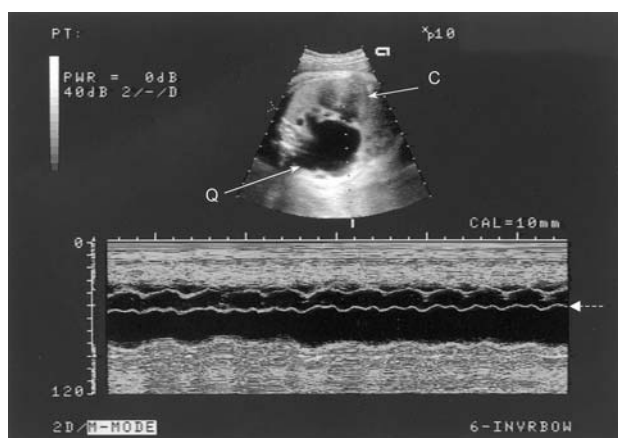


Figura 3. Caso 1. Semana 31⁺³. El bamboleo de la pared auricular derecha sobre el quiste (modo M, flecha) refleja la elasticidad del mismo. Q: quiste; C: corazón.

por lo que se inicia pauta de maduración pulmonar con betametasona y se realiza un seguimiento ecográfico periódico (dos veces por semana). En la semana 34⁺² se observa derrame pericárdico y reflujo en la vena cava inferior, por lo que se decide finalización de la gestación. En la semana 34⁺³ se extrae por cesárea un neonato varón de 2.660 g de peso y Apgar 6/8, con un notable distrés respiratorio (grado II de Siverman-Andersen). La exploración radio-



Figura 4. Caso 2. Semana 19⁺⁴. A, C y E: cortes parasagitales; B: corte transversal. P: pulmón; Q: quiste.

lógica posnatal no es concluyente, y establece un diagnóstico presuntivo de hernia diafragmática. Dada la insuficiencia respiratoria que presenta, el recién nacido es sometido a cirugía urgente a las 11 h de vida, y así se confirma el diagnóstico prenatal de MAQ, descartando la hernia diafragmática. La exploración intraoperatoria demuestra una gran masa quística que ocupa todo el lóbulo inferior del pulmón derecho, por lo que se realiza lobectomía inferior derecha. Los lóbulos superior y medio están hipoplásicos, aunque demuestran una correcta insuflación y ausencia de zonas atelectásicas. En la actualidad, el niño tiene 6 años y no presenta secuela alguna.

Caso 2

Tercigesta (G3P0C2) de 30 años de edad, portadora de una betatalasemia *minor* como antecedente más relevante. Es enviada a la UDP por hallazgo de masa torácica derecha compatible con MAQ tipo II, en la semana 19⁺⁴ de amenorrea (fig. 4). Tras comprobar que no presenta ninguna otra malformación detectable, se realiza cordocentesis para determinación de cariotipo fetal (46, XX). Se realizan controles ecográficos seriados cada 2-3 semanas, en los que se aprecia la ausencia de crecimiento de dicha masa entre las semanas 19 y 23. En la semana 23⁺³ se observa un leve desplazamiento mediastínico hacia la izquierda, sin repercusión hemodinámica. A

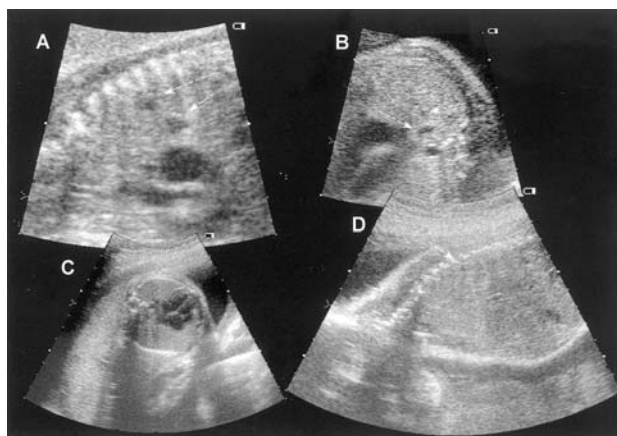


Figura 5. Caso 2. Semana 28⁺⁵. Restos quísticos en la base del pulmón derecho (flechas en A, B y D). En C, los campos pulmonares se aprecian prácticamente normales.

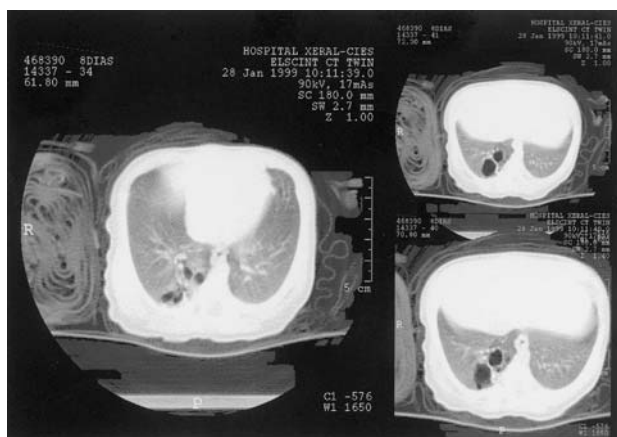


Figura 6. Caso 2. Imagen posnatal (7 días). TAC que muestra imágenes microquísticas en el segmento posterior del lóbulo inferior derecho.

partir de la semana 28 se constata una reducción paulatina e importante en el tamaño de la lesión (fig. 5), de modo que en la semana 31 los campos pulmonares son descritos como normales.

En la semana 38⁺³ se practicó una cesárea programada, y se extrajo una mujer de 3.330 g de peso e índice Apgar 8/9, que no presenta distrés respiratorio en ningún momento. Ese mismo día, una exploración radiográfica revela no obstante un velamiento del lóbulo inferior del pulmón derecho, por lo que a la semana de vida se practica una tomografía axial computarizada (TAC) que presenta imágenes microquísticas en el segmento posterior del

lóbulo inferior derecho (LID), compatibles con el diagnóstico prenatal de MAQ (fig. 6). Las exploraciones radiográficas practicadas con posterioridad (a los 6 meses y a los 20 meses) son normales, y la niña se mantiene completamente asintomática (actualmente tiene 3 años de edad).

DISCUSIÓN

La primera descripción de la MAQ fue realizada por Chin y Tang⁸ en 1949. Los criterios microscópicos fueron más tarde definidos por Kwittken y Reiner⁹ en 1962. Stocker et al⁵ realizaron en 1977, sobre una revisión de 38 casos, la clasificación más ampliamente utilizada de esta malformación, que distingue tres tipos:

- *Tipo I.* Quiste único o múltiple, grande (mayor de 2 cm), que con frecuencia produce desplazamiento mediastínico. Se consideró de buen pronóstico.
- *Tipo II.* Múltiples quistes pequeños (menores de 1 cm). Presenta una frecuente asociación con otras malformaciones fetales y es considerado de mal pronóstico.
- *Tipo III.* Lesión voluminosa y sólida que produce desplazamiento mediastínico. Se asocia también con un mal pronóstico.

Se ha sugerido que la MAQ se debe a un defecto en la maduración pulmonar, quizá por fallo o asincronía en la interacción del mesénquima con el epitelio¹⁰. Embriológicamente, se produciría un fallo en la conexión entre la vía aérea y el componente respiratorio, dando como resultado el crecimiento excesivo de los bronquiolos terminales, sin desarrollo alveolar. Alteraciones locales en la producción de determinados factores de crecimiento que modulan el desarrollo normal del pulmón podrían ser las responsables de la estructura pulmonar alterada que se observa en estas lesiones¹¹⁻¹³.

La historia natural de esta lesión es variable. En general, los factores que se asocian con un peor pronóstico, y que se pueden identificar por ecografía prenatal, son el desplazamiento mediastínico y cardíaco, el polihidramnios, la ascitis y especialmente el hidrops fetal no inmune². Los mecanismos por los que aparecerían son varios:

1. Interferencia con la deglución fetal, por obs-

trucción esofágica (compresión extrínseca del esófago por la malformación), con lo que se evita el retorno del líquido amniótico al compartimiento vascular fetal.

2. Compresión mecánica de la vena cava y/o la aurícula derecha.
3. Hipersecreción o trasudado desde la propia MAQ. En apoyo de esta teoría está el hecho de que el polihidramnios parece ser más frecuente en el tipo III (sólido) que en el tipo I (quístico).

Se ha descrito la disminución prenatal de tamaño¹⁴ e incluso la desaparición de las lesiones antes del parto^{14,15}. Este hecho se ha atribuido a una combinación de varios factores, como la disminución real de tamaño, el crecimiento del pulmón normal circundante sin cambio de tamaño de la masa o la pérdida de interfases líquido/tejido, con lo que disminuiría la ecogenicidad. La supervivencia neonatal se relaciona con la presencia o ausencia de hipoplasia pulmonar (condicionada por la compresión del pulmón normal por la masa en expansión) y de anomalías asociadas.

La vigilancia periódica¹⁶ puede ser una opción razonable en aquellos casos en los que se aprecia reducción o ausencia de crecimiento de la masa, y siempre que no aparezcan las complicaciones evolutivas anteriormente citadas. En casos de lesión progresiva, sobre todo si aparece hidrops fetal, entra en consideración la terapéutica intrauterina (toracocentesis^{17,18}, shunt toracoamniótico^{19,20} y, en fase de investigación, cirugía fetal abierta^{21,22}), o el adelantamiento del parto, según la edad gestacional en la que aparezcan dichas complicaciones.

Los casos clínicos descritos, correspondientes a los tipos I y II de MAQ (aunque sin verificación histológica de este último), demuestran una evolución completamente opuesta. En el primer caso, se producen alteraciones hemodinámicas atribuibles a compresión de la vena cava, con formación de derrame pericárdico (preludio de la insuficiencia cardíaca, ascitis e hidrops fetal), lo que motivó la decisión de finalizar el embarazo. Además, la compresión del pulmón normal por la masa quística condicionó la hipoplasia pulmonar observada posnatalmente. En el segundo caso, por contra, de diagnóstico más temprano y patrón microquístico, se constató una reducción en el tamaño de la masa hasta su aparente desaparición, lo que llevó a no intervenir prenatalmente, dejando evolucionar el embarazo hasta el término.

Dos hechos llaman la atención en ambos casos. En primer lugar, la evolución es opuesta a lo que sería de esperar según los patrones clásicos de Stocker, pues la lesión tipo I, a la que se le atribuye un mejor comportamiento clínico, evolucionó aquí de forma desfavorable. Por el contrario, la lesión de tipo II, considerada clásicamente de peor pronóstico y de más frecuente asociación con otras anomalías, evolucionó hacia la resolución espontánea. Esto, no obstante, concuerda con la opinión sostenida por varios autores de que el pronóstico no se relaciona con el tipo histológico sino con el tamaño de la masa y con las características subyacentes de crecimiento celular²³.

Por otra parte, estos 2 casos nos deben hacer pensar en la importancia del estudio posnatal, ya señalada por diversos autores²⁴, y en la correlación entre las imágenes prenatales y posnatales. En el caso 1, el estudio posnatal apuntó hacia el diagnóstico de hernia diafragmática congénita (lo que motivó una laparotomía infracostal inicialmente), que finalmente no se corroboró con los hallazgos quirúrgicos, coherentes con la impresión diagnóstica prenatal. En el caso 2, a pesar de la aparente desaparición de la lesión antes del parto, el TAC sí evidenció todavía lesión microquística residual, si bien desapareció a los seis meses de vida.

Como resumen final podemos decir que la ecografía prenatal permite el diagnóstico temprano y el seguimiento de la MAQ. En primer lugar, deben excluirse otras malformaciones fetales, que ensombrecen notablemente el pronóstico, obteniendo si es posible un cariotipo fetal. Tras excluir otras posibilidades diagnósticas, debe vigilarse especialmente la evolución del tamaño de la masa y la aparición de posibles complicaciones fisiopatológicas evolutivas (desplazamiento mediastínico, hipoplasia del tejido pulmonar normal, polihidramnios, compromiso cardiovascular, hidrops fetal). Ante la ausencia de complicaciones, se recomienda la vigilancia ecográfica, y dejar evolucionar la gestación hasta el término. Tras el parto, debe realizarse una cuidadosa valoración neonatal. La presencia de distrés respiratorio obligará a una intervención inmediata. En caso contrario, el control posnatal confirmará la persistencia o la desaparición de la lesión (caso 2). Ante la aparición de complicaciones prenatales entrarían en consideración, según la edad gestacional, la intervención prenatal intrauterina o la interrupción de la gestación y tratamiento posnatal (tal y como se efectuó en el caso 1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Kravitz RM. Congenital malformations in the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994;41:453-72.
2. Pinson CW, Harrison MW, Thornburg KL, Campbell JR. Importance of fetal fluid imbalance in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Surg* 1992;163:510-4.
3. Avitabile AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 1984;8:193-202.
4. Lackner RP, Thompson AB III, Rikkers LF, Galbraith TA. Cystic adenomatoid malformation involving an entire lung in a 22-year-old woman. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1827-9.
5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
6. Dibbins AW, Curci MR, McCrann DJ. Prenatal diagnosis of congenital anomalies requiring surgical correction. Implications for the future. *Am J Surg* 1985;149:528-33.
7. Neilson IR, Russo P, Laberge JM, Filiatrault D, Nguyen LT, Collin PP, et al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: Current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991;26:975-81.
8. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949;48:221-9.
9. Kwittken J, Reiner L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatrics* 1962;30:759-68.
10. Moerman P, Fryns JP, Vandenberghe K, Devlieger H, Lauweryns JM. Pathogenesis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 1992;21:315-21.
11. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1998;33:1043-7.
12. Morotti RA, Cangiarella J, Gutiérrez MC, Jagirdar J, Askin F, Singh G, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM): Evaluation of the cellular components. *Hum Pathol* 1999;30:618-25.
13. Liechty KW, Crombleholme TM, Quinn TM, Cass DL, Flake AW, Adzick NS. Elevated platelet-derived growth factor-B in congenital cystic adenomatoid malformations requiring fetal resection. *J Pediatr Surg* 1999;34:805-10.
14. Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, Nyberg DA. Congenital masses of the lung: Changes in cross-sectional area during gestation. *J Clin Ultrasound* 1997;25:372-7.
15. Hsu K-F, Wu M-H, Chang C-H, Yao B-L, Chang F-M. Complete intrauterine resolution of fetal congenital cystic adenomatoid malformation of the lung type III. *J Ultrasound Med* 1995;14: 871-5.
16. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell IJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998;179:884-9.
17. Kuller JA, Yankowitz J, Goldberg, JD, Harrison MR, Adzick NS, Filly RA, et al. Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformations. *Am J Obstet Gynecol* 1992;167:1038-41.
18. Obwegeser R, Deutinger J, Bernaschek G. Fetal pulmonary cyst treated by repeated thoracocentesis. *Am J Obstet Gynecol* 1993;169:1622-4.
19. Avni EF, Vanderelst A, Van Gansbeke D, Schils J, Rodesch, F. Antenatal diagnosis of pulmonary tumours: report of two cases. *Pediatr Radiol* 1986;16:190-2.
20. Ryo E, Okai T, Namba S, Okagaki R, Kikuchi A, Kozuma S, et al. Successful thoracoamniotic shunting using a double-flower catheter in a case of fetal cystic adenomatoid malformation associated with hydrops and polyhydramnios. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:293-6.
21. Harrison MR, Adzick NS, Jennings RW, Duncan BW, Rosen MA, Filly RA, et al. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990;336:965-7.
22. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, Howell IJ, Golbus MS, Filly RA. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993;28:806-12.
23. Cha I, Adzick NS, Harrison MR, Finkbeiner WE. Fetal congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: a clinicopathologic study of eleven cases. *Am J Surg Pathol* 1997;21:537-44.
24. Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, Nyberg DA. Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies. *Pediatr Radiol* 1997;27:535-9.