

276 W. Plasencia
B. Vega
L. Ocón
A. Zubiría
J.J. Coterón

Unidad de Ecografía. Servicio de Ginecología y Obstetricia.
Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas
de Gran Canaria. España.

Correspondencia:

Dr. W. Plasencia Acevedo.
Servicio de Ginecología y Obstetricia.
Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias.
Avda. Marítima del Sur, s/n. 35016 Las Palmas de Gran Canaria.
España
Correo electrónico: walterplasencia@hotmail.com

Fecha de recepción: 1/7/02
Aceptado para su publicación: 28/8/02

Malformación adenomatoide quística congénita del pulmón

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

W. Plasencia, B. Vega, L. Ocón, A. Zubiría, J.J. Coterón.
Malformación adenomatoide quística congénita del pulmón.

RESUMEN

La malformación adenomatoide congénita quística del pulmón es una rara anomalía que debe sospecharse siempre ante alteraciones pulmonares o hidropesía en el estudio ecográfico prenatal, para lograr un diagnóstico temprano e intentar un tratamiento en los casos en que sea posible.

PALABRAS CLAVE

Pulmón. Adenoma quístico. Diagnóstico prenatal.

SUMMARY

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is an infrequent anomaly. To make an early diagnosis and initiate treatment, when possible, this malformation should always be suspected when antenatal ultrasonography reveals lung alterations or hydrops.

KEY WORDS

Lung. Cystic adenoma. Prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoide congénita quística del pulmón es una rara anomalía del desarrollo que constituye un hamartoma torácico compuesto por elementos quísticos y sólidos. Durante el período embrionario se produce un excesivo crecimiento de los elementos mesenquimatosos que acompañan al proceso de división bronquiolar, produciéndose un exagerado desarrollo de los mismos, sin que se acompañe de crecimiento alveolar paralelo^{1,2}. La lesión puede regresar y hacerse asintomática al nacimiento o puede progresar y causar muerte fetal por hidropesía o muerte neonatal por hipoplasia pulmonar asociada³. El diagnóstico prenatal es posible mediante exploración ecográfica⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente de 37 años, con antecedentes personales de prolapso de válvula mitral con mínima insuficiencia, bloqueo de rama derecha del haz de His y rinitis crónica. Secundigesta con un parto eutócico anterior con una gestación de curso normal hasta la semana 21, momento en el que se le realiza estudio ecográfico que informa de feto vivo en podálica, placenta en cara anterior de inserción normal, líquido amniótico normal, biometría acorde con 20 semanas de edad gestacional, apreciándose parénquima pulmonar hiperrefringente y ascitis moderada; no se visualizó vejiga. En una segunda exploración en la unidad de ecografía de tercer nivel se confirmaron los hallazgos, además de una posible hipoplasia de riñón derecho y la presencia de líquido amniótico abundante. Se considera que estos datos son compatibles con enfermedad pulmonar adenomatoide tipo III (figs. 1-3). Se solicitaron valores de alfafetoproteína, dada la elevada posibilidad de malformaciones asociadas, que fueron elevados ($45,96 \mu\text{g/l}$).

A la vista del mal pronóstico fetal se informa a la paciente de la posibilidad de una interrupción voluntaria del embarazo, a la que accede. Ingresa a las 22 semanas de gestación y se administran $0,5 \text{ mg}$ de dinoprostona transcervical. Nace un feto varón de 490 gramos con placenta de 290 gramos que se remiten a anatomía patológica.

En el informe anatomopatológico (figs. 4-7) destaca un feto hidropésico con pabellones auriculares de implantación baja, microrretrognatia, abdomen distendido y blando, y ausencia de orificio anal. Tras la apertura de cavidades se observa que los dos pulmones están aumentados de tamaño, mostrando de forma muy marcada las improntas costales, claviculares y de grandes vasos. La lobulación del pulmón derecho es normal, pero en el izquierdo no se observa. Al corte, ambos presentan un aspecto similar, con parénquima de aspecto esponjoso; macroscópicamente no se observan quistes. Tras la apertura de la cavidad abdominal se aprecia abundante ascitis de coloración verdosa. El intestino está atrésico en su porción distal, y no se identifican el apéndice ni el intestino grueso. El intestino acaba en un fondo de saco que se encuentra dilatado, y la vejiga es de pequeño tamaño, no identificándose riñón ni uréter derecho. Ambos testículos son de posición abdominal. Sólo se identifica una arteria umbilical.



Figura 1. Parénquima pulmonar hiperrefringente. Ascitis.



Figura 2. Corte transversal en las cavidades cardíacas.



Figura 3. Corte longitudinal. Ascitis.

278

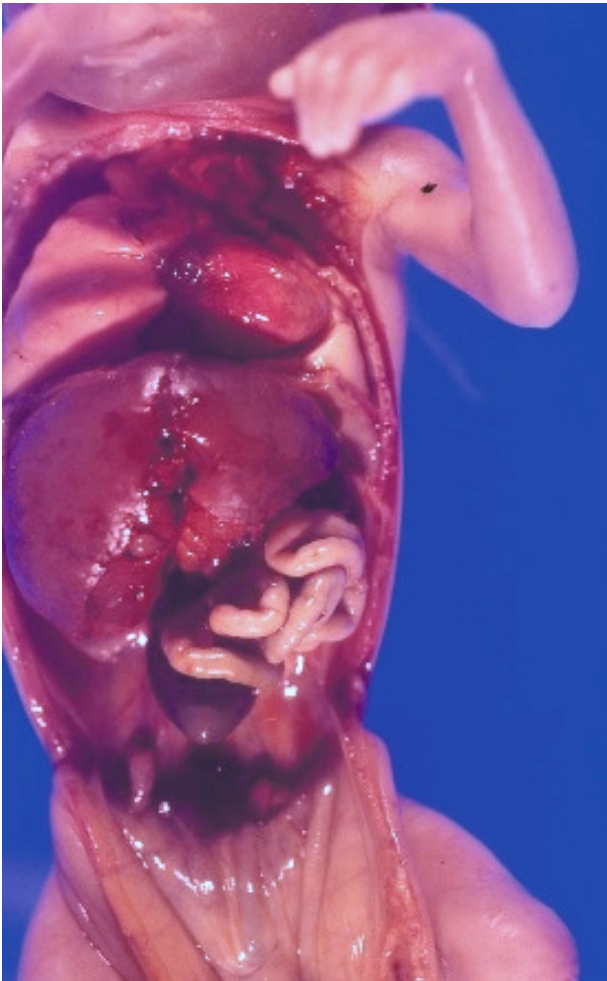


Figura 4. Visión del tórax y el abdomen fetal.

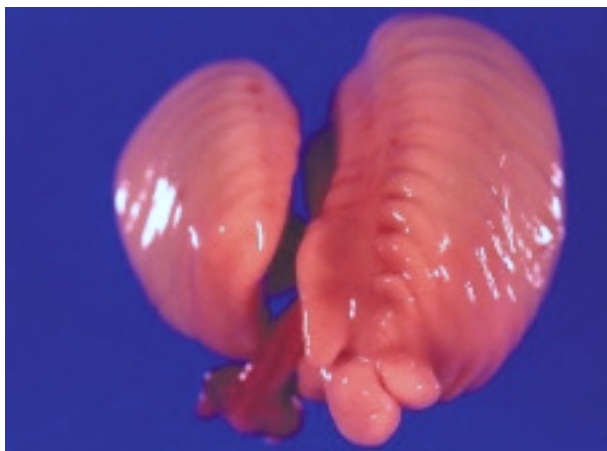


Figura 5. Improntas pulmonares.

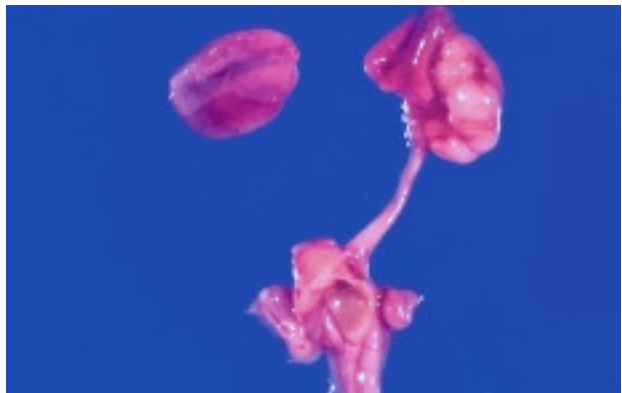


Figura 6. Agenesia renal y ureteral.

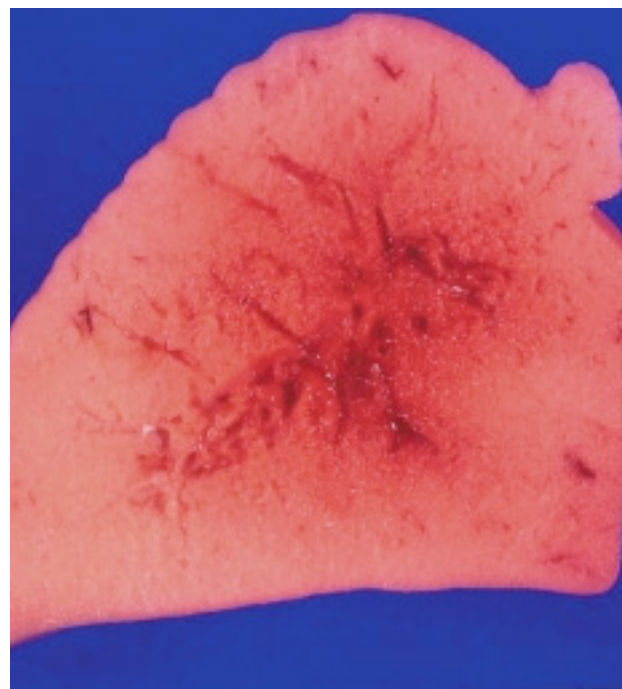


Figura 7. Sección pulmonar.

Microscópicamente, las estructuras bronquiolares aparecían recubiertas por un epitelio cuboideo ciliado y separadas por estructuras de tamaño alveolar recubiertas por epitelio cuboideo no ciliado. Todos estos hallazgos son compatibles con malformación adenomatoide quística tipo III.

DISCUSIÓN

Las malformaciones torácicas son las segundas en frecuencia después de las esqueléticas y afectan entre un 5 a un 9 por mil recién nacidos. La incidencia de la malformación adenomatoide quística pulmonar es de 1 de cada 3.000 recién nacidos.

Tradicionalmente se han dividido según la clasificación de Stocker (1977)⁵ que diferencia tres tipos en función de la proporción y tamaño de los quistes de la tumoración. Así, el tipo I incluye quistes únicos o múltiples de más de 2 cm de diámetro, representando el 50% de los casos. El tipo II engloba quistes múltiples de menos de 1 cm de diámetro, y en el 60% de los casos existen malformaciones asociadas. El tipo III es una tumoración predominantemente sólida, aunque en su interior se identifican quistes de pequeño tamaño; representa el 10% y es el de peor pronóstico.

Adzick propone una clasificación basada en la anatomía grosera y los hallazgos ultrasonográficos (1998)⁶ englobando al tipo I y II de Stocker como lesión macroscópica y al tipo III como lesión microscópica.

La malformación adenomatoide quística es principalmente unilateral, y no presenta preferencia por sexo o por pulmón, aunque suele afectar más a los lóbulos inferiores¹.

Esta malformación puede tener otras afecciones asociadas, consideradas hallazgos ultrasonográficos que sugieren peor pronóstico, como urinarias (poliquistosis renal, agenesia renal bilateral), cardíacas, digestivas (atresia intestinal), del sistema nervioso central (hidrocefalia), óseas, polihidramnios, quilotórax, elevación mediastínica, hidropesía, etc.⁴. En el caso descrito el feto presentó agenesia renal unilateral, atresia intestinal, polihidramnios y quilotórax.

El tipo III suele asociarse a hidropesía, e incluso se desconoce si lo que realmente determina el pronóstico es la hidropesía o el tipo de malformación^{7,8}.

Las malformaciones asociadas parecen explicar la elevación de la alfafetoproteína, por lo que en los casos en los que se encuentra una elevación inexplicable de ésta en suero materno es recomendable la evaluación ecográfica de las estructuras torácicas fetales⁹.

Por lo general, en los recién nacidos vivos el tratamiento de la malformación adenomatoide quística es quirúrgico, y generalmente es del tipo I, que incluso puede remitir de forma espontánea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bajo Arenas JM. Ultrasonografía obstétrica. 2.^a ed. Madrid: Marban, 2000; p. 202-6.
2. Huang YH, Cheng PJ, Chao AS, Chiu TH, Chung CL, Wu CD, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: four cases report. *Changcheng Yi Za Zhi* 1997;20(Supl 3):207-13.
3. 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(Supl 8):975-80.
4. Miller JA, Corteville JE, Langer JC. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg* 1996;31(Supl 6):805-8.
5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1997;8(Supl 2):155-71.
6. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985;20:483-8.
7. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW. Ecografía Obstétrica y Fetal. 1.^a ed. Madrid: Marban, 2000; p. 203-4.
8. Roelofsen J, Oostendorp R, Volovics A. Prenatal diagnosis and fetal outcome of cystic adenomatoid malformation of the lung: case report and historical survey. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994;4:78-82.
9. Johnston RJ, McGahan JP, Hanson FW, Lindfors KK. Type III congenital cystic adenomatoid malformation associated with elevated maternal serum alpha-fetoprotein. *J Perinatol* 1988;8(Supl 3):222-4.