

Francisco Javier Torres Gómez^a
Francisco Javier Torres Olivera^b
Gloria Reina Vinardell^c

51

Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar. Una entidad infrecuente

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz. España.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

^cServicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz. España.

Correspondencia:

Dr. F.J. Torres Gómez.
Matahacas, 18 A, 1 B. 41003. Sevilla. España.
Correo electrónico: javiertorresgomez@yahoo.es

Fecha de recepción: 21/3/2007.

Aceptado para su publicación: 17/12/2007.

RESUMEN

Objetivo: Queremos hacer hincapié en una entidad patológica infrecuente, resaltando sus características morfológicas.

Material y métodos: Se trata de un feto fruto de una interrupción voluntaria del embarazo.

Resultados: Si bien existen casos asintomáticos, las características propias de esta entidad, junto a la frecuente asociación a otras malformaciones, hacen ominoso su pronóstico.

Conclusiones: La clasificación de la malformación adenomatoide quística pulmonar es clínico-patológica y guarda relación con el pronóstico.

PALABRAS CLAVE

Malformación adenomatoide. Hiperplasia adenomatoide. Hiperplasia quística, pulmonar.

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a rare entity

ABSTRACT

Objective: We want to stress an infrequent entity and his histopathological features.

Material and methods: It was a voluntary interruption of the pregnancy.

Results: The prognosis is poor due to the clinical characteristics and the frequent association with other malformations.

Conclusions: Cystic adenomatoid malformation of the lung is classified according to clinical and pathological criteria and the prognosis is ominous.

KEY WORDS

Adenomatoid malformation. Adenomatoid hyperplasia. Cystic hyperplasia, pulmonary.

52 INTRODUCCIÓN

La patología fetal y neonatal es una fuente inagotable de casos clínicos y patológicos de especial interés pues, a excepción de casos bien conocidos tanto por su frecuencia como por sus características, se trata en la mayoría de las ocasiones de cuadros patológicos en los que el clínico y el patólogo no tienen experiencia, por lo que estas situaciones llevan un arduo estudio por parte de los especialistas implicados en su estudio, diagnóstico y, en caso de ser necesario, tratamiento. En ocasiones, se trata de cuadros excepcionales ocasionalmente descritos y en casos infrecuentes de entidades en las que se necesita asesoramiento de un experto en patología perinatal. No es ésta la situación que trae a colación nuestro caso, si bien presentamos un caso infrecuente que lleva asociadas unas características que, según nuestro criterio, deberían ser por todos conocidas.

CASO CLÍNICO

Feto varón (IVE) de 20 semanas de gestación, que pesaba 645 g y media 30 cm. El examen externo mostraba una maceración corporal en grado moderado, y no eran evidentes malformaciones externas. La apertura de cavidades permitió el flujo de líquido seroso en cuantía elevada, principalmente a nivel de la cavidad peritoneal. En el tórax se observó un evidente desplazamiento mediastínico hacia la derecha debido a la presencia de un pulmón izquierdo de gran tamaño a expensas del lóbulo inferior (el de mayor tamaño si bien el aumento de tamaño era generalizado) (figs. 1 y 2). Ese pulmón pesaba 10 g en relación con los 4,5 g del pulmón derecho. Al corte se apreciaba un parénquima blanquecino de consistencia firme-elástica, con un tenue patrón nodular (fig. 3). El resto de las vísceras torácicas y abdominales no mostraban alteraciones macroscópicas significativas. El estudio microscópico del pulmón izquierdo demostró la presencia panlobar de una lesión constituida por múltiples quistes de pequeño tamaño (figs. 4 y 5) de contornos polimorfos tapizados por un epitelio cúbico, focalmente ciliado sin atipias citológicas (figs. 6 y 7). Esa lesión ocupaba la totalidad del parénquima pulmonar homolateral sustituyendo la histología pulmonar correspondiente a esta fase del desarrollo visceral. Con tales hallazgos y realizando un estudio conjunto de las características

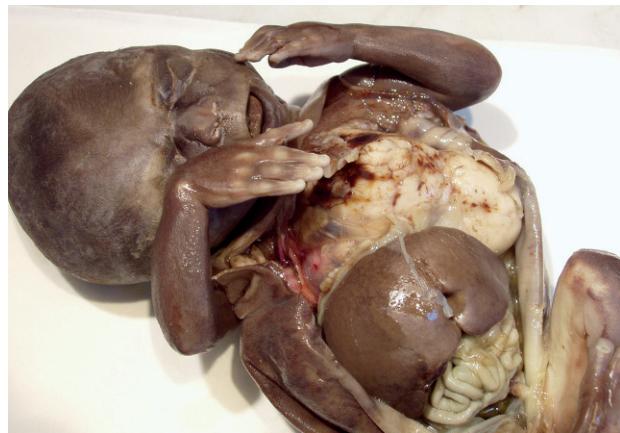


Figura 1. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen de la necropsia.



Figura 2. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen de la necropsia.



Figura 3. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen macroscópica.

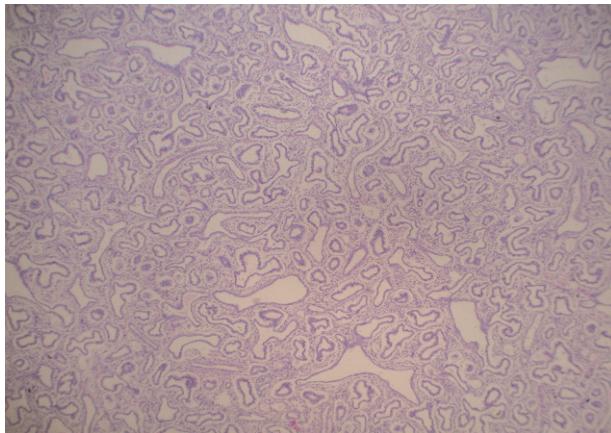


Figura 4. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen histológica (HE, $\times 4$).

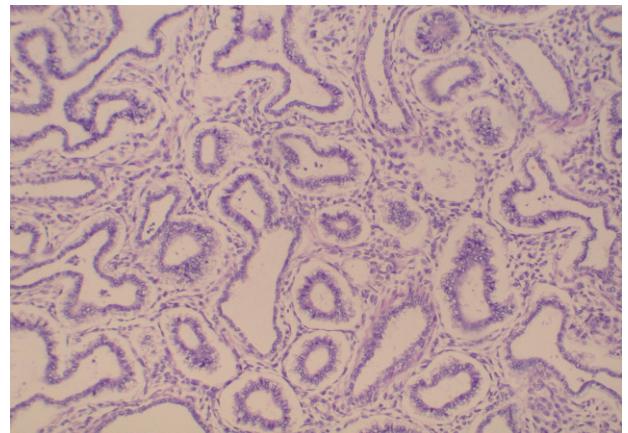


Figura 5. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen histológica (HE, $\times 10$).

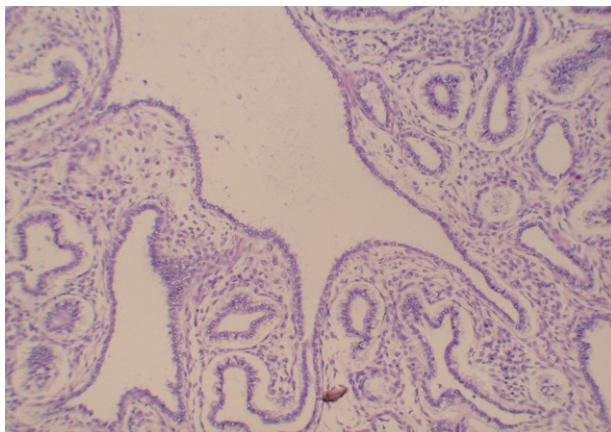


Figura 6. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen histológica (HE, $\times 20$).

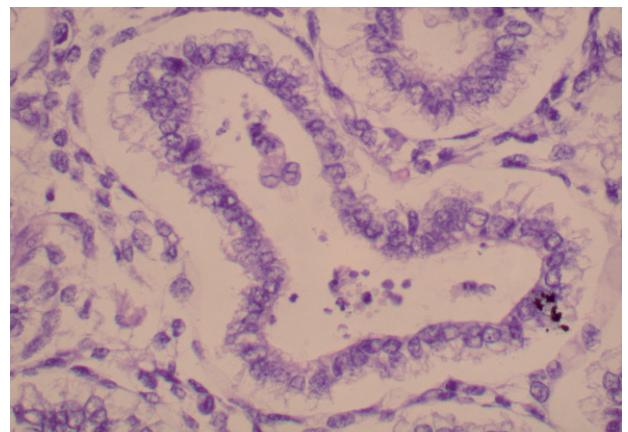


Figura 7. Malformación adenomatoide quística pulmonar. Imagen histológica (HE, $\times 40$).

clínicas y de imagen, se llegó al diagnóstico de hiperplasia adenomatosa pulmonar de grado III. Otros hallazgos de interés fueron una inmadurez visceral generalizada y la presencia de focos hematopoyéticos extramedulares (hígado y bazo), correspondientes a la edad gestacional. El cordón, las membranas y la placenta no mostraron alteraciones de relevancia.

DISCUSIÓN

La malformación adenomatoide quística congénita pulmonar, también conocida como hiperplasia

pulmonar adenomatoide, es una lesión hamartomatosa donde existe un incremento adenomatoide de las estructuras que configuran el árbol respiratorio terminal. De las distintas clasificaciones propuestas para esta entidad merece especial atención la propuesta por Stocker et al, que tiene en cuenta el tamaño de los quistes, la extensión de tejido pulmonar afectado y las características histológicas. Otros autores prefieren hacer una clasificación más simplista y dividen el cuadro en 3 variedades: quística, sólida y mixta^{1,2}.

En la clasificación de Stocker et al se distinguen 3 grupos relativamente bien diferenciados:

1. Tipo I: se observan múltiples quistes de gran tamaño (3-7 cm) limitados generalmente a la extensión de un lóbulo pulmonar, si bien no es excepcional la afectación bilobular. Suele haber comunicación de las estructuras quísticas con los bronquios sin patología. Desde el punto de vista histológico, los quistes están revestidos por epitelio seudoestratificado de tipo respiratorio o, en ocasiones, mucinoso rodeados por una delgada capa fibromuscular con ocasionales islas de cartílago. Debemos destacar la presencia de tejido pulmonar normal localizado entre las estructuras quísticas.

2. Tipo II: se observan múltiples quistes de tamaño pequeño (< 1 cm) que ocupan la totalidad de un lóbulo pulmonar. Los quistes están tapizados por epitelio de tipo bronquiolar. Rodeando a las estructuras quísticas existe una capa fibromuscular con gran cantidad de tejido elástico y ausencia de cartílago; en el intersticio interquístico se puede apreciar músculo estriado. La presencia de una arteria bronquial asociada a la lesión podría explicar la expansión que generalmente se produce tras el nacimiento en estos casos.

3. Tipo III: se trata de la variante más sólida y extensa de las tres, y puede afectar tanto a un solo lóbulo como a la totalidad del parénquima pulmonar. Así, al corte, se observa un gran número de pequeñas estructuras quísticas asociadas o no a arterias bronquiales. Los quistes, de pequeño tamaño, están recubiertos por un epitelio cuboideo ciliado; la capa fibromuscular que los rodea es delgada y rica en elastina; en cambio, no se observan estructuras cartilaginosas asociadas.

Como podemos observar, los tipos clínico morfológicos descritos por Stocker et al guardan relación con la clasificación sólido-quística-mixta antes expuesta. Nuestro caso, debido a sus peculiares

características, cumple los criterios necesarios para ser englobado dentro del grupo III. Este último grupo es una patología que afecta más a varones y tiene una especial predilección (estadística) por el pulmón izquierdo; aquellos casos con afectación únicamente lobar mostrarán una afectación del lóbulo inferior preferente.

En nuestro caso, hemos descrito una afectación panlobar unilateral. Ello condiciona un gran tamaño lesional, con lo que el pulmón afectado alcanza un gran tamaño, con las repercusiones clínicas que ello conlleva. Así, podemos hablar con propiedad de una lesión ocupante de espacio, lesión que a buen seguro comprime las estructuras mediastínicas adyacentes. La compresión mediastínica junto a una ventilación deficiente condicionan una situación de distres respiratorio que desemboca en la muerte en pocas horas. Se trata pues de una malformación-lesión hamartomatosa de curso clínico grave, con alto índice de mortalidad. Otras asociaciones del tipo III se realizan con polihidramnios materno e hidrops fetal; las lesiones de los 3 grupos se han asociado a malformaciones de tracto urinario. La ecografía es un método diagnóstico asequible y eficaz en el diagnóstico temprano intrauterino de esta patología, si bien el diagnóstico diferencial con la hernia diafragmática es difícil e incluso imposible en algunos casos³.

Quisiéramos, por último, destacar la asociación de hiperplasia adenomatoide a carcinoma bronquioloalveolar. Evidentemente es una asociación descrita en casos viables. Si tenemos en cuenta que la viabilidad fetal se relaciona con la gravedad y la extensión del cuadro adenomatoide, sacaremos la conclusión de que se trata de una evolución más propia de los tipos I y II, el primero muchas veces asintomático o asociado a un cuadro de distres poco severo y el segundo asociado periódicamente a malformaciones⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thorpe Beeston JG, Nikolaidis KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenatal diagnosis and outcome. *Prenatal Diagn* 1994;14:677-88.
2. Mendoza A, Wolf P, Edwars DK, Leopold GR, Voland JR, Benirschke K. Prenatal ultrasonographic diagnosis of congenital adenomatoid malformation of the lung: correlation with pathology and implications for pregnancy management. *Arch Pathol Lab Med*. 1996;10:402-4.
3. Saltzman DH, Adzick NS, Benacena BR. Fetal cystic adenomatoid malformation of the lung. Apparent improvement in utero. *Obstet Gynecol*. 1988;71:1000-2.
4. MacSweeney F, Papagiannopoulos R, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol*. 2004;28:554-5.