Gonzalo Quesada Segura
J.M. Mayor González
M.C. González Tejero
I. Tarancón Martínez

Displasia adenomatoide quística del pulmón, recurrente, y agenesia renal bilateral asociada

Recurrent cystic adenomatoid malformation of the lung associated to renal agenesis

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Río Hortega. Valladolid. España.

Correspondencia:
Dr. G. Quesada Segura.
Servicio de Obstetricia y Ginecología Hospital Río Hortega.
Calle Doctor Sánchez Villares, 17. 4.º B. 47014 Valladolid.
España.
Correo electrónico: gonzaloquesada@usuarios.retecal.es

Fecha de recepción: 14/12/05.
Aceptado para su publicación: 26/5/06.

RESUMEN

La displasia adenomatoide quística del pulmón es una anomalía poco frecuente, que a menudo se diagnostica mediante ecografía prenatal.
Su resultado varía desde la hidropesía y la muerte fetal hasta la resolución posparto. La asociación de tal entidad con la agenesia renal bilateral es rara. Describimos un caso recurrente en una segunda gestación, lo cual es un hallazgo excepcional.

PALABRAS CLAVE

Pulmón. Diagnóstico prenatal. Displasia adenomatoide quística. Agenesia renal.

ABSTRACT

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is an infrequent anomaly that is frequently diagnosed by prenatal ultrasonography. Outcome varies from hydrops and fetal death to resolution after birth. The association of this entity with bilateral renal agenesis is rare. We report a recurrent case in a second pregnancy, which is an exceptional finding.

KEY WORDS

Lung. Prenatal diagnosis. Cystic adenomatoid malformation. Renal agenesis.

INTRODUCCIÓN

La displasia adenomatoide quística del pulmón (DAQP) es una enfermedad rara, habitualmente aislada, que suele acompañarse de un polihidramnios. La agenesia renal bilateral, o síndrome de Potter, se manifiesta con un oligoamnios grave. El efecto de las 2 malformaciones en el volumen del líquido amniótico es opuesto, y excepcionalmente van asociadas[1].

En la displasia adenomatoide quística, la lesión puede afectar a un solo lóbulo pulmonar o a su totalidad. Está constituido por formaciones quísticas limitadas por un epitelio cilíndrico o cúbico. Stocker et al[2] propusieron una clasificación basada en criterios clínicos macroscópicos y microscópicos. Así, la lesión tipo I está constituida por uno o más quistes de más de 2 cm de diámetro, limitados por una pared fina. Esta pared está tapizada por un epitelio cilíndrico ciliado, seudoestratificado, mientras que los quistes de menor tamaño están bordeados por un epitelio cúbico.

En el tipo II los quistes son menores de 1 cm de diámetro.

En el tipo III constituyen una masa homogénea de múltiples pequeños quistes de 0,2-0,5 mm de diámetro. Microscópicamente, ofrecen un aspecto glanduliforme (adenoide). Esta variedad representa el 10% de los casos.

Hay una correlación entre el tipo anatomopatológico descrito y la clínica. En el tipo III el pronóstico suele ser fatal intraútero o en el período neonatal precoz, debido a la anasarca[3] y la hipoplasia del pulmón sano restante. Se puede producir la compresión cardíaca y dar lugar a hidropesía por elevación de la presión venosa central[4]. El hidrotórax primario, la displasia adenomatoide quística pulmonar y el secuestro broncopulmonar producen hidropesía por obstrucción del retorno venoso o linfático. Estas masas ocupantes de espacio, intratorácicas, interfieren con el drenaje linfático toracoabdominal, aumentan la presión intratorácica y obstaculizan el retorno venoso mediante la compresión y la desviación del mediastino, y producen la gravísima insuficiencia cardíaca congestiva.

Los tipos I y II aparecen más tardíamente y pueden ser curables mediante exéresis quirúrgica, según Adzick et al[5]. Estos autores proponen englobar los tipos I y II como lesión macroscópica, y el tipo III como lesión microscópica. Incluso hay casos de tipo I con resolución espontánea.

La agenesia renal bilateral es una enfermedad más frecuente, caracterizada por la ausencia de los 2 uréteres y los 2 riñones. La lesión se acompaña de una secuencia de Potter, o secuencia de oligoamnios: dismorfia facial, deformidad de extremidades e hipoplasia pulmonar.

CASO CLÍNICO

Atendemos a una mujer secundigesta, de raza eslava y de 30 años de edad, con antecedente de gestación anterior inviable, por una agenesia renal bilateral, y DAQP, detectada en la necropsia. La paciente es remitida a nuestro servicio para la realización de amniocentesis genética, que se lleva a cabo en la semana 15, apreciándose una incipiente displasia adenomatoide quística tipo III, así como un oligoamnios moderado. Se citó a la paciente para la semana 17 de edad gestacional, cuando se apreció una displasia adenomatoide quística tipo III que ocupaba todo el tórax, desplazando al corazón y afectando a los 2 pulmones (fig. 1). Se observó además una incipiente hidropesía fetal con hidrotórax y ascitis (fig. 2). Este hecho contrastaba con el grave oligoamnios y la agenesia renal bilateral con ausencia de llenado vesical (fig. 3). El estudio del cariotipo resultó normal y la paciente decidió realizar la interrupción voluntaria del embarazo en su centro de origen.

Figura 1. *Displasia adenomatoide quística pulmonar. Semana gestacional 17.*

Figura 2. *Hidropesía incipiente y displasia adenomatoide quística tipo III.*

DISCUSIÓN

Comenzamos la discusión haciendo una revisión de la enfermedad pulmonar fetal detectable prenatalmente.

Figura 3. *Oligoamnios severo y agenesia renal bilateral.*

Displasia adenomatoide quística pulmonar

Algunos autores sugirieron simplificar la clasificación ecográfica de la DAQP reduciéndola a las categorías de lesiones macroquísticas y microquísticas (formas predominantemente sólidas)[6].

En el estudio de Torpe-Beeston[7], de 22 casos detectados, el 60% eran lesiones macroquísticas, y el 40% restante microquísticas.

De 175 masas pulmonares fetales, el 76% correspondía a una DAQP[5].

En la ecografía se manifiesta en forma de lesión intratorácica sólida o sólido-líquida. Puede comprimir el pulmón ipsolateral y contralateral, y causar hipoplasia pulmonar e hidropesía fetal. El diagnóstico ecográfico se establece entre las 16 y las 22 semanas. Si la masa tiene aspecto sólido, el diagnóstico diferencial debe establecerse entre la DAQP microquística y el secuestro pulmonar.

Los factores pronósticos son: tamaño de la lesión (independientemente de su ecoestructura), grado de desviación del mediastino y presencia o no de hidropesía y polihidramnios. La hidropesía es especialmente desfavorable[8].

La realización de un *shunt* toracoamniótico en la DAQP tipo I puede prevenir la hipoplasia pulmonar[9].

El tratamiento conservador es aconsejable en los casos de quiste unilateral aislado, en ausencia de hidropesía y de polihidramnios agudos[10].

Secuestro pulmonar

Anatomopatológicamente, las lesiones se dividen en intralobulares y extralobulares. En ambos casos, las lesiones están separadas del árbol traqueobronquial normal, pero las lesiones extralobulares están revestidas por su propia pleura. La mayoría de los casos diagnosticados prenatalmente son extralobulares y drenan a vasos sistémicos.

La mayoría de los autores piensa que el secuestro extralobular es consecuencia del desarrollo de un esbozo pulmonar anómalo o supernumerario. En el 80% de los casos, la irrigación arterial del secuestro extralobular procede de la aorta torácica mediante un vaso aislado, y la mayoría de ellos se localiza en la base del pulmón izquierdo[11].

El examen microscópico del secuestro extralobular muestra un pulmón que se asemeja al normal, salvo por una dilatación difusa de los bronquiolos, los alvéolos y los conductos linfáticos. Supone el 12-16% de las masas torácicas fetales atribuidas a una DAQP[12].

Su aspecto ecográfico característico es el de una masa ecogénica bien delimitada, de configuración lobular o triangular, localizada en la base del tórax izquierdo. Puede asociarse con una desviación mediastínica y con la hidropesía fetal.

La identificación de una arteria sistémica originada de la aorta torácica o abdominal que se dirige hacia la lesión, así como la presencia ocasional de hidrotórax, orienta firmemente el diagnóstico. La eco-Doppler tridimensional puede ser útil[13].

El secuestro extralobular se asocia con una mayor incidencia de malformaciones concurrentes, como la hernia diafragmática[11].

Se estima que un 50-75% de los secuestros extralobulares prenatales remiten parcial o totalmente en ecografías seriadas[14].

Se piensa que la aparición de hidrotórax sería secundaria a la torsión del pedículo vascular del secuestro. En casos de hidrotórax a tensión, puede ser necesario realizar una toracocentesis[15].

Quistes broncogénicos

Son infrecuentes y están causados por la ramificación anómala del árbol traqueobronquial.

Generalmente, no se asocian con otras malformaciones congénitas.

Muy pocos se detectan prenatalmente, y son masas quísticas uniloculares o multiloculares localizadas en el tórax fetal[16]. Si hay una desviación mediastínica, la toracocentesis fetal está indicada para prevenir la insuficiencia cardíaca.

Atresia bronquial

Es una anomalía rara en forma de masa pulmonar ecogénica. En este caso, la masa ocupante representa el pulmón obstruido y lleno de líquido, distal a la atresia.

El mecanismo subyacente consiste en la obliteración focal de un segmento de la luz bronquial, que afecta con mayor frecuencia al lóbulo superior izquierdo.

Enfisema lobular congénito

Es una sobredistensión lobular sin destrucción de los tabiques alveolares, generalmente localizado en los lóbulos superior y medio. El lóbulo anómalo está cubierto por la pleura.

En la ecografía, la imagen puede ser idéntica a la DAQP microquística, y puede apreciarse como una masa sólida de gran tamaño.

CONCLUSIÓN

La asociación de displasia adenomatoide quística y el síndrome de Potter está descrita por Stocker et al[2], Krous et al[17] y Birdsell et al[18].

Jamet et al[19] han señalado la asociación de la displasia adenomatoide quística con otra enfermedad renal, como la poliquistosis.

En los casos descritos de DAQP asociada a otras malformaciones, los cariotipos fueron normales[20].

En nuestro caso, el oligoamnios grave de la agenesia renal bilateral contrastaba con la ascitis presente en esta forma de DAQP. El pronóstico era infausto a corto plazo, por lo que el consejo de interrumpir la gestación era la opción más razonable. Desafortunadamente, no hay pautas establecidas de consejo genético en un caso como éste para poder ayudar a la pareja.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carles D, Dallay D, Serville F, Maugey-Laulom B, Alberti EM, Tissot H, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung, bilateral renal agenesis and left heart hypoplasia. An unusual association in Potter's syndrome. Ann Pathol. 1992;12:367-70.
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Human Pathol. 1977;8:155-71.
3. Teodoro A, Lamberti A, Liguori M, Tartaglione A, Tremaloterra F, Paladini D. Cystic adenomatoid malformation of the lung at the fetal stage. Ultrasonographic diagnosis and counseling. Minerva Ginecol. 1999;51:213-7.
4. Mahle WT, Rychik J, Tian ZY, Cohen MS, Howell LJ, Crombleholme TM, et al. Echocardiographic evaluation of the fetus with congenital cystic adenomatoid malformation. Ultrasound Obstet Gynecol. 2000;16:620-4.
5. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. Am J Obstet Gynecol. 1988;179:884-9.
6. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL. Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg. 1985;20:483.
7. Thorpe-Beeston JG, Nicolaides KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenatal diagnosis and outcome. Prenat Diagn. 1994;14:677.
8. Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P. Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005;26:145-59.
9. Morikawa M, Yamada H, Okuyama K. Prenatal diagnosis and fetal therapy of congenital cystic adenomatoid malformation type I of the lung: a report of five cases. Congenit Anom. 2003;43:72-8.

10. Monni G, Paladini D, Ibba RM. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol. 2000;16:159-62.

11. Stocker JT. Sequestrations of the lung. Semin Diagn Pathol. 1986;3:106.

12. Dommergues M, Louis-Sylvestre C, Maldelbrot L. Congenital adenomatoid malformation of the lung: when is active fetal therapy indicated? Am J Obstet Gynecol. 1997;177:953.

13. Ruano R, Benachi A, Aubry MC. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using 3 dimensional power Doppler ultrasound. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005;25:128-33.

14. Morin L, Crombleholme TM, Louis F. Bronchopulmonary sequestration: prenatal diagnosis with clinicopathologic correlation. Curr Opin Obstet Gynecol. 1994;6:479.

15. Lopoo JB, Golstein RB, Lipshutz GS. Fetal pulmonary sequestration: a favorable congenital lung lession. Obstet Gynecol. 1999;94:567-71.

16. Mayden KL, Tortora M, Chervenak FA. The antenatal sonographic detection of lung masses. Am J Obstet Gynecol. 1984;148:349.

17. Krous HF, Harper PE, Perlman M. Congenital cystic adenomatoid malformation in bilateral renal agenesis. Its mitigation of Potter's syndrome. Arch Pathol Lab Med. 1980;7: 368-70.

18. Birdsell DC, Wentworth P, Reilly BJ, Donohue WL. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung; a report of eight cases. Can J Surg. 1966;9:350-6.

19. Jamet F, Deschamps F, Giacalone PL, Sarda P, Boulot P. Congenital adenomatoid cystic malformation of the lung and renal polycystosis. A fetal case report and review of the literature. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 1997; 26:193-6.

20. 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.