

## Malformación adenomatoidea quística pulmonar

### Pulmonary cystic adenomatoid malformation

Dra. Adis Luisa Peña Cedeño, MSc. Maritza Pardo Mederos, MSc. Elizabeth Quesada Alemán, Lic. Teresa Eufemia Argüelles Mederos

Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Miguel Enríquez". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

**Introducción:** la malformación adenomatoidea quística pulmonar descrita por *Bartholinuis* en 1687 es una entidad poco frecuente, caracterizada por un sobrecrecimiento de bronquiolos principales terminales los cuales sustituyen a los alveolos, produciendo aumento de volumen del lóbulo afectado.

**Objetivo:** mostrar los hallazgos necrópsicos de un caso de malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar, utilizando la clasificación propuesta por *Stocker* y otros.

**Métodos:** se realiza revisión de la literatura sobre la entidad y de la historia clínica de la gestante.

**Resultados:** se trata de una gestante de 21 años que acude al Hospital Ginecobstétrico Docente de Guanabacoa en el mes de febrero del 2010 para interrupción de la gestación por presentar un ultrasonido que a las 24 sem mostró la presencia de quistes pulmonares, desplazamiento del mediastino, hidrotórax, ascitis y polihidramnios. Este proceder se realizó con éxito y se hizo el estudio anatomopatológico del feto.

**Conclusiones:** se diagnosticó malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo III en una edad gestacional temprana, una alteración pulmonar poco frecuente, que permitió la decisión informada para la interrupción de la gestación.

**Palabras clave:** malformación adenomatoidea quística, hidrotórax, ascitis, polihidramnios.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** congenital cystic adenomatoid malformation of the lung described by Bartholinuis in 1687 is a rare entity characterized by an overgrowth of the main terminal bronchioles which replaced the alveoli, causing enlargement of the affected lobe.

**Objective:** to show the autopsy findings of a case of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, using the classification proposed by Stocker and others.

**Methods:** literature review on organizational and medical records of pregnant women is conducted.

**Results:** this is a twenty- one year- old pregnant woman who goes to the Gynecobstetric Teaching Hospital of Guanabacoa in February 2010 for termination of pregnancy since an ultrasound at 24 weeks showed the presence of lung cysts, mediastinal shift, hydrothorax, ascites, and polyhydramnios. This approach was successful and the pathology study of the fetus was performed.

**Conclusions:** type III cystic adenomatoid lung malformation was diagnosed in early gestation, which is a rare lung disorder. This situation allowed informed decision for termination of pregnancy.

**Key words:** cystic adenomatoid malformation, hydrothorax, ascites, polyhydramnios.

---

## INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una entidad poco frecuente. Fue descrita inicialmente por *Bartholinuis* en 1687.<sup>1</sup>

La primera descripción en la literatura americana estuvo a cargo de *Chin y Tang*<sup>1</sup> quienes en 1949 la definieron como un sobrecrecimiento de bronquiolos principales terminales los cuales sustituyen a los alveolos, produciendo aumento de volumen del lóbulo afectado.

En 1977, *Stocker*<sup>2</sup> propuso una clasificación la cual es mundialmente aceptada. Él describió las siguientes características microscópicas:

- a) Ausencia de cartilago bronquial.
- b) Presencia de epitelio columnar cilíndrico.
- c) Sobreproducción de estructuras bronquiolares terminales en forma de quistes sin diferenciación alveolar.
- d) Agrandamiento masivo del lóbulo afectado que desplaza otras estructuras intratorácicas.

La MAQP, siguiendo la clasificación de *Stocker* y otros<sup>3</sup> se divide en tres variedades:

Tipo I (50 %). Predominan los grandes quistes, revestidos de epitelio alto pseudoestratificado cilíndrico. Produce un cuadro de distrés respiratorio, fue difícil el diagnóstico diferencial con el enfisema lobar congénito.

Tipo II (40 %). Se observan múltiples quistes relativamente espaciados y pequeños, menores de 1,2 cm, recuerda la bronquiectasia congénita y al bronquiolo terminal por el tipo de epitelio. Muy frecuentemente se asocia a malformaciones en otros órganos.

Tipo III (10 %). Es la variante menos común. Es una lesión abultada, firme. El pulmón afectado está sustituido por múltiples quistes e invariablemente causa desplazamiento del mediastino y dificultad respiratoria temprana.

Según *Stocker*<sup>3</sup> la hidropesía fetal y el polihidramnios están frecuentemente asociadas al tipo II y III. Igualmente se observa inexplicablemente un aumento del alfafetoproteína en el suero materno.

El presente trabajo tiene como objetivo mostrar los hallazgos necrópsicos de un caso de malformación adenomatoidea quística congénita pulmonar, utilizando la clasificación propuesta por *Stocker* y otros, asimismo comprobar la eficacia del Programa Nacional de Detección Precoz de Malformaciones Congénitas en Cuba.

## MÉTODOS

Se revisa la Historia Clínica de una paciente donde se encuentra anexado su carné obstétrico, se obtuvieron los datos del seguimiento prenatal del embarazo, así como, la atención recibida y evolución en el ingreso hospitalario en febrero del año 2010. Las fotografías y datos del protocolo de autopsia fueron tomados de los Archivos del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. Se realiza la revisión de la literatura médica sobre la entidad.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente M. G. G. (HC 206621) de 21 años de edad, con gestación de 24,5 sem con feto vivo, que es remitida al Hospital Ginecoobstétrico de Guanabacoa para la interrupción de su embarazo por decisión personal y familiar, tras la explicación médica de la malformación congénita fetal incompatible con la vida, detectada por el ultrasonido realizado según lo establecido por el programa de Genética.

Ingresó el 23 de febrero del 2010.

Antecedentes patológicos personales: no refiere.

Antecedentes patológicos familiares: madre hipertensa y diabética.

Examen físico: aparatos cardiovascular, respiratorio, digestivo y renal sin alteraciones.

Tiene buena coloración de piel y mucosas. Abdomen aumentado de tamaño, globuloso, útero grávido con altura uterina de 18 cm, peloteo fetal y movimientos fetales referidos. Tensión arterial: 110/70 mm Hg. FC: 80 x min.

#### *Atención prenatal*

20/10/09: en su área de salud le realizan la captación precoz de su embarazo a las 6 sem, confirmado por ultrasonido obstétrico. Buen estado general. Peso 68,5 Kg. Los exámenes de sangre presentan valores normales. Es considerada de bajo riesgo obstétrico.

19/11/09: embarazo de 10,1 sem. Riesgo de sobrepeso. US normal.

9/12/09: embarazo 13 sem. Reconsulta, se siente bien, riesgo de sobrepeso.

18/1/2010: acude nuevamente a consulta. Peso 70,5 Kg. Obesidad. US normal.

16/2/2010: embarazo 24 sem. Ultrasonido: a nivel de la región torácica fetal se observa una imagen quística de 14 mm, posible quiste broncogénico. Líquido amniótico aumentado. Sexo masculino.

Exámenes complementarios: HIV negativo, serología negativa. Grupo sanguíneo 0. Factor Rh: positivo. Alfafetoproteína normal.

23/2/2010: se realiza el ultrasonido orientado por programa de Genética: 25 sem. Se observa en región torácica izquierda gran imagen ecogénica con imagen ecolúcida en su interior de 1,9 x 1,5 cm, que desplaza las cavidades cardíacas hacia la derecha. Imagen de hidrotórax y ascitis. Brida amniótica en cuerno izquierdo. Placenta anterior. Líquido amniótico aumentado: polihidramnios.

Impresión diagnóstica: enfermedad adenomatoidea pulmonar izquierda. Hipoplasia pulmonar derecha.

Un nuevo ultrasonido señala múltiples imágenes quísticas de varios tamaños, la mayor de 18,4 x 17,5 mm. El corazón desplazado completamente hacia la derecha, solo se visualiza el segmento del lóbulo superior derecho.

Se informa a la paciente y familiares de los resultados del ultrasonido y las pocas posibilidades de lograr un embarazo a término satisfactorio, deciden que el embarazo sea interrumpido.

Evolución en sala: se realiza método de Rivanol con expulsión del feto el 25/2/2010 sin complicaciones, fue dada el alta al día siguiente.

#### *Informe de la necropsia*

Feto masculino de 950 g, con cianosis en extremidades y rubicundez generalizada, la *facie* muestra implantación baja de orejas y retracción del mentón. Talla 33 cm. Circunferencia cefálica: 26 cm CT 22 cm CA 25 cm.

Se observa asimetría torácica con abombamiento del hemitórax izquierdo.

Hábito interno: a la apertura de la cavidad torácica se observa protrusión de masa de color grisáceo de 9 x 7 x 5 cm, correspondiente al lóbulo inferior del pulmón izquierdo. Se observan las estructuras mediastinales desplazadas hacia la derecha, incluyendo el corazón. Presencia de líquido seroso amarillento en cavidades pleurales y abdomen.

Aparato respiratorio: El lóbulo inferior izquierdo está muy aumentado de tamaño y consistencia, color gris, la pleura es brillante, distendida. Al corte aspecto sólido con múltiples dilataciones quísticas diminutas que sustituyen el parénquima y se observan algunas áreas quísticas mayores (Figs. 1 y 2). El lóbulo superior del pulmón izquierdo está pequeño, aspecto hipoplásico.



**Fig. 1.** Vista de la necropsia. Observe la protrusión del pulmón.

La tráquea y bronquios con mucosa lisa, no contenido. Vasos sin alteraciones.

Aparato cardiovascular: Se observa flacidez con dilatación ligera a moderada de las cavidades cardíacas y desplazamiento hacia la derecha del corazón. Vasos sin alteraciones.

El resto de los órganos, como hígado, bazo y riñones muestran congestión visceral ligera y no otras alteraciones.

Microscópicamente: los cortes del lóbulo pulmonar izquierdo muestran alveolos distendidos y con grandes espacios quísticos, todos revestidos de células columnares altas cilíndricas que recuerdan el epitelio respiratorio, ausencia de cartílagos u otras estructuras bronquiales. El resto de los lóbulos muestra estructura histológica pulmonar normal.



Fig. 2. Sección del lóbulo pulmonar afectado. Presencia de quistes.

Se concluye el caso como:

- Enfermedad adenomatoidea quística congénita Tipo III del lóbulo inferior del pulmón izquierdo con desplazamiento del corazón y estructuras del mediastino hacia la derecha.
- Hipoplasia del lóbulo superior del pulmón izquierdo.
- Hixdrotórax bilareal. Ascitis.
- Displasia facial con implantación baja de las orejas.

## DISCUSIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) también se conoce como adenoma quístico bronquial fetal o hamartoma quístico pulmonar, es una lesión de tipo hamartomatosa, generalmente unilateral y multiquística. Se caracteriza por un sobrecrecimiento de estructuras bronquiales y disminución de alveolos. Los quistes se revisten de epitelio columnar y realmente esta lesión es considerada una displasia pulmonar focal y no un hamartoma, ya que en la mayoría de los casos existe músculo esquelético en la pared de los quistes.

Se desconoce exactamente el origen embriológico de la lesión, pero todo parece indicar que se produce durante la etapa de desarrollo pulmonar rápido y previo a que ocurra el desarrollo del cartílago, es decir, a finales de la 5ta. e inicios de la 6ta. sem de vida intrauterina. Como ya señalamos, *Stocker* la ha clasificado en 3 tipos, basado en sus características anatomopatológicas.<sup>3</sup> El caso presentado

muestra una lesión extensa involucrando un solo lóbulo, con aspecto sólido por los quistes diminutos y que desplaza el mediastino, por lo que corresponde al Tipo III el cual tiene peor pronóstico y es el tipo histológico menos frecuente.

La literatura refiere alguna predisposición por el sexo masculino, lo que se corresponde con este caso.<sup>1,2</sup> EL diagnóstico prenatal de MAQP se ha logrado hacer tan temprano, como a las 16 sem de gestación, en el presente caso, el diagnóstico se realizó a las 24 sem, gracias a los avances en materia diagnóstica y a la implantación del programa de detección de malformación en etapa prenatal que se sigue gratuitamente a todas las embarazadas en Cuba.

Los fetos con el tipo microquístico III tienen el peor pronóstico ya que se asocian a ascitis, hidrotórax e hipoplasia del pulmón afectado, como se encontró en este caso. La etiología del *hidrops* es el desplazamiento mediastinal por la masa, lo que produce disminución del retorno venoso hacia la aurícula derecha.

La presencia o no de polihidramnios no parece ser un indicador pronóstico. En contraste, el desarrollo de *hidrops fetal* se asocia con la variante sólida o tipo III de *Stocker* y tiene relación directa con un pronóstico sombrío a tal grado que solo se ha documentado una sobrevida en la literatura.<sup>3</sup>

Algunos autores señalan que la enfermedad pulmonar adenomatoidea quística congénita está generalmente confinada a un solo lóbulo pulmonar por lo que puede ser tributaria de tratamiento quirúrgico.<sup>4</sup>

Un estudio de 10 años de diagnóstico prenatal realizado en Oxford<sup>5</sup> reportó 28 casos de enfermedad adenomatoide quística, los cuales fueron seguidos por técnicas de ultrasonido y tomografía y solo cinco lograron embarazos a término.

Ellos mostraron alta eficacia del tratamiento quirúrgico en los casos de enfermedad quística.

Otros autores han reflejado sus experiencias y resultados en el diagnóstico prenatal y el tratamiento quirúrgico de la enfermedad adenomatoidea quística.<sup>6,7</sup>

La MAQP es una entidad rara, aún así representa el 25 % de las malformaciones congénitas pulmonares y puede estar asociada a otras afecciones, se han reportado casos de rhabdomiomas,<sup>8</sup> carcinoma broncoalveolar<sup>9</sup> y neumotórax espontáneo,<sup>10</sup> entidades no presentes en nuestro caso.

Se confirma la eficacia del Programa Nacional de Genética para la detección prenatal de malformaciones congénitas.

Se diagnosticó una alteración pulmonar poco frecuente como el adenoma quístico bronquial fetal en edad gestacional temprana, que permitió la decisión informada para la interrupción de la gestación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1, Chin KY, Tang MY. Congenital cystic adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol. 1949;48:221-9.

2. Saldana, Mario J. Pathology of Pulmonary Disease. Philadelphia: J.B. Lippincott Company; 1994. p. 79-82.
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. Hum Pathol. 1977;8:1171.
4. Fanaroff Abroy A, Martín Richard J. Enfermedades del feto y del recién nacido. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1985. p. 558.
5. Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain PC, Syed S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 years' experience 1991-2001. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006 Jan;91(1):F26-8. Disponible en: <http://www.biomeddefinition.com/sdx/e6/all/100/ultrasound+device+unit+10+10.html>
6. Laberge J M, Flageole H, Pugash D. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. Fetal Diagn Ther. 2001;16:178-86.
7. Van Leeuwen K, Teitelbaum D H, Hirschl R B. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications and natural history. J Pediatr Surg. 1999;34:794-8.
8. D'Agostino S, Bonoldi E, Dante S. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature. J Pediatr Surg. 1997;32:1381-3.
9. Granata C, Gambini C, Balducci T. Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Pulmonol. 1998;25:62-6.
10. Giardikis S, Didilis V, Polychronidis A. Spontaneous pneumothorax resulting from congenital cystic adenomatoid malformation in a preterm infant: case report and literature review. Eur J Pediatr Surg. 2002;12:195-8.

Recibido: 3 de marzo de 2012.

Aprobado: 18 de marzo de 2012.

*Adis Luisa Peña Cedeño.* Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Miguel Enríquez". R. Pintó No. 202. Luyanó. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [adispena@infomed.sld.cu](mailto:adispena@infomed.sld.cu)