

## Diagnóstico prenatal de la malformación adenomatoidea quística pulmonar

### Prenatal diagnosis of pulmonary cystic adenomatous malformation

Ms. C. Margeris Yanes Calderón,<sup>I</sup> Ms. C. Regla María Rojas González,<sup>II</sup>  
Ms. C. Mayelín Castillo Batista,<sup>III</sup> Ms. C. Rosa María González Salvat,<sup>IV</sup>  
Dra. Tatiana de la Vega Pazitková<sup>I</sup>

<sup>I</sup> Policlínico Universitario "Ana Betancourt". La Habana, Cuba.

<sup>II</sup> Policlínico Universitario "26 de Julio". La Habana, Cuba

<sup>III</sup> Policlínico Universitario "5 de Septiembre". La Habana, Cuba

<sup>IV</sup> Policlínico Universitario "Jorge Ruiz Ramírez". La Habana, Cuba

---

#### RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar es una enfermedad infrecuente. Se presenta el diagnóstico prenatal por ultrasonido, de un caso al que a las 22 semanas de gestación, se le detectó un aumento de la ecogenicidad del pulmón izquierdo, lo cual indujo a que se sospechara la presencia de esta enfermedad. Se valoró con ultrasonido por vía transabdominal en los niveles superiores correspondientes, lo cual corroboró el diagnóstico. Luego del asesoramiento genético, y con el criterio diagnóstico de la imagen observada, la pareja determinó la interrupción de la gestación. Posteriormente se confirmó también, mediante anatomía patológica, el diagnóstico de malformación adenomatoidea quística pulmonar tipo III.

**Palabras clave:** Malformación adenomatoidea quística pulmonar, diagnóstico prenatal.

---

## ABSTRACT

The pulmonary cystic adenomatous malformation is an uncommon disease. This is the ultrasound prenatal diagnosis of a case which at 22 weeks of pregnancy showed an increase of echogenicity of left lung leading to the suspicion of the presence of this disease. It was assessed with ultrasound by transabdominal route in the corresponding higher levels, corroborate by the diagnosis. After of the genetic advice, couple determined the interruption of pregnancy. Later it was again confirmed according to pathological anatomy, the type III pulmonary cystic adenomatous malformation.

**Key words:** Pulmonary cystic adenomatous malformation, prenatal diagnosis.

---

## INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP), también denominada adenoma quístico bronquial o hamartoma quístico pulmonar es una anomalía rara, con pocos casos reportados en la literatura mundial.<sup>1</sup> Aparece entre las semanas 16 y 20 de gestación, al ocurrir una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares, secundaria, debido a un fallo madurativo de estructuras bronquiolares, que provoca la formación de múltiples quistes, generalmente es unilateral.<sup>2,3</sup> Fue descrita por primera vez por *Bartholinuis* en 1687 y más detalladamente por *Chin y Tang* en 1949.

Esta entidad presenta una serie de rasgos anatomopatológicos comunes y otros diferenciadores en los cuales se basa su clasificación. En 1977 *Stocker* estableció una clasificación anatomopatológica de la enfermedad la cual es aceptada en todo el mundo basándose en el tamaño de los quistes de la que se derivan repercusiones clínicas y pronósticas:<sup>1-4</sup>

- *Tipo I:* Quistes solitarios o múltiples de más de 2 cm de diámetro, entre los quistes pueden o no existir alveolos normales. Es la forma más frecuente (50 %) y la de mejor pronóstico.
- *Tipo II:* Múltiples quistes pequeños con menos de 1 cm de diámetro y semejan bronquiolos terminales dilatados. Este es el tipo que con más frecuencia se asocia con otras anomalías congénitas.
- *Tipo III:* El aspecto sonográfico es el de una masa ecogénica, extensa, quística (histológicamente, los quistes tienen un tamaño entre 2 y 5 mm; sin embargo, por ultrasonido, lo que se observa es un aumento de la ecogenicidad pulmonar) que produce desplazamiento mediastinal que afecta un lóbulo o varios lóbulos pulmonares este es el que posee peor pronóstico. La sobrevivencia depende de la extensión secundaria de la hipoplasia pulmonar en el pulmón contralateral.

La malformación adenomatoidea quística pulmonar se asocia, en ocasiones, a otras malformaciones y puede manifestarse clínicamente como: *hydrops fetalis*, distrés respiratorio neonatal y, en ocasiones, mantenerse silente, incluso durante largo tiempo.<sup>4,5</sup> Es posible su diagnóstico prenatal aunque la confirmación requerirá del estudio anatomopatológico de la lesión.

---

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Gestante de 23 años de edad con antecedentes de salud, raza mestiza, casada, sin hijos previos, a la cual se le realizó captación precoz del embarazo, con resultado normal del primer ultrasonido de genética (marcadores del primer trimestre) realizado a las 12 semanas, según fecha de última menstruación (FUM). A las 22 semanas de gestación, durante la realización del ultrasonido de programa, con un equipo Toshiba de nacionalidad japonesa, en la escala de grises, en tiempo real, se apreció un marcado aumento de la ecogenicidad del pulmón izquierdo (PI) fetal: hiperecogenicidad del PI en sus 2/3 superiores y corazón (C) en dextroposición con 4 cámaras normales (Fig. 1), y PI hiperecogénico y el área cardiaca (AC) (Fig. 2). Ninguna de las restantes estructuras fetales presentó alteraciones; todas las mensuraciones estaban acorde con el tiempo de gestación según fecha de última menstruación.



**Fig. 1.** Vista transversal del tórax fetal.

La pareja recibió asesoramiento genético, al sospecharse una malformación adenomatoidea quística (tipo III) del pulmón izquierdo. Teniendo en cuenta este criterio, se decidió su remisión al Centro Municipal de Genética Médica del Municipio Playa y al Centro Provincial de Genética Médica. Se confirmó el diagnóstico en ambos niveles de atención, sin otra patología asociada.

Ante este hallazgo la pareja fue informada y asesorada por el colectivo multidisciplinario del Centro Provincial de Genética Médica y esta decidió la interrupción electiva de la gestación. El producto de la concepción fue un feto masculino de 800 gramos.

*Resultado de Anatomía Patológica:* Malformación congénita pulmonar: Enfermedad adenomatoidea tipo III muy desarrollada con predominio en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo, que comienza en lóbulos de ambos pulmones.



Fig. 2. Vista longitudinal del tórax fetal.

Se obtuvo el consentimiento de la pareja para la descripción del caso (información de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal, y mostrar las fotografías del feto).

## DISCUSIÓN

La malformación adenomatoidea quística pulmonar se presenta como una lesión de tipo hamartomatoso, generalmente unilateral y de tipo multiquístico. Se desconoce exactamente el origen embriológico de esta, pero todo parece indicar que se produce durante la etapa de desarrollo pulmonar rápido, previo a que ocurra el desarrollo del cartílago; es decir, a finales de la quinta semana e inicios de la sexta de vida intrauterina. No tiene predilección por ningún lóbulo ni pulmón.<sup>1-3</sup>

La literatura refiere alguna predisposición por el sexo masculino, así como ocurrió en nuestro caso, pero no encontramos datos referentes a alguna raza especialmente afectada.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con una hernia diafragmática congénita, la cual se descartó por las características de la lesión, la integridad del diafragma y por observarse el estómago en abdomen; también puede semejar un secuestro pulmonar, aunque este tiende a asociarse con derrame pleural, polihidramnios o hydrops lo cual no estuvo presente en este caso o incluso, con un quiste broncogénico pero este es generalmente pequeño, único y situado cerca de la línea media; se asocia más con la MAQP tipo I o II.<sup>1,6-8</sup>

El pronóstico de esta entidad depende de la presencia de *hydrops fetalis*, malformaciones asociadas, extensión y tipo anatomopatológico de la lesión. Se consideran de peor pronóstico los tipos II y III.<sup>1,5,6</sup>

La MAQP es una entidad rara; aún así representa el 25 % de las malformaciones congénitas pulmonares<sup>8</sup> por lo que ante la presencia de una o varias masas

quísticas o con apariencia sólida, generalmente unilateral, en el tórax fetal, es necesario sospechar esta entidad, descartando además otras patologías mencionadas anteriormente. Están descritas resoluciones espontáneas.<sup>2</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Macdonald MR, Vito F, Cutz E, Crysdale WS. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung referred as "Airway Foreign Body". Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996;122:333-7.
2. Sartori G, Cavazza A, Bertolini F, Longo L. A subset of lung adenocarcinomas and atypical adenomatous hyperplasia-associated foci are genotypically related: an EGFR, HER2, and K-ras mutational analysis. Am J Clin Pathol. 2006;129(2):202-10.
3. Gracia RR, Santana RC, Herrera MM, Urbón AA. Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación. Bol Pediatr. 2000; 40: 176-80.
4. González JG, Gómez BR, González IY. Evaluación de la eficacia diagnóstica por ultrasonografía en malformaciones congénitas mayores. Rev Cubana Obstet Ginecol. 2002;28(3).
5. Piloto MM, Sanabria ChM, Méndez GR. Diagnóstico prenatal y atención a las malformaciones congénitas y otras enfermedades genéticas. Rev Cubana Obstet Ginecol. 2001;27(3):233-40.
6. Mc Cullagh M, Mac Cornachie I, Garvie D, Dykes E. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. Arch Dis Child. 2007;71:111-3.
7. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, Howell LJ, Golbus MS, Filly RA, et al. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg. 2007;28:806-12.
8. Godoy Murillo JG, Murillo Osorio JA, Reyes D. Malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita: Informe de un caso y revisión de la literatura. Rev Med Hondureña. 2005;83(1):24-9.

Recibido: 14 de diciembre de 2010

Aprobado: 12 de marzo de 2011

*Margeris Yanes Calderón.* Policlínico Universitario "Ana Betancourt". Ave. 5ta. No. 1404, Playa. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [marge.yanes@infomed.sld.cu](mailto:marge.yanes@infomed.sld.cu)