



Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, diagnóstico y manejo intrauterino. Reporte de un caso y revisión bibliográfica

RESUMEN

El uso del ultrasonido durante el embarazo transformó la percepción de la historia natural y evolución de las anomalías congénitas, y modificó la atención médica del feto y del neonato. En la actualidad, gracias a estos avances tecnológicos, esas anomalías pueden diagnosticarse tempranamente y tratarse *in utero* con éxito. Tal es el caso de la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, anomalía más frecuente del desarrollo pulmonar, de tipo hamartomatosa, caracterizada por proliferación y dilatación anormal de las estructuras respiratorias terminales, que dan origen a múltiples quistes de diferentes tamaños y localización. La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar se manifiesta con una diversidad clínica variable, asintomática hasta la vida adulta, o durante el periodo fetal con ascitis, hidrotórax, hidrops e hipoplasia del pulmón afectado, con pronóstico perinatal adverso. Se reporta el caso de una paciente de 32 años en quien durante el control prenatal, en la semana 18, se estableció el diagnóstico de enfermedad adenomatoidea quística pulmonar tipo III, tratada de forma intrauterina por escleroterapia percutánea intratorácica con éxito perinatal.

Palabras clave: enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, adenoma quístico bronquial fetal, hamartoma quístico pulmonar.

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, intrauterine diagnostic and treatment. A case report and literature review

ABSTRACT

The use of prenatal ultrasonography has improve the detection of fetal abnormalities, which affects the perception about the natural history and evolution of them, changing the management of the fetus and neonate. Today, it is possible to perform an early prenatal diagnosis, and be treated even intrauterine with high rates of success. Such is the case of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM), characterized by abnormal proliferation and dilatation of the terminal structures of the airway, generating multiple cysts of different sizes and locations. The CCAM can be asymptomatic until adulthood, but sometimes it is presented as an adverse perinatal outcome, manifested with ascites, hydrothorax, hydrops and hypoplasia of the affected lung. We report a case of a pregnant women, 32 year old, diagnosed on the 18 week pregnancy by ultrasound Type 3 Congenital Cystic Adenomatoid Malformation disease. Treated with an intrauterine intervention percutaneous fetal sclerotherapy successfully.

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, cystic fetal bronchial adenoma, cystic pulmonary hamartoma.

Luz Juárez-García¹
Miguel de Jesús López-Rioja²
María Teresa Leis-Márquez³
Alfredo Machuca-Vaca⁴
Julio Erdmenger-Orellana⁵

¹ Clínica de Medicina Materno Fetal.
² Profesor asociado al curso de especialización en Ginecología y Obstetricia.

³ Jefa de la clínica de Medicina Materno Fetal.

⁴ Cirujano pediatra.

⁵ Cardiólogo pediatra.
Hospital Ángeles Lomas, Huixquilucan de Degollado, Estado de México.

Recibido: febrero 2015

Aceptado: marzo 2015

Correspondencia

Dra. María Teresa Leis-Márquez
Av. Vialidad de la Barranca s/n
Valle de las Palmas
52763 Huixquilucan de Degollado, Estado de México

Este artículo debe citarse como:

Juárez-García L, López-Rioja MJ, Leis-Márquez MT, Machuca-Vaca A, Erdmenger-Orellana J. Enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, diagnóstico y manejo intrauterino. Reporte de un caso y revisión bibliográfica. Ginecol Obstet Mex 2015;83:320-327.



ANTECEDENTES

Las enfermedades genéticas, entre ellas las malformaciones congénitas, constituyen un serio problema de salud. La Organización Mundial de Salud estima que 1 de cada 33 recién nacidos está afectado por una malformación congénita o alguna enfermedad hereditaria.¹ La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, también conocida como adenoma quístico bronquial fetal o hamartoma quístico pulmonar, forma parte de las malformaciones congénitas quísticas pulmonares más frecuentes.

La incidencia de esta anomalía pulmonar es de 1 caso por cada 25,000 nacimientos. Se caracteriza por proliferación anormal de los bronquiolos terminales, falta de desarrollo alveolar y organización inadecuada del mesénquima pulmonar. Su forma de presentación es unilateral en 90% de las veces, como una lesión hamartomatosa pulmonar con quistes de tamaño variable, que pueden ser menores de 0.5 mm hasta de 100 mm.²⁻⁵ Su manifestación clínica es variable y la evolución depende del tamaño de la lesión, puede cursar asintomáticamente en la etapa adulta, o manifestarse en el periodo fetal en las lesiones mayores con desplazamiento mediastinal, hipoplasia pulmonar o hidrops, con un pronóstico perinatal adverso.⁵

En la Clínica Materno Fetal del Hospital Ángeles Lomas, de 11,164 estudios efectuados en cinco años (2010-2014), se han diagnosticado 10 casos de enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, de los que solo uno ha requerido atención intrauterina.

REPORTE DEL CASO

Paciente de 32 años de edad, con antecedente de un aborto, y el segundo embarazo en curso, motivo de esta comunicación. El ultrasonido estructural efectuado en la semana 18.6 repor-

tó: fetometría acorde con la edad gestacional y peso fetal estimado de 242 g. En la exploración morfológica se observó una tumoración intratorácica mixta, con varios quistes, que ocupaba dos tercios del hemitórax derecho.

En la evaluación del área cardiaca se observó una silueta de dimensiones y orientación normal, con imagen normal en las cuatro cámaras y concordancia ventrículo-arterial. En la evaluación del área pulmonar derecha se observó una tumoración de contornos regulares, formada por varios quistes, el mayor de 0.8 x 0.5 cm, doppler negativo, con parénquima pulmonar entre ellos. El área pulmonar izquierda se observó de características normales en relación con el tamaño de los quistes (menores de 1 cm). El diagnóstico: enfermedad adenomatoidea quística tipo II. (Figuras 1-3)

Durante el seguimiento de cinco semanas se observó incremento del tamaño de la tumoración, que ocupaba todo el hemitórax derecho y parte del izquierdo, con un quiste de 2 cm. Los quistes tenían un efecto de masa, que comprimían y desplazaban la silueta cardiaca, con levoposición y levorrotación extrema. En el estudio ultrasonográfico se encontró escaso



Figura 1. Corte axial de tórax donde se aprecia una masa de ecogenicidad mixta (flecha) y desplazamiento del área cardiaca al hemitórax derecho.



Figura 2. Corte axial de tórax con imagen de las cuatro cámaras cardíacas.



Figura 4. Corte axial de abdomen medio, entrada de cordón (flechas), ascitis.



Figura 3. Corte sagital toraco-abdominal donde se observa la integridad del diafragma (flechas).



Figura 5. Corte sagital, medida de bolso máximo de líquido amniótico, polihidramnios.

tejido pulmonar retrocardiaco, con hidrops fetal secundario (ascitis severa y polihidramnios), que evolucionó a enfermedad adenomatoidea quística tipo I. (Figuras 4-6)

Por los datos de mal pronóstico se discutió el caso de manera multidisciplinaria y se propuso la intervención intrauterina con escleroterapia percutánea intratorácica dirigida a la tumoreación, o por derivaciones cistoamnióticas. Por la multiplicidad de quistes y ante ante la imposibilidad de colocar las derivaciones, se

decidió realizar escleroterapia percutánea intratorácica. Se presentó el caso a las autoridades del hospital, con autorización y consentimiento informado, y se efectuó el procedimiento con guía ultrasonográfica, vía transplacentaria, con éxito al tercer intento con aguja de 22G, 5 pulgadas (17-18 cm). Se aplicaron 1.5 mL de polidocanol al 3%. Se corroboró la ausencia de sangrado placentario y la vitalidad fetal. La paciente se dio de alta con tratamiento tocolítico (indometacina) y reposo absoluto durante tres días. (Figuras 7-9)



Figura 6. Corte axial de tórax con tumor de ecogenicidad mixta, predominantemente quística en hemitórax izquierdo (flecha).

Guía

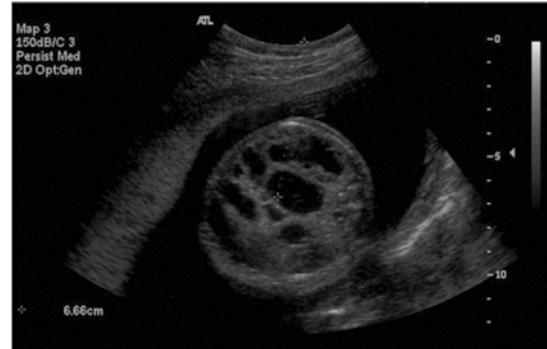


Figura 8. Mismo corte, axial, durante la guía ultrasonográfica para la intervención intrauterina.

Pre quirúrgico



Figura 7. Corte axial de tórax donde se aprecia la tumoración con ecogenicidad mixta, predominantemente quística.

En el posoperatorio mediato la evolución fue normal. Al cuarto día, durante la evaluación torácica, hubo reducción del número y dimensiones de los quistes. La exploración cardiaca mostró una silueta desplazada hacia la izquierda, con menor levorrotación y mayor volumen de tejido pulmonar normal retrocardiaco, sin cambios en el hidrops. En la evaluación doppler de la arteria umbilical y ducto venoso no se encontraron alteraciones.

Procedimiento



Figura 9. Corte axial durante la intervención, visualización ultrasonográfica de la punta de la aguja al infiltrar el polidocanol al 3% (flecha).

Se realizó seguimiento ultrasonográfico al día 8 y 13, sin cambios en las dimensiones de la tumoración y de los quistes, se conservó la relación pulmón-cabeza en más de 1. No se encontraron alteraciones estructurales asociadas. Las medidas antropométricas demostraron crecimiento acorde, armónico y proporcionado. El polihidramnios permaneció estable.



Figuras 10 a 12. Corte axial de tórax y abdomen donde se muestra la evolución postintervención, disminución del tamaño de los quistes y estabilidad de ascitis.

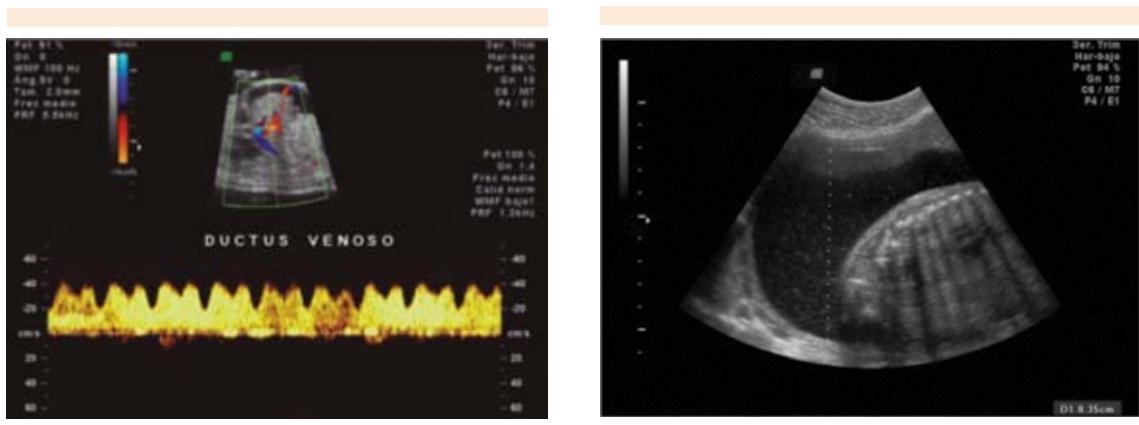


Figura 13. Evaluación Doppler de la onda de velocidad de flujo del ductus venoso que muestra la estabilidad hemodinámica del feto.



Figura 14. Cuantificación de líquido amniótico sin cambios.



Figuras 15 a 17. Evolución postintervención, disminución del tamaño de los quistes.

Aunque no se documentó disminución en el tamaño de la tumoración, permaneció estable y redujo la compresión sobre el

mediastino y el resto de las estructuras intratorácicas, por lo que se consideró una evolución favorable. Los controles se pro-

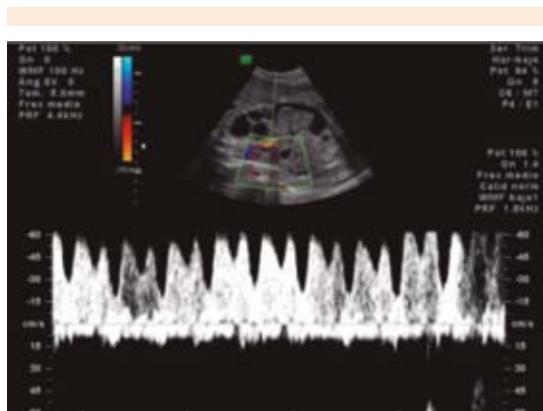


Figura 18. Evaluación Doppler de la onda de velocidad de flujo del ducto venoso que muestra la estabilidad hemodinámica del feto en los días 8 al 13.

gramaron a las 30, 32, 34 y 36 semanas, sin cambios.

En la semana 36 (76 días del posoperatorio) la fetometría coincidió con la edad gestacional, peso estimado de 2,676 g, con índice de líquido amniótico de 18-19 cm. En la evaluación pulmonar se observó mayor desarrollo de tejido sano, con una relación pulmón-cabeza 2.35. El embarazo terminó por vía abdominal en la semana 39.4; el recién nacido fue masculino de 3010 g, con talla de 50.5 cm, Capurro 39, Apgar 8-9, Silverman 3. Ante la dificultad respiratoria sin reacción favorable a las maniobras de reanimación, se optó por las maniobras avanzadas de las vía aérea, con intubación endotraqueal y manejo en fase III de ventilación. En el periodo neonatal temprano se le realizó lobectomía con éxito. El diagnóstico se confirmó por patología.

COMENTARIOS

La detección de anomalías fetales por ultrasonido ha revolucionado la atención médica del feto y el neonato. Con ello se modificó la percepción de la historia natural y evolución de las anomalias congénitas.¹ La enfermedad adenomatoidea quística no es la excepción, hace 20 años, al confirmar el diagnóstico, 33% de las veces se interrumpía el embarazo. Con el paso de los años aprendimos que esta afección puede tener cambios dinámicos en el útero, y que puede tratarse antes y después del nacimiento con una tasa elevada de éxito.⁶

El ultrasonido es el estudio de elección para sospechar el diagnóstico, al observar en la evaluación torácica lesiones de mayor tamaño, múltiples imágenes anecoicas, bien delimitadas; o bien, en las de menor tamaño: múltiples interfases que retornan el eco, con apariencia de ser sólidas.

El diagnóstico definitivo se confirma por patología con los siguientes criterios:

- Proliferación del epitelio polipoide glandular
- Proliferación de músculo liso y tejido elástico en la pared del quiste
- Ausencia de cartílago
- Ausencia de inflamación
- Conexiones arteriales y venosas normales

Con la finalidad de predecir la historia natural de la enfermedad se clasificó en tres tipos, según el diámetro de los quistes, tipo celular y pronóstico.

- **Tipo I.** Constituye la forma más frecuente, responsable de 50% de los casos, caracterizado por quistes mayores de 2 cm que comprimen al mediastino. Formados por epitelio columnar, ciliado pseudoestratificado y alvéolos normales entre los quistes, con buen pronóstico.
- **Tipo II.** Responsable de 40 % de los casos, caracterizado por múltiples quistes menores de 1 cm, formados por epitelio mixto cuboidal y columnar, relacionado con anomalías

como: agenesia renal, hernia diafragmática y atresia intestinal; su pronóstico es pobre.

- **Tipo III.** Es la manifestación más infrecuente con 10% de los casos, caracterizado por una tumoración sólida que afecta uno o varios lóbulos, formados por epitelio ciliado cuboidal. Con el peor pronóstico.³⁻⁵

Siempre debe hacerse una evaluación ultrasonográfica detallada (ultrasonido estructural o genético) que permita descartar otras malformaciones y, en caso de sospecha de alguna aneuploidía, ofrecerse la posibilidad de diagnóstico prenatal citogenético.²

El diagnóstico diferencial deberá efectuarse con secuestros pulmonares intra y extralobulares, demostrando con doppler la irrigación anómala de ese tejido pulmonar displásico por un vaso procedente de la circulación sistémica. También debe considerarse la hernia diafragmática porque las asas intestinales herniadas pueden simular lesiones quísticas; sin embargo, pueden observarse peristalsis de las mismas. Otras posibilidades diagnósticas son los quistes broncogénicos y neurogénicos, los pericárdicos, teratomas mediastínicos, quistes del timo, timomas quísticos, neuroblastomas e higromas.²⁻⁵

El seguimiento será ultrasagrífico, de manera mensual, ante la posibilidad de polihidramnios. Esta alteración se describe en 10% de los casos, aunque en la mayoría (70%) el tamaño suele ser estable y solo en 15 a 20% existe una disminución en las dimensiones o resolución prenatal.

Las lesiones macroquísticas pueden producir desplazamiento mediastinal y, simultáneamente, generar hidrops debido a la obstrucción de la vena cava y compresión cardiaca, que resulta en insuficiencia cardiaca, pueden drenarse percutáneamente en el útero para disminuir la presión sobre las estructuras circundantes, con el inconveniente de que el líquido del quiste

puede volver a acumularse. Esto puede evitarse insertando corto-circuitos toracoamnióticos.⁶⁻¹¹ La colocación del drenaje fetal se ha asociado con mortalidad de 12% y obstrucción en 29% de los casos.¹² Los riesgos adicionales a este procedimiento incluyen: ruptura prematura de membranas, hemorragia, infección, parto per témino y lesión del feto.³⁻⁵

La manifestación clínica postnatal es la dificultad respiratoria progresiva que incluye: taquipnea, quejido respiratorio, retracciones y cianosis. El examen físico puede mostrar abombamiento del hemitórax afectado, hiperresonancia ipsilateral, disminución de los sonidos respiratorios, ruidos cardíacos velados y fuera de lugar, hepatoesplenomegalia por hiperexpansión del tórax. La radiografía de tórax puede mostrar el desplazamiento del mediastino hacia el lado contrario, imágenes loculadas y translúcidas en el lado afectado. La tomografía axial computada de tórax será el método diagnóstico definitivo. La dificultad respiratoria severa puede requerir resección quirúrgica urgente y cuando coexisten los síntomas desde el nacimiento, la resección quirúrgica casi siempre es requerida. La toracotomía y lobectomía es el tratamiento definitivo y supervive cerca de 90% de estos casos.^{13,14}

REFERENCIAS

1. World Health Organization. Congenital anomalies. Fact sheet N°370. Updated January 2014. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/>
2. Nunes C, Pereira I, Araújo C, et al. Fetal Bronchopulmonary Malformations. J Matern Fetal Neonatal Med 2014;14:1-11.
3. Lezmi G, Hadchouel A, Khen-Dunlop N. Congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: diagnosis, treatment, pathophysiological hypothesis. Rev Pneumol Clin 2013;69:190-197.
4. Alka MM, Hema K, Muktha R, et al. Congenital cyst adenomatoid malformation of the lung type I. Journal of Pediatric Surgery 2010;45:25-28.
5. Suk HJ, Won HS, Lee EJ, et al. An unusual prenatal manifestation of a huge congenital cystic adenomatoid malfor-



- mation with favorable perinatal outcome. *Obstet Gynecol Sci* 2014;57:73-76.
6. Douglas W, Douglas R. In utero therapy for fetal thoracic abnormalities. *Prenatal Diagnosis* 2008; 28: 619-625, R.
 7. Min JY, Won HS, Lee MY, et al. Intrauterine therapy for macrocystic congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Obstet Gynecol Sci* 2014;57:102-108.
 8. Anesthetic management of a neonate with congenital cystic adenomatoid malformation. *Masui* 2014;63:101-104.
 9. Wenstrom KD, Carr SR. Fetal surgery: principles, indications, and evidence. *Obstet Gynecol* 2014;124:817-835.
 10. Ruano R, Fettback PB, Ribeiro VL. To shunt or not to shunt a pulmonary adenomatoid cystic malformation after 33 weeks of gestation: a case report. *Sao Paulo Med J* 2008;126:239-241.
 11. Schrey S, Kelly EN, Langer JC, et al. Fetal thoracoamniotic shunting for large macrocystic congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 39:515-520.
 12. Karunasumetta C, Kuptarnond C, Prathanee S, et al. Surgical outcomes for congenital lung malformations: 10 years experience at a single center. *J Med Assoc Thai* 2014. 97:52-59.
 13. Macardle CA, Kunisaki SM. Management of perinatal lung malformations. *Minerva Ginecol* 2014;6:575-587.
 14. Khen-Dunlop N, Sarnacki S, Révillon Y. When congenital lung malformations have to be operated? *Rev Pneumol Clin* 2012;68:101-109.