

Malformación adenomatoidea quística pulmonar en periodo prenatal. Diagnóstico, pronóstico y seguimiento

Paula Hernández Vecino*, María Jesús Ruiz Navarro*, Vanesa Souto Muras*, Blanca Grande Rubio*.

*MIR. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Paula Hernández Vecino. phernandezve@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción: Se define como malformación adenomatoidea quística pulmonar una malformación hamartomosa congénita no maligna caracterizada por ser una masa multiquística, compuesta de tejido pulmonar displásico. Su incidencia se estima en 1 de cada 10.000-35.000 embarazos. Existe una clasificación en cinco grupos en función del tamaño, pronóstico y origen de la lesión.

Exposición del caso: Mujer de 35 años que acude para control obstétrico de la gestación.

Ecografía primer trimestre: crecimiento acorde a amenorrea, no se objetivan alteraciones morfológicas.

Ecografía semana 16: configuración torácica anormal, con una imagen adenomatosa, multiquística, con quistes de menos de 2 cm compatible con una malformación adenoidea quística tipo II. Desplaza hemitórax derecho.

La paciente es derivada a centro de referencia donde confirman sospecha diagnóstica, aconsejan parto en hospital de tercer nivel y recomiendan seguimiento ecográfico cada tres semanas. La malformación pulmonar permanece estable hasta la semana 30, donde se observa que la lesión ha reducido de tamaño. No se objetiva desplazamiento mediastínico.

Diagnóstico y discusión: El diagnóstico se realiza por ecografía a lo largo de la gestación, como en el caso descrito. Suele ser diagnosticada entorno a las 18-20 semana. El tamaño de la malformación adenomatoidea quística y su crecimiento va a derivar en el tipo de clínica que presenten estos fetos, oscilando desde muerte fetal hasta asintomáticos. En un 20% de los casos la MAQ se asocia a malformaciones. El tipo de tratamiento depende tanto del periodo pre o postnatal como de la sintomatología presentada.

PALABRAS CLAVE

MAQP II. Diagnóstico prenatal.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

Se define como malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) a una malformación hamartomosa congénita no maligna que se caracteriza por ser una masa multiquística compuesta de tejido pulmonar displásico, secundaria a una proliferación anómala de estructuras bronquiolo-alveolares. No existe en ella diferenciación alveolar pero sí proliferan bronquiolos y mesénquima, consecuencia de ello se generan diferentes estructuras adenomatosas carentes de cartilago y de glándulas bronquiales. Esto se origina por una alteración en el desarrollo embriológico del pulmón con un desarrollo de bronquiolos terminales superior al normal [1,2,3].

Esta malformación supone un 95% de las lesiones congénitas del pulmón, pese a que su incidencia es escasa, suponiendo un 2% del total de las malformaciones fetales [4, 5], 1 de cada 10.000-35.000 embarazos, si bien es cierto que se considera una entidad infradiagnosticada puesto que es observador dependiente.

Generalmente las malformaciones adenomatoideas quísticas pulmonares son unilaterales, con una alta probabilidad de que estén circunscritas a un único lóbulo pulmonar, existiendo un 2% de los casos en los que se presenta de forma bilateral [6].

En el año 1979 Stocker et al. Crearon una clasificación de esta malformación en base al tamaño de los quistes, la histología del mismo y el pronóstico

y los clasifica en tres grupos. En 1998 esta clasificación se modifica dando origen a cinco grupos según el lugar de origen de la lesión (tráquea, bronquios, bronquiolos, conducto alveolo-bronquial o alveolos distales), que es la más empleada en la actualidad. Al aparecer la ecografía en el diagnóstico prenatal y no ser capaz la misma de determinar el parámetro histológico, existen autores que proponen abandonar esta clasificación y adoptar otra en función del componente mayoritario de la malformación, ya sea sólido o quístico [7 - 10].

La clasificación de Stocker et al. ampliada es:

- Tipo 0: su incidencia es de 1-3%. Es tejido sólido originado en la tráquea. Su pronóstico es malo.
- Tipo 1: es la malformación adenomatoidea quística más frecuente, con una incidencia entre el 60 y 70%. Está conformada por quiste de diámetro superior a 2 cm e inferior a 10 cm. Su pronóstico es el mejor, sin embargo, viene determinado por el tamaño de los quistes y la compresión que generen en el pulmón contralateral y, consecuentemente provocar hidrops fetal al comprimir la vena cava inferior.
- Tipo 2: Se da entre el 10 y 15% de los casos. Los quistes que forman esta lesión son de diámetro superior a 0,5 cm pero inferior a 2 cm y presenta zonas de tejido sólido. El pronóstico de este tipo es secundario a las malformaciones asociadas que presente el feto (agenesia renal, atresia intestinal, malformaciones cardíacas o pulmonares)
- Tipo 3: La incidencia varía entre 5-10%. Las lesiones son sólidas y su tamaño es inferior a 0,5 cm. Se originan en el conducto alveolo bronquial y el pronóstico depende del tamaño de la lesión.
- Tipo 4: El tamaño de los quistes de este tipo de malformación es superior a 10 cm y se originan en los alveolos distales. Normalmente se diagnostica en la vida postnatal.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente de 35 años que acude al servicio de ginecología y obstetricia de nuestro centro a primera consulta de tocología para comienzo de seguimiento de la gestación. En esta visita se recogen los antecedentes de la paciente, se realiza exploración completa y se realiza ecografía donde se objetiva embrión intraútero con latido cardíaco fetal positivo,

acorde a 11+5 semanas, en ovario derecho se visualizan dos quistes foliculares simples compatibles con un posible doble cuerpo lúteo. Ovario izquierdo normal.

Antecedentes familiares: madre cáncer mama a los 45 años. No antecedentes de malformaciones en la familia.

Antecedentes personales: sin interés.

Antecedentes quirúrgicos: sinus pilonidal.

Tratamientos: suplemento vitamínico de la gestación 1 comprimido/día, ácido acetil salicílico 150 mg/día hasta semana 36 de gestación.

Hábitos tóxicos: exfumadora de aproximadamente 10 cigarrillos al día.

Método anticonceptivo previo: anticonceptivos hormonales combinados vía oral, bien tolerados.

Antecedentes ginecoobstétricos: primigesta, menarquia a los 15 años, tipo menstrual regular, citologías según programa de screening normales hasta la fecha.

Se deriva a la paciente a nueva consulta para realizar ecografía morfológica de primer trimestre y screening de cromosomopatías y preeclampsia.

En la ecografía de primer trimestre se objetiva feto vivo en posición transversa. Se informa presencia de ductus venoso con pulsatilidad anterógrada, hueso nasal presente, longitud craneocaudal de 58,9mm (imagen 1), translucencia nucal de 1,64mm (menor del percentil 99). (Figura 1) El volumen de líquido amniótico objetivado es normal y la placenta presenta una inserción posterior. La velocimetría Doppler de ambas arterias uterinas es normal. El feto presenta un crecimiento acorde a 12 semanas y 3 días. En conclusión, en esta ecografía no se observan anomalías anatómicas.

El screening de cromosomopatías es de bajo riesgo, sin embargo, el de preeclampsia tanto precoz como tardía es de alto riesgo. Desde este momento hasta la semana 36 se pauta ácido acetil salicílico 150 mg/día.

La paciente acude de nuevo a control ecográfico a las 16 semanas. En este momento se visualiza feto único, vico en situación longitudinal podálica con movimientos activos espontáneos. La medida del diámetro biparietal es de 36 mm, con un percentil de crecimiento 71 (Figura 2). A lo largo de la exploración se observa una configuración torácica anormal, con una imagen adenomatosa, multiquística, con quistes de menos de 2 centímetros que ocupa los dos tercios inferiores del pulmón izquierdo de 31x22 milímetros

compatible con una malformación adenoidea quística tipo II (MAQ tipo II). Presenta efecto masa sobre la silueta cardiaca y desplaza hemitórax derecho disminuyendo de manera subjetiva ese hemitórax que se visualiza de características normales. Diafragma sin anomalías evidentes en ambos hemitórax (Figura 3). Se informa a la paciente y a su pareja y se aconseja completar estudio en centro de referencia de tercer nivel. Comprenden y aceptan. Se cita de nuevo en nuestro centro a las 20 semanas.

A los cinco días del probable diagnóstico es vista en el centro de referencia donde confirman la sospecha diagnóstica de MAQ tipo II. Se describe aumento del tamaño y ecogenicidad de la totalidad del pulmón izquierdo cuya normal ecoestructura está sustituida por un tejido de ecogenicidad mixta con un componente macroquístico (quistes de entre 5 y 7 mm) y una zona central hiperecótica más homogénea. El pulmón izquierdo mide 30x22x25 ocupando la totalidad del hemitórax izquierdo y provoca un desplazamiento mediastínico significativo con dextrocardia y mesoapex. Pese a ello estudio ecocardiográfico compatible con la normalidad. No compromete el retorno venoso ni la deglución. No consideran indicada la realización de estudios de citogenética y aconsejan seguimiento cada tres semanas y parto en un hospital de tercer nivel, donde citan a la paciente de nuevo para reevaluar. Peso fetal estimado 213 gramos.

Tres semanas más tarde, con una edad gestacional de 20 semanas y 2 días es reevaluada objetivando hallazgos similares a la ecografía previa. No se objetiva vascularización aberrante de la lesión procedente de la aorta abdominal o torácica. El índice de pulsatilidad de arterias uterinas se encuentra dentro de rangos de normalidad y el crecimiento fetal en percentil 94. No existen indicadores de eventos adversos o necesidad de intervencionismo prenatal.

Durante el resto de la gestación se van realizando controles periódicos cada tres semanas como habían indicado en centro de referencia, manteniéndose estables los hallazgos hasta la semana 29 y 4 días donde se observa que la lesión ha reducido de tamaño respecto a los controles anteriores, siendo en ese momento de 24x31x29mm. En este control no se objetiva desplazamiento mediastínico. El estudio ecocardiográfico continua dentro de la normalidad. Líquido amniótico en cantidad normal y placenta normoinsera en cara posterior grado II.

La paciente vuelve a control en nuestro centro en semana 34 y en semana 37 y 4 días donde tras comprobar estabilidad y mismos hallazgos ecográficos que en ecografía previa, la paciente refiere

desplazarse a la comunidad autónoma donde se encuentra el centro de referencia para dar completar allí seguimiento ecográfico y dar a luz en hospital de tercer nivel (Figura 4).

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

El diagnóstico de la malformación adenomatoidea quística se realiza por ecografía a lo largo de la gestación, como en el caso descrito. Suele ser diagnosticada entorno a las 18-20 semanas porque el tamaño fetal es adecuado para objetivar malformaciones en los principales órganos. Es mediante esta técnica que podemos catalogar la misma de tamaño macro o microquístico y observar si genera desplazamiento de elementos adyacentes. Si se asocian otro tipo de malformaciones podría llevarse a cabo una técnica invasiva con realización de pruebas como la QF-PCR o el cariotipo fetal. Es posible que pase desapercibida en casos en los que la lesión sea de pequeño tamaño y no sea hasta la etapa neonatal o infantil cuando se diagnostique. En ese momento será la clínica la que nos oriente y la tomografía computarizada la técnica gold estándar para su diagnóstico. Si bien es cierto que el resultado de certeza solo podríamos obtenerlo mediante la histología.

En lo relacionado con la clínica las manifestaciones son múltiples y oscilan desde fetos muertos o recién nacidos que fallecen a las pocas horas del nacimiento hasta neonatos totalmente asintomáticos cuyo diagnóstico se ha realizado por infecciones respiratorias de repetición [11, 8, 3].

El tamaño de la malformación adenomatoidea quística y su crecimiento va a derivar en el tipo de clínica que presenten estos fetos. Si este es grande puede generar una hipoplasia pulmonar contralateral. A mayores, consecuencia del desplazamiento mediastínico podría desarrollarse polihidramnios o hidrops fetal. El polihidramnios es secundario a la compresión de la vena cava y acúmulo de líquido extracelular. Además, existiría otra posible explicación, como es la compresión del esófago fetal. Por otro lado, el hidrops fetal, consistente en un edema generalizado ensombrece el pronóstico de manera muy importante llegando incluso a causar la muerte, marcando así el último estadio de un desplazamiento cardiaco y mediastínico [11, 12].

En un 20% de los casos la MAQ se asocia a malformaciones tales como uropatías, alteraciones renales, hernia diafragmática, alteraciones en el sistema nervioso central, onfalocele y gastrosquisis, alteraciones digestivas como la atresia yeyunal o

malformaciones rectales. Aunque infrecuente, existe un riesgo de malignización de las malformaciones pulmonares [13, 14].

El tratamiento definitivo postnatal de esta malformación es quirúrgico y la cirugía suele realizarse entorno al primer año de vida, aunque en ocasiones y en función de la sintomatología puede considerarse adelantarse. Durante el periodo prenatal, la evidencia actual no recomienda el empleo de corticoterapia de manera rutinaria. Si el pronóstico fetal es adverso podría considerarse realizar cirugía intrauterina tal como la lobectomía pulmonar. Conviene realizar un estrecho seguimiento ecográfico con el fin de monitorizar el comportamiento de la masa y la posible aparición de complicaciones secundarias a la compresión esofágica y vascular que podrían requerir ciertos tipos de intervención como amniodrenaje o colocación de shunt toraco-abdominal [13].

BIBLIOGRAFÍA

1. Hübner Guzmán M, Ramírez Hernández R, Nazer Herrera J. Malformaciones congénitas. Diagnóstico y manejo neonatal. Santiago de Chile: Editorial Universitaria; 2004.
2. Gosain R, Motwani R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a case report with embryological review. *Anat Cell Biol*. 30 de junio de 2022;55(2):264-8.
3. Walvir NM, Makhdoomi R, Abeer I, Ganaie F, Maqsood S. A complete spectrum of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung deceptive clinical presentations and histological surprises; a single institutional study from a tertiary care hospital in North India. *Lung India*. 2023;40(5):423-8.
4. Guzmán-Vélez J, Ossa-Galvis M. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. *Revista CES medicina*. 2014;28(2):283-292.
5. Fajardo-Ochoa F, Peralta-Valdez I, Jiménez-y Felipe J, Olivas-Peñuñuri M. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. *Boletín clínico hospital infantil del Estado de Sonora*. 2010;27(1):67-73
6. Gracia Remiro R, Santana Rodríguez C, Herrera Martín M, Urbón Artero A, Ayala Curiel J, Jiménez Moya A. et al. Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación. *Boletín de la sociedad de pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León*. 2000;40:176-180.
7. Di Prima F, Bellia A, Inclimona G, Grasso F, Teresa M, Cassaro MN. Antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): Research Review. *Journal of Prenatal Medicine*. 2012;6(2):22-30.
8. Borja Urbano G, Pérez Pérez G, Andrés Martín A, González González J, Navarro Merino M. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Presentación de un caso en un lactante con crecimiento rápido de la lesión. *Vox Paediatrica*. 2011;18(2):71-78.
9. Mehta A. Congenital cystic adenomatoid malformation: A tertiary care hospital experience. *Journal of clinical and diagnostic research*. 2016;10(11):1-4.
10. Amat Villegas I, Lobo Morán C, Vaquero M. Malformación adenomatoidea quística pulmonar: actualización de la entidad a propósito de cinco casos. *Cirugía Pediátrica*. 2008;21:46-48.
11. Sahu S, Muthuvel S, Naware S, Dhavala S. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *Medical Journal Armes Forces India*. 2008;64(3):268-269
12. Lezmi G, Verkarre V, Khen-Dunlop N, Vibhushan S, Hadchouel A, Rambaud C et al. FGF10 Signaling differences between type I pleuropulmonary blastoma and congenital cystic adenomatoid malformation. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013;8(1):130
13. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2017;28(1):29-36.
14. De Agostini Cicognani M, Levy Mizraji R. Malformación adenomatosa quística pulmonar. Diagnóstico prenatal y evolución de un caso. *Revista Médica del Uruguay*. 2005;21(2):159-163.

TABLAS Y FIGURAS



Figura 1: Ecografía morfológica de primer trimestre: medida de longitud cráneo-raquis.

EFW (Hadlock)	Valor	Ámbito	Edad	Ámbito	GP	Hadlock
AC/BPD/FL/HC	189g	± 28g	17s1d		71.0%	
Mediciones 2D						
AUA	Valor	m1	m2	m3	Mét.	GP Edad
BPD (Hadlock)	35.57 mm	35.57			med.	52.4% 17s0d
OFD (HC)	49.68 mm	49.68			med.	
HC (Hadlock)	137.62 mm	137.62			med.	56.6% 17s1d
HC* (Hadlock)	134.70 mm	134.70			med.	45.0% 17s0d
AC (Hadlock)	123.34 mm	123.34			med.	84.0% 18s0d
FL (Hadlock)	22.09 mm	22.09			med.	35.3% 16s4d
Cereb (Hill)	16.16 mm	16.16			med.	24.3% 16s4d
CM	4.90 mm	4.90			med.	
Vp	6.53 mm	6.53			med.	
Cálculos 2D						
CI (BPD/OFD)	72% (70 - 86%)		FL/BPD			62% (EG: OOR)
FL/HC (Hadlock)	0.16 (0.14 - 0.17)		FL/AC			18% (20 - 24%)
HC/AC (Campbell)	1.12 (1.07 - 1.30)					

Figura 2: Biometría en semana 16, feto acorde a percentil de crecimiento 71.



Figura 3: Ecografía edad gestacional 16 semanas: malformación adenomatosa, multiquística, que ocupa los dos tercios inferiores del pulmón izquierdo compatible con una malformación adenoidea quística tipo II



Figura 4: Reevaluación ecográfica de malformación adenomatoidea quística pulmonar en feto con edad gestacional 37 semanas y 4 días. Última ecografía realizada en nuestro centro antes de ser derivada a hospital de tercer nivel para parto.