

XXVIX REUNIÓN SOCIEDAD GINECOLÓGICA MURCIANA

MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS: MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA (MAQ)

*Servicio de Obstetricia y Ginecología de Hospital General Universitario Santa Lucía.
Rodríguez López, P., Bueno González M.M., Jiménez García, A., Álvarez Fernández, L., Velasco
Martínez, M., Talens Orts, P., García Izquierdo, O., Jódar Pérez, M.A.

INTRODUCCIÓN.

La **malformación adenomatoidea quística (MAQ)** es la lesión quística congénita pulmonar más frecuente, con una incidencia aproximada de 1 en 25.000 - 35.000 embarazos. Se caracteriza por una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares, siendo lo común la presencia de quistes recubiertos de epitelio columnar cuboideo tipo bronquial, paredes constituidas por fibras elásticas y músculo liso, ausencia de glándulas mucosas y de cartílago. Se produce por un trastorno en la etapa pseudoglandular del desarrollo fetal, desarrollándose una zona pulmonar de aspecto quístico adenomatoso con comunicación con el árbol bronquial y con vascularización habitualmente proveniente de la circulación pulmonar.

La clasificación más utilizada es la clásica de Stocker que se correlaciona con los hallazgos anatomopatológicos:

- Tipo I: (60-70%) uno o más quistes ≥ 2 cm, con alvéolos de características normales entre las estructuras quísticas.
- Tipo II: (20-30%) múltiples quistes de tamaño uniforme, < 2 cm, que remedan bronquiólos terminales entre estructuras similares a alvéolos de gran tamaño. En un 50% se asocia a secuestro pulmonar extralobar.
- Tipo III: (10%) masa de aspecto sólida voluminosa pero compuesta por innumerables microquistes con estructura similar a bronquiólos.

CASO CLÍNICO.

Presentamos un caso de MAQ Tipo II hallado en nuestro hospital este 2019.

Mujer de 34 años, secundigesta, sin antecedentes personales de intereses y sin hábitos tóxicos que acude a nuestra consulta de ecografía de primer trimestre para datación de gestación y cribado combinado.

Recién llegada a nuestro país, nos encontramos con una gestación de 14.4 semanas que es datada por DBP, al ser el LCN mayor de 85mm.

Vuelve a ser citada en semana 20.2 para ecografía morfológica fetal, la cual se observa dentro de la normalidad, aunque limitada por mala estática fetal y pendiente de visualización de tracto de salida de grandes vasos.

En semana 22.3 se realiza ecocardiografía fetal básica de manera satisfactoria y se halla en pulmón izquierdo imagen compatible con MAQ II de 23x26x28mm que desplaza el corazón hacia la derecha. Se recomienda amniocentesis genética que se realiza dos días más tarde con resultados de cariotipo y array-CGH normales.

Por motivos familiares continua el control de la gestación en

Tarragona CONCLUSIONES.

- Las malformaciones congénitas pulmonares son una entidad rara en pediatría.
- Entre ellas, la malformación adenomatoidea quística (MAQP) es la entidad más frecuente
- El diagnóstico es ecográfico perdiéndose la homogeneidad pulmonar y visualizándose una masa generalmente hiperecogénica con un componente quístico variable.
- Se asocia a otras anomalías en un 25% [genitourinarias (las más frecuentes), cardíacas, gastrointestinales o esqueléticas].
- La RMN fetal puede ayudar en el diagnóstico diferencial (quiste broncogénico, atresia bronquial, hernia diafragmática, secuestro...) y a identificar el tejido pulmonar sano.
- Las manifestaciones clínicas dependen, fundamentalmente, del tamaño de la masa pulmonar y sus consecuencias fisiopatológicas. En el feto se puede producir un cuadro de hidrops severo, aunque no es lo habitual. Después del parto se han descrito dificultad respiratoria e infección de la masa en algunos pacientes, otros cursan de forma asintomática.

BIBLIOGRAFÍA.

- ❖ REV. MED. CLIN. CONDES - 2017; 28(1) 29-36]
- ❖ Neumol Pediatr 2017; 12 (3): 122 - 124
- ❖ Neumol Cir Torax, Vol. 77, No. 1, Enero-marzo 2018
- ❖ -Pre and perinatal aspects of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.Lima JS, Camargos PA, Aguiar RA, Campos AS, Aguiar MJ.

