

MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA DIAGNÓSTICO PRENATAL Y PRONÓSTICO NEONATAL

Lorca Alfaro, S; García Soria, V; Pertegal Ruiz, M; Peñalver Parres, C;
Corbalán Biyang, S; Navarro Murcia, I; Nieto Díaz, A; Peñalver Escolano, E.

OBJETIVO: Revisar el diagnóstico, curso evolutivo y pronóstico ante el diagnóstico prenatal de malformación adenomatoidea quística (MAQ).

MATERIAL Y MÉTODOS: Analizamos la casuística de la unidad de medicina materno fetal (UMMF) del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca en los últimos 3 años y revisamos la literatura existente al respecto.

RESULTADOS

En nuestra UMMF se realizan unas 7500 ecografías morfológicas al año, registrándose 5 casos de sospecha de MAQ en los últimos 3 años. Todos los casos se detectaron durante la ecografía morfológica de rutina entre la semana 20-21 de gestación, en gestantes con cribado de cromosopatías del primer trimestre con bajo riesgo y gestación monofetal de curso normal hasta el momento. La MAQ fue un hallazgo aislado salvo un feto que asociaba displasia renal unilateral. Se practicó amniocentesis en 2 gestantes (otras dos la rechazaron y en una no se planteó por padecer hepatitis B) con resultado de cariotipo normal en ambos. Las lesiones se mantuvieron estables en dos de los casos; y los otros tres disminuyeron progresivamente hasta llegar a desaparecer en el último trimestre en dos casos. Todos los embarazos finalizaron a término con recién nacidos asintomáticos salvo uno que presentó un distress respiratorio leve. Postnatalmente se realizó radiografía y TAC torácico a los neonatos para valorar la posible lesión pulmonar.

Caso 1: sospecha de MAQ tipo III por la presencia de una masa hiperecogénica en pulmón izquierdo que ocupa todo pulmón y desvía al mediastino sin compromiso hemodinámico. La lesión se mantuvo estable toda la gestación confirmándose postnatalmente. A pesar del gran enfisema presente en el neonato, éste estaba asintomático y continúa así a los 18 meses de vida.



Masa microquística que desplaza corazón a la derecha



Enfisema en placa de tórax al neonato



Lesión macroquística

Caso 2: Ante la presencia de lesión pulmonar macroquística de 20x25 mm en pulmón derecho, se diagnosticó de MAQ tipo I. La lesión no se modificó durante la gestación confirmándose postnatalmente y el lactante permanece asintomático a los 12 meses de vida.

Caso 3: Se sospechó MAQ tipo II por la presencia de una masa hiperecogénica de 28 x 25 mm con quistes pequeños uniformes en el pulmón izquierdo. La masa era prácticamente indetectable al final de la gestación. El Angio-TAC postnatal informó de **secuestro pulmonar** requiriendo tratamiento quirúrgico (**lobectomía**). El lactante permanece sin secuelas a los 2 años de vida.



MAQ tipo II. Quistes uniformes.

Caso 4: Se diagnosticó de MAQ tipo III por la aparición de masa hiperecogénica en pulmón derecho que desplazaba levemente corazón acompañado de displasia renal izquierda multiquística. La masa pulmonar regresó hasta ser indistinguible en semana 36. Al nacimiento se confirmó el diagnóstico renal sin presencia de masas pulmonares.



Riñón multiquístico



Masa microquística

Caso 5: Se evidenció lesión pulmonar hiperecogénica en pulmón izquierdo sugestiva de MAQ tipo III. La masa regresó durante la gestación sin poder objetivarse en la semana 31 ni postnatalmente.



Gran masa microquística que desplaza corazón.

DISCUSIÓN:

La MAQ es la malformación pulmonar congénita más frecuentemente diagnosticada. Su incidencia no se sabe con exactitud encontrando en la bibliografía un amplio rango que oscila desde 1/2.000 hasta 1/35.000 embarazos. Esto puede deberse a la mejora diagnóstica de los últimos años gracias al desarrollo de una mayor precisión en el diagnóstico ecográfico y a su extensa utilización.

Histológicamente se caracterizan por un crecimiento excesivo de los bronquiolos respiratorios terminales que forman quistes de varios tamaños y carecen de alveolos normales. La **etiopatogenia** es desconocida, considerándose en general un error madurativo.

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

Tipo I: (60-70%) compuesta por uno o más quistes ≥ 2 cm, con alvéolos de características normales entre las estructuras quísticas.

Tipo II: (20-30%) formada por múltiples quistes de tamaño uniforme, $<$ de 2 cm, que remedan bronquiolos terminales entre estructuras similares a alvéolos de gran tamaño. En un 50% se asocia a secuestro pulmonar extralobar.

Tipo III: (10%) constituye una masa de aspecto sólida voluminosa pero compuesta por innumerables microquistes con estructura similar a bronquiolos.

El diagnóstico es ecográfico perdiéndose la homogeneidad pulmonar y visualizándose una masa generalmente hiperecogénica con un componente quístico variable. No se asocia a un aumento de anomalías cromosómicas aunque algunos autores realizan estudio de cariotipo para facilitar el consejo a los pacientes. Se asocia a otras anomalías en un 25% [genitourinarias (las más frecuentes), cardíacas, gastrointestinales o esqueléticas]. La RMN puede ayudar en el diagnóstico diferencial (quiste broncogénico, atresia bronquial, hernia diafrágica, secuestro...) y a identificar el tejido pulmonar sano.

Curso natural y factores pronósticos. En general, la mayoría de los tumores cursan de forma benigna y estabilizan su crecimiento entre las 26-28 semanas de gestación. En torno a un 50% regresa a lo largo de la gestación pudiendo incluso desaparecer. En caso de masas voluminosas (principal factor pronóstico) pueden comprimir el mediastino, la vena cava o el corazón y dar lugar a hydrops e incluso la muerte. Sin embargo, en ausencia de complicaciones, el efecto de masa disminuye a medida que el embarazo progresa. **Al nacimiento** la mayoría de los casos (75%) suelen ser asintomáticos, pudiendo presentar cuadros de distress respiratorio o infección.

El **tratamiento** de elección en niños sintomáticos es la resección quirúrgica. El **pronóstico** de supervivencia es mayor al 95%, incluso en aquellos casos que requieren excisión quirúrgica éste es excelente.

Conclusión: cada vez se diagnostican más MAQ de forma prenatal, siendo en general malformaciones aisladas que tienden a estabilizarse o incluso regresar durante la gestación. La mayoría tiene un excelente pronóstico, siendo el tamaño de la lesión y la compresión de estructuras mediastínicas los principales factores pronósticos.

BIBLIOGRAFÍA:

-Pre and perinatal aspects of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Lima JS, Camargos PA, Aguiar RA, Campos AS, Aguiar MJ.
-Management of prenatally diagnosed lung lesions. Nahla Khalek MD, Mark P. Johnson MD