



## Ginecología y Obstetricia

© Sociedad Peruana de Obstetricia y Ginecología

**Ginecol. obstet.** 2001; 47 (1) : 66 - 70

### **Diagnóstico prenatal y manejo de malformación pulmonar fetal**

Wilfredo Villamonte, Carmen Guisse, Darío Escalante, David Acurio, María Jerí, Eliana Ojeda

#### **Resumen**

La malformación adenomatosa quística (MAQ) es una rara lesión pulmonar fetal y se caracteriza por un crecimiento exagerado de los bronquiolos terminales, los cuales forman quistes. Describimos un caso de diagnóstico y manejo prenatal y postnatal de MAQ a 3,400 msnm (Cusco).

Palabras claves: malformación adenomatosa quística, tumoración fetal pulmonar, altura, ecografía.

#### **Summary**

The cystic adenomatous malformation (CAM) is a rare fetal lung lesion. Its frequency is about 1 in 4000 births and is characterized by an overgrowth of terminal respiratory bronchioles that form cysts of various sizes. It can be associated with polyhydramnios and pulmonary hypoplasia. We describe here a case of prenatal diagnosis and management of CAM at 3400 m (Cusco).

#### **Introducción**

La malformación adenomatosa quística (MAQ) es una rara lesión pulmonar fetal que puede hallarse en cerca de uno en 4000 nacimientos y se caracterizan por un crecimiento exagerado de los bronquiolos terminales, los cuales forman quistes de varios tamaños<sup>1,2</sup>. Estas lesiones pueden ser grandes y desplazan las estructuras mediastinales comprimiendo el corazón y la vena cava. Se puede asociar con polihidramnios e hipoplasia pulmonar. Se ha reportado en 10% de casos otras anomalías, principalmente cardíacas y renales<sup>2</sup>, pero no han sido confirmadas por todos los investigadores<sup>3,4</sup>.

La MAQ es una lesión hamartomatosa<sup>5</sup>, la cual es típicamente unilateral y usualmente compromete un lóbulo o segmento pulmonar, aunque en raras ocasiones puede ser bilateral<sup>6</sup>. Las lesiones pueden ser macroquísticas (quistes de por lo menos 5 mm de diámetro) o microquísticas (quistes menores de 5 mm de diámetro). Stocker y colaboradores describieron la patología de las MAQ como macroquistes, quistes medianos y sólidos<sup>7</sup>.

El diagnóstico prenatal se basa en la demostración ultrasonográfica de un tumor pulmonar hiperecogénico, el cual es quístico (MAQ tipo 1), mixto (MAQ tipo II) o sólido-microquístico (MAQ tipo III). La enfermedad microquística resulta en una uniforme hiperecogenicidad del tejido pulmonar afectado. En la enfermedad macroquística, uno o más quistes pueden ser observados dentro del tórax. Ambos se asocian con desviación del mediastino y polihidramnios<sup>2</sup>.



Las características que se relacionan con un pobre pronóstico son enfermedad bilateral o unilateral que produzcan mayor compresión pulmonar, causando hipoplasia de éste y desarrollo de hidrops fetal sin tener que ver el tipo de la lesión. De igual modo las lesiones con apariencia sólida tienen peor pronóstico comparadas con las formas macroquísticas<sup>8</sup>.

Un caso de malformación adenomatosa quística diagnosticado prenatalmente durante las 29 semanas es presentado.

### Comunicación del caso

Presentamos a una paciente de 39 años de edad, G5P3013, natural y procedente del Cusco, con el antecedente de haber tenido tres hijos y un aborto molar previo. Durante su control prenatal correspondiente, sólo se pudo observar como hallazgo anormal el aislamiento de candida albicans en el cultivo de secreción vaginal a las 26 semanas. A las 29 semanas, basado en el primer día de su última regla, se logró evidenciar a través de ultrasonografía una tumoración pulmonar de 5,8 cm x 4,2 cm predominantemente hiperecogénica con algunos quistes pequeños que ocupaba el hemitórax derecho (Figura 1) y que desplazaba el mediastino hacia el lado contralateral; así mismo se observó un índice de líquido amniótico (ILA) de 320 mm. Las características y los índices de resistencia de las arterias cerebral media y umbilical y el ductus venoso (Figura 2) eran normales. En las siguientes ecografías se observó que la tumoración descrita fue incrementándose (Figura 3) hasta alcanzar un tamaño de 7,2 x 6,2 cm y el ILA llegó a 378 mm a las 33 semanas, lo que generó en la paciente signos y síntomas de dificultad respiratoria, por lo que se le tuvo que realizar amniodrenaje. El líquido amniótico extraído se envió para estudio cromosomal, el cual fue normal.

**Figura 1. Corte transversal a nivel del tórax fetal a las 29 semanas. Se puede apreciar imagen hiperecogénica (flecha) con presencia de un quiste que desplaza el mediastino al lado contralateral.**

A las 34 semanas es intervenida quirúrgicamente (cesárea) por presentar ruptura prematura de membranas y el feto, cambios negativos a nivel del ductus venoso, así como signos de edema general. Como resultado se obtuvo un bebé de sexo masculino con un peso de 2500 gramos (Figura 4). El Apgar fue de 8 al minuto y 7 a los 10 minutos. Desde el nacimiento presenta dificultad respiratoria severa y al examen físico se aprecia ausencia de murmullo vesicular en el hemitórax derecho, por lo cual se le intuba y es colocado en ventilación mecánica controlada y posteriormente es intervenido quirúrgicamente, a las 13 horas de vida, practicándosele una lobectomía media derecha, procedimiento que fue tolerado sin problemas por el neonato. Se le extrajo una tumoración de 8 x 7,5 cm (Figura 7).

En el postoperatorio inmediato (Figura 5) el niño permaneció en ventilación mecánica y luego quedó en modo CPAP hasta el tercer día postoperatorio, cuando se retira accidentalmente el tubo endotraqueal y queda con oxígeno en cabezal, presentando buena saturación de oxígeno arterial. La radiografía de control postoperatoria mostró una adecuada expansión pulmonar. Al cuarto día, presenta síndrome de distrés respiratorio moderado, por lo cual es colocado nuevamente en modo CPAP. Al sexto día, la radiografía de control mostró una radiopacidad localizada en el tercio medio del hemitórax derecho (HTD) y episodios febriles, por lo que se decide cambiar la antibioterapia a vancomicina asociada a cefotaxima. Al octavo día, la radiografía mostró una radiopacidad homogénea en todo el HTD (atelectasia). Al noveno día se realizó intubación selectiva del bronquio derecho y lavado bronquial con solución salina fisiológica, con mejoría clínica y radiológica del paciente (disminución del SDR y radiopacidad localizada en el tercio medio del HTD).

A los once días de nacido es transferido al Hospital Edgardo Rebagliati Martins, en la ciudad de Lima, para que se realice tomografía, computarizada pulmonar y broncoscopia por sospecha de compresión extrínseca del bronquio principal derecho y/o tapón intraluminal en éste. Al llegar a este hospital el neonato mostró mejoría absoluta no hallándose ninguna anomalías en los exámenes practicados.



## Discusión

La malformación adenomatosa quística (MAQ) es una tumoración pulmonar y se presenta en cerca de uno en 4000 nacimientos (según la literatura universal), a nivel nacional no encontramos la incidencia de éstos, mucho menos a nivel de la altura. Fue descrita por primera vez en la literatura inglesa en 1949 por Chian y Tang<sup>9</sup> y la primera descripción de diagnóstico prenatal a través de ultrasonografía fue realizado por Garret y colaboradores en 1975<sup>10</sup>.

La MAQ es resultante del bloqueo en el desarrollo celular en una etapa temprana del embrión<sup>7,11</sup>. La proliferación del tejido glandular sin diferenciación alveolar produce la histología adenomatoide (Figura 6). Las conexiones arteriales y venosas son típicamente normales, pero no está definido el sistema bronquial<sup>12</sup>. Las MAQ tipo III, probablemente ocurran entre las seis y ocho semanas postconcepción, ya que a las seis semanas el tejido endodermal derivado de los bronquiolos terminales induce en el tejido mesenquimal esplácnico el inicio del desarrollo de los componentes del segmentos broncopulmonar. El periodo pseudoglandular (5 a 17 semanas) es llamado así porque histológicamente el desarrollo pulmonar tiene una apariencia semejante a glándulas. Este es el periodo de desarrollo de la división bronquiolar con la diferenciación del sistema de conducción aéreo. El periodo canalicular (16 a 25 semanas) recuerda la MAQ tipo II. Durante este periodo, el lumen de los bronquios y bronquiolos se hacen más grandes y el tejido pulmonar empieza a ser bien vascularizado<sup>13</sup>.

Se describe que este tipo de anomalías pulmonar fetal puede ser identificado tan tempranamente como las 20 semanas<sup>12</sup>, aunque Scott y col reportan 134 casos diagnosticados entre las 17 y 38 semanas<sup>1</sup>. En el caso que presentamos, tuvo una evaluación ecografía previa a las 14 semanas, fecha en la cual no se logró observar esta tumoración, pero sí a las 29 semanas, cuando se le realiza la segunda ultrasonografía.

Como se mencionó, se pudo observar en el feto una tumoración pulmonar hiperecogénica predominantemente, de 58 x 42 mm con algunas áreas quísticas, el mayor de ellos de 10 mm de diámetro (malformación adenomatosa quística mixta o tipo II), que se asoció con desviación del mediastino y polihidramnios (Figura 7). Ésta es una característica común y puede ser como consecuencia de una disminución en la ingestión de líquido amniótico por parte del feto, debido a compresión del esófago o a un aumento en la producción de líquido por tejido pulmonar anormal<sup>2</sup>.

Dentro del diagnóstico diferencial se puede mencionar la hernia diafragmática, secuestro pulmonar intralobar y extralobar, quiste broncogénico, agenesia pulmonar contralateral con distensión líquida del pulmón restante, quiste mediastinal enterogénico y quiste mediastinal neuroentérico.

Con el transcurso del tiempo la tumoración mencionada fue aumentado de tamaño al igual que los problemas asociados como polihidramnios. Esta situación se describe en un 10% de casos, aunque en la mayoría de ellos (70%) el tamaño relativo del tumor aparece estable y en 15 a 20% de casos existe una disminución en las dimensiones o resolución prenatal de éste<sup>1,2</sup>. El aumento excesivo de líquido amniótico produjo en la gestante dificultad respiratoria así como dinámica uterina precozmente, razón por lo cual tuvo que practicársele amniodrenaje, lo cual disminuyó las contracciones y las molestias que la gestante presentaba, por lo que se decidió proseguir con el embarazo, ya que está descrito que enfermedad unilateral sin hidrops se asocia con un buen pronóstico, sobre todo si éste no complica el feto antes de las 32 semanas<sup>1</sup>.

En algunos casos las lesiones macroquísticas pueden ser drenadas percutáneamente, cuando el feto se halla en el útero materno, pero el líquido del quiste puede reaccumularse de nuevo<sup>14</sup>. Esto se puede evitar insertando shunts toracoamnióticos<sup>2</sup>; Clark y colaboradores han documentad la resolución de hidrops luego de tres semanas de drenaje con catéter, aunque se



ha reportado que una parte de éstos se obstruyen después de relativamente poco tiempo<sup>14</sup>. En 1985 Adzick y colaboradores reportaron el primer caso manejado a través de este procedimiento<sup>8</sup> aunque Nicolaidis reporta en 1987, el primer caso drenado con éxito<sup>15</sup>.

Cuando la lesión se acompaña de hidrops, puede researse el tumor in útero. En 1990 Harrison y colaboradores describieron este procedimiento por primera vez, siendo exitoso técnicamente en uno de los dos fetos que operaron<sup>16</sup>. Scott y col. describen 13 casos en los cuales tuvieron que realizar lobectomía cuando los fetos se hallaban entre las 21 y 29 semanas de gestación, ocho de los cuales sobrevivieron y tuvieron un desarrollo postnatal sin alteraciones<sup>1</sup>.

Como se describió anteriormente, la MAQ al producir desplazamiento mediastinal, simultáneamente puede generar hidrops debido a la obstrucción de la vena cava y compresión cardíaca<sup>17</sup>, produciendo en éste insuficiencia, lo cual pudo observarse a las 34 semanas, puesto que el feto mostraba edema del tejido celular subcutáneo además de observarse que la onda diastólica del ductus venoso se hallaba reversa. Esta circunstancia, al igual que la ruptura prematura de membranas, hizo que se practicase una cesárea para obtener el nacimiento de un bebé de sexo masculino con un peso de 2500 gramos, al cual se le practicó una cirugía extraútero, para extraerle la tumoración mencionada a través de una lobectomía pulmonar media, el cual fue tolerado sin problemas.

En neonatos asintomáticos, toracotomía y lobectomía son llevados a cabo y sobreviven cerca del 90% de éstos<sup>2</sup>. La mayoría de pacientes que presentan estas lesiones aisladas y que sobreviven a periodo prenatal, son asintomáticos y no se conoce recurrencia en los embarazos posteriores.

Aproximadamente 25% de casos con MAQ detectados posnatalmente tiene anomalías asociadas<sup>7,18</sup>. Éstas se asocian comúnmente con el tipo II e incluyen otras malformaciones pulmonares, anomalías renales (usualmente agenesia) y anomalías gastrointestinales como hernia diafragmática y atresia intestinal<sup>12</sup>. Éstas no se evidenciaron en el feto que describimos.

La evolución postquirúrgica tuvo algunas complicaciones inicialmente, pero una mejoría absoluta cuando el niño bajó de los 3400 metros sobre el nivel del mar a la ciudad de Lima. No existen casos en la literatura, de niños que hayan nacido en la altura con este problema y suponemos que el aumento de la presión barométrica, saturación de hemoglobina, presión parcial de oxígeno en el alveolo y arterias<sup>19</sup>, que existe a nivel del mar, haya tenido mucho que ver en la mejoría clínica del neonato cuando fue llevado desde el Cusco a Lima.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Adzick SN, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: Management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 884-9.
2. Pilu G, Nicolaidis KH. *Diagnosis of fetal abnormalities. The 18-23 weeks scan.* 1st ed. The Parthenon Publishing Group; London: 1999; pp 53-4.
3. Bale PM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Clin Pathol* 1979; 71: 411.
4. Oster AG, Fortune DW. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Clin Pathol* 1987; 70: 595.
5. Fraser RG, Pare JAP. Pulmonary abnormalities of developmental origin. In pare PD, Fraser RS, Generux GP (eds). *Diagnosis of diseases of the chest.* 3rd ed. WB Saunders; Philadelphia: 1989, pp 695-773.
6. Callen PW. *Ultrasonography in obstetric and gynecology.* 3rd ed. WB Saunders Company; Philadelphia: 1994, pp 340-3.
7. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-171.



8. Adzick SN, Harrinson MR, Glick PI, et al. Fetal cystic. Adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *Pediatr Surg* 1985; 20(5): 483-8.
9. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48(221): 155-171.
10. Garret WJ, Kossoff G, Lawrence R. Gray-scale ecography in the diagnosis of hydrops due to fetal lung tumor. *JCU* 1975; 3: 45.
11. Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: A report of 17 cases and review of the literatura. *Pathol Annu* 1980: 387-407.
12. Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH. *Diagnostic ultrasound of fetal anomalies: text and atlas* 1st ed. St Louis: Mosby Year Book; 1990, pp 276-8.
13. Moore KL. *The respiratory system, in the developing human.* 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1993, pp 216-224.
14. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD, et al. Successful therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second trimester hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 157: 294-7.
15. Nicolaides KH, Blott M, Greenough A. Chronic drainage of fetal pulmonary cyst. *Lancet* 1987; 1(8533): 618.
16. Harrison MR, Adzick NS, Jennings R, et al. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; 336: 965-7.
17. Rice HE, Estes JM, Hedrick MH, Bealer JF, Harrison MR, Adzick NS. Congenital cystic adenomatoid malformation: a sheep model. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 692-6.
18. Pezzuti RT, Isler RJ. Antenatal ultrasound detection of cystic adenomatoid malformation of the lung, report of a case and review of the recent literature. *J Clin Ultrasound* 1983; 11: 342-6.
19. Krampl E, Lees C, Bland JM, Espinoza J, Moscoso G, Campbell S. Fetal Biometry at 4300 m compared to sea level in Peru. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16(1): 9-18.