

MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA. PRESENTACION DE UN CASO

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE GINECOOBSTETRICO. CAMAGUEY

Dr. Luis Bastián Manso* y Dr. Alvaro Agüero Díaz**

Bastián Manso, L.; A. Agüero Díaz: *Malformación adenomatoide quística. Presentación de un caso.*

Se presenta un caso letal de malformación adenomatoide quística acompañada de hidrops y clasificada como variante tipo I. El reconocimiento de los aspectos morfológicos de cada variante permite una mejor comprensión de las características clínicas, radiológicas y ultrasonográficas informadas en la literatura, lo cual posibilita el diagnóstico de esta entidad, cuya patogenia es discutida.

La malformación adenomatoide quística,¹ hamartoma adenomatoide,² displasia quística adenomatoide,³ malformación adenomatoide bronquiolar congénita,⁴ son variantes raras y potencialmente letales de la enfermedad pulmonar quística congénita. Desde su descripción inicial en 1949,¹ aproximadamente 200 casos se han informado³ de esta entidad a la cual corresponden el 25 % de todos los casos de malformaciones congénitas del pulmón.⁵

RESUMEN DEL CASO

HC 159387. Primigesta de 17 años de edad, que ingresa el 28/11/78 por rotura prematura de membranas (RPM) y tiempo de gestación de 38,6 semanas, con altura uterina de 42 cm refiriendo ingresos anteriores por hidramnios, constatado desde las 30 semanas. A las pocas horas de su actual ingreso para un feto no macerado hidrópico (figura 1) con un peso de 2 520 g.

Cuando se practica la autopsia se encuentra a la apertura de la cavidad torácica, el pulmón derecho marcadamente aumentado de volumen, desplazando a las estructuras mediastinales con compresión del pulmón contralateral (figura 2). Al abrir la cavidad abdominal se observa hepatomegalia por rechazamiento del hemidiaphragma derecho a partir del aumento marcado de volumen del pulmón a expensas del lóbulo superior y medio derecho (figura 3) presentando las secciones de los mismos múltiples quistes, los mayores de 5 cm (figura 4), llenos de un líquido claro y existe comunicación de estos quistes con el árbol bronquial.

El estudio microscópico del pulmón afectado permitió apreciar que existía una proliferación adenomatosa de estructuras semejantes a bronquiolos con supresión casi completa del desarrollo alveolar (figura 5) y quistes revestidos por epitelio cúbico-cilíndrico con ausencias relativas de cartílagos y total de glándulas seromucinosas en su pared (figura 6).

Las conclusiones finales anatomopatológicas fueron: malformación adenomatoide quística tipo I acompañada de hidrops fetal.

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente.

** Especialista de I Grado de Neonatología.



Figura 1. Feto no macerado hidrónico.



Figura 2. La cavidad torácica abierta donde se observa el volumen aumentado del pulmón derecho.



Figura 3. Los lóbulos medio e inferior se observan aumentados de volumen.

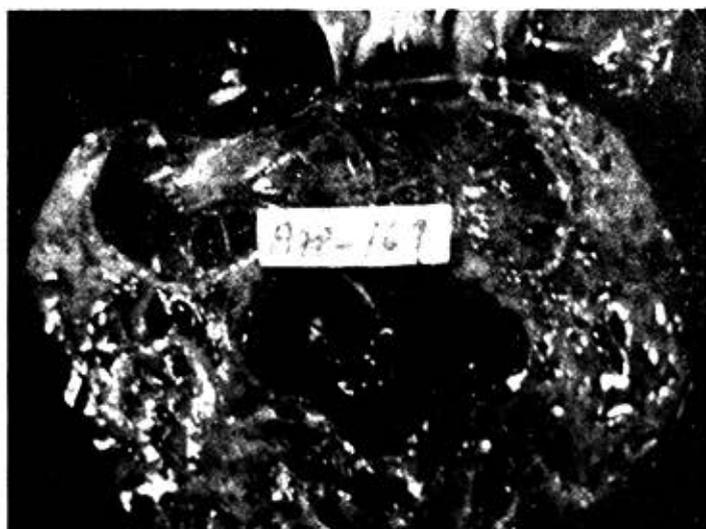


Figura 4. Quistes grandes en las secciones de estos lóbulos.



Figura 5. Proliferación adenomatosa de estructura semejantes a bronquiolos.



Figura 6. Ausencia de cartilago en la pared de los quistes.

COMENTARIOS

Clínicamente esta enfermedad pulmonar ocurre casi con igual frecuencia en recién nacidos a término y en prematuros. La mayoría de los casos se informan en menores de un año, pero puede encontrarse en niños de 11 y 14 años.^{3,6} El sexo masculino presenta un ligero predominio, sin que se mencione en la literatura una predisposición familiar o racial. Malformaciones congénitas asociadas han sido descritas en 25 de los casos informados.⁵

Desde el punto de vista morfológico afecta con igual frecuencia uno o varios lóbulos del pulmón derecho o izquierdo⁷ y casi siempre es unilateral y con un aporte vascular y drenaje venoso normales o anómalos.^{8,9} Teniendo en cuenta el tamaño de los quistes, su aspecto microscópico y que la malformación sea sólida o con predominio de los quistes se han descrito variantes,^{7,8} si bien todas tienen en común microscópicamente:

- a) Proliferación adenomatosa de estructuras semejantes a bronquiolos con ausencia casi completa del desarrollo alveolar.
- b) Formación de quistes con proyecciones papilares.
- c) Aumento del tejido elástico en su pared.
- d) Ausencia de inflamación, cartílago maduro y glándulas a su alrededor.

El reconocimiento de estas variantes es importante para explicar algunas de las manifestaciones clínicas,⁵ radiológicas¹⁰ y para su diagnóstico diferencial⁵ y por ultrasonido.^{11,12}

Así, la variante tipo I a la cual pertenece nuestro caso, debido al gran tamaño de sus quistes, ocasiona al igual que la tipo III, desplazamiento mediastinal, produciendo por lo tanto un mayor *distress* respiratorio, al comprimir además el pulmón contralateral y la túnica que presenta islotes de cartílago inmaduro y células mucosecretorias en el estudio microscópico de los quistes en 1/3 de los casos.⁵

La patogenia de esta entidad no está definida, algunos la consideran un hamartoma,² una forma focal de displasia pulmonar³ o una anomalía del desarrollo;⁴ esto último se deduce sobre la base de los hallazgos con el microscopio electrónico, donde se demuestra la inmadurez estructural del pulmón y de la barrera alvéolo capilar.¹³

Precisamente, el engrosamiento de la barrera alvéolo capilar, por ausencia del neumocito tipo I y prominencia del endotelio, contribuiría a la disminución de la absorción del líquido pulmonar,¹³ lo que unido a la compresión de la masa quística sobre el tejido pulmonar residual explicaría la producción del polihidramnios presente en el 25 % de los embarazos.^{4,14}

El hidrops⁷ se atribuye a un aumento de la presión hidrostática por compresión de la cava.^{14,15}

La resección quirúrgica del lóbulo pulmonar afectado es el tratamiento de elección en los nacidos vivos y si se ha hecho el diagnóstico previo intrauterino, con el ultrasonido, podrá planificarse la intervención en el período posnatal si fuese necesario.¹²

SUMMARY

Bastián Manso, L., A. Agüero Díaz: *Cystic adenomatoid malformation. Presentation of a case.*

A lethal case of cystic adenomatoid malformation associated with hydrops and classified as type I variant, is presented. The recognition of morphologic aspects of each variant allows a better comprehension of clinical, radiological and ultrasonographic characteristics reported in the literature, which makes possible the diagnosis of this entity of discussed pathogeny.

RÉSUMÉ

Bastián Manso, L.: A. Agüero Díaz: *Malformation adénomatoïde kystique. A propos d'un cas.*

Les auteurs présentent un cas léthal de malformation adénomatoïde kystique accompagnée d'hydrops et classifiée comme variante type I. La reconnaissance des aspects morphologiques de chaque variante permet une meilleure compréhension des caractéristiques cliniques, radiologiques et ultrasonographiques rapportées dans la littérature, ce qui rend possible le diagnostic de cette entité, dont la pathogenèse est discutée.

BIBLIOGRAFIA

1. Chin, K., M. Tang: Congenital adenomatoid malformation of the lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 48: 221, 1949.
2. Dempster, A. G.: Adenomatoid hamartoma of the lung in a neonate. J Clin Pathol 22: 401, 1969.
3. Wolf, S. A. et al.: Cystic adenomatoid dysplasia of the lung. J Pediatr Surg 15: 295, 1980.
4. Bale, P. M.: Congenital cystic malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar ("adenomatoid") malformation. Am J Clin Pathol 71: 411, 1979.
5. Stoker, J. J. et al.: Cystic and congenital lung disease in the newborn. Perspec Pediatr Pathol 4: 93, 1978.
6. Jones, J. C. et al.: Congenital pulmonary cysts in infants and children. Ann Thorac Surg 3: 297, 1977.
7. Van dryk, C.; C. A. Wagenvoort: The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. J Pathol 110: 131, 1973.
8. Stocker, J. T. et al.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphological spectrum. Hum Pathol 8: 156, 1977.
9. Hutchin, P. et al.: Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply. J Thorac Cardiovasc Surg 62: 220, 1971.
10. Madewell, J. E. et al.: Cystic adenomatoid malformation of the lung. Morphologic analysis. Am J Roentgenol 124: 436, 1975.
11. Donn, S. M. et al.: Antenatal ultrasound findings in cystic adenomatoid malformation. Pediatr Radiol 10: 180, 1981.
12. Stanffer, G. V. et al.: Antenatal ultrasound diagnosis in cystic adenomatoid malformation of the lung. Case report. J P Surg 19: 141, 1984.
13. Olson, L. J.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Pathol Lab Med 102: 248, 1978.
14. Yottschalk, W., D. Abramson: Placental edema and fetal hydrops. A case of congenital cystic and adenomatoid malformation of the lung. Obstet Gynecol 10: 626, 1957.
15. Aslam, P. A. et al.: Congenital cystic adenomatoid malformation with anasarca. JAMA 212: 622, 1970.

Recibido: 6 de febrero de 1986. Aprobado: 26 de abril de 1986.

Dr. Luis Bastián Manso. Calle Cristo No. 10. Camagüey, Cuba.