



REPORTE DE CASOS

MALFORMACION ADENOMATOIDE DEL PULMON: REPORTE DE 3 CASOS

HOSPITAL GINECOOBSTETRICO "RAMON GONZALEZ CORO"

Dra. Isabel Fundora Mayor,* Dr. Carlos Javech Garcia,* Dr. Orlando Zaldivar Guerra,** Dr. José Oliva Rodriguez*** y Dra. Eva Cosa Ramos**

RESUMEN

Se presentan 3 casos de malformación adenomatoide del pulmón: 2 en su forma bilateral y 1 con toma de parte de un lóbulo, en productos de interrupción de embarazo, por exámenes de ultrasonido alterados. Se exponen los criterios sonográficos que permiten el diagnóstico y se discuten brevemente las características histológicas de la entidad y la patogenia del anasarca, presente en 2 de los fetos.

INTRODUCCION

La malformación adenomatoide del pulmón se incluye genéricamente bajo el acápito de quistes congénitos pulmonares.

Fue reportada por primera vez por Stöerk en 1897,¹ pero son Ch'in y Tang, en 1949, quienes acuñan la denominación con que la conocemos en la actualidad y la caracterizaron como un "sobrecrecimiento excesivo de bronquiolos, especialmente terminales, con marcado aumento de volumen del lóbulo afectado y supresión completa del desarrollo alveolar, salvo en la periferia".^{1,2}

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Instructor de la Facultad de Medicina "General Calixto García". Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana (ISCM-H).

** Especialista de I Grado en Obstetricia y Ginecología.

*** Especialista de II Grado en Obstetricia y Ginecología. Profesor Titular de la Facultad de Medicina "Comandante Manuel Fajardo". ISCM-H.

Por tratarse de una entidad rara, consideramos que sea de interés agregar estos 3 nuevos casos a los reportados previamente en la literatura médica, además de que uno de ellos es el primer diagnóstico prenatal realizado en el país.

PRESENTACION DE LOS CASOS

Caso 1 (A85-150)

Gestante de 27 años de edad, tez blanca con 25,6 semanas de embarazo, a quien se le realiza ultrasonido y se observa gran ascitis fetal. Se le aconseja y realiza interrupción del embarazo por el método de Rivanol. Se obtiene un feto del sexo masculino de 680 g de peso con infiltración edematosas del tejido celular subcutáneo y abdomen prominente que correspondía a ascitis libre.

En el examen necrópsico de las viscera (figura 1) se observa:



Figura 1. Tamaño relativo de los pulmones fetales de aspecto turgente. Enorme cavidad abdominal, distendida por ascitis previamente evacuada.

Pulmones. Peso combinado de 46 g. aumentados de volumen, color rosado, consistencia elástica, lobulación normal.

Tráquea y bronquios. La primera es filiforme en un trayecto de 4 mm, después recupera un calibre normal y se continúa con el bronquio izquierdo; el derecho sólo se reconoce a su entrada en el hilio pulmonar.

Timo. Hipoplasia marcada.

Diáfragma. Convexidad abdominal.

Examen histológico. Las preparaciones correspondientes a los 5 lóbulos fueron idénticos, pequeñas cavidades, de aspecto bastante uniforme, revestidas por epitelio cúbico bajo, ocasionalmente columnar, a veces con cilios, y muy aisladamente, casi como hallazgo fortuito algunos islotes de cartílago. No se identificaron verdaderos alvéolos (figura 2).

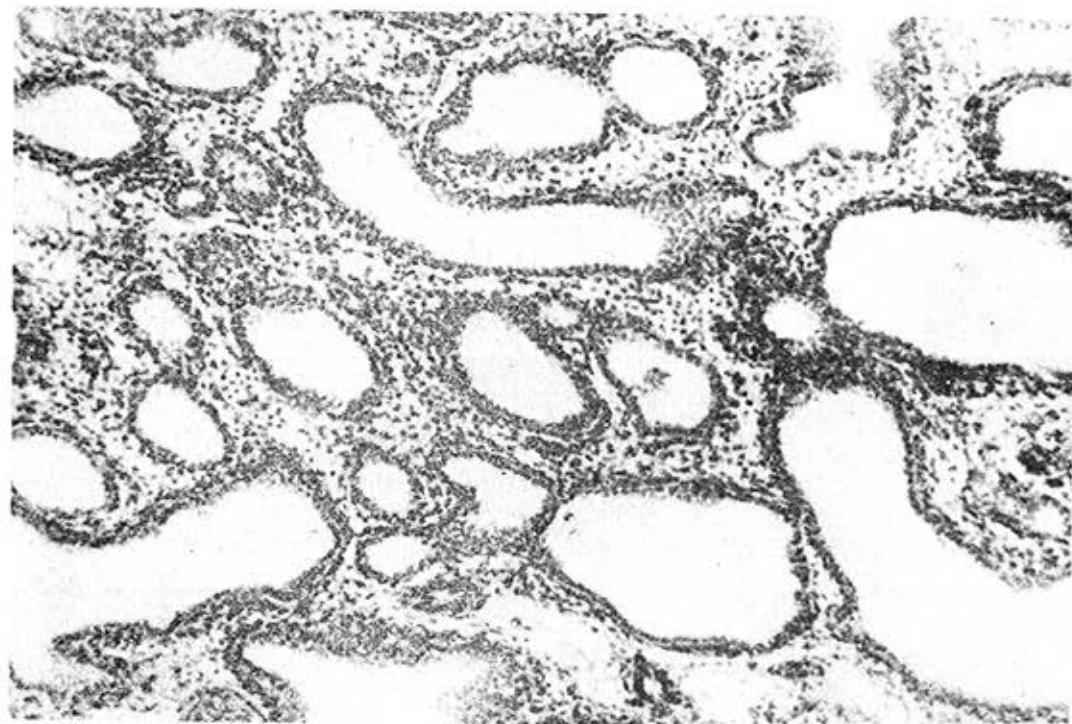


Figura 2. Espacios revestidos por células cúbicas, en algunos sitios algo más altas, que corresponden al bronquio los terminales. El aspecto en general es uniforme, no quistes (HE 100 x).

Caso 2 (A87-079)

Gestante de 20 años de edad de tez blanca, con edad gestacional desconocida, a quien se le detecta por examen ultrasonográfico una gran ascitis con rectificación paradójica del diafragma y aumento de la ecogenicidad pulmonar y del área torácica en el corte longitudinal (figura 3).

Se plantea el diagnóstico de malformación adenomatoide del pulmón y se decide, de acuerdo con la pareja, la interrupción del embarazo por el método de Rivanol.



Figura 3. Imagen ultrasonográfica característica; a la izquierda la ascitis, de apariencia ecolúcida; al centro ambos pulmones con aumento de su área y ecogenicidad, aplanamiento del diafragma.

La paciente expulsa un feto del sexo masculino, de 300 g de peso, macerado y con infiltración edematosas del tejido celular subcutáneo. Ascitis libre de carácter serohemático.

Pulmones. Muy aumentados de volumen, pálidos, con impresiones costales, que rebasan el reborde costal. Autólisis.

Tráquea y bronquios principales. Permeables.

Timo. Hipoplasia moderada.

Diafragma. Convexidad abdominal, extraordinariamente adelgazado, translúcido.

Corazón. Tronco común que cabalga sobre gran defecto del tabique interventricular. A 2 mm de su emergencia nace una arteria de calibre inferior a 1 mm que inmediatamente se bifurca para dar una rama a cada pulmón. Dicho tronco se dirige hacia el lado derecho, donde hace un arco del que emergen el tronco braquiocefálico, la carótida primitiva y la subclavia izquierdas; luego desciende a la derecha de la columna vertebral.

Genitales. Hipospadias.

Examen histológico. Las preparaciones correspondientes a los 5 lóbulos pulmonares mostraban esencialmente un cuadro similar al caso anterior, si bien

en éste los detalles celulares no resultaban tan definidos dada la autólisis de los tejidos.

Caso 3 (A87-238)

Gestante de 23 años, tez blanca, con embarazo de 32 semanas, a quien se le descubre en examen de ultrasonido una malformación fetal evidenciada por gran imagen ecolúcida del hemitórax izquierdo, que desplaza el área mediastinal hacia la derecha. Se decide, de acuerdo con la paciente y a pesar de la gestación tan avanzada, interrupción por el método de Rivanol.

Expulsa un feto muerto del sexo femenino, no macerado, de 2 520 g., sin ninguna característica patológica en el hábito externo.

En el examen *in situ* de las visceras se observa que las estructuras mediastinales anteriores están desplazadas hacia la derecha y ambos hemodiafragmas están empujados hacia abajo, con convexidad abdominal. El hígado está muy descendido, de manera que su borde anteroinferior rebasa ligeramente la inserción del cordón umbilical.

Pulmones. El pulmón izquierdo pesó 141.5 g. muy voluminoso por la presencia en su lóbulo inferior de quiste gigante, tabicado, de contenido seroso, incoloro, en cuya periferia se identifican pequeñas celdas comunicantes; por fuera se aprecia parénquima pulmonar de aspecto normal. El pulmón derecho pesó 11 g. lobulación normal, no aereado, de aspecto normal.

Tráquea y bronquios. Normales; no había comunicación del árbol bronquial con la lesión descrita.

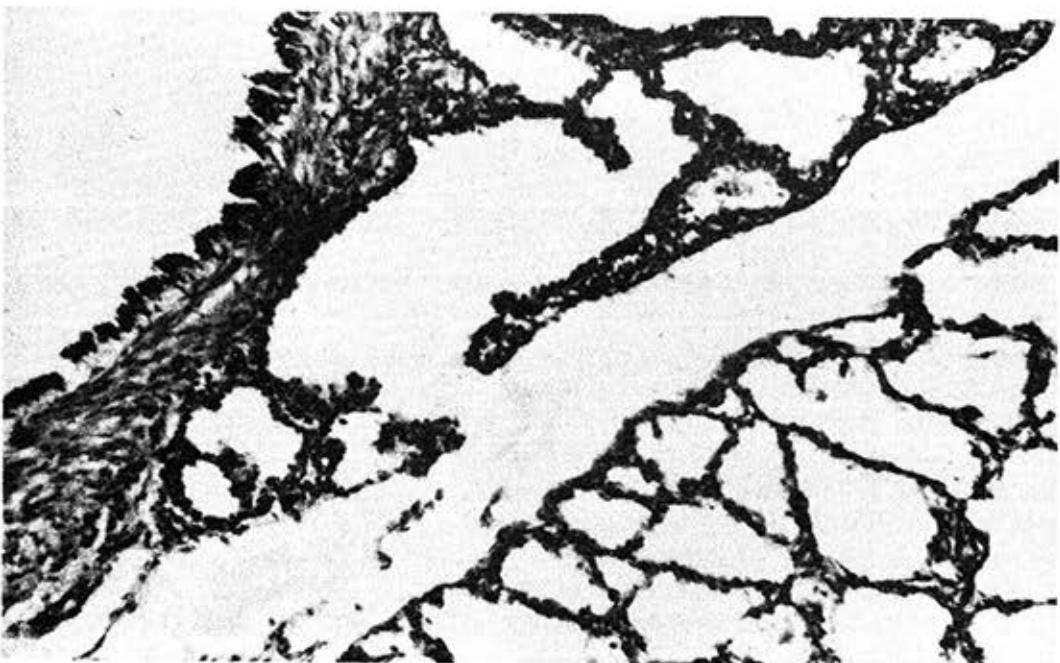


Figura 4. La pared del quiste principal con epitelio columnar ciliado, fibra muscular y tejido pulmonar normal adyacente a la derecha (HE 100 x).

Examen histico. El quiste mayor està revestido por un epitelio columnar alto, ciliado, que focalmente muestra un aspecto mucosecretor, en cuya pared se identifica fibra muscular lisa (figura 4); por fuera del mismo existen múltiples cavidades de tamaño variable, bien revestidas por epitelio cúbico bajo o más alto, cilíndrico, en ocasiones ciliado, con áreas esparcidas de diferenciación mucosa; en algunas zonas la arquitectura se hace papilar, con un dibujo más complicado de las celdas (figura 5). No se identifica cartílago en la pared de ninguna de estas formaciones, pero si músculo liso en cantidades variables.

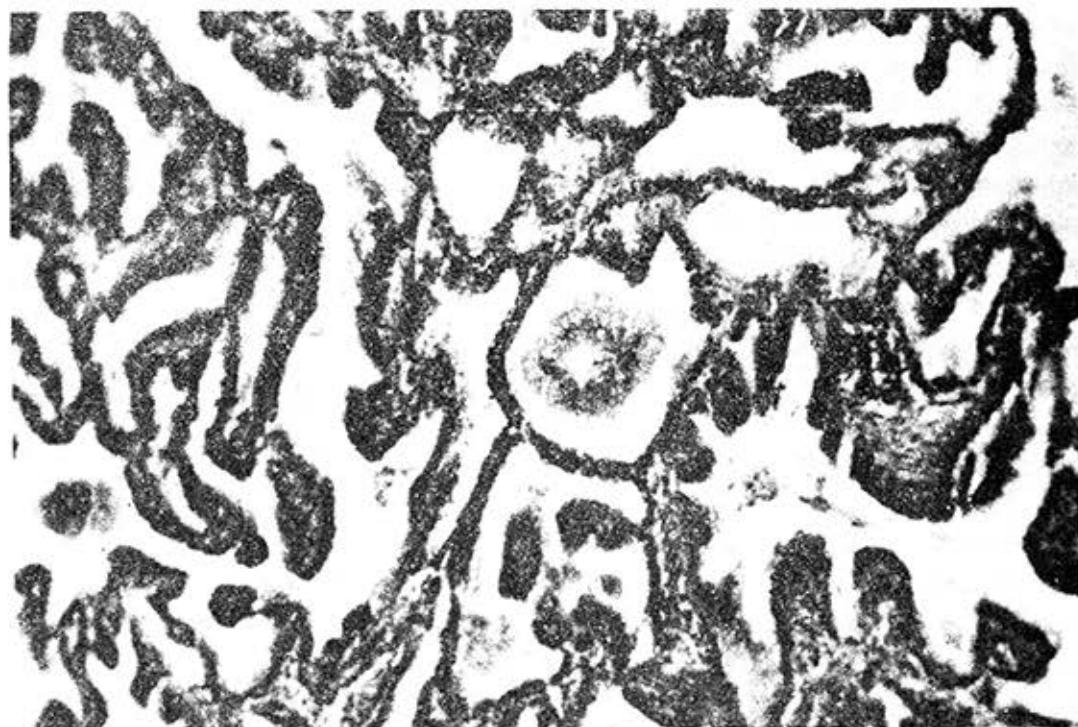


Figura 5. Aspecto histico del caso 3, donde se observa marcado patrón papilar del área adenomatoide y diferenciación focal hacia el epitelio microproductor (HE 100 x).

En la mayor parte de las preparaciones, el quiste y/o las áreas descritas anteriormente se separan netamente del parénquima pulmonar normal por tejido conectivo laxo; sin embargo, en otros sitios hay una transformación imperceptible de la porción "adenomatoide" a alvéolos normales.

COMENTARIOS

La malformación adenomatoide del pulmón es entidad rara, de la cual sólo se encuentran en la literatura médica reportes de casos aislados o de ³⁻⁶ pequeñas series; con el advenimiento del ultrasonido se ha posibilitado

el diagnóstico prenatal⁷⁻⁹ y la evaluación de la cirugía en la etapa neonatal precoz en los casos que afectan solamente un lóbulo o parte de él.¹⁰ La presencia de ascitis con aumento de la ecogenicidad pulmonar y convexidad paradójica pulmonar y convexidad paradójica del diafragma hacia la cavidad abdominal, resultan un cuadro sonográfico característico que permitió, en el segundo caso, plantear la interrupción con el diagnóstico preciso.

La histología del tercer caso se ajusta a las primeras descripciones clásicas, de la entidad; sin embargo, en los 2 primeros el patrón es sólido, sin quistes ni proyecciones papilares ni metaplasia escamosa del revestimiento, más similar al tipo III de Stöerk^{7,9} o tipo sólido.⁸

Los 2 primeros casos tenían ascitis e infiltración edematosas del tejido celular subcutáneo, que ha sido explicado teóricamente por compresión de las estructuras venosas, sobre todo cara inferior, y al desplazamiento mediastinal^{2, 8, 9}, con subsiguiente compromiso de la circulación de retorno; sin embargo, en el tercer caso había un gran desplazamiento mediastinal y no se recogió signo alguno de insuficiencia cardíaca, a pesar de tratarse de una gestación más avanzada, para lo cual no tenemos una explicación satisfactoria.

Creemos de importancia el tratar de establecer el diagnóstico prenatal para una evaluación correcta de las posibilidades de tratamiento quirúrgico inmediato en casos seleccionados adecuadamente.

SUMMARY

This paper deals with three cases of adenomatoid malformation of the lung: two of them in its bilateral form and the other one with involvement of part of a lobe, observed in products of interruption of pregnancy, by altered ultrasonic examinations. Sonographic criteria, which allow diagnosis, are exposed and histologic characteristics of the entity and pathogeny of anasarca, present in two of the fetuses, are briefly discussed.

RESUME

Les auteurs présentent 3 cas de malformation adénomatoïde du poumon: 2 bilatérales et 1 avec atteinte d'une partie d'un lobe. Ces malformations ont été constatées dans des produits de l'interruption de la grossesse, indiquée en raison de l'existence d'examens ultrasonographiques altérés. On expose les critères sonographiques permettant le diagnostic et on discute brièvement les caractéristiques histologiques de l'entité et la pathogénie de l'anasarque observée dans 2 foetus.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. LARROCHE, J.; C. LUNGS: In: *Developmental pathology of the neonate*. The Netherlands, Excerpta Medica, 1977. P 58.

2. CH'IN, K. Y.: M. Y. TANG: Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 48: 221, 1949.
3. MANCRIEFF, M. W. ET AL.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Thorax 24: 479, 1969.
4. BALE, P. M.: Proceedings of the Twenty-fourth Annual Meetin. Pediatric Pathology Society. Arch Dis Child 54: 155, 1979.
5. KWITTKEN, J.: L. REINER: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Pediatrics 30: 759, 1962.
6. HOLDER, T. M.: M. G. CHRISTY: Cystic adenomatoid malformation of the lung. J Thorac Cardiovasc Surg 47: 590, 1964.
7. MARCOS, S. F.: M. O. LOBB: The antenatal diagnosis by ultrasonography of type III congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Case Report. Br J Obstet Gynaecol 93: 1002, 1986.
8. VAN DIJK, C.: C. A. WAGENVOORT: The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. J Pathol 110: 131, 1972.
9. CAVE, A. P. D.: A. E. ADAM: Cystic adenomatoid malformation of the lung (Stocker Type III) found in antenatal ultrasound extamination. Br J Radiol 57: 176, 1984.
10. STAUFFER, U. G.: G. SAVOLDELLI: D. MIETH: Antenatal ultrasound diagnosis in cystic adenomatoid malformation of the lung. Case Report. J Ped Chir 19: 141, 1984.

Recibido: 12 de abril de 1988. Aprobado: 24 de mayo de 1988.

Dra. Isabel Fundora Mayor. Calle K No. 151, apartamento 3B entre 11 y 13. Vedado. Ciudad de La Habana, Cuba.