

MALFORMACIÓN ADENOIDEA QUÍSTICA PULMONAR: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Pérez Rocamora F, Montoya Martínez C, Delgado González JL, Jiménez Machuca P, Marín Pérez A, López Banacloche C, Pina Montoya MA, Más Ruiz SP.

Servicio Obstetricia y Ginecología, Hospital Rafael Méndez (Lorca)

INTRODUCCIÓN: La malformación adenoidea quística (MAQ) es una anomalía pulmonar congénita poco frecuente (con una incidencia de 1 caso por cada 25.000-35.000 embarazos), que se caracteriza por un crecimiento excesivo y dilatación de las estructuras bronquiales terminales junto a dilatación alveolar. Estas lesiones comunican habitualmente con el árbol traqueobronquial y su vascularización proviene de la circulación pulmonar.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de una paciente de 31 años, secundigesta con una cesárea anterior. Como antecedentes médicos destaca un déficit de proteína S en tratamiento con HBPM.

En ecografía del 1ºT no se visualizan marcadores ecográficos de aneuploidía con screening de bajo riesgo.

En ecografía morfológica se aprecia lesión ecogénica amplia dependiente de pulmón derecho que rectifica diafragma y desplaza corazón a la izquierda, apreciando escaso parénquima pulmonar izquierdo, con presencia de varios quistes internos, sugerente de MAQ pulmonar. Vascularización dependiente de venas pulmonares. Resto de rastreo morfológico dentro de la normalidad.

Ante los hallazgos ecográficos se le ofrece a la paciente la posibilidad de realizar prueba invasiva para descartar anomalías genéticas. Se realiza amniocentesis genética con estudio citogenético normal, perfil masculino sin evidencia de desequilibrios cromosómicos significativos.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol Pediatr* 2014;9(3):88-94.
2. San Vicente B, Bardají C, Obiols P, Abad P, Rigol S. Malformación adenomatoidea quística: ¿somos capaces de prever su evolución? *Cir Pediatr* 2009;22:87-92.
3. Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. *Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. Protoc diagn ter pediatr.* 2017;1:273-297.

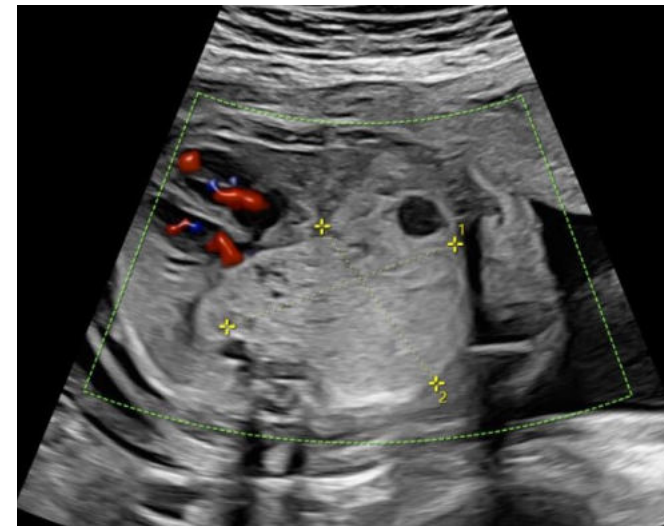


Imagen en corte transversal, se visualiza MAQ pulmonar que produce un desplazamiento mediastínico y del eje cardíaco.

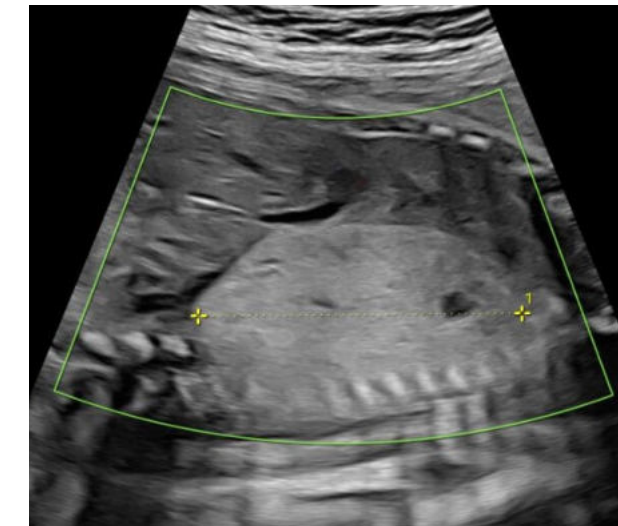


Imagen en corte longitudinal, se visualiza MAQ pulmonar de gran tamaño.

DISCUSIÓN: Podemos diferenciar tres tipos diferentes de MAQ pulmonar según criterios clínicos e histológicos. El tipo I es el más frecuente (55-65% casos), presenta un quiste único o múltiple de gran tamaño. El tipo II (25-40% casos) contiene numerosos quistes uniformes habitualmente de < de 1cm. El tipo III (<10% casos) presenta una masa sólida uniforme constituida por quistes de < de 0,5cm.

La MAQ se considera una anomalía esporádica, de causa no conocida, que en el 90% de los casos se presenta de forma aislada. No se asocia a cromosopatías ni síndromes. El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con el secuestro pulmonar, definido como una masa de tejido pulmonar anormal que no se comunica con el árbol traqueobronquial y es irrigada por una arteria sistémica anómala. En algunos casos pueden coexistir ambas anomalías.

El diagnóstico puede realizarse en el periodo neonatal a partir de la semana 16 de gestación por ecografía, siendo la resonancia magnética fetal la técnica de elección para diferenciar los distintos tipos de anomalías congénitas pulmonares. Puede manifestarse intraútero con polihidramnios, desviación del mediastino e incluso hidrops fetal, siendo esto más frecuente en MAQ tipo II. Además, se consideran de peor pronóstico las que afectan a varios lóbulos o son bilaterales. El tratamiento es quirúrgico, aunque se ha descrito involución espontánea de la lesión en un 10-15% de los casos.