

Malformación adenomatosa quística y atresia duodenal: un caso poco frecuente

J. Lázaro de la Fuente, M. Repollés, E. Moratalla, M. González Bernal

Servicio de Ginecología y Obstetricia. Unidad de Ecografía. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

Describimos un caso de malformación adenomatosa quística tipo II asociada con atresia duodenal. El diagnóstico prenatal se basa en la demostración ecográfica de una masa hiperecogénica pulmonar que contiene numerosos quistes; y en la demostración de la típica "doble burbuja" secundaria a la dilatación del estómago y duodeno proximal. El principal problema de la malformación adenomatosa quística son las anomalías congénitas asociadas y la hipoplasia pulmonar; siendo los casos bilaterales incompatibles con la vida extrauterina.

Palabras clave: Malformación adenomatosa quística. Atresia duodenal. Pulmón fetal. Diagnóstico ecográfico.

SUMMARY

We describe a case of cystic adenomatoid malformation type II associated with duodenal atresia. Prenatal diagnosis is based on the ultrasonographic demonstration of a hyperechogenic pulmonary mass containing numerous small cysts and demonstration of the characteristic "double bubble" appearance of the dilated stomach and proximal duodenum. Associated congenital anomalies and pulmonary hypoplasia are the predominant problem and the cases of the bilateral cystic adenomatoid malformations are incompatible with extrauterine life.

Key words: Cystic adenomatoid malformation. Duodenal atresia. Fetal lung. Ultrasound diagnostic.

Correspondencia: Dr. D. J. Lázaro de la Fuente
Hospital Ramón y Cajal. Servicio de Ginecología
Unidad de Ecografía
Carretera de Colmenar Km 9.100
28034 MADRID

INTRODUCCIÓN

La ecografía supone el primer método de imagen para valorar la cavidad torácica fetal. La visualización ecográfica prenatal de masas ecogénicas a nivel torácico es un hallazgo poco frecuente, que obliga a descartar una malformación adenomatosa quística, un secuestro pulmonar o una atelectasia secundaria a atresia bronquial.

Son malformaciones diagnosticables al presentar características ecográficas específicas, aunque en ocasiones, se entremezclan dificultando el diagnóstico. Dependiendo del tamaño pueden causar desviación mediastínica, hipoplasia pulmonar, polihidramnios y compromiso cardiovascular; desencadenando un hidrops fetal y muerte (1). Debido a la posibilidad de presentar otras anomalías asociadas, se debe realizar una completa valoración de la morfología fetal. El pronóstico fetal va a depender del tamaño de la masa, de su efecto sobre el pulmón y fundamentalmente del tipo de patología.

CASO CLÍNICO

Primigesta de 29 años sin antecedentes de interés. La serología en sangre materna durante el primer trimestre fue positiva para rubeola; y negativa para toxoplasma, lúes, citomegalovirus, VIH y hepatitis B y C. En la semana 12 se realiza ecografía transvaginal siendo la translucencia nucal de 1,4 milímetros; presentando un doppler umbilical y una onda de velocidad de flujo del conducto venoso normal. En la semana 16 se obtuvo un índice de riesgo para síndrome de Down de 1:876, a partir de la demostración en sangre materna de la alfafetoproteína y la fracción beta de la hCG. Esta misma cuantificación de la alfafetoproteína permitió detectar un riesgo bajo para defectos del tubo neural.

En la ecografía de la semana 20 se visualizan ambos pulmones de aspecto hiperecogénico con pequeñas áreas econegativas, siendo la mayor de 3,2 milímetros (fig 1). Se objetivó una desviación cardíaca sin poder valorar correctamente su morfología. No presentaba derrame pleural ni pericárdico, y se comprobó la integridad del diafragma. En un corte transversal a nivel de la vena umbilical se visualizó una doble imagen redondeada sonoluciente, acompañada de un ascitis leve (fig 2). El ritmo cardíaco y los movimientos fetales eran normales. La cantidad de líquido amniótico era superior a la normalidad; siendo normal la valoración ecográfica de la placenta.

En la ecografía realizada en Centro de referencia no se objetivó actividad cardíaca. Se realizó necropsia fetal con diagnóstico de malformación adenomatosa quística tipo II y atresia duodenal; siendo el cariotipo normal.



Figura 1: Malformación adenomatosa quística.



Figura 2: Atresia de duodeno. Imagen de doble burbuja.

DISCUSIÓN

La ecogenicidad del pulmón fetal se incrementa durante el embarazo, siendo menor que la hepática antes de la semana 28-30 y posteriormente aumenta y supera a la del hígado.

Las anomalías intratorácicas por su apariencia ecográfica pueden dividirse en dos grupos: lesiones con predominio sólido como es la malformación adenoidea quística tipo III, el secuestro pulmonar, el teratoma mediastínico y el rabiomioma; y lesiones con predominio quístico como la malformación adenoidea quística tipo I y II, el quiste broncogénico, la hernia diafragmática y el derrame pleural (2).

La malformación adenoidea quística tiene su origen embriológico en un crecimiento excesivo de los elementos mesenquimatosos; que se traduce histológicamente en dilatación bronquiolar sin acompañarse de un crecimiento alveolar paralelo. La causa del fallo embriológico es desconocida y ocurre entre los días 28 y 35 de gestación. Constituye un hamartoma torácico con elementos sólidos y quísticos.

Existen tres subtipos dependiendo de los elementos quísticos, la clínica y los elementos histológicos (3).

En el tipo I observamos uno o varios quistes de más de 2 centímetros de diámetro que pueden producir desviación mediastínica. Representa el 60-70% de los casos. Debemos diferenciarlo de los quistes broncogénicos y de la hernia diafragmática.

Los quistes broncogénicos tienen una apariencia sonográfica anecogénica, unilocular y sin exceder de 3-4 centímetros. Cuando aparece precozmente su localización es periesofágica o mediastínica (30-40%); siendo intrapulmonar posteriormente (4).

En la hernia diafragmática observamos imágenes econegativas intratorácicas cuyas paredes son hiperecogénicas como las estructuras digestivas y que corresponden al estómago y a las asas intestinales. La visualización de la integridad del diafragma como una línea de baja eco-refringencia, prácticamente econegativa, descarta esta anomalía.

El pronóstico es bueno si no se acompaña de hidrops o hipoplasia pulmonar. En estos casos se puede realizar punción y evacuación del quiste con diferentes resultados según autores (5).

En el tipo II podemos observar pequeños quistes con un diámetro inferior a un centímetro. Representa el 15-20% de casos. Pueden presentar ascitis, hidrops y anomalías en otros órganos. La alta frecuencia de anomalías asociadas (50%) se debe a que la alteración se produce en los primeros 31 días de gestación. La agenesia renal bilateral y las anomalías gastrointestinales (atresias) son las más frecuentes. Otras anomalías asociadas son la hidrocefalia, pectus excavatum, hernia diafragmática y síndrome de Prune-Belly (6). En nuestro caso diagnosticamos una atresia de duodeno asociada.

A las 5 semanas de gestación la luz del duodeno está obliterada por una membrana, cuya persistencia por un fallo en el proceso de canalización en la semana 11 origina la atresia duodenal. Ecográficamente observamos una doble imagen redondeada sonolucida (doble burbuja) que ocupa el abdomen superior y que corresponde a la dilatación del estómago y el duodeno proximal; estando asociado a polihidramnios en un 50% de casos. El diagnóstico diferencial se establece con los quistes del colédoco o hepáticos. Aproximadamente la mitad tienen anomalías asociadas siendo las esqueléticas, gastrointestinales y cardiovasculares las más frecuentes. Un 30% de los casos se asocia a síndrome de Down (7).

El pronóstico de la malformación adenoidea quística tipo II se ve ensombrecido por el grado de hipoplasia pulmonar y la severidad de las anomalías asociadas.

El tipo III representa el 10% de los casos y la anomalía se visualiza ecográficamente como una masa ecogénica homogénea sin objetivarse quistes. El diagnóstico diferencial se debe realizar con el se-

cuero brocopulmonar. Se trata de una malformación congénita poco frecuente (0,15-6,4% de todas las malformaciones pulmonares), en la que un segmento displásico del pulmón que no comunica con el árbol bronquial se irriga a través de una arteria sistémica, habitualmente procedente de la aorta descendente. Ecográficamente se manifiestan como lesiones ecodensas intratorácicas que asientan en los segmentos pulmonares basales, siendo más frecuente en el pulmón izquierdo. Mediante doppler-color puede verse un vaso anómalo que nace de la aorta y se dirige al seno de la lesión (8). En nuestro caso, no objetivamos vascularización.

Una imagen hiperecogénica en el pulmón fetal también puede deberse a una obstrucción del árbol respiratorio con retención de moco distal a la obstrucción, que originaría una hiperecogenicidad localizada. Durante la gestación, con el crecimiento y maduración pulmonar el mecanismo obstructivo puede revertir y la apariencia sonográfica de los pulmones regresar a la normalidad (1).

Actualmente a la clasificación original se han añadido dos tipos. El tipo 0 sería una displasia muy infrecuente con un posible origen traqueobronquial; siendo los pulmones pequeños y granulares. El tipo IV (10-15% de casos) tendría un probable origen acinar, presentando un gran quiste localizado en la periferia del lóbulo (9).

La Resonancia Magnética está siendo utilizada para el estudio de las malformaciones torácicas, fundamentalmente para las anomalías vasculares y las malformaciones pulmonares; pudiendo definir la extensión de la lesión con propósitos quirúrgicos (10).

El 50% de pacientes con malformación adenomatosa quística presenta distrés respiratorio desde el nacimiento a los dos meses de edad, más adelante son identificados al presentar infecciones pulmonares de repetición. También se ha descrito su potencial maligno. El tratamiento debe ser quirúrgico, practicando una lobectomía. Cuando la malformación es bilateral suele ser incompatible con la vida extrauterina.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Achiron R, Strauss S, Seidman DS, Lipitz S, Mashiach S, Goldman B:** Fetal lung hyperechogenicity: prenatal ultrasonographic diagnosis, natural history and neonatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995; 6: 40.
2. **Rempen A, Freige A, Wunsch P:** Prenatal diagnosis of bilateral cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Clin Ultrasound* 1987; 15 :3.
3. **Stocker T, Madewall J, Drake R:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphological spectrum. *Human Pathol* 1977; 8: 155.
4. **García del Real M, Muñoz A, Ruiz J, Torrents M,**

- Devesa R, Carrera JM:** Diagnóstico ecográfico prenatal de quiste broncogénico mediastínico. *Prog Obstet Ginecol* 1995; 38: 45.
5. **Nicolaides KH, Blott MJ, Greenough A:** Chronic drainage of fetal pulmonary cyst. *Lancet* 1987; 2: 618.
6. **Haddon M, Bowen A:** Bronchopulmonary and Neurenteric Forms of Foregut Anomalies. *Radiol Clin North Am* 1991; 29: 241.
7. **Nicolaides K, Snidjers R, Cheng H, Gosen C:** Fetal gastrointestinal and abdominal wall defects: associated malformations and chromosomal abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 1992; 7: 102.
8. **Smulian JC, Guzman E, Ranzini A, Benito C, Vintzileos AM:** Color and duplex Doppler sonographic investigation of in utero spontaneous regression of pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1996; 15:789.
9. **Schwartz et al:** Imaging of surgical diseases of the newborn Chest. *Radiol Clin North Am* 1999; 37: 1067.
10. **López-Valverde M, Oleaga L, Mancisidor JR, Arrate JK:** Empleo de la resonancia magnética en el estudio de masas intratorácicas fetales. *Prog Obstet Ginecol* 1999; 42: 238.