

34 **Gonzalo Quesada Segura**
J.M. Mayor González
M.C. González Tejero
I. Tarancón Martínez

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Río Hortega.
Valladolid. España.

Correspondencia:

Dr. G. Quesada Segura.
Servicio de Obstetricia y Ginecología Hospital Río Hortega.
Calle Doctor Sánchez Villares, 17. 4.º B. 47014 Valladolid.
España.
Correo electrónico: gonzaloquesada@usuarios.retecal.es

Fecha de recepción: 14/12/05.

Aceptado para su publicación: 26/5/06.

Displasia adenomatoide quística del pulmón, recurrente, y agenesia renal bilateral asociada

*Recurrent cystic adenomatoid
malformation of the lung
associated to renal agenesis*

RESUMEN

La displasia adenomatoide quística del pulmón es una anomalía poco frecuente, que a menudo se diagnostica mediante ecografía prenatal.

Su resultado varía desde la hidropesía y la muerte fetal hasta la resolución posparto. La asociación de tal entidad con la agenesia renal bilateral es rara. Describimos un caso recurrente en una segunda gestación, lo cual es un hallazgo excepcional.

PALABRAS CLAVE

Pulmón. Diagnóstico prenatal. Displasia adenomatoide quística. Agenesia renal.

ABSTRACT

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is an infrequent anomaly that is frequently diagnosed by prenatal ultrasonography. Outcome varies from hydrops and fetal death to resolution after birth. The association of this entity with bilateral renal agenesis is rare. We report a recurrent case in a second pregnancy, which is an exceptional finding.

KEY WORDS

Lung. Prenatal diagnosis. Cystic adenomatoid malformation. Renal agenesis.

INTRODUCCIÓN

La displasia adenomatoide quística del pulmón (DAQP) es una enfermedad rara, habitualmente aislada, que suele acompañarse de un polihidramnios. La agenesia renal bilateral, o síndrome de Potter, se manifiesta con un oligoamnios grave. El efecto de las 2 malformaciones en el volumen del líquido amniótico es opuesto, y excepcionalmente van asociadas¹.

En la displasia adenomatoide quística, la lesión puede afectar a un solo lóbulo pulmonar o a su totalidad. Está constituido por formaciones quísticas limitadas por un epitelio cilíndrico o cúbico. Stocker et al² propusieron una clasificación basada en criterios clínicos macroscópicos y microscópicos. Así, la lesión tipo I está constituida por uno o más quistes de más de 2 cm de diámetro, limitados por una pared fina. Esta pared está tapizada por un epitelio cilíndrico ciliado, pseudoestratificado, mientras que los quistes de menor tamaño están bordeados por un epitelio cúbico.

En el tipo II los quistes son menores de 1 cm de diámetro.

En el tipo III constituyen una masa homogénea de múltiples pequeños quistes de 0,2-0,5 mm de diámetro. Microscópicamente, ofrecen un aspecto glanduliforme (adenoide). Esta variedad representa el 10% de los casos.

Hay una correlación entre el tipo anatomopatológico descrito y la clínica. En el tipo III el pronóstico suele ser fatal intraútero o en el período neonatal precoz, debido a la anasarca³ y la hipoplasia del pulmón sano restante. Se puede producir la compresión cardíaca y dar lugar a hidropesía por elevación de la presión venosa central⁴. El hidrotórax primario, la displasia adenomatoide quística pulmonar y el secuestro broncopulmonar producen hidropesía por obstrucción del retorno venoso o linfático. Estas masas ocupantes de espacio, intratorácicas, interfieren con el drenaje linfático toracoabdominal, aumentan la presión intratorácica y obstaculizan el retorno venoso mediante la compresión y la desviación del mediastino, y producen la gravísima insuficiencia cardíaca congestiva.

Los tipos I y II aparecen más tardíamente y pueden ser curables mediante exéresis quirúrgica, según Adzick et al⁵. Estos autores proponen englobar los tipos I y II como lesión macroscópica, y el tipo III como lesión microscópica. Incluso hay casos de tipo I con resolución espontánea.

La agenesia renal bilateral es una enfermedad más frecuente, caracterizada por la ausencia de los 2 uréteres y los 2 riñones. La lesión se acompaña de una secuencia de Potter, o secuencia de oligoamnios: dismorfia facial, deformidad de extremidades e hipoplasia pulmonar.

CASO CLÍNICO

Atendemos a una mujer secundigesta, de raza eslavica y de 30 años de edad, con antecedente de gestación anterior inviable, por una agenesia renal bilateral, y DAQP, detectada en la necropsia. La paciente es remitida a nuestro servicio para la realización de amniocentesis genética, que se lleva a cabo en la semana 15, apreciándose una incipiente displasia adenomatoide quística tipo III, así como un oligoamnios moderado. Se citó a la paciente para la semana 17 de edad gestacional, cuando se apreció una displa-



Figura 1. Displasia adenomatoide quística pulmonar. Semana gestacional 17.



Figura 2. Hidropesía incipiente y displasia adenomatoide quística tipo III.

sia adenomatoide quística tipo III que ocupaba todo el tórax, desplazando al corazón y afectando a los 2 pulmones (fig. 1). Se observó además una incipiente hidropesía fetal con hidrotórax y ascitis (fig. 2). Este hecho contrastaba con el grave oligoamnios y la agenesia renal bilateral con ausencia de llenado vesical (fig. 3). El estudio del cariotipo resultó normal y la paciente decidió realizar la interrupción voluntaria del embarazo en su centro de origen.

DISCUSIÓN

Comenzamos la discusión haciendo una revisión de la enfermedad pulmonar fetal detectable prenatalmente.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3969740>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3969740>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)