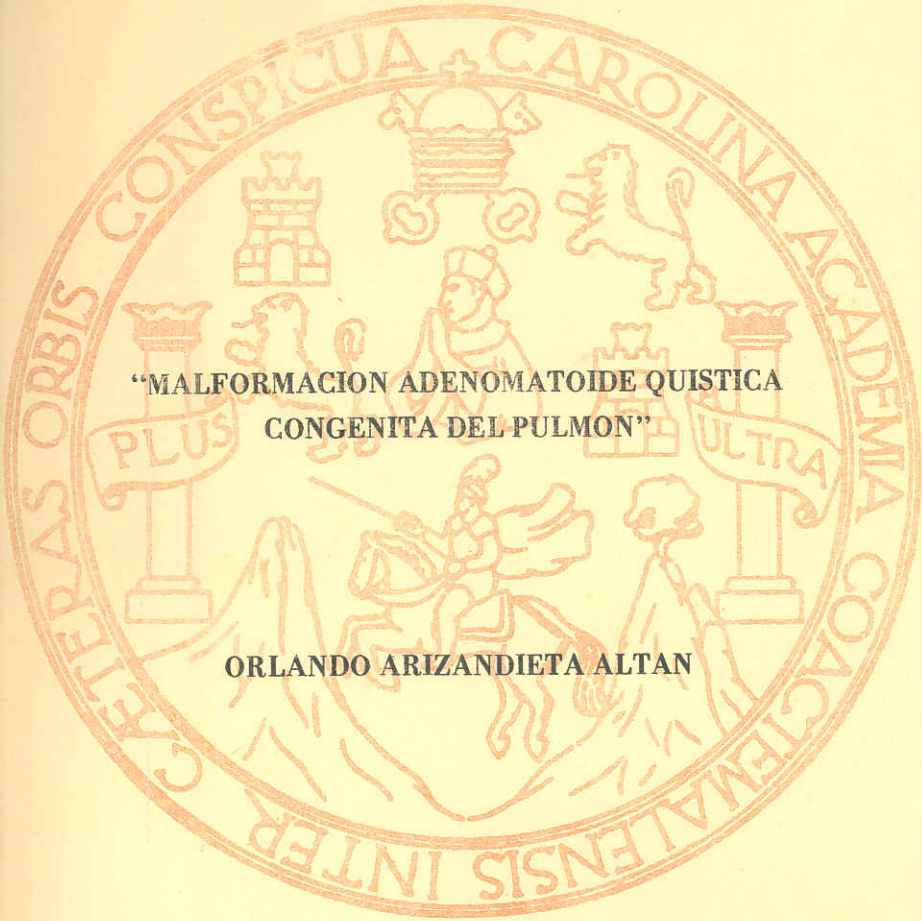
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



"MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA DEL PULMON"

ORLANDO ARIZANDIETA ALTAN

GUATEMALA, NOVIEMBRE DE 1978

OBJETIVOS

1. Mejorar el conocimiento actual sobre Malformación Adenomatoide quística congénita del pulmón.

2. Dar a conocer y mejorar en nuestro medio sus métodos de diagnóstico.

3. Que se incluya en el diagnóstico diferencial de síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido.

4. Que se conozca su manejo y tratamiento.

5. Analizar los casos autopsiados con Malformación Adenomatoide Quística Congénita del Pulmón en el Departamento de Anatomía Patológica "Dr. Helmut Herman"

6. Disminuir la morbilidad y mortalidad en la malformación adenomatoide quística congénita.

PLAN DE TESIS

		Página
1.	Introducción	1
2.	Descripción	3
	Etiología	4
	Manifestaciones clínicas	7
	Diagnóstico	7
	Cambios Anatomopatológicos	9
	Tratamiento	13
3.	Reporte de Casos	14
4.	Comentario	21
5.	Conclusiones	27
6.	Recomendaciones	29
7.	Bibliografía	31

I. INTRODUCCION

La dificultad respiratoria progresiva del recién nacido cuenta con un diagnóstico diferencial en el cual, hasta hace pocos años, se ha tomado en cuenta a la Malformación Adenomatoide Quística Congénita; una entidad no frecuente y cuyo conocimiento no está muy difundido.

La literatura reciente reune aproximadamente 70 casos de reportes aislados y series cortas desde principios de siglo a la fecha. Se le atribuye a Bartholinus el haber descrito por primera vez la Enfermedad Quística Congénita del Pulmón en 1,687, la Malformación Congénita Adenomatoide del Pulmón fue inicialmente descrita por Stoerk en 1,897; (1,10); la comunicación difundida internacionalmente y que dio origen a trabajos posteriores fue la de Chi'n y Tan en 1,949, describiéndose múltiples casos aislados hasta llegar a la descripción histológica de la entidad por Kwittken J., and Reiner.L. en 1,962, y el año pasado a la clasificación clínica y morfológica de la entidad en el trabajo de Stocker (1977) (15).

En el presente reporte se describen dos casos encontrados en autopsias del Laboratorio de Anatomía Patológica Dr. Helmut Herman del Instituto Guatemalteco-de Seguridad Social.

El estudio anatomopatológico en Guatemala ha sido hasta la fecha, escaso según el Dr. Federico Castro (3); y los reportes a nivel internacional de trabajos guatemaltecos han sido también escasos a excepción de los trabajos realizados por el I.N.C.A.P.

Todos estos factores podrían contribuir a que la

incidencia de casos fuera menor que la que nosotros reportamos en este trabajo. En nuestros casos se encuentran hallazgos que los clasificamos según lo propuesto por Kwittken et, al. clasificación que consideramos adecuada para estos casos desde el punto de vista histológico, pero los agrupamos finalmente siguiendo la clasificación clínica y morfológica propuesta por Stocker et, al. (15) él que los divide por tipos I, II, III, y consideramos más completa.

Los patrones radiológicos de diagnóstico han sido descritos por Craig et, al. (11) y son los tomados en cuenta en éste y en los otros trabajos revisados. Respecto al tratamiento, definitivamente es quirúrgico, la pneumonectomía.

II. DESCRIPCION

La Malformación Adenomatoide Quística Congénita del Pulmón es una de las enfermedades que se encuentran entre las causantes del Síndrome de Dificultad Respiratoria Neonatal, las manifestaciones clínicas de esta enfermedad oscila desde los dos primeros minutos de vida hasta las cuatro semanas (15). Esta malformación consiste en formaciones quísticas adenomatoides pulmonares unilaterales, (solamente hay un caso reportado por Chi'n y Tan en forma bilateral en 1949). Pueden ser afectados todos los lóbulos pero, el más frecuente es el apical; estos quistes se encuentran tapizados de epitelio y pueden llenarse de líquido, de secreciones y aire lo que puede hacer masas voluminosas,que desplazan el mediastino hacia el lado no afectado, produciendo dificultad respiratoria o anasarca fetal y polihidramnios frecuentemente observados por el mismo Chin"n y Tang en 1949, Bain, 1959; Goodyear y Shillitoe, 1959; Spector, Claireaus y Williams 1960 así como Demster.

Estudios hechospor Dijk et, al. Revelan que esta malformación está vascularizada por un largo brazo de la arteria pulmonar.

Debido a sus características y a pesar de que falta el componente cartílaginos, ha sido considerado como Hamartoma; pero en los reportes esta variedad se conoce por el nombre de Malformacion Adenomatoide Quística Congénita del Pulmón. (17).

La mortalidad en recién nacidos es bastante elevada, y se achaca regularmente a diagnósticos tardíos o equivocados (15, 10, 12); se han reportado la mayo

ría de estos hallazgos en mortinatos y recién nacidos.

La etiología de la Malformación Adenomatoide de Quística Congénita del Pulmón, es desconocida. En estudios recientes (15) se investigaron las historias de madres tratadas con diversos medicamentos en la etapa prenatal no encontrándose una correlación entre la ingesta de drogas y el aparecimiento de la entidad, así mismo no se encontró una relación con la paridad, el sexo ni la edad de las madres, que osciló entre 18 y 29 años (15).

Debido a que la ausencia de componentes típicos de bronquio, tales como cartilago y glandulas seromucinosas, son indicación de un desarrollo defectuoso ocurrido en los principios de la décima semana del embarazo (17). También hay otra opinión: que el defecto se da en la quinta semana, tardía o tempranamente en la sexta semana de la vida embrionaria, simultáneamente con un rápido desarrollo pulmonar a la par de los cambios vasculares que ocurren en esa etapa (8).

Ha sido asociado a otras anomalías congénitas como Síndrome de Potter (11); sin embargo recientemente, se ha encontrado múltiples anomalías congeñitas asociadas a este síndrome (15); y se ha agrupado en incidencia con la clasificación propuesta por Stocker y se han encontrado la mayoría de anomalías en el tipo II siendo múltiples en cada caso.

Las características clínicas de esta entidad se reunen en diversos patrones:

1. Nacidos muertos o muerte perinatal.

2. Dificultad respiratoria progresiva en el recién nacido.

3. Infecciones pulmonrares agudas y crónicas en los infantes (8).

Se ha asociado a esta anomalía la anasarca fetal, polihidramnios y prematurez, encontrándose el 50% de los casos en mortinatos.

Ha sido discutido por algunos autores la interferencia mecánica de la acción cardíaca y el retorno venoso del corazón por comprensión y/o desplazamiento de la vena cava que podria explicar la alta incidencia de anasarca (42% según Kissane y Smith 1967) (11). La más convicente evidencia es provista por el caso de Aslam et, al. Este infante fue visto a los dos días de edad con dificultad respiratoria como único síntoma: se le administró terapia de oxígeno y fue observado durante los siguientes 7 días. En este tiempo desarrolló anasarca; la masa del tumor se expandió y su condición física era muy mala. La anasarca se resolvió después de haberle efectuado una lobectomía de emergencia, superior izquierda; mejorando su condición respiratoria.

Los infantes muchas veces presentan dificultad respiratoria aguda y cianosis o pueden ser relativamente asintómaticos como en el caso reportado por Merenstein (11). No se ha encontrado predominancia racial o de sexo (15-17-12); tampoco se encuentra relación con la paridad, y se ha encontrado también en niños a término, no sólo en prematuros.

Las características clínicas del recién nacido con dificultad respiratoria debido a esta entidad son caracterizadas en los casos floridos: por taquipnea, retracción esternal y cianosis moderada. Los sonidos respiratorios son normales en el pulmón afectado y están marcadamente disminuidos en el pulmón no comprometido.

Otro cuadro poco usual es el drenaje sanguíneo anormal de la aorta descendente y el drenaje venoso dentro del sistema de la hemiácigos. El drenaje anómalo asociado con secuestro pulmonar en lóbulos inferiores es bien conocido (1).

El diagnóstico clínico es esencialmente radiográfico. Craig et, al. describieron los hallazgos radiográficos típicos así: masa intrapulmonar de tejidos blandos - con áreas radiolucentes diseminadas las cuales son irregulares en tamaño y forma; fuera de estas líneas las masas son usualmente de formas agudas; el corazón y el mediastino están desplazados al lado opuesto, y el pulmón afectado frecuentemente muestra evidencia de herniación mediastinica contra lateral. Si esto no es notado en una radiografía de tórax obtenida tempranamente en la vida, pues muchas veces muestra sólo una densidad húmeda y puede tener densidades de aire, la masa multiquística aireada puede semejar una hernia diafragmática y el diagnóstico se establece por estudios con bario. Sin embargo el diagnóstico correcto ha sido establecido en algunos casos, después de laparatomía; pero pensamos que puede ser evitada una innecesaria operación haciendo un buen diagnóstico diferencial radiográfico; la asímetria del tórax muchas veces también se observa.

El mediastino es más móvil en el recién nacido que en el adulto y el tórax muchas veces es considerado esencialmente como una sola cavidad. Esto da a las estructuras vasculares y al tejido pulmonar normal más vulnerabilidad a la comprensión por el tumor de la enfermedad Adenomatoide Quística Congénita. (15-10-9).

El patrón del pulmón anormal muestra áreas radiolucentes que contienen diversas formas y tamaños. Entre estos quistes existen áreas que están separadas unas de

otras por bandas de un denso tejido pulmonar dependiendo esto del número de quistes que forman un enfísema - obstructivo. (2).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: (2).

1. Hernia diafragmática:

   Esto sucede cuando un hemitórax (usualmente el izquierdo), contienen múltiples asas intestinales las cuales son vistas generalmente debajo del diafragma.

   En estos casos la hoja del diafragma afectada no se puede identificar claramente, Antes de que las asas intestinales se llenen completamente - con gas, el diagnóstico puede ser difícil, pero la introducción de una pequeña cantidad de aire dentro del estómago, o de bario; es de gran ayuda para clarificar la situación.

2. Agenesia del Pulmón:

   La completa laguna formada por un pulmón sin airear en un hemitórax, la marcada herniación de un solitario pulmón cruzando la línea media y de paredes definidas, con un patrón vascular son usualmente diagnósticos de esta entidad. Muchas veces se acompañan de anomalías de la columna vertebral toráxica o de las costillas.

   Si en lugar de la agenesia completa, hay hipoplasia del pulmón o atelectasia del otro pulmón normal, esto puede confundirse con Malformación Adenomatoide Quística Congénita, pero el patrón multiquístico no se observa.

3. Neumonía estafilococcica:

Esta condición puede ser confundida con una Malformación Adenomatoide Quística, pero sólo en los casos de formación múltiple de pneumatoceles. En tal caso el enfísema y la dilatación tóxica del intestino son usualmente observables. La direrenciación clínica no es dificil.

4. Enfísema lobar Congénito:

Esta es otra causa mecánica de dificultad respiratoria neonatal. El enfísema obstructivo severo de un lóbulo ensancha el hemitórax complicado, com presionando el otro lóbulo o lúbulos del mismo pulmón, desplazando el corazón con las estructuras mediastinicas hacia el lado que es normal. El patrón homogéneo radiolucente del enfísema lobar es usualmente bastante específico.

5. Quiste Neurentérico:

Este está lleno de líquido, y es una anomalía del mediastino posterior, la mayoría de veces asociada con anomalías vertebrales toráxicas. Aún cuando secundariamente se encuentre infectado es inverosímil que se confunda con la Malformación Adenomatoide Congénita del Pulmón.

III. CAMBIOS ANATOMOPATOLOGICOS:

El patrón macroscópico varía desde una lesión sólida en la cual los quistes no se hacen presentes hasta múltiples o solitarios, con medidas que llegan a 7 centímetros de diámetro.

Los patrones sólidos consisten en múltiples pequeños quistes microscópicos como unos alveolos normales o escasamente grandes como los bronquios terminales.

El tejido adyacente a los grandes quistes contienen alveolos. En ninguna ocasión se observa tejido elástico en una área no tapizada por epitelio cuboidal. La mucosa presenta una configuración polipide en todos los casos estudiados. El epitelio que tapiza estas estructuras polipoides es ciliado o columnar cúbico. Pero también ha sido descrito epitelio pseudoestratificado columnar. El tejido elástico está irregularmente destribuido, pero las estructuras polipoides usualmente muestran las más densas concentraciones del mismo. Este incremento de tejido elástico fue notado en las paredes de los quistes tapizados por el epitelio cuboidal o columnar como regla. La inflamación se encuentra en áreas de tejido pulmonar normal adyacente a la malformación, pero no ha sido notada en la malformación en sí. (15).

En 1969 Meresstein, reportó un caso y describió la clasificación de las lesiones quísticas del pulmón según The American College of Chest Physicians que incluye ocho tipos de lesiones quísticas, una de las cuales era la enfermedad Adenomatoide Quística Congénita. Esta clasificación es la siguiente:

Lesiones quísticas del pulmón según la ACCP (11):

A. Malformación Quística:

1. Quiste solitario.
2. Quistes múltiples.
3. Quistes de secuestro.
4. Malformación Quística Adenomatoide.
5. Linfagiectasias quística difusas.

B. Quistes Congénitos pulmonares

1. Solitario

a. Asintomático
b. Tensión y comunicantes

2. Múltiple

3. Bronquiectasias Quísticas.

Con el criterio microscópico de Kwittken and Reiner han sido descritos aproximadamente 70 casos hasta 1977 con excepción de reportes aislados, como el original de Chi'n y Tang, Michalsen (15). Este criterio consiste en:

1. Un aumento adenomatoide de las estructuras terminales respiratorias que se manifieste por quistes de varios tamaños y formas comunicantes unos con otros y cubiertos con epitelio variable que puede ser del tipo ciliado columnar pseudoestratificado- (tipo bronquial o sólo un estrato de epitelio cuboidal).

2. Configuración polipoide de la mucosa e incremento en la cantidad de tejido elástico en las paredes de las porciones quísticas cubiertas con epitelio tipo bronquial.

3. Ausencia de placas de cartílago en el parénquima de los quistes excepto como constituyente de estructuras bronquiales no deformadas, atrapadas - dentro de la enfermedad pulmonar.

4. Ocasionales grupos de alveolos atrapados con células mucogénicas.

5. Ausencia de inflamación en la malformación en sí. Los alveolos atrapados entre los quistes son de 2 a 10 veces el tamaño de el alveolo normal, pero están tapizados por células histológicamente indistinguibles de las células que tapizan los alveolos. Los vasos sanguíneos normales.

Recientemente Stocker et, al. (15) propusieron una clasificación desde el punto de vista clínico y morfológico en un trabajo realizado en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de U.S.A., revisando 41,000 autopsias de mortinatos e infantes menores de 4 semanas de vida, realizadas desde 1917 a 1975, encontrando 38 casos de la entidad, en esta serie se comprobó no haber predilección racial, y las edades de las madres oscilan entre los 18 y 29 años.

En este estudio la clasficación fue hecha en tres tipos atendiendo a las características clínicas y morfológicas como ya se mencionó y son:

Tipo I: Esta lesión está compuesta de quistes grandes , - múltiples o solitarios (más de 2 cm. de diámetro), frecuentemente produciendo herniación me

diastinal. Los quistes están tapizados por epitelio columnar ciliado pseudoestratificado.

Las paredes de los quistes contienen prominente músculo liso y tejido elástico. Células productoras de moco están presentes en aproximadamente una tercera parte de los casos, y el cartílago en la pared es raramente visto. Alveolos relativamente normales muchas veces se observan entre los quistes. El pronóstico de esta variedad de la enfermedad es bueno.

El análisis radiográfico de la lesión del tipo I sugiere el diagnóstico preoperatoriamente, especialmente por el típico patrón multiquístico. La apariencia macroscópica en la imagen radiográfica corresponde a una lesión cerrada y adiciona otras dimensiones para la evaluación patológica de la enfermedad.

Tipo II: La lesión está compuesta por quistes múltiples, pequeños, menores de un centímetro de diámetro, tapizados por epitelio cuboidal ciliado o columnar. Estructuras que semejan bronquiolos respiratorios y alveolos distendidos están presentes entre los quistes tapizados por epitelio. Células mucosas y cartílago no se observan. Fibras de músculo estriado pueden ser vistas raramente. La lesión del tipo II está asociada con una alta frecuencia de otras anomalías congénitas y el pronóstico es pobre.

Tipo III: La lesión es una gran masa no quística produciendo desviación mediatinal. Estructuras semejantes a bronquiolos tapizados por epitelio cuboidal ciliado y separados por masas del tamaño de estructuras alveolares tapizadas por epitelio cu-

boidal no ciliado. El pronóstico es pobre.

Tratamiento:

El tratamiento esencialmente es quirúrgico efectuando pneumonectomía, la cual debe ser tempranamente para poder ofrecer una buena sobrevida, pues debido a la acumulación de líquido en los quistes puede agregarse infección y además de agravar la dificultad respiratoria.

La urgencia de la operación en el reción nacido es paralela al enfísema pulmonar obstructivo, ya que el fenómeno de tensión es similar en ambos. Estos infantes toleran bien la pneumonectomía.

En la inducción anestésica durante el período crítico, cuando la ventilación es inadecuada, debe tenerse cuidado al utilizar aparato de presión positiva, ya que muchas veces se puede hiperinflar la malformación y agravar la dificultad respiratoria y cardíaca del infante en presencia de una pared pulmonar intacta. (8). Esperar a que el infante gane peso para la intervención no es recomendado (11). La anasarca no es una contraindicación para la intervención quirúrgica, ya que en particular no puede ser considerada como una manifestación de insuficiencia cardíaca de origen desconocido por una anomalía cardíaca congénita en ausencia de signos clásicos pues es producto de la misma comprensión (1). No obstante como se describió en el tipo II de la entidad, las anomalías congénitas cardíacas pueden estar asociadas.

La lobectomía total del lóbulo comprometido es recomendada. El pronóstico es bueno en los pacientes que sobreviven las primeras 5 horas de vida (12).

REPORTE DE CASOS

CASO NUMERO 1

Feto de sexo femenino, de una madre cuya última menstruación ignora. Ha tenido 9 embarazos, es su primer aborto. La paciente presentaba clínicamente polihidramnios y no se le auscultó foco fetal. El útero estaba a una altura de 38 cms. Fue diagnósticado polihidramnios y embarazo simple intrauterino con feto vivo y placenta alta posterior, por medio del ultra sonograma abdominal. Radiográficamente se reveló un óbito fetal. Se le efectuó anmiorrexis obteniéndose 5,000 mililitros de líquido claro. Teniendo un aborto que consistió en dos fetos, ambos de sexo femenino. El primero era más grande que el segundo, medía 29 cms. de talla, con Hidropfetalis, y estaba parcialmente macerado de color rojo vinoso. Su facies era abotargada dando un aspecto endomatoso. En sus miembros superiores presentaba un dedo supernumerario inmediatamente después al dedo meñique en ambos lados. La disección de sus víceras demostraba que había sufrido cambios líticos. El hallazgo más importante estaba a nivel de los pulmones en el cual se encontró el pulmón derecho agrandado, llenando por completo la cavidad pleural del mismo lado, marcándose en su pleura las costillas y rechazando hacia la izquierda el mediastino iba el pulmón del lado contralateral. Al ser disecado mostró varios quistes el mayor de los cuales medía 0.7 cms. y contenía líquido claro, de aspecto mucoide. Su coloración era rosada. El pulmón izquierdo estaba atelectático, pequeño y de color violáceo. El resto de las víceras del primer gemelo estaban parcialmente lisiadas.

El segundo feto, también de seo femenino medía 25 cms. de talla y externamente mostraba un sexto dedo (dedo supernumerario) a nivel de ambos dedos meñiques de los miembros inferiores. La disección de sus víceras no mostró anormalidades patentes.

Se acompaña de una placenta que medía 20 cms. de diámetro, era una sola y presentaba dos cavidades amnióticas macroscópicamente iguales. De ambas salía un cordón de inserción excéntrica, casi contiguos uno del otro. Ambas cavidades estaban separadas por sus correspondientes menbranas. El resto de la placenta era macroscópicamente normal.

DATOS MICROSCOPICOS.

PULMON: Los cambios más importantes están a nivel del pulmón derecho del primer feto el cual muestra varias formaciones quísticas de tamaño variable y de forma irregular, están formados en su parte interna por un epitelio respiratorio, que continuaba con un estroma delgado sin platillos cartilaginosos ni glándulas mucosas, con buena cantidad de tejido elástico y sin tejido muscular en las mismas. En la luz de algunos de estos quistes hay material mucoso escaso. Otros están ligeramente colapsados. Algunos quístes tienen comunicación entre sí.

DIGNOSTICOS DEFINITIVOS:

1. Fetos de sexo femenino (gemelos monocigóticos bi-amnióticos).

2. 2A: Primer gemelo: Anomalías congénitas múltiples:

Malformación Adenomatoide Quística Congénita del Pulmón derecho Tipo II.

2B: Dedos supernumerarios de miembros superiores bilateral.

3. 3A: Segundo gemelo: Dedos supernumerarios miembros inferiores bilateral.

CASO No. 2

RESUMEN DEL EXPEDIENTE MEDICO

Hija de una madre de 34 años de edad, Grupo ORh positivo, VDRL negativo, séptimo embarazo, seis partos, abortos O. El parto fue a las 40 semanas, presentación cefálica con ruptura expontánea de membranas; parto eutócico simple con aplicación de forceps bajo por paro en expulsión; nace niña bañada en meconio sin anomalías en placenta o cordón el apgar 4 al minuto y 6 a los 5'; pesó 2,552 gramos con una talla de 49 cms., circunferencia cefálica de 34', circunferencia toráxica 29 cms. y circunferencia abdoninal 29 cms. de diámetro.

Al examen físico el Pediatra le encontró en esta oportunidad marca de forceps en ojo izquierdo, y el resto del examen fue normal. La impresión clínica fue de: Recién nacido a término eutrófico y anoxia perinatal. A la hora y media de nacido la paciente estaba activa, rosada, con oxígeno; su frecuencia respiratoria era de 80X', presentaba una cianosis ligera y respiración ruda ocasional, frecuencia central 140X'. A las 6:30 horas, con la impresión de Cardiopatía Congénita cianogénica se le inició tratamiento con penicilina cristalina 150.000 unidades intramuscular cada 12 horas, solución de dextrosa al 5%, 100 ml. I.V. c/12 horas, buffersol 5 ml. en solución anterior. A las 9:50 horas de nacido no presentaba déficit respiratorio, la frecuencia central era de 48X', respiratoria 60X', desdoblamiento del primer ruido en todos los focos, se ausculta el corazón a la derecha. Radiográficamente se observa una "neumonía" en lóbulo superior izauierdo con desplazamiento del medistino a la derecha la silueta cardíaca fue difícil de evaluar. Se encuentra una hemivertebra en región lumbar. Se ordena una solución de dextrosa al 5% para 12 horas.

El segundo día de hospitalización permanece activo con cianosis que aumenta el llanto, una frecuencia central de 48X'. Fue tomado un electrocardiograma el cual mostró: bloqueo completo del Haz de His (comunicación verbal del Dr. Rolando Figueroa).

Muestra moderado déficit respiratorio, aleteo nasal moderado y taquipneico 80X' aumenta la transmisión del llanto en el lado izquierdo. Fallace a las 10 horas con veinticinco minutos de ese día, 34 horas con 0.5'de nacido. La sangre del condón mostró cardiolipina negativa. El diagnóstico clínico de defunción: Compatible con Cardiopatía Congénita Cianogénica.

EN LA AUTOPSIA

Un cadáver de un paciente con buen desarrollo y nutrición, pesó 2,300 gms., medía 47 cms. de talla, no presenta rigor, pero se observó un color violáceo gene-

ralizado. La circunferencia cefálica es de 32.5 cms. la toráxica 31 cms., abdominal 30 cms., el tronco mide 20 cms. de largo. Al examen externo no se encuentra otra anormalidad patente.

En la cavidad toráxica se encuentra en la cavidad pleural derecha unas adherencias interpleurales que unen el segmento superior del lóbulo inferior derecho firmemen con la pleura parietal, en la cual se encuentra en la pleura vícera una coloarción blanquecina de forma irregular que mide 1.5 cms.

Al corte en esta superficie se encuentra inmediatamente por debajo del parénquima pulmonar varias formaciones quísticas pequeñas, que no miden más de 0.8 cms. de diámetro. En la cavidad pleural izquierda se encuentran 80 mls. de líquido claro incoloro. Los pulmones pesan 40 gms. en forma conjugada (normal 49.5 gms.) y se encuentran uniformemente congestionados. El corazón pesa 40 gms. (normal 17.9 gms) el espesor del ventrículo izquierdo es de 0.6 cms. el ventrículo derecho es de 0.5 cms., tricúspide mide 3 cms., pulmonar 2 cms, mitral 2.6, aórtica 2 cms. Al examen externo del corazón se encuentra una dilatación y engrosamiento de las cavidades derechas. Al ser disecadas se encuentra que existe una comunicación interventricular alta que mide 1,6 cms. de diámetro y se encuentra localizada, a esto se suma una persistencia y dilatación del conducto arterioso llegando a medir hasta 1.8 cms., diámetro similar al que mide la arteria pulmonar común y la aorta a partir de la unión de dicho conducto.

La cavidad abdominal tiene 0.6 cms. de grasa y 0.3 de músculo. Se encuentra abundante congestión en las víceras abdominales. El hígado pesó 100 gms. en forma conjugada y (lo normal hasta 21.5 gms.) el resto de

la autopsia fue negativa.

DATOS MICROSCOPICOS:

Los principales cambios histológicos se observan a nivel del pulmón. Las secciones del área descrita en segmento superior.del lóbulo inferior derecho se observan los quistes subpleurales tapizados por epitelio columnar ciliado alto. Las paredes que existen entre ellos está compuesto por tejido conectivo laxo en las que se encuentran bandas discontinuadas de músculo liso y tejido elástico que pasan de 3 a 4 células de grosor con abundantes capilares ingurgitados.

Las concentraciones más densas de tejido elástico se encuentran debajo del epitelio de las proyecciones que se dirigen hacia la cavidad de algunos quístes, comparado con el parénquima pulmonar no afectado el tejido elástico es mayor sólo debajo del epitelio de los quistes. Llama la atención que el epitelio no produce moco y no se observó cartílago.

El resto del parénquima pulmonar muestra atelectasia escasa dilatación de los alveolos, engrosamiento de los septos e ingurgitación capilar. Hay eritopoyesis extramedular en el hígado.

DIAGNOSTICO DE NECROPSIA.

1. Malformación Adenomatoide Quística Congénita tipo II del Pulmón.

2. Cardiopatía Congénita:

   Coartación de la aorta

Comunicación interventricular alta

Agujero de botal permeable

Persistencia y dilatación severa del conducto arterioso.

3. Eritropoyesis extramedular en hígado.

COMENTARIO

En Guatemala, la Malformación Adenomatoide Quística Congénita del Pulmón, no ha sido estudiada, y los conocimientos sobre la entidad no son abundantes en nuestro medio, ya que aparentemente es poco frecuente. Esto se puede atribuir a un bajo estudio Anatomopatológico de necropsias macroscópicas y microscópicas de las mismas. (3).

En el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, se efectúan estudios de necropsias macro y microscópicamente, de mortinatos y demás pacientes, pero el número anual es bajo debido a ser un paciente que se puede considerar del sector privado y la autorización familiar para la necropsia se dificulta.

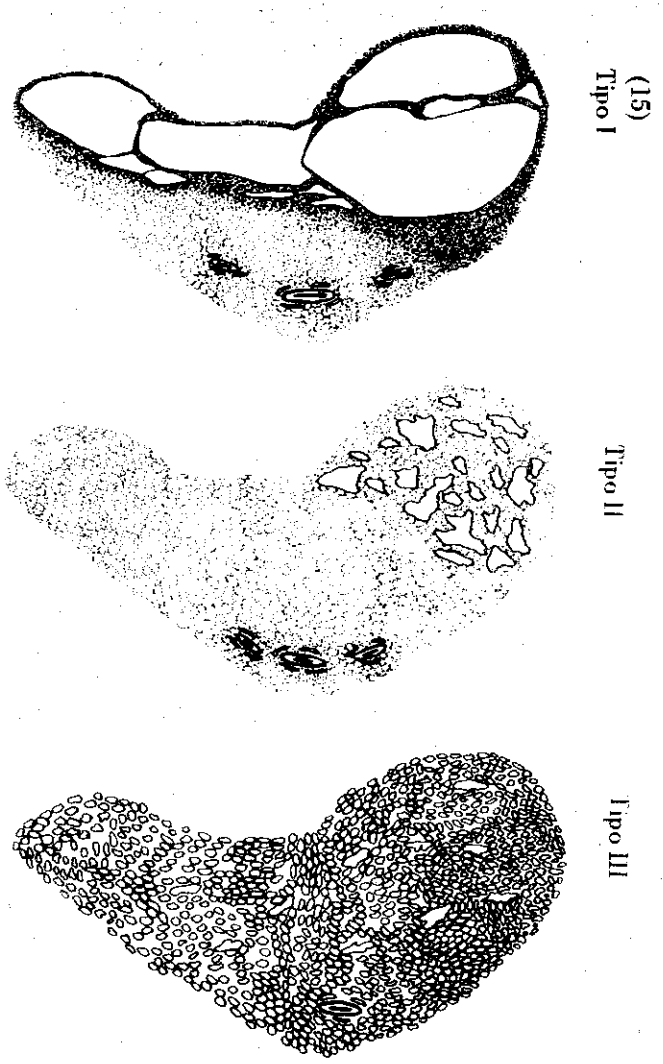
Uno de los dos casos que se reportan, el caso número 2, presentó un cuadro clínico de dificultad respiratoria y radiográficamente desviación mediastinal, no tomándose en cuenta la entidad en el diagnóstico diferencial, y por lo tanto no se logró tomar una determinación quirúrgica rápida. Sin embargo, el tipo histológico de la misma, por ser del tipo II según la clasificación de Stocker (15). Tiene un pobre pronóstico de acuerdo a los estudios preliminares, ya descritos.

En el caso No. 1 la madre tuvo polihidramnios al momento del parto gemelar, y uno de los fetos presentó la malformación en mención lo que concuerda con reportes anteriores (5-15), y explica la sintomatología materna.

Los dos casos presentados son clasificados dentro del tipo II y se correlaciona con los trabajos reporta

dos en la literatura, y las anomalías cardíacas encontradas en el caso No. 2 son frecuentes en este tipo así como el polihidramnios y los dedos supernumerarios de otro caso.

Ver Tablas contíguas y Foto.



Tipo I (15)

Tipo II

Tipo III

CUADRO No. 1

CUADRO CLINICO EN 38 CASOS DE MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICACONGENITA. (15)

Cuadro Clínico	Tipo I. Número	Tipo I. Porcentaje	Tipo II Número	Tipo II Porcentaje	Tipo III. Número	Tipo III. Porcentaje
Sexo.	13	68	8	50	3	100
Hombres	6	32	8	50	0	
Mujeres						
Edad Gestacional	6/19	32	12/16	75	1/3	67
Prematuros	10/19	52	4/16	25	1/3	33
a término	3/19	16				
no establecido	3/19	16	5/16	32	1/3	33
Nacidos Muertos	11/16	69	0/11	--	0/2	--
Recién Nacidos						
Presencia de otras anomalías congénitas	1/19	5	9/10	56	0	--
Total.	19		16		3	

CUADRO No. 2

ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS EN 10 PACIENTES, CON MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA. (15)

No. de Casos	Tipo	Otras Anomalías
1	I	Truncus Arteriosus
2	II	Hidrocele
3	II	Deformidad de Clavícula y espina cervical toráxica.
4	II	Atresia Jeyunal.
5	II	Hernia Diafragmática.
6	II	Agenesia bilateral renal (Síndrome de Potter)
7	II	Agenesia renal bilateral (Síndrome de Potter) Tetralogía de Fallot.
8	II	Disgenesia renal bilateral, lobulación anormal del pulmón izquierdo y la malformación adenomatoide quística congénita en el derecho. Fascies de Potter.
9	II	Anesia renal bilateral, sirenomelia, agenesia de ureter vejiga, uretra, útero cérvix, vagina vesicula biliar, cólon descendente, cólon signoide y recto; ano imperforado.
10	II	Disgenesia renal bilateral; sirenomelia, agenesia de uréteres, vejiga y recto; ano imperforado defecto del septo interventricular, hernia diagragmática con hipoplasia pulmonar secundaria, fístula traqueoosofágica.

CUADRO No. 3

CARACTERISTICAS ANATOMOPATOLOGICAS EN 38 CASOS DE MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA. (15)

Cuadro Anatomapatológico	Tipo OI (19 casos)	Tipo II (16 casos)	Tipo III (3 casos)
Macróscopico.			
Peso medio de la lesión	29(10-62)gms.	23.5(6-52)gms.	83(45-110)gms.
Desviación mediastinal	15/19(79%)	2/16 (12%)	3/3(100%)
Tamaño de los quistes (máximo)	7.0 cms.	1.2 cms.	0.5 cms.
Contenido.	Aire/líquido	aire/líquido	líquido.
Localización.	Derecho-14 Izq.5	Derecho-3 izq.7 no establecido-6	Derecho 2 izquierdo 1
MICROSCOPIO			
Tipo epitelio que tapiza los quistes.	ciliadopseudoextratipificado o columnar	ciliado cuboidal o columnar.	cuboidalciliado
Células mucosas	6/19(32%)	0	0
Músculo estriado	0	2	0
bandas de músculo liso situado debajo del epitelio (Máximo)	300 micras	100 micras.	50 micras.
tejido elástico en la pared (pulmón normal +)	+++	++	+
Cartílago en la pared	2/19(10 %)	0	0
Alveolos intersueltos en la pared.	+++	++	0

CONCLUSIONES

1. LA MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA es una entidad que aún no se toma en cuenta en el diagnóstico diferencial del síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido y polihidramnios materno.

2. El diagnóstico clínico es esencialmente radiológico, pues da imágenes típicas principalmente en el tipo I y II.

3. El diagnóstico clínico en el tipo III es más difícil.

4. La malformación en mención da manifestaciones clínicas tempranas en la gran mayoría de casos, pero pueden ser asintomática.

5. El tratamiento debe ser temprano, y no se debe esperar a que el recién nacido gane peso, tampoco es contraindicación quirúrgica la presencia de anasarca.

6. Durante la inducción anestésica debe tenerse cuidado con la insuflación pulmonar para no agravar el cuadro de dificultad respiratoria aumentando el tamaño de los quistes iatrogenicamente.

7. Los dos casos presentados se clasificaron dentro del tipo II según Stocker.

8. No podemos concluir que la cantidad sea poco frecuente, ya que el estudio anatomopatológico en Guatemala no se realiza en la mayoría de los

pacientes que fallecen.

9. Los pacientes que presentan los tipos I y II de esta malformación pueden beneficiarse en el diagnóstico temprano de la entidad.

10. Los pacientes que padecen el tipo III de la entidad mueren tempranamente.

RECOMENDACIONES

1. Debe tomarse en cuenta la entidad mencionada en el diagnóstico diferencial de la dificultad respiratoria del recién nacido, en especial en pacientes prematuros con antecedentes de polihidramnios, anasarca y/o anomalías congénitas.

2. Debemos efectuar estudios en pacientes con dificultad respiratoria del recién nacido en forma prospectiva y mejorar así el diagnóstico.

3. En Guatemala debe incrementarse el estudio Anatomopatológico de la mayor cantidad de pacientes fallecidos, dado que contamos con TODAS las facilidades para efectuarlas y ser la necropsia el estudio científico más completo y que mayor cantidad de datos aporta a la medicina en todas sus ramas.

4. Y como consecuencia de lo anterior, formar nuestras propias estadísticas, reportando cada día casos, no sólo de esta entidad, sino de la infinita variedad que nos brinda nuestra profesión.

BIBLIOGRAFIA

1. Aslam, P. A., Korones, S. B., Richardson, R. L. and pate, J. W.: Congenital Adenomatoid Malformación With anasarca. J.A. M.A., 212: 622, 1970.

2. Birdsell D. C. MD, Wentworth P. Reilly: Congenital Cystic adenomatoid Malformation of the lung: Areport of eigth cases. The Canadian Journal of surgery, 9: 350-356 Oct. 1966.

3. Castro Dr. Rodas Dr., Manual de técnicas de Necropsias. Guatemala, Editorial Universitario USAC. Colección Aula, Volumen 4 Pág. 3-8, 1973.

4. Chin, k. y., and Tang, M.Y.: Congenital Adenomatoid Malformation Of. One Lobe of a lung with general anasarca. Arch. Pathol., 48: 221, 1949.

5. Galindo, Dr. Reyes C. Dr. Malformación Adenomatoide Quística Congénita. Depto. de Anatomía Patológica "Dr. Helmut Hermán". Protocolo de Necropsia. A 76 -082 (Caso número 1) 1976.

6. Galindo J. Dr., Reyes C. Dr. Malformación Adenomatoide Quística congénita. Depto. de Anatomía Patológica "Dr. HelmutHerman". Protocolo de Necropsia. A76-082 (Caso número 2) 1,976.

7. Ham Arthur, W. Dr. Tratado de Histología, Nueva Editorial Interamericana S. A., Pág. 738-763. 1970.

8. Halloran, L. G., Silverberg, S. G., and Salzberg.: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung. Arch, Surg., 104: 715, 1972.

9. Kwittken. J., and Reiner, L.: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung. Pediatrics, 30: 759, 1962.

10. Madewell, J. Stocker, J. Cystic Adenomatoid Malformation of the lung. the American Journal of Roentgenology Radium Therapy and Nuclear Medicine. 124: (3) 436-447.1975.

11. Merenstein G. B.: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung . American - Journal Dis. Child 118: 772-776 Nov. 1969.

12. Michaelsen, H.: Congenital Cystic Adenomatoid. Malformation of the lung, areport of two Cases. Acta Paediatr. Scand., 63: 793,1974.

13. Moore. K.L.: the Developing Human. Philadelphia, W. B. Saunders Company, pp 167-174. 1973.

14. Nelson, Vaughan, Mckay. Salvatl Editores 6a. Edición P.P. 931-933. 1971.

15. Stocker J. T., Madewell. J. E.: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung. Classification and morphologic Spectrum. Human Pathology - 8: (2) 155-171. March. 1977.

16. Testut. L. Compendio de Anatomía Descriptiva. Salvat Editores. 22 edición, S. A. 1959 Pág. 655-672.

17. Van Dijk. C. and Wagenvoort, C. O.: The various. Typer of congenital Adenomatoid malformation of the lung. J. Pat hol., 110: 131. 1973.

Br. Orlando Arturo Arizandieta Altán

Asesor Dr. Carlos reyes Silva

Revisor Dr. Bernardo Lou Franco.

Director de Fase III
Dr. Mario R. Moreno C.

Secretario General
Dr. Raúl A. Castillo R.

Vo.Bo.

Decano
Dr. Rolando Castillo Montalvo