

MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN EL ADULTO

M^a Elena Corpa Rodríguez, Prudencio Díaz-Agero Álvarez, Concepción Prados Sánchez

RESUMEN

Las malformaciones congénitas del sistema respiratorio son poco frecuentes pero muy variadas. Algunas de ellas son detectables durante la gestación. La mayoría de las veces se manifiestan en el periodo neonatal o en la infancia, pero otras pueden hacerlo a cualquier edad. En ocasiones se presentan preferentemente en adultos. Las manifestaciones clínicas son muy diversas, y pueden dar lugar a situaciones críticas que precisen actuación urgente. También pueden ser asintomáticas y constituir hallazgos casuales en el contexto del estudio por otras patologías. Muchas veces el tratamiento es quirúrgico, si bien en determinados casos cabe tomar una actitud conservadora, dependiendo de los síntomas presentes y posibilidad de complicaciones futuras, incluida la degeneración maligna en algunos casos.

Tras recordar brevemente la embriología del sistema respiratorio describiremos las malformaciones congénitas que encontramos con mayor frecuencia en adultos, centrándonos en las anomalías bronquiales, del parénquima pulmonar y vasculares intrapulmonares. Nos referiremos a las manifestaciones clínicas más habituales, así como métodos de diagnóstico y tratamiento.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del aparato respiratorio son infrecuentes, representando aproximadamente el 1,4-2,2% del total de las malformaciones congénitas⁽¹⁾, pero son importantes debido a la variedad de condiciones que pueden presentarse. Clínicamente pueden manifestarse a cualquier edad, pudiéndonos encontrar desde una situación crítica en periodo neo-

natal hasta un hallazgo incidental radiológico en la edad adulta. Gracias a la ecografía es posible el diagnóstico y en ocasiones el tratamiento prenatal de algunas de estas anomalías. En la mayoría de los casos el tratamiento es la cirugía, si bien en determinados pacientes puede mantenerse una actitud expectante a la espera de cambios clínicos y/o radiológicos que determinen una posible intervención.

En este capítulo vamos a referirnos a las malformaciones pulmonares, por lo que obviaremos las malformaciones traqueales, vasculares extrapulmonares y parietales; vamos a centrarnos en las anomalías bronquiales, del parénquima pulmonar y vasculares intrapulmonares. Algunas de ellas se manifiestan casi exclusivamente en los primeros momentos de la vida, por lo que sólo describiremos las que se diagnostican y tratan en adultos. En éstos estas anomalías son importantes porque pueden tener manifestaciones clínicas únicas, simular otros procesos (incluidos neoplasias) o poner al paciente en una situación crítica que precise actuación urgente, y debemos tenerlas presentes en el diagnóstico diferencial de la patología respiratoria.

Existen otras anomalías que pueden considerarse variaciones anatómicas de la normalidad ya que no suelen ser origen de patología; sin embargo conviene tener en cuenta su existencia porque actualmente y debido al desarrollo de las técnicas de imagen su detección es cada vez más frecuente.

EMBRIOLOGÍA DEL SISTEMA RESPIRATORIO

Para comprender estos defectos es pertinente hacer un pequeño recuerdo de la embriología del sistema respiratorio ya que,

dependiendo de en qué momento evolutivo haya alguna alteración, se producirán unas u otras anomalías.

El desarrollo y maduración del sistema respiratorio comienza alrededor de la cuarta semana de gestación y se completa en torno a los 8 años de edad. Inicialmente aparece un esbozo del sistema respiratorio como un surco longitudinal que se origina a partir del intestino anterior en el suelo de la faringe. Este surco crece caudalmente y se convierte en un tubo, que quedará separado por un tabique del esófago. La parte superior del tubo originará la laringe y la tráquea, mientras que de la inferior surgirán los brotes bronquiales. Mientras la tráquea se alarga los brotes bronquiales van descendiendo hasta ocupar su posición definitiva en el tórax. Las células del mesodermo esplácnico rodean el tubo de endodermo traqueal y originan el tejido conectivo, músculo liso y cartilago de la pared traqueobronquial. Del endodermo derivan el revestimiento epitelial y las glándulas.

Las cavidades pleurales, pericardio y peritoneo se desarrollan por la subdivisión de las cavidades celómicas primitivas que se extienden a lo largo del embrión. Estas cavidades se separan mediante los pliegues pleuropericárdico y pleuroperitoneal y el diafragma.

En la octava semana se identifican 5 estructuras que darán origen a los lóbulos maduros. En este periodo se incorporan las estructuras vasculares al pulmón embrionario. A partir de este momento se identifican 4 periodos evolutivos:

1. Pseudoglandular (de la 8^a semana al 4^o mes), en el que se produce la división bronquial.
2. Canalicular (del 4^o al 6^o mes), en el que se forman los bronquiolos respiratorios y conductos alveolares y se produce la vascularización del tejido pulmonar.
3. De saco terminal (del 6^o mes al nacimiento), en el que se produce la proliferación de los alveolos, la conexión de los capilares sanguíneos donde se producirá el intercambio gaseoso y la síntesis de surfactante.

4. De maduración alveolar (del nacimiento a los 8 años), en el que se aplanan el epitelio respiratorio y hay un gran aumento del número de alveolos.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

Las malformaciones pulmonares congénitas más frecuentes se recogen en la tabla 1. Distinguimos malformaciones bronquiales, parenquimatosas y vasculares intrapulmonares. Dado que algunas de ellas son de diagnóstico casi exclusivo en la infancia, nos detendremos a analizar las que aparecen con mayor frecuencia en la edad adulta, y que en la tabla se señalan con asterisco.

MALFORMACIONES BRONQUIALES

Se han descrito diversas anomalías bronquiales que pueden considerarse variantes anatómicas de la normalidad, ya que no suelen originar patología. Entre ellas tenemos:

- Variación en el número de bronquios.
- Origen anómalo de bronquios lobares o segmentarios.
- Bronquio supernumerario o bronquio cardiaco, que se origina de la pared interna del bronquio principal derecho o del intermediario y progresa caudalmente hacia el pericardio; puede terminar en un fondo de saco ciego o servir a un pequeño lóbulo, llamado lóbulo cardiaco.
- Isomerismo bronquial, consistente en un patrón de ramificación bronquial y formación de lóbulos pulmonares idénticos en ambos pulmones.

Otras malformaciones sí pueden dar problemas. Como las más frecuentes en el adulto (dentro de su rareza) nos referiremos al bronquio traqueal y divertículo y a la atresia bronquial.

Bronquio traqueal y divertículo

El bronquio traqueal es un bronquio para el lóbulo superior derecho que se origina en cualquier punto de la tráquea entre el cricoides y la carina, aunque habitualmente lo hace unos 2 cm por encima de ella. Puede tratarse de un

TABLA 1. Malformaciones pulmonares congénitas más frecuentes

Malformaciones bronquiales	Malformaciones parenquimatosas	Malformaciones vasculares intrapulmonares
Bronquio traqueal y divertículo*	Agenesia y aplasia pulmonar*	Secuestro pulmonar*
Atresia bronquial*	Hipoplasia pulmonar*	Fístulas arteriovenosas*
Bronquio anómalo	Enfisema lobar congénito*	Vascularización anómala
Bronquiectasia congénita	Malformación adenomatoide	sistémica*
Fístula broncobiliar	quistica*	Lóbulo ácidos*
	Quiste broncogénico*	
	Linfangiectasia pulmonar	
	congénita	

bronquio supernumerario que surte un segmento de pulmón conocido como lóbulo traqueal⁽²⁾. Si todo el lóbulo superior derecho nace en la tráquea el bronquio principal derecho se convierte en el bronquio intermediario y la malformación se llama bronquio traqueal verdadero o bronquio de cerdo, porque esta morfología es normal en la especie porcina. A veces el bronquio traqueal acaba en un saco ciego, y entonces hablamos de divertículo traqueal^(2,3).

También se han descrito bronquios traqueales en el lado izquierdo⁽⁴⁾, bronquios traqueales dobles ipsilaterales⁽⁴⁾ y bronquios traqueales bilaterales⁽³⁾.

Los bronquios y divertículos traqueales cursan generalmente sin síntomas y su hallazgo suele ser casual. Otras veces pueden dar lugar a atelectasias, neumonías recurrentes, bronquiectasias, tos persistente, hemoptisis o zonas de enfisema. Pueden presentar problemas en pacientes que precisen ventilación mecánica.

El diagnóstico puede sospecharse mediante técnicas de imagen, principalmente TC, y se confirma mediante broncoscopia.

Sólo precisa tratamiento cuando da sintomatología, extirpando el bronquio y el parénquima pulmonar dependiente de él.

Atresia bronquial

Fue descrita por primera vez en 1949 por Falor y Kyriakides⁽⁶⁾. Consiste en la obliteración

de un bronquio segmentario o más raramente lobar con desarrollo normal del pulmón distal. Ello ocasiona acúmulo de secreciones e hiperinsuflación del parénquima. Ese parénquima recibe ventilación colateral a través de los poros de Kohn y los canales de Lambert, lo que contribuye a los cambios enfisematosos.

La localización más frecuente es el lóbulo superior izquierdo (64%), seguido del inferior izquierdo (14%); los lóbulos medio e inferior derechos se afectan en un 8%⁽⁷⁾. La mayoría de casos se encuentran en adultos jóvenes, si bien se pueden encontrar en la infancia o en adultos de más edad. Es doblemente frecuente en varones⁽⁷⁾. Aproximadamente un 50% de pacientes son asintomáticos. Los síntomas más frecuentes, cuando los hay, son infecciones de repetición, tos y disnea; también puede haber dolor torácico, hemoptisis y asma⁽⁷⁻⁹⁾. Se han descrito raros casos de neumotórax⁽¹⁰⁾.

La radiología muestra típicamente una imagen hilar redondeada, correspondiente al bronquio relleno de moco, rodeado de parénquima pulmonar hiperinsuflado^(7,9). Puede sospecharse en una radiografía simple, si bien la TC permite una mejor definición. Hay raros casos sin hiperinsuflación⁽¹¹⁾. Es recomendable la realización de broncofibroscopia, si bien ésta a veces puede ser normal⁽⁸⁾.

El tratamiento difiere dependiendo de la edad del diagnóstico. En niños se recomienda

la resección quirúrgica para favorecer el correcto desarrollo del pulmón restante y evitar complicaciones^(1,2). En adultos se reserva la cirugía para casos sintomáticos^(7,8).

MALFORMACIONES PARENQUIMATOSAS

Agenesia y aplasia pulmonar

La agenesia pulmonar es la ausencia total de bronquios, tejido alveolar y vasos sanguíneos. En la aplasia pulmonar sí existe un esbozo bronquial, pero tampoco hay alveolos ni vasos. Ambos defectos pueden encontrarse en uno o ambos lados del tórax, aunque suelen ser unilaterales, y pueden combinarse en un mismo paciente.

Hasta un 50% de pacientes con agenesia pulmonar, sobre todo si es derecha, tienen asociados defectos en otros órganos, sobre todo cardíacos^(1,3). Se han descrito también anomalías cromosómicas^(1,4).

La agenesia bilateral es incompatible con la vida. La agenesia unilateral puede ser asintomática por el crecimiento compensatorio del pulmón contralateral, o dar clínica tras el nacimiento. Los síntomas habituales son taquipnea, disnea y cianosis. Los niños más mayores pueden presentar sibilancias que hacen pensar en asma o bronquitis^(1,4).

La radiología simple muestra ausencia de pulmón y desplazamiento mediastínico ipsilateral. Es preciso hacer diagnóstico diferencial con otras patologías como la atelectasia pulmonar, la obstrucción bronquial por un cuerpo extraño o el secuestro pulmonar completo. La TC ayuda al diagnóstico. Es preciso también descartar otras anomalías, por lo que pueden ser útiles otras exploraciones complementarias como la ecocardiografía.

No existe un tratamiento para esta patología. La corrección de las malformaciones cardíacas asociadas puede mejorar algunos síntomas^(1,4). El pronóstico de estos pacientes viene dado, además de por las anomalías asociadas, por la posibilidad de infecciones en pulmón único.

En la aplasia pulmonar el esbozo bronquial existente puede servir como una fuente de

infección para el pulmón sano, por lo que debe ser extirpado una vez hecho el diagnóstico^(1,4).

Hipoplasia pulmonar

Es una anomalía caracterizada por un desarrollo incompleto o insuficiente de uno o ambos pulmones. Hay una disminución en el número o tamaño de las vías aéreas, alveolos o vasos pulmonares. La hipoplasia pulmonar puede ser primaria, cuando no hay una causa aparente, o secundaria.

La hipoplasia pulmonar primaria produce síntomas inmediatamente después del nacimiento, manifestándose como un distrés respiratorio severo. La disminución de la vascularización origina hipertensión pulmonar. Hay un shunt derecha-izquierda por mantenimiento de la circulación fetal a través del foramen ovale o del ductus arterioso persistentes^(1,4). La radiología simple muestra pulmones pequeños. Tiene muy mal pronóstico y la mayoría de los pacientes mueren precozmente a pesar de terapia intensiva encaminada a disminuir la resistencia vascular pulmonar^(1,4,15).

La hipoplasia pulmonar secundaria se asocia con múltiples anomalías fetales y maternas. La causa más frecuente es la hernia diafragmática congénita, ya que las vísceras herniadas impiden el normal crecimiento del pulmón ipsilateral. Otra de las más frecuentes es el síndrome de Potter, en el que la agenesia renal bilateral cursa con oligohidramnios y compresión del feto en desarrollo por el útero; el tórax tiene forma de campana, el volumen pulmonar es pequeño y hay descenso en el número y tamaño de alveolos, vías aéreas y arteriolas pulmonares. Las displasias óseas pueden originar una cavidad torácica pequeña y rígida que originaría hipoplasia pulmonar; es lo que ocurre en el síndrome de Jeune, una condrodistrofia familiar. También puede asociarse a síndrome de Down. Hay otras muchas condiciones menos frecuentes asociadas a esta patología. En la figura 1 mostramos un paciente con hipoplasia pulmonar secundaria a hernia diafragmática congénita.

La mayoría de los casos de hipoplasia secundaria también se diagnostican en la infan-

cia, aunque también hay casos descritos en adultos, si bien no son muy numerosos⁽¹⁵⁻¹⁷⁾. En algunos de ellos el diagnóstico es casual ya que son asintomáticos, probablemente debido a hipertrofia del pulmón contralateral⁽¹⁷⁾. Actualmente la TC parece el mejor método para el diagnóstico y el seguimiento de estos pacientes^(15,17). Los que están asintomáticos no precisan tratamiento. En el resto éste pasa por la corrección de malformaciones asociadas y medidas similares a los casos con hipoplasia pulmonar primaria.

Enfisema lobar congénito

Consiste en la hiperinsuflación de uno (habitualmente) o más lóbulos pulmonares por un mecanismo valvular que se establece durante la gestación y que permite la entrada de aire pero no su salida. La etiología no está clara. Casi la mitad de los pacientes presentan alguna anomalía en el bronquio del lóbulo afecto⁽¹⁸⁾. Predomina en lóbulos superiores, sobre todo el izquierdo⁽¹⁹⁾. Es tres veces más frecuente en varones. El diagnóstico puede hacerse a menudo antes del nacimiento mediante ecografía.

Habitualmente da clínica en el primer mes de vida. Puede presentarse nada más nacer como un distrés respiratorio severo. En otros casos hay tos, taquipnea o sibilancias que pueden ir en aumento según progresa la hiperinsuflación pulmonar, pudiendo aparecer llegar a aparecer cianosis y fracaso respiratorio. En niños más mayores puede haber además infecciones de repetición. Un pequeño porcentaje de pacientes están asintomáticos y el diagnóstico es casual. Son muy pocos los pacientes que se diagnostican en la edad adulta⁽²⁰⁻²²⁾.

El diagnóstico es fundamentalmente radiológico. La radiología simple muestra la hiperinsuflación pulmonar, pudiendo haber atelectasia compresiva del pulmón sano e incluso desplazamiento mediastínico contralateral. Debe hacerse diagnóstico diferencial con un neumotórax. La TC puede ayudar para detectar una posible causa subyacente u anomalías asociadas. La broncoscopia puede emplearse para descartar obstrucción bronquial.



FIGURA 1. Hipoplasia pulmonar derecha en paciente de 37 años con hernia diafrágica congénita de gran tamaño. Presetaba insuficiencia respiratoria global e hipertensión pulmonar.

El tratamiento en pacientes sintomáticos es siempre quirúrgico, preferentemente lobectomía, que a veces ha de realizarse con carácter de urgencia. En pacientes asintomáticos o con clínica leve puede adoptarse una actitud expectante con controles periódicos, ya que muchas veces hay un incremento de la funcionalidad del lóbulo afecto y no va a ser necesaria la cirugía⁽¹⁸⁾.

Malformación adenomatoide quística

Se produce como consecuencia de un sobrecrecimiento desorganizado de los bronquiolos terminales, con la subsiguiente displasia del tejido pulmonar distal. Se forman lesiones quísticas comunicadas entre sí y con el árbol bronquial. Su causa es indeterminada, si bien se cree que podría deberse a una anomalía del desarrollo pulmonar o a una alteración de la circulación bronquial durante la etapa fetal⁽¹⁸⁾.

Según la histología y el aspecto macroscópico de estas lesiones, Stocker subclasificó esta entidad en 3 variantes⁽²³⁾:

- Tipo I (55%). Lesiones quísticas múltiples superiores a 20 mm localizadas en un mismo lóbulo o una gran lesión única.

- Tipo II (40%). Numerosos quistes menores de 20 mm.
- Tipo III (5%). No hay quistes sino una masa sólida de hiperplasia adenomatosa o estructuras bronquiales.

Esta patología suele ser unilateral, y ambos pulmones se afectan con igual frecuencia. Las lesiones suelen encontrarse en los lóbulos inferiores. El principal determinante del pronóstico es el tamaño de los quistes, aunque la presencia de malformaciones asociadas, que ocurre en un 15% los casos⁽¹⁸⁾ también influye. Si las lesiones son muy grandes se dificulta el desarrollo del pulmón contralateral, y estos pacientes suelen tener baja supervivencia.

El diagnóstico puede hacerse muchas veces durante la gestación. Se han descrito casos de regresión espontánea, sobre todo en los subtipos II y III⁽²⁴⁾. Los niños que no han sido diagnosticados antes del nacimiento suelen tener clínica respiratoria, principalmente tos e infecciones de repetición; a veces se presenta como un neumotórax producido por la rotura de alguno de los quistes. Los hallazgos en radiología simple son variables dependiendo del subtipo, y la TC suele ser suficiente para establecer el diagnóstico. En la figura 2 se muestra una TC de una mujer de 48 años diagnosticada de malformación adenomatoide quística que presentaba infecciones respiratorias de repetición.

Un pequeño porcentaje de pacientes permanecen asintomáticos, por lo que pueden llegar a la adolescencia o a la edad adulta sin diagnosticar. Los casos publicados en adultos son reducidos. La mayoría presentan el subtipo I⁽²⁵⁾.

Se ha descrito desarrollo en pacientes con esta patología de neoplasias como blastoma⁽²⁶⁾, rabdomiosarcoma^(27,28), carcinoma bronquioloalveolar^(29,30) o carcinoma epidermoide⁽³¹⁾. De todas ellas la más frecuente es el carcinoma bronquioloalveolar, que aparece casi siempre en lesiones tipo I⁽³²⁾.

El tratamiento de esta patología cuando hay clínica es quirúrgico, siendo la lobectomía la mejor opción. Excepcionalmente puede precisarse una neumonectomía. Resecciones menores pueden realizarse con buenos resultados en



FIGURA 2. Imagen TC de una paciente de 48 años con malformación adenomatoide quística tipo I. Presentaba infecciones respiratorias de repetición y fue sometida a una lobectomía.

casos seleccionados cuando las lesiones sean muy limitadas⁽⁵³⁾. El manejo en pacientes asintomáticos es controvertido debido a que por una parte hay casos con remisión espontánea, y por otra las lesiones tienen potencial de malignización. Pueden hacerse controles durante un tiempo, pero ante aparición de síntomas o no evidencia de regresión debe indicarse cirugía. En adultos hay que tener en cuenta que el subtipo más frecuente es el I, que es el que con mayor frecuencia se asocia a carcinoma bronquioloalveolar y el que tiene menos posibilidades de regresión espontánea, por lo que está indicado el tratamiento quirúrgico.

Quistes broncogénicos

Son lesiones que se forman por anomalías del desarrollo pulmonar, muy probablemente antes de la formación de los bronquios. Las dos terceras partes de los quistes se localizan en el mediastino, y el resto en el parénquima pulmonar, si bien se han descrito localizaciones raras como retroperitoneo⁽³⁴⁾ o cuello⁽³⁵⁾, entre otras. Los parenquimatosos asientan preferentemente en lóbulos inferiores⁽³⁶⁾. Suelen ser lesiones solitarias con epitelio cilíndrico o escamoso, y pueden contener moco o fluido seroso; también músculo liso o cartilago. No suelen contener aire salvo manipulación previa o sobreinfección. Pueden tener comunicación con el árbol



FIGURA 3. Rx simple de un paciente de 75 años que debutó con disnea y cianosis. Hallazgo de lesión mediastínica que producía compresión traqueal, precisando colocación de endoprótesis. La lesión resultó ser un quiste broncogénico que se extirpó con posterioridad.

bronquial, sobre todo los parenquimatosos, y en este caso también contener aire.

Los síntomas dependen sobre todo de su tamaño y localización, así como de su posible sobreinfección. La compresión traqueal o bronquial puede producir cambios enfisematosos en el pulmón distal que pueden hacer confundir este proceso con el enfisema lobar congénito⁽¹⁸⁾. Los quistes parenquimatosos, sobre todo si se comunican con la vía aérea, tienen más posibilidades de infección⁽³⁷⁾. Se han descrito casos de hemoptisis⁽³⁸⁾. También se han descrito raros casos de tumores malignos en el seno de estas lesiones^(39,40). Hay otras manifestaciones raras descritas en adultos como estenosis arterial pulmonar, obstrucción de vena cava superior, taponamiento cardíaco, arritmias, edema pulmonar, derrame pleural o trombosis⁽⁴¹⁾. No es infrecuente que estas lesiones sean asintomáticas y se diagnostiquen en edad adulta, muchas veces como hallazgo radiológico.

En cuanto al diagnóstico, la radiología simple permite a veces establecer el diagnóstico de sospecha, pero por sí sola no suele ser suficiente. La TC permite una mejor delimitación del tamaño y localización de estas lesiones, así



FIGURA 4. Imagen TC de un paciente de 54 años que había presentado neumotórax de repetición. Con el diagnóstico de distrofia bullosa derecha fue intervenido encontrando, además de las bullas, un quiste broncogénico.

como su relación con estructuras adyacentes. La resonancia magnética puede ser útil en lesiones mediastínicas⁽⁴²⁾. En la figura 3 se muestra un quiste broncogénico mediastínico, y en la figura 4 uno pulmonar.

El tratamiento es quirúrgico. Para las localizaciones mediastínicas es suficiente la extirpación del quiste, mientras que los intraparenquimatosos precisan una resección más amplia, a veces incluso una lobectomía⁽¹⁸⁾. Los quistes grandes que causen compromiso respiratorio pueden precisar drenaje percutáneo previo a la resección⁽⁴³⁾. Aunque lo ideal sea la extirpación íntegra, pueden hacerse resecciones subtotales en casos de quistes muy inflamados o adheridos a estructuras vitales.

Algunos autores han defendido una actitud expectante ante estas lesiones cuando sean asintomáticas⁽⁴⁴⁾. Sin embargo, en adultos hay muchas posibilidades de que acaben siendo sintomáticos y den complicaciones, por lo que en general se recomienda su extirpación en cuanto se ha establecido el diagnóstico^(18,37,41).

MALFORMACIONES VASCULARES

INTRAPULMONARES

Secuestro pulmonar

Se trata de un segmento o lóbulo pulmonar que no tiene comunicación con el árbol

bronquial, recibiendo aporte sanguíneo sistémico. Fue descrito en 1861 por Rokitsansky y Rektorzik^(45,46) y recibió su nombre por Pryce en 1946⁽⁴⁷⁾. Representa el 0,15-6,4% de las malformaciones pulmonares. La mayoría son unilaterales, y afectan principalmente al lóbulo inferior izquierdo⁽⁴⁸⁾. Se clasifican en dos grupos: extralobares e intralobares.

Los secuestros extralobares se diferencian claramente del parénquima pulmonar normal que los rodea, ya que poseen pleura propia. Suelen recibir aporte sanguíneo a partir de ramas aórticas torácicas o abdominales y el drenaje venoso es sistémico, generalmente a través del sistema álgigos, vena porta, subclavia o cava inferior. Pueden asociarse a otras malformaciones congénitas hasta en un 50% de los casos⁽⁴⁸⁾, entre ellas hernia diafragmática, defectos pericárdicos, drenaje venoso anómalo, así como a malformación adenomatoides quística tipo II⁽⁴⁹⁾. Se han descrito raros casos de localización abdominal y de comunicación con el tracto digestivo⁽⁵⁰⁻⁵²⁾.

Los secuestros intralobares son los más frecuentes. Están integrados dentro del parénquima normal y no se diferencian claramente de éste, ya que no poseen pleura propia. Suelen recibir aporte sanguíneo a partir de ramas aórticas (sobre todo de aorta torácica, pero no únicamente), mientras que el drenaje venoso se realiza habitualmente a través de la circulación pulmonar, si bien en algunos casos puede ser a venas sistémicas. La mayoría de autores los consideran un defecto congénito, si bien para algunos podría tratarse de una patología adquirida, presumiendo que infecciones de repetición producirían una pérdida de la comunicación con el árbol traqueobronquial, y durante la fase inflamatoria se iniciaría una neovascularización procedente de la circulación sistémica⁽¹⁸⁾.

Generalmente son asintomáticos y, si bien algunos se diagnostican durante la gestación o en edad pediátrica (sobre todo los extralobares, y más los asociados a otras anomalías), no es raro que se manifiesten en la adolescencia tardía o en la edad adulta. En ocasio-

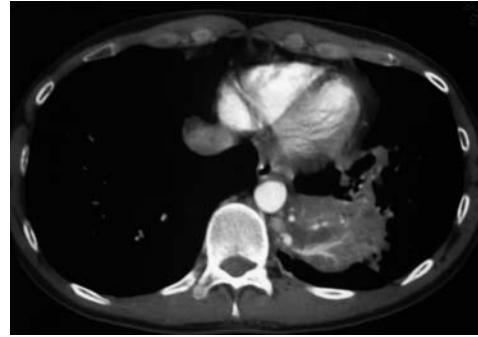


FIGURA 5. Imagen TC de un secuestro pulmonar intralobar en un paciente de 45 años. Pueden apreciarse los vasos arteriales sistémicos en el seno de la lesión. Se practicó una lobectomía. Recibía 3 ramas arteriales procedentes de aorta torácica y el drenaje venoso era a través del sistema hemiaórgicos.

nes son hallazgos radiológicos. Cuando dan clínica lo más frecuente son las infecciones de repetición. En ocasiones, si son muy grandes, debido a su vascularización sistémica, puede apreciarse un soplo a la auscultación u ocasionar alteraciones hemodinámicas graves.

Radiológicamente en adultos suelen presentarse como masas o quistes. Si bien la angiografía demuestra la vascularización anómala, en la actualidad no suele ser necesaria su realización gracias a la TC y RMN modernas. En la figura 5 se muestra la imagen TC de un paciente con secuestro pulmonar intralobar.

A pesar de que una vez diagnosticados pueda mantenerse una actitud conservadora si son asintomáticos⁽⁵³⁾, es preferible su extirpación quirúrgica para evitar posibles complicaciones, ya que se ha descrito incluso el desarrollo de rhabdomyosarcoma⁽⁵²⁾. Por supuesto, cuando den clínica deben tratarse en todos los casos. Es preciso identificar y ligar de forma temprana durante la cirugía los vasos nutricios. En los secuestros extralobares suele ser suficiente con extirpar la zona afecta, si bien en los intralobares a veces es preciso resecaer completamente el lóbulo donde asienta la lesión⁽¹⁸⁾. La figura 6 muestra una resección de un secuestro intralobar, donde puede apreciarse la vascularización arterial sistémica.



FIGURA 6. Imagen de campo quirúrgico de un secuestro pulmonar intralobar. Puede apreciarse la rama arterial (con ligadura) procedente de la aorta torácica. El calibre del vaso y la ausencia de signos inflamatorios en los tejidos nos hace apoyar el origen congénito de la patología.

Fístulas arteriovenosas

Son malformaciones vasculares consistentes en una comunicación anómala entre los sistemas arterial y venoso pulmonares, por lo que se produce un shunt de derecha a izquierda. Su incidencia es de 2-3 casos por cada 100.000 habitantes⁽⁵⁴⁾.

Existen numerosas malformaciones arteriovenosas pulmonares, desde lesiones microscópicas hasta grandes lesiones aneurismáticas múltiples⁽⁵⁵⁾. Un 33-50% de los pacientes presentan lesiones múltiples⁽⁵⁶⁾. La mitad de los pacientes con fístulas arteriovenosas pulmonares padecen la enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria, transmitida con carácter autosómico dominante y caracterizada por fístulas arteriovenosas en piel, mucosas y órganos internos. Sin embargo, sólo el 15-33% de pacientes con enfermedad de Rendu-Osler-Weber presentan fístulas arteriovenosas pulmonares⁽⁵⁷⁾.

Las fístulas pequeñas suelen ser asintomáticas. Las grandes o múltiples se manifiestan como disnea de esfuerzo y palpitaciones. Si el shunt pulmonar supera el 20% hay disnea, cianosis, acropaquias y policitemia secundaria a la hipoxemia; esto se da en el 30% de los casos⁽⁵⁸⁾. Puede haber afectación del sis-

tema nervioso central por embolismos, abscesos cerebrales o meningitis. Un 10% de pacientes presentan hemorragias, sobre todo epíxtasis y hemoptisis⁽⁵⁶⁾.

La radiografía simple es patológica en el 98% de los casos, mostrando una imagen lobulada no calcificada de predominio en lóbulos inferiores⁽⁵⁸⁾. La TC helicoidal permite identificar la mayoría de las lesiones⁽⁵⁶⁾. La arteriografía pulmonar permite el tratamiento de las fístulas mediante embolizaciones. En pacientes asintomáticos y con fístulas menores de 1 cm puede mantenerse actitud conservadora⁽⁵⁶⁾. La enfermedad de Rendu-Osler-Weber y las complicaciones neurológicas son indicaciones absolutas de tratamiento^(56,58). En el resto de pacientes el tratamiento busca disminuir los síntomas y prevenir las posibles complicaciones.

Actualmente la cirugía se reserva para pacientes que no responden a embolización o cuando ésta no es posible, respetando la mayor parte de parénquima posible⁽⁵⁶⁾.

Vascularización anómala sistémica

Se trata de una anomalía muy poco frecuente consistente en la vascularización de un segmento o lóbulo pulmonar a partir de vasos arteriales sistémicos. Se diferencia del secuestro pulmonar en que el parénquima sí tiene comunicación con el árbol bronquial. La mayoría de los casos afectan al lóbulo inferior izquierdo.

Cuando hay síntomas, el más frecuente es la hemoptisis. Más raramente hay dolor torácico, disnea o hallazgo de un soplo en la exploración física. Otros casos son asintomáticos y constituyen un hallazgo casual.

La arteriografía muestra con precisión la vascularización anómala. Actualmente la TC helicoidal permite imágenes de alta resolución y reconstrucciones tridimensionales, por lo que puede darnos el diagnóstico evitando la arteriografía.

El tratamiento es quirúrgico, realizando segmentectomía o lobectomía del territorio pulmonar afecto con o sin embolización pre-

via del vaso anómalo. En pacientes asintomáticos puede realizarse seguimiento radiológico⁽⁵⁹⁾.

Lóbulo ácigos

Es otra anomalía que puede considerarse una variante anatómica de la normalidad. Durante el desarrollo embrionario la vena ácigos queda normalmente sobre el bronquio principal derecho. Ocasionalmente no ocurre así y el cayado de la ácigos queda sobre el vértice pulmonar de modo que, al crecer el pulmón, la vena ácigos arrastra un pliegue de la pleura formando un lóbulo accesorio en el pulmón derecho. Da una imagen radiológica característica de coma invertida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evrad V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg.* 1999; 23: 1123-32.
2. Aoun NY, Vélez E, Kennedy LA, Trayner EE. Tracheal bronchus. *Respir Care.* 2004; 49(9): 1056-8.
3. Kumagae Y, Jinguji M, Tanaka D, Nakajo M. An adult case of bilateral true tracheal bronchi associated with hemoptysis. *J Thorac Imaging.* 2006; 21: 293-5.
4. Ho K, Ulualp SO, Swischuck L. Left tracheal bronchus in an infant with laryngeal cleft. *J Bronchol Intervent Pulmonol.* 2009; 16: 52-4.
5. Kagadis GC, Patrino V, Kalogeropoulou CP, Karnabatidis D, Petsas T, Nikiforidis GC et al. Virtual endoscopy in the diagnosis of an adult double tracheal bronchi case. *Eur J Radiol.* 2001; 40(1): 50-3.
6. Falor WH, Kyriakides AH. Ectopia bronchi. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1949; 18: 252-60.
7. Kinsella D, Sissons G, Williams MP. The radiologic imaging of bronchial atresia. *Br J Radiol.* 1992; 65: 681-5.
8. Ward S, Morcos SK. Congenital bronchial atresia. Presentation of three cases and a pictorial review. *Clin Radiol.* 1999; 54: 144-8.
9. Jederlinic PJ, Sicilian L, Baigelman W, Gaeusler EA. Congenital bronchial atresia: a report of 4 cases and a review of the literature. *Medicine.* 1987; 66: 73-83.
10. Kameyama K, Okumura N, Kokado Y, Miyoshi K, Matsuoka T, Nakagawa T. Congenital bronchial atresia associated with spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82: 1497-9.
11. Okuda M, Huang CL, Masuya D, Yokomise H. Lobar bronchial atresia demonstrating a cystic lesion without overinflation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006; 30: 391-3.
12. Haller JA, Tepas JJ, White JJ, Pickard LR, Robotham JL. The natural history of bronchial atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980; 79: 868-72.
13. Sbokos CG, McMillan IK. Agenesis of the lung. *Br J Dis Chest.* 1977; 71: 183-97.
14. Reynolds M. Congenital lesions of the lung. Chapter 79. En: Shields TW, LoCicero J III, Ponn RB, eds. *General Thoracic Surgery*. 5th Edition. Lippincott, Williams & Wilkins; 2000: 937-52.
15. Fácila Rubio L, Carrión Valero F, González Martínez M, Marín Pardo J. Hipoplasia pulmonar en el adulto: descripción, patogenia y revisión. *An Med Interna.* 2002; 19(7): 357-60.
16. Comet R, Mirapeix RM, Marín A, Castañer E, Sans J, Domingo C. Hipoplasia pulmonar en el adulto: embriología, presentación clínica y métodos diagnósticos. Experiencia propia y revisión de la literatura. *Arch Bronconeumol.* 1998; 34(1): 48-51.
17. Kurkcuoglu IC, Eroglu A, Karaoglanoglu N, Polat P. Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 689-91.
18. Huddleston CB. Chapter 40: Congenital abnormalities of the lung. In Pearson's *Thoracic and Esophageal Surgery*, 3rd Edition. Churchill & Livingstone, 2008: 462-72.
19. Stiger KW, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol.* 1992; 14: 160-70.
20. Critchley PS, Forrester-Wood CP, Ridley PD. Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. *Thorax.* 1995; 50(8): 909-10.
21. Wegener WA, Velchick MG. Ventilation-perfusion scintigraphy in an adult with congenital unilateral hyperlucent lung. *Clin Nucl Med.* 1990; 15: 683-7.
22. McDonald CF, Pierce RJ, Barter CE, Chou ST, Daniel FJ. Congenital lobar emphysema requiring surgery in adult life. *Aust NZ J Med.* 1986; 16: 501-5.
23. Stocker JT, Madewell JER, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the

- lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977; 8: 155-71.
24. Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P. Prenatal diagnosis of echogenic lung: Evolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005; 26: 145-9.
 25. Herrero Y, Pinilla I, Torres I, Nistal M, Pardo M, Gómez N. Cystic adenomatoid malformation of the lung presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 326-9.
 26. Cohen M, Emms M, Kaschula RO. Childhood pulmonary blastoma: A pleuropulmonary variant of the adult type pulmonary blastoma. *Pediatr Pathol.* 1991; 11: 736-49.
 27. D'Agostino S, Bonoldi E, Dante S, Deli S, Cappellari S, Musi L. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 1381-3.
 28. Dopladzas T, Aryelakis A, Karavokyros IG, Gougoudi E, Pikoulis E, Patsouris E et al. Primary rhabdomyosarcoma of the lung arising over cystic pulmonary adenomatoid malformation. *Pediatr Hematol Oncol.* 2005; 22: 525-9.
 29. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital cystic adenomatoid malformation in a child: A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol.* 1998; 25: 62-6.
 30. West D, Nicholson AG, Colquhoun I, Pollock J. Bronchioloalveolar carcinoma in congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *Ann Thorac Surg.* 2007; 83: 687-9.
 31. Usui Y, Takabe K, Takayama S, Miura H, Kimura Y. Minute squamous cell carcinoma arising in the wall of a congenital lung cyst. *Chest.* 1991; 99: 235-6.
 32. MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol.* 2004; 28: 554-5.
 33. Kim HK, Choi YS, Kim K, Shim YM, Ku GW, Ahn KM et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? *Ann Thorac Surg.* 2008; 86: 249-53.
 34. Hoang C, Aubriot MH, Totobenazara JL, Chigot JP, Menegaux F, Le Charpentier Y. Isolated retroperitoneal intradiaphragmatic bronchogenic cyst: a case report. *Clin Exp Pathol.* 1999; 47: 67-70.
 35. Rapado F, Bennett JD, Stringfellow JM. Bronchogenic cyst: an unusual case of lump in the neck. *J Laryngol Otol.* 1988; 112: 893-4.
 36. Yoon YC, Lee KS, Kim TS, Kim J, Shim YM, Han J. Intrapulmonary bronchogenic cysts: CT and pathologic findings in five adult patients. *Am J Roentgenol.* 2002; 179(1): 167-70.
 37. Shanmugam G. Adult congenital lung disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005; 28(3): 483-9.
 38. Lardinois D, Gugger M, Ris HB. Bronchogenic cyst of the left lower lobe associated with severe hemoptysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 16(3): 382-3.
 39. Endo C, Imai T, Nakagawa H, Ebina A, Kaimori M. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a bronchogenic cyst. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69(3): 933-5.
 40. Okada Y, Mori H, Maeda T, Obashi A, Itoh Y, Doi K. Congenital mediastinal bronchogenic cyst with malignant transformation: an autopsy report. *Pathol Int.* 1996; 46(8): 594-600.
 41. Patel SR, Meeker DP, Biscotti CV, Kirby TJ, Rice TW. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult. *Chest.* 1994; 106(1): 79-85.
 42. Baranda García F, Chic Palacin S, Cancelo Díaz L. Malformaciones broncopulmonares. *Medicine.* 2002; 8(79): 4237-45.
 43. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg.* 1996; 61(6): 1636-40.
 44. Bolton JW, Shahian DM. Asymptomatic bronchogenic cysts: what is the best management? *Ann Thorac Surg.* 1992; 53(6): 1134-7.
 45. Rokitansky C. *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*, ed 3. Vienna: 1861. p. 44.
 46. Rektorzik E. Ueber accessorische Lungenlappen. *Wochenbl Z Ges Aerzte.* 1861; 17: 4-6.
 47. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol.* 1946; 58: 457-67.
 48. Savic B, Birtel FJ, Tholen W. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979; 34: 96-100.
 49. Conran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Ped Dev Pathol.* 1999; 2: 454-63.

50. Franko J, Bell K, Pezzi CM. Intraabdominal pulmonary sequestration. *Curr Surg*. 2006; 63(1): 35-8.
51. Skandalakis JE, Gray SW, Symbas P. Pulmonary circulation. En: Mitchell CW, ed. *Embryology for surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital anomalies*. Baltimore, MD: Williams and Wilkins; 1994: 451-90.
52. Carrasco R, Castañón M, San Vicente B, Tarrado X, Montaner A, Morales R. Extralobar infradiaphragmatic pulmonary sequestration with a digestive Communications. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002; 123: 188-9.
53. Kristo DA, Pluss JL, Chantelois A. Asymptomatic extralobar sequestration in a 53-year-old woman. *South Med J*. 1995; 88: 225-6.
54. Duch PM, Chandrasekaran K, Mulhern CB, Ross JJ, Macmillan RM. Transesophageal echocardiographic diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation. Role of contrast and pulsed Doppler echocardiography. *Chest*. 1994; 105: 1604-5.
55. Gossage JR, Kang G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998; 158: 643-61.
56. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg*. 1999; 23: 1118-22.
57. Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G, Cordier JF. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler disease). *Respiration*. 2007; 74(4): 361-78.
58. Burke CM, Safai C, Nelson DP, Raffin TA. Pulmonary arteriovenous malformations: a critical update. *Am Rev Respir Dis*. 1986; 134: 334-9.
59. Guelbenzu Zazpe JJ, Vilá Mayo E, Ágreda Sádaba J, Álvarez Navascués F, Pérez Omeñaca F. Vascularización anómala sistémica del lóbulo inferior del pulmón derecho: una patología infrecuente. *Arch Bronconeumol*. 2001; 37: 358-60.