

Secuestro pulmonar intralobar: hallazgo en el intraoperatorio

Leoncio Acuña Fernández^{1,a}, Paulo Diego Acuña Zavala^{2,b}, Víctor Anyosa Palomino^{2,b}, Claudia Sotomayor Castillo^{2,b}

RESUMEN

Reportamos un caso de secuestro pulmonar intralobar ubicado en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo en una paciente de sexo femenino de 3 años de edad, diagnosticado en el intraoperatorio. El secuestro pulmonar es una malformación pulmonar congénita muy rara, caracterizada por una masa de tejido pulmonar no funcionante, que recibe irrigación anómala de una arteria sistémica, generalmente, procedente de la aorta descendente; su variedad intralobar usualmente se manifiesta con neumonías recurrentes. El diagnóstico definitivo es hecho al identificar la arteria anómala hacia el pulmón mediante estudios por imágenes (TEM con contraste y ecografía Doppler). No hay estudios de su incidencia a nivel nacional. El presente caso es el primero reportado en la ciudad de Huacho, Perú.

Palabras clave: malformación pulmonar congénita, secuestro pulmonar, lobectomía pulmonar.

Intralobar pulmonary sequestration: an intraoperative finding

ABSTRACT

The case of a 3 year-old female patient, who was intraoperative diagnosed with intralobar pulmonary sequestration located in the lower lobe of the left lung, is reported. Pulmonary sequestration is a rare congenital pulmonary malformation characterized by a non-functional mass of lung tissue, which is irrigated by an abnormal systemic artery, generally originated in the descending aorta; its intralobar variety manifests as recurrent pneumonia. Definitive diagnosis is made after identifying the abnormal artery with imaging techniques (MSCT with contrast and Doppler echocardiography). There is no national incidence study on this condition. The following case is the first pulmonary sequestration case reported in the city of Huacho, Perú.

Key words: congenital pulmonary malformation, pulmonary sequestration, pulmonary lobectomy.

1. Cirujano de tórax y cardiovascular.
2. Estudiante de Medicina Humana.
a. Hospital Regional de Huacho.
b. Facultad de Medicina Humana, Universidad de San Martín de Porres.

INTRODUCCIÓN

El secuestro pulmonar es una enfermedad congénita poco frecuente, cuya etiología no ha sido definida. Se estima que compone entre el 0,12 y 6,4% de todas las malformaciones pulmonares congénitas. Se define como una porción de tejido pulmonar no funcional “capturado” en el parénquima sano del pulmón, que no tiene conexiones con la arteria pulmonar o el árbol traqueobronquial ^(1,2), pero sí es irrigada por una arteria anómala. Por lo general, esta arteria ⁽¹⁻⁴⁾, de un calibre considerable (en promedio 5 mm, comparable con el de la arteria radial) ⁽³⁾, proviene desde la aorta abdominal, raramente esta irrigado por más de una arteria y el drenaje venoso puede ser sistémico o pulmonar ⁽²⁾.

Se clasifica anatómicamente en intralobar y extralobar. Mientras que, por lo general, el secuestro extralobar cursa de manera asintomática, el intralobar cursa con síntomas como tos, fiebre, expectoración purulenta y disnea, debido a neumonías recurrentes.

Para el diagnóstico de secuestro pulmonar, es útil la radiografía de tórax, en la que puede presentarse como una condensación homogénea delimitada (simulando una neumonía), tener cavidades con nivel hidroaéreo y localizarse típicamente en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo. También son útiles la ecografía y la tomografía computarizada (TAC). Ante la sospecha clínica, la arteriografía daría el diagnóstico definitivo al demostrar la existencia de la arteria anómala. El tratamiento es la lobectomía y el pronóstico es bueno ⁽¹⁻⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 3 años y 11 meses, mestiza, natural y procedente de la ciudad de Huacho. Sin antecedentes familiares de importancia. Con antecedentes de neumonía neonatal (2010), neumonía adquirida en la comunidad con derrame pleural (2013), neumonía supurativa y malformación adenomatosa quística diagnosticada por TAC (2013), síndrome de obstrucción bronquial (2014) y neumonía necrotizante con fístula broncopulmonar (2014). Tres días antes del ingreso, presenta tos no productiva esporádica, no exigente y a predominio nocturno y rinorrea transparente, asociados a 2 episodios febriles, para lo cual toma fármacos sintomáticos. Ingresa a Emergencia del Hospital Regional de Huachopor presentar disnea, tos no productiva y fiebre; paciente llevó consigo TAC de

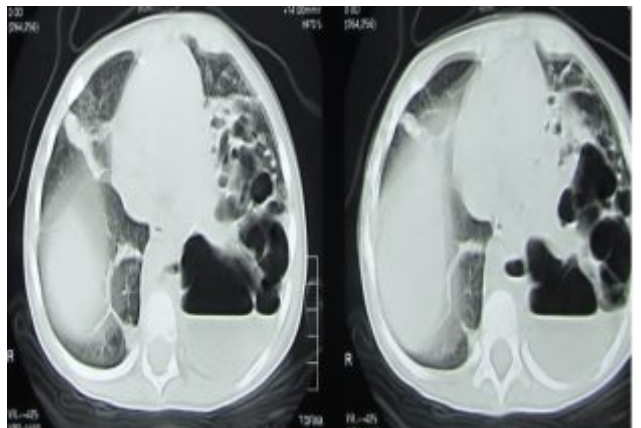
tórax en cortes con ventana mediastinal y parenquimal sin administración de contraste endovenoso y una radiografía de tórax (Figura 1 y 2).

Figura 1. Radiografía de tórax posteroanterior



En la figura 1 se puede observar un patrón intersticial en ambos campos pulmonares con ligera desviación de la tráquea y mediastino hacia hemitórax derecho. En la región parahiliar izquierda se evidencian tractos fibrosos, compatibles con bronquiectasias. En la región basal izquierda se observa imagen cavitada de borde superior no definido con nivel hidroaéreo y se aprecia opacidad de seno costo-diafragmático izquierdo.

Figura 2. Tomografía axial computarizada: múltiples imágenes quísticas en base pulmonar izquierda, con nivel hidroaéreo



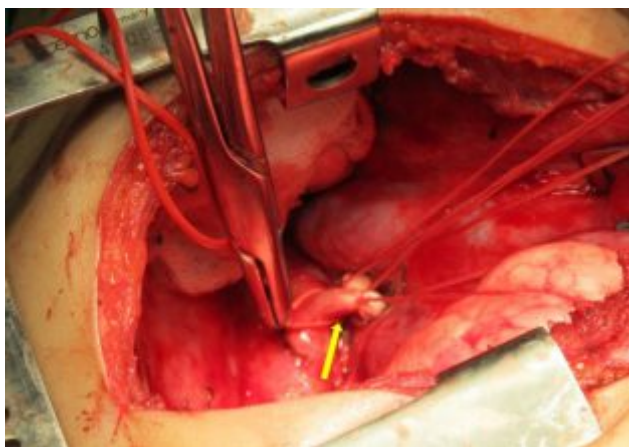
Al examen físico, se encuentra PA: 110/70 mmHg, FC: 140 x minuto, FR: 36 x minuto, saturación O₂: 98%, T: 38,4 °C. Tórax y pulmones: matidez y murmullo vesicular disminuido en hemitórax izquierdo y se auscultan estertores en tercio inferior de hemitórax izquierdo. Examen cardiovascular y de abdomen sin alteraciones aparentes.

Se establece como diagnósticos iniciales: Neumonía en base pulmonar izquierda complicada con empiema pleural y malformación adenomatoidea quística izquierda.

Los resultados de los exámenes auxiliares de laboratorio se encuentran dentro de los parámetros normales. Se le solicita una ecografía de tórax, encontrándose imágenes quísticas con contenido hipoecogénico y aproximadamente 350 cc de líquido en base izquierda, hallazgos que sugieren empiema en hemitórax izquierdo y presencia de formaciones quísticas abscedadas. Se le realiza toracocentesis y se inicia tratamiento antibiótico con ceftriaxona y clindamicina; el estudio de la muestra de líquido pleural describe escasos cocos gram positivos y bacilos gram negativos.

La paciente es preparada para sala de operaciones, programada para toracotomía izquierda y lobectomía inferior izquierda. En el intraoperatorio se encuentran adherencias laxas, bulla gigante trabeculada con contenido purulento de aproximadamente 300 cc en lóbulo inferior izquierdo e irrigación anómala de lóbulo izquierdo desde aorta descendente, siendo el diagnóstico postoperatorio: bulla gigante infectada y secuestro pulmonar intralobar (Figura 3).

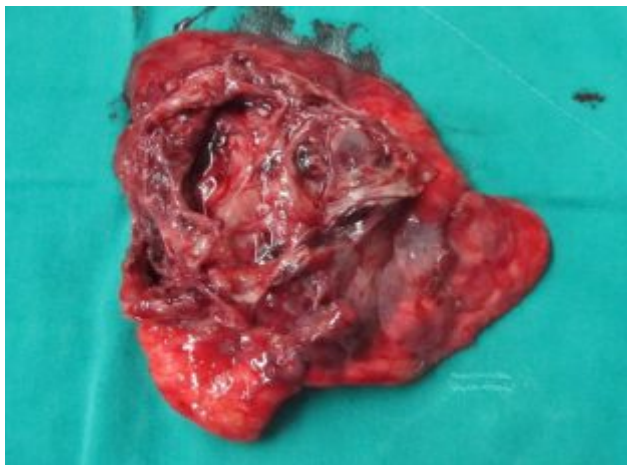
Figura 3. Arteria sistémica anómala



En la figura 3, muestra la arteria sistémica anómala de gran calibre (8 - 10 mm aprox.) proveniente de la arteria aorta y que desemboca en el lóbulo inferior de pulmón izquierdo.

El reporte anatomopatológico describe a nivel macroscópico: pieza quirúrgica correspondiente a lóbulo inferior izquierdo, producto de lobectomía que mide 14 x 10 x 4 cm y pesa 200 g, de superficie externa con punteados hemorrágicos. Al corte, se observan múltiples formaciones quísticas, con contenido serohemático y purulento, que ocupa el 90% del parénquima pulmonar. A nivel microscópico: malformación adenomatoidea quística congénita de tipo I, neumonía severa crónica activa con formación de microabscesos, reacción gigantomielocelular a cuerpo extraño, atelectasia y fibrosis crónica (Figura 4).

Figura 4. Pieza correspondiente a lóbulo inferior izquierdo (14 x 10 x 4 cm y 200 g) al interior múltiples formaciones quísticas, con contenido serohemático



La paciente cursa con evolución favorable en el postoperatorio. Recibe tratamiento antibiótico y es dada de alta al décimo cuarto día postoperatorio.

DISCUSIÓN

El secuestro pulmonar es una malformación congénita muy rara. Los autores no encontraron datos epidemiológicos de la incidencia a nivel nacional. Descrita por primera vez, en 1777, por Huber. En 1910, McCotter realizó la descripción clínica y, treinta años más tarde, Harris y Lewis llevaron a cabo la descripción quirúrgica⁽¹⁾.

El por qué se desarrolla esta malformación no es aún algo claro. Pero sin duda, el origen se encuentra en el periodo embrionario, antes de la separación de las circulaciones aórtica y pulmonar. Se solía pensar que la no resorción de uno de los vasos primitivos que rodean el tubo entérico primitivo y la yema germinal pulmonar podían causar esta condición ⁽¹⁾. Hoy se piensa que son las anomalías durante el desarrollo de las yemas pulmonares las que potencialmente podrían resultar en un secuestro pulmonar o en otra malformación de las vías respiratorias bajas ⁽⁴⁾. El secuestro pulmonar se clasifica en:

Secuestro pulmonar intralobar

También llamado secuestro intrapulmonar. La masa se encuentra dentro de un lóbulo normal y carece de pleura visceral. Por lo general, se encuentra en el parénquima del lóbulo inferior del pulmón izquierdo, siendo ésta la forma más común (75 a 90% de todos los casos) ⁽⁴⁾. Suelen reestablecer una conexión secundaria con el sistema bronquial, conexión que puede estar dada también por los poros de Kohn y permite el paso de microorganismos que hacen propenso al paciente a cuadros de infecciones recurrentes ^(1,2,4). Esto último es característico de estos pacientes, en quienes se puede sospechar de absceso pulmonar piógeno con presencia de bronquiectasias supurativas que pueden cursar con empiema pleural, manifestándose con tos y expectoración purulenta, fiebre y consolidación en imágenes, generalmente localizada en la base del pulmón izquierdo ⁽²⁾. La anatomía patológica la describe como una formación quística ocupada por tejido denso con una o múltiples cavidades que contienen moco espeso viscoso o pus.

Secuestro pulmonar extralobar o extrapulmonar

Masa no funcional que se encuentra localizada por fuera del pulmón normal y que posee su propia pleura visceral. Generalmente localizada por debajo del pulmón izquierdo y sobre el diafragma. Estos pacientes son asintomáticos. Es frecuente que sea un hallazgo en el intraoperatorio de una hernia diafragmática congénita, por lo cual es detectada principalmente en la infancia.

El diagnóstico de secuestro pulmonar es postnatal, aunque se describe en la literatura americana la posibilidad del diagnóstico prenatal, mediante el uso de ultrasonido y Eco-Doppler que permiten identificar el vaso anómalo proveniente de la arteria

aorta en el pulmón del feto. La resonancia magnética (RM) es también de ayuda para el diagnóstico prenatal ^(4,5,6).

Diagnóstico

Para el diagnóstico definitivo se necesita ubicar la arteria sistémica anómala que lleva sangre al secuestro pulmonar, para lo cual se necesita estudios de imágenes. La radiografía de tórax simple, muestra al secuestro pulmonar inicialmente como una masa sólida. Cuando esta masa es infectada por alguna comunicación con las vías aéreas, la imagen del secuestro se observa como estructuras quísticas multiloculadas que contienen tanto gas como líquido en su interior.

La TAC reemplaza la necesidad de una arteriografía y permite observar al secuestro como una masa sólida con lesiones quísticas. Actualmente, la TAC convencional es insuficiente para realizar un diagnóstico preciso y se sugiere el uso de Tomografía helicoidal con contraste. La Angio-Tem y Angio-Resonancia aumentan la precisión del diagnóstico. Sin embargo, la tomografía permite una mejor visualización de las paredes quísticas y cambios enfisematosos en el pulmón, brindando mejor información al cirujano ^(5,7,8,9,10).

Diagnóstico diferencial

El presente caso clínico hace referencia a una paciente con cuadros neumónicos a repetición desde la infancia, que fue diagnosticada de secuestro pulmonar intralobar izquierdo. Debido a la poca incidencia de casos, el diagnóstico clínico es muy difícil, ya que el secuestro pulmonar puede pasar inadvertido y ser mal diagnosticado como neumonía. Se sugiere tener siempre presente como diagnóstico diferencial, además del secuestro pulmonar, a todas las patologías que producen lesiones densas delimitadas en las imágenes de tórax, como: neumonías, malformación adenomatoidea quística, hernia diafragmática congénita, quiste broncogénico y enfisema lobar congénito ^(4,11).

Las neumonías bacterianas en menores de 5 años son causadas principalmente por *Streptococcus pneumoniae* y la presentación clínica puede ser de inicio brusco con dificultad respiratoria moderada a severa, asociada a datos radiográficos de apoyo o de laboratorio, como: consolidación lobar en radiografía, recuento de glóbulos blancos > 15.000, proteína C reactiva > 35 a 60 mg / l ⁽¹²⁾.

Si pese al tratamiento el proceso neumónico no se resuelve, se deben buscar otras causas tales como: comorbilidades, inmunosupresión, patógenos resistentes, anomalías estructurales y patología vascular. En estos casos se deben solicitar estudios de imágenes más detallados y/o análisis microbiológicos o patológicos^(11,13).

Una causa de neumonías a repetición es la malformación adenomatoidea quística, una rara anomalía del desarrollo pulmonar. Los pacientes afectados pueden presentar dificultad respiratoria e infecciones a repercusión. La resección quirúrgica es el tratamiento definitivo. La malformación adenomatoidea quística de tipo 1 es la más común, se origina a partir de los bronquiolos proximales o distales. Debido a que hay buena diferenciación del tejido dentro de las lesiones, este tipo probablemente se origina relativamente tarde durante la embriogénesis (de 7 a 10 semanas). Sin embargo, no posee irrigación anómala, el suministro arterial y el drenaje venoso de la lesión son casi siempre de la circulación pulmonar^(14,15).

El tratamiento de secuestro pulmonar es quirúrgico, sin embargo, se han planteado otros métodos como el tratamiento con embolización transcatóter, que se presenta como una opción menos cruenta que la reparación quirúrgica^(16,17).

El caso descrito es el primero reportado en el servicio de tórax y cardiovascular del Hospital Regional de Huacho, y es ejemplo típico de la dificultad diagnóstica de esta malformación. A los pocos meses de vida la paciente presentó episodios de neumonía que fueron tratados hasta la remisión de los síntomas. La recurrencia de la infección y el mal estado general de la paciente llevaron a realizar estudios de imágenes (radiografía simple de tórax y TAC sin contraste), que permitieron hacer el diagnóstico presuntivo de malformación adenomatoidea quística. Luego de otro episodio de neumonía, el estado de la paciente se vio muy deteriorado y fue necesario realizar un procedimiento quirúrgico ante el severo daño pulmonar. Finalmente, es en el intraoperatorio donde se realiza el diagnóstico definitivo: secuestro pulmonar y enfermedad adenomatoidea quística (patología).

En conclusión, el secuestro pulmonar es una condición muy rara. Sin embargo, siempre se debe tener la sospecha diagnóstica ante neumonías recurrentes e imágenes que muestren una masa homogénea, delimitada y con lesiones quísticas por lo

general en base pulmonar izquierda.

Ante la sospecha diagnóstica se debe solicitar tomografía helicoidal multicorte con contraste y/o ecografía Doppler para lograr identificar la arteria anómala procedente, generalmente, de la arteria aorta.

La lobectomía es el tratamiento definitivo, la resección debe ser temprana y conservadora sin lesionar el parénquima normal y/o vasos anómalos que podrían poner el riesgo al paciente. Esta cirugía debe ser realizada por un cirujano experimentado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sabiston D., Spencer F. Cirugía Torácica. 2° ed. Barcelona: Salvat Editores; 1980.
2. Brunicaudi F. Schwartz Manual de Cirugía. 8° ed. México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana; 2008.
3. Romero Torres R. Tratado De Cirugía. 3° ed. Lima: Medicina Moderna; 2000.
4. Oermann C. Bronchopulmonary Sequestration. En: UpToDate Hoppin A. (Ed). UpToDate 2015.
5. Stark P. Radiographic appearance of developmental anomalies of the lung. En UpToDateMuller N. (Ed). UpToDate 2015.
6. Bulas D., Egloff A. Prenatal Diagnosis and management of bronchopulmonary sequestration. En UpToDateLevine D., Wilkins-Haug L. (Ed). UpToDate 2015.
7. Pérez-Cairo G. Secuestro pulmonar intra y extralobar: a propósito de un trauma torácico. Arch DomPed. 2004; 40: 1-3
8. Atik E. Case 6 / 2014 - Five-year Old Child with Scimitar Syndrome and Pulmonary Sequestration of Right Lower Lobe. Arq Bras Cardiol. 2014; 103(4):45-7
9. Gomes R, Luis F, Reis M. Diagnosis of pulmonary sequestration using imaging methods. Rev Port Pneumol. 2014;20(6): 343
10. William J Barson, MD. Community-acquired pneumonia in children: Outpatient treatment. Morven S Edwards, MD, George B Mallory, MD (Ed). UpToDate 2016.
11. Zepeda G, Bozzo R, Aldunate M, Velozo L, Gvirtzman C. Secuestro pulmonar: Serie clínica de 16 pacientes. Rev. chil. enferm. respir. [Internet]. 2013 [Acceso 21 de mayo de 2015];29(3)[155-61] Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-73482013000300005&script=sci_arttext&lng=pt
12. Tabaj G, Giugno E, López J. Diagnóstico de secuestro pulmonar mediante tomografía computada. Rev. am. med. Respir.2014;14(2): 163-164.
13. David O, Fein A, Feinsilver S. Nonresolving pneumonia. En UpToDate. John G Bartlett, MD (Ed). UpToDate 2016.
14. Ruoti M, Galeano J, de Agustín J, González L, Fabre E. Secuestro pulmonar infradiaphragmático asociado a malformación adenomatoidea quística congénita. Mem. Inst. Investig. Cienc. Salud. 2009;7(1): 54-60
15. Oermann CM. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. En UpToDate. Joseph A Garcia-Prats, MD (Ed). UpToDate 2016.
16. Rodríguez L, Suero P, Prada F, Mortera C, Muchart J, Pons M. Tratamiento endovascular del secuestro pulmonar con dispositivos tipo Amplatzer. An Pediatr (Barc). 2012;76(5):285-9.
17. Alvarez A, Borgia F, Guccione P. Regression of Left Ventricular Dilation After Percutaneous Closure of a Large Intralobar Pulmonary Sequestration. Cardiol Young,2010;20(1):89-90.

Fuentes de financiamiento

Este artículo ha sido financiado por los autores.

Conflictos de interés

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés.

Correspondencia:

Leoncio Acuña Fernández

Dirección: Av. Brigida Silva de Ochoa 239 E-601 San Miguel - Lima

Teléfono: 999790490

Correo electrónico: leocardio7@hotmail.com

Recibido: 22 de mayo de 2015

Aprobado: 12 de julio de 2015