

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram

FERM

RC
RADIOLOGOS
DE CATALUNYA

Vascularización arterial sistémica pulmonar. Más allá del secuestro.

Antonio Michael Fernández, Sara Sigüenza González,
Carlos Tramblyn de la Moneda, Lucía Martínez de Vega,
Abel González Huete, Alba Salgado Parente,
Luis Gorospe Sarasúa, Javier Alarcón Rodríguez,
María Ángeles Fernández Méndez.

Hospital Ramón y Cajal, Madrid

TABLA DE CONTENIDOS

- **Introducción:**
 - Definiciones
- **Secuestro pulmonar**
 - Tipos
- **Arterialización sistémica sin secuestro pulmonar**
 - Congénita
 - Adquirida

 - Complicaciones
 - Tratamiento
- **Conclusiones**

1. INTRODUCCIÓN

La **arterialización sistémica pulmonar anómala** constituye un espectro de alteraciones pulmonares secundario a distintas entidades, congénitas o adquiridas y que pueden condicionar sintomatología o ser hallazgos completamente incidentales. En este trabajo lo dividiremos principalmente atendiendo a la presencia o no de secuestro pulmonar verdadero.

1.1 DEFINICIONES

Secuestro pulmonar: parénquima pulmonar desconectado del árbol bronquial. En consecuencia, también existe desconexión con la vascularización arterial pulmonar normal, por lo que el parénquima excluido obtiene un flujo arterial sistémico independiente (no pulmonar). Es una anomalía congénita.

Arterialización pulmonar sin secuestro: parénquima pulmonar (sano o enfermo), que recibe aporte arterial sistémico, pero que Sí está conectado con el árbol bronquial. Puede ser congénita o adquirida (distinta fisiopatología). Los casos de arterialización sistémica congénita sin secuestro eran definidos antiguamente como secuestro pulmonar tipo I según la clasificación de Pryce.

1. INTRODUCCIÓN

1.2. CLASIFICACIÓN

Arterialización sistémica pulmonar

SECUESTRO

INTRALOBAR

EXTRALOBAR

ARTERIALIZACIÓN SISTÉMICA ANÓMALA SIN SECUESTRO

CONGÉNITA

ADQUIRIDA

Aporte sistémico aislado (ISSNL)

Doble aporte (sistémico y pulmonar)

2. SECUESTRO PULMONAR

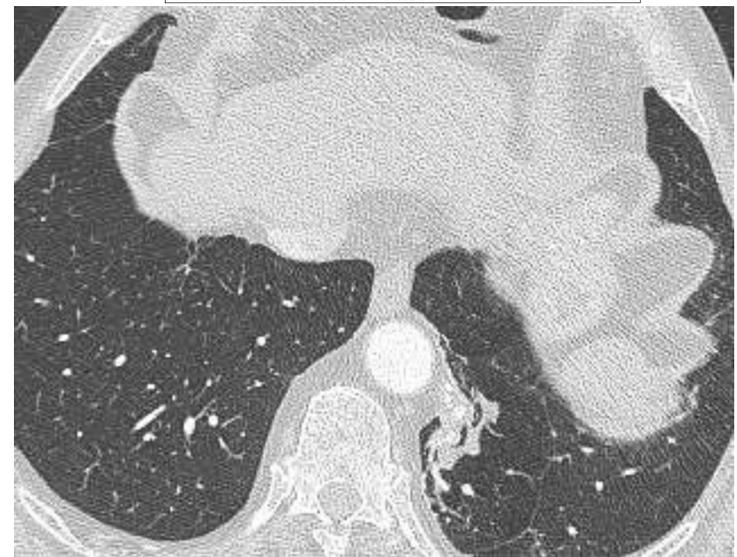
- ✓ Parénquima pulmonar desconectado del árbol bronquial, y por tanto, también de la vascularización arterial pulmonar por lo que se encuentra irrigado por circulación arterial sistémica.
- ✓ Pueden estar asociados a otras anomalías pulmonares (síndrome venolobar, malformación adenoide quística...).

Múltiples formas de presentación

Displásico



Consolidación



Atelectásico



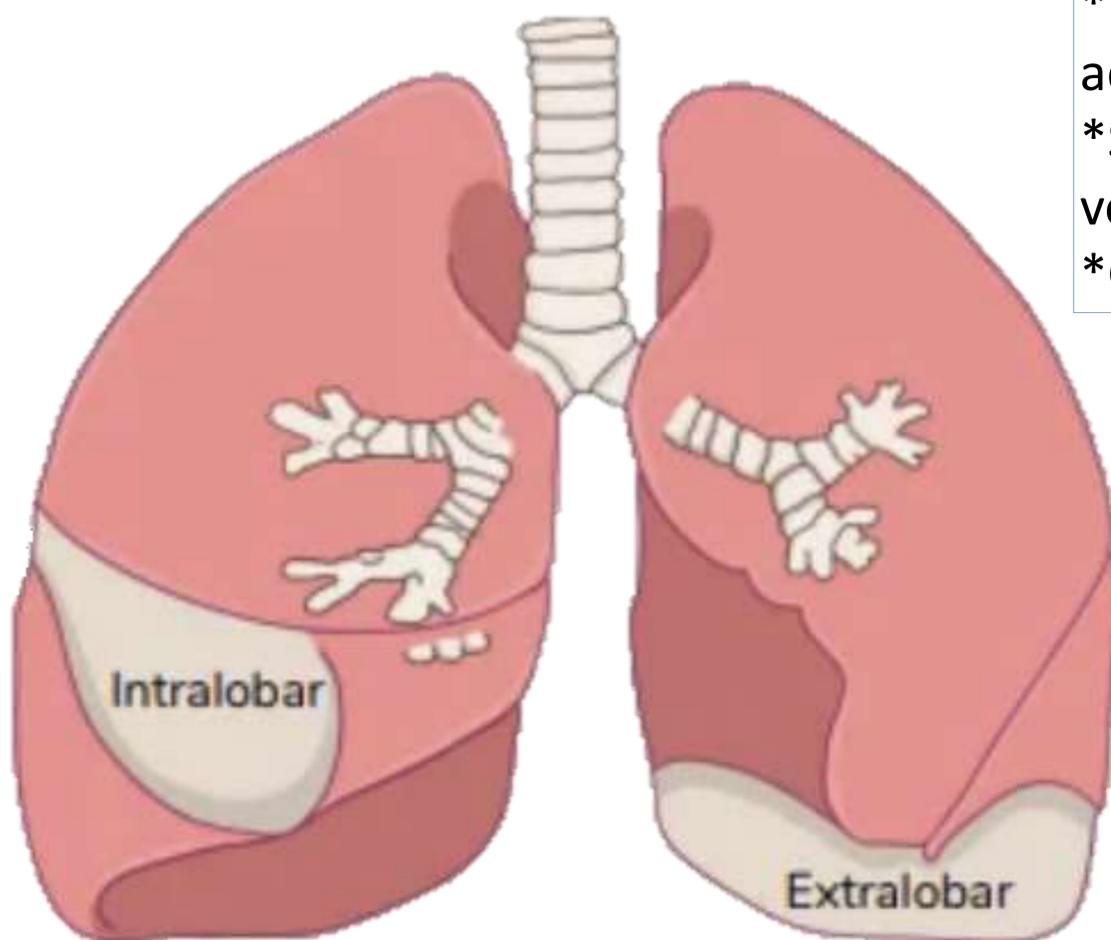
Mass-like



2. SECUESTRO PULMONAR

2.1. TIPOS

	INTRALOBAR	EXTRALOBAR
▪ Prevalencia	75-85%	25-15%
▪ Presentación. H/M	Niños/jóvenes. 1/1	< 6 meses. 4/1
▪ Recubrimiento pleural	Misma pleura visceral del lóbulo	Pleura visceral propia
▪ Aporte arterial	Sistémico	Sistémico
▪ Drenaje venoso	Pulmonar	Sistémico
▪ Anomalías congénitas	10%. Óseas, esófago, cardíacas	65%. MAQ, SVLC, cardíacas, GI
▪ Alteraciones diafragmáticas	3% hernia	60% eventración o parálisis. 30% hernia



*MAQ: malformación adenoide quística.
*SVLC: síndrome venolobar congénito.
*GI: gastrointestinal

2. SECUESTRO PULMONAR

Caso 1

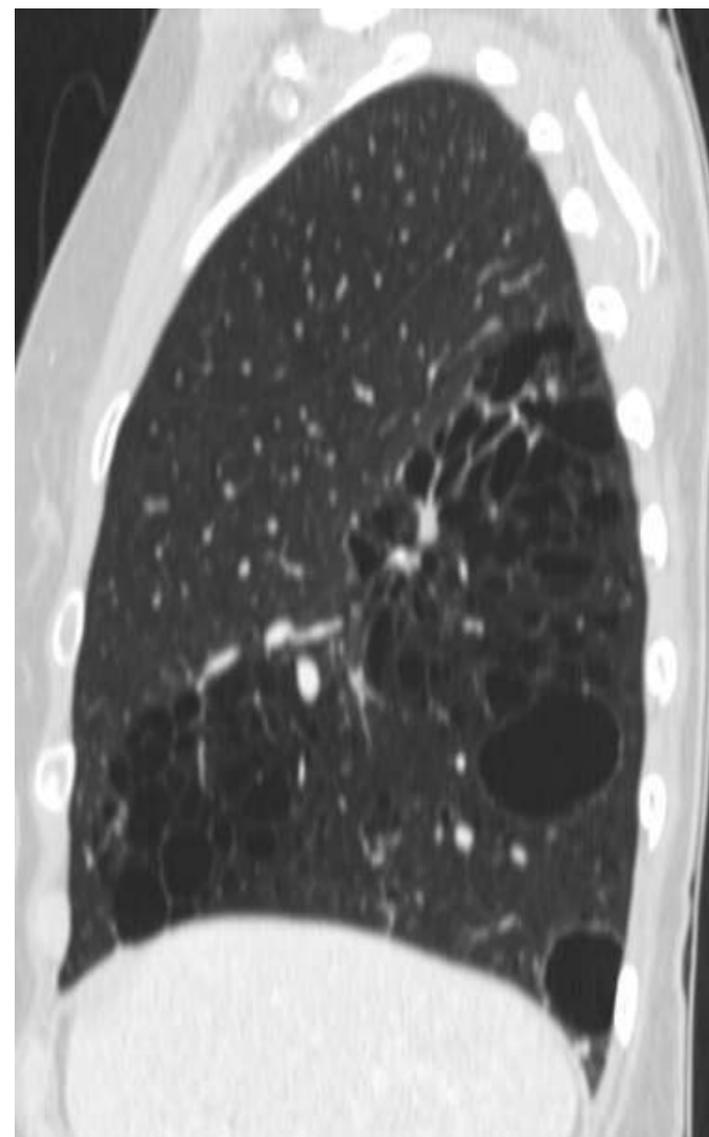
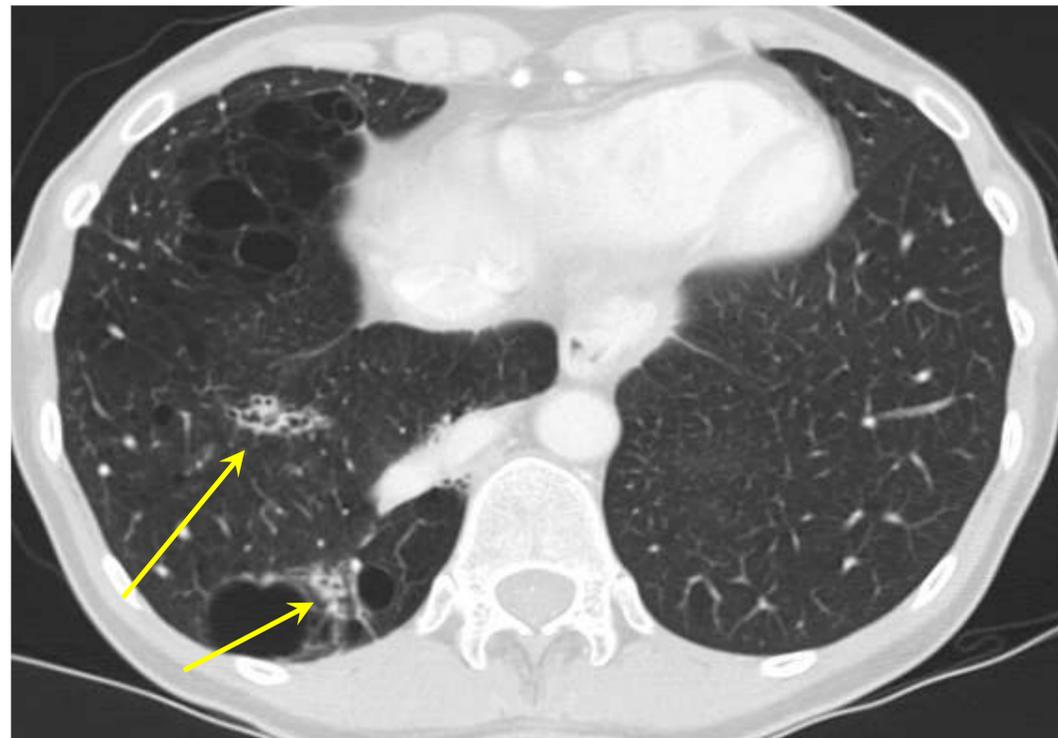
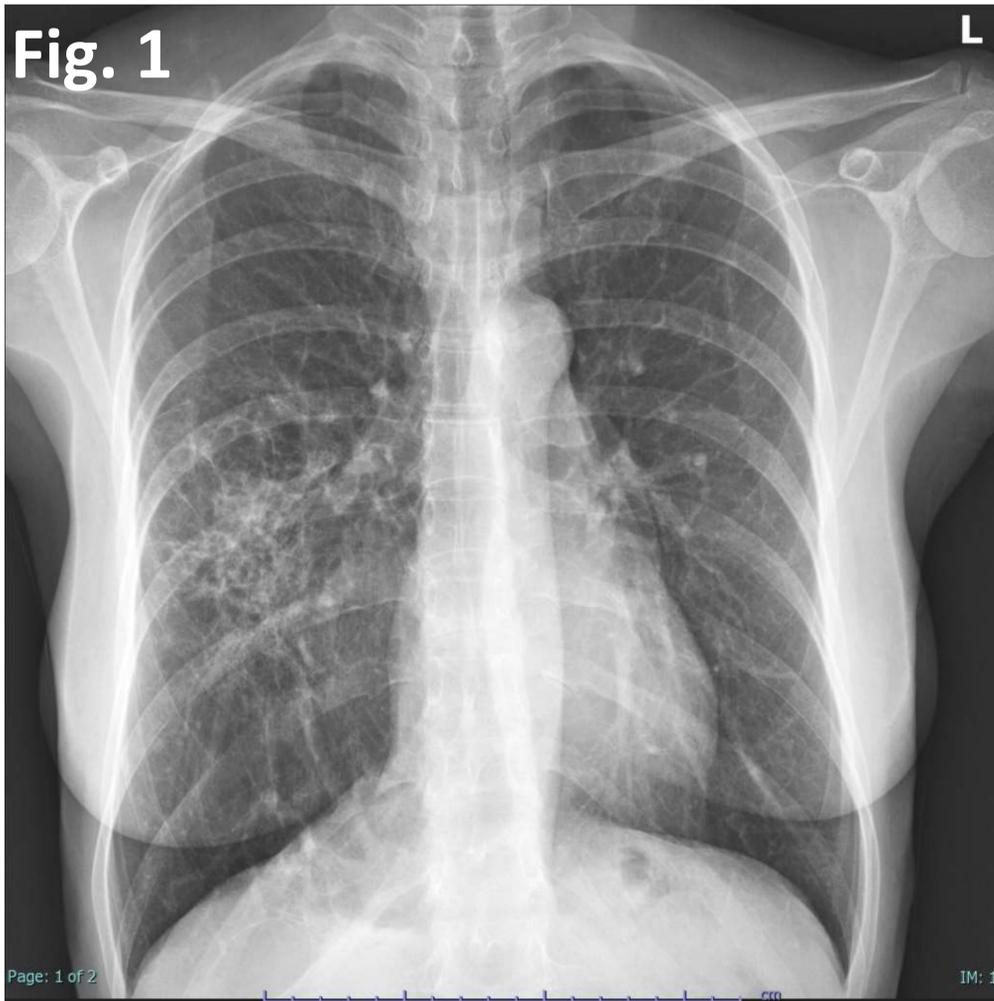


Fig. 1. Mujer de 55 años. Clínica de infecciones respiratorias de repetición.

Rx de tórax: opacidad pulmonar mal definida en campo medio derecho. Áreas pseudonodulares radiolúcidas en campo inferior derecho.

TC: parénquima pulmonar inferior derecho displásico, con múltiples **formaciones quísticas**, pero sin claras luces bronquiales (desconexión del árbol bronquial).

Asocia **consolidaciones inflamatorio/infeccioso** en el parénquima anómalo.

2. SECUESTRO PULMONAR

Caso 1 (continuación)

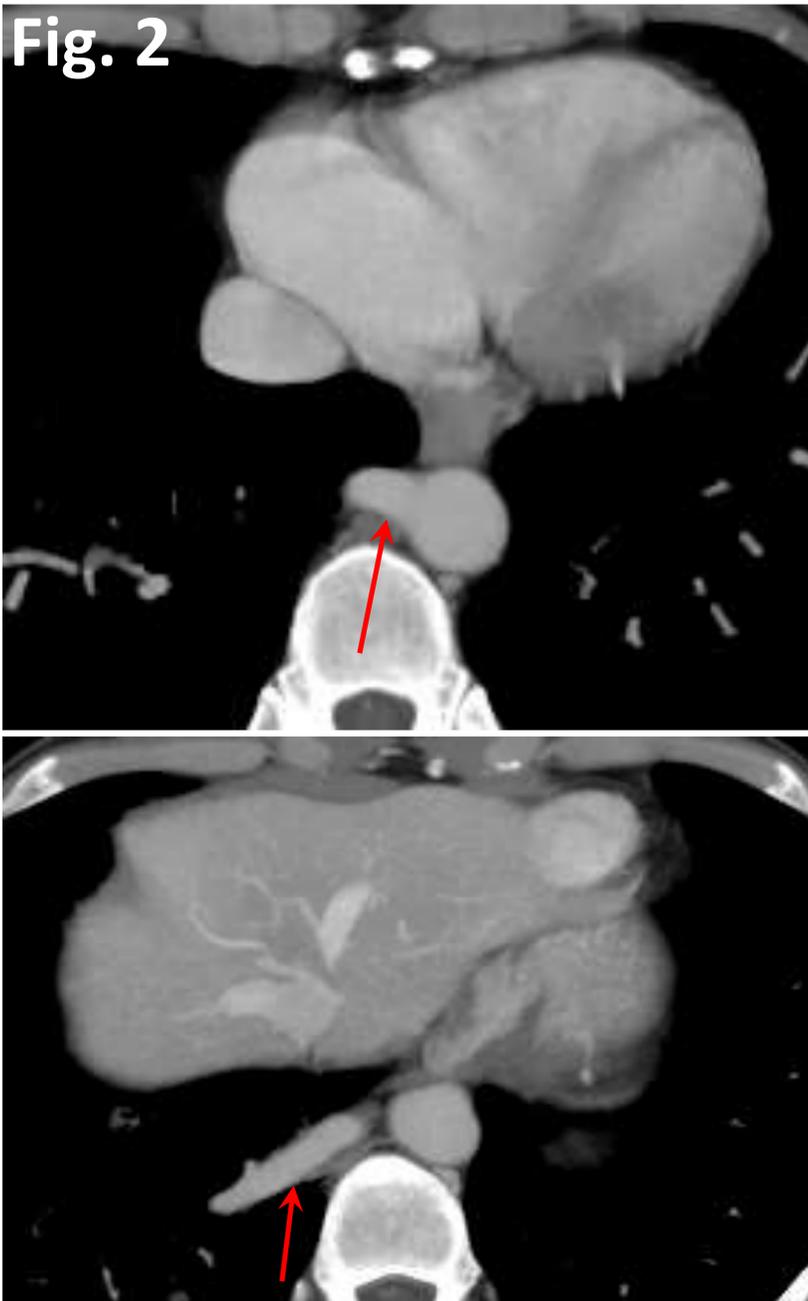
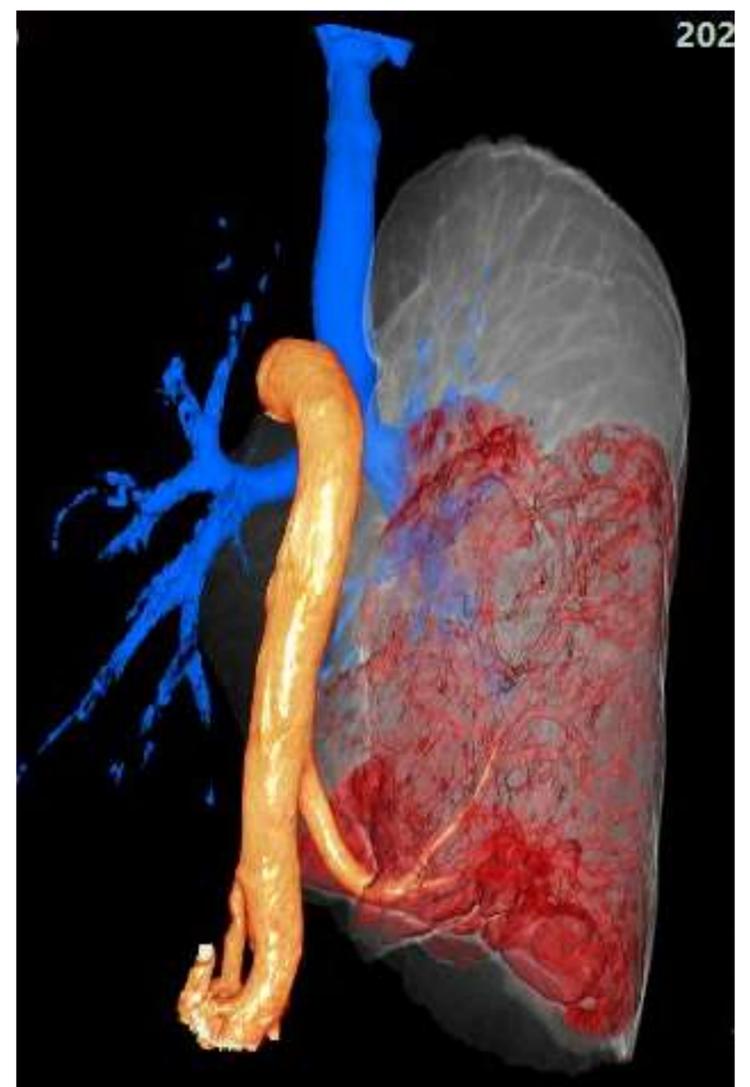


Fig. 2. El parénquima afecto presenta un aporte arterial sistémico a partir de una única arteria prominente con origen en aorta torácica descendente (flechas rojas ●). Los hallazgos resultan concordantes con un **secuestro pulmonar intralobar**.

Reconstrucción 3D muestra el volumen de parénquima pulmonar anómalo irrigado por circulación arterial sistémica (rojo).



3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

- ✓ Arterialización sistémica de parénquima pulmonar **sin desconexión** con el árbol bronquial (sin secuestro).
- ✓ La etiología que se plantea es la posibilidad de ausencia de reabsorción de la circulación arterial primitiva del plexo vascular de la aorta dorsal durante el desarrollo pulmonar.
- ✓ Afectación más frecuente de segmentos basales de lóbulos inferiores, con predominio izquierdo.

El **parénquima** afecto es característicamente **normal**. Puede mostrar un patrón de atenuación en vidrio deslustrado o leve pérdida de volumen.

Clínica:

- Asintomáticos
- Hemoptisis
- Disnea
- Insuficiencia cardiaca congestiva (sobrecarga izquierda mantenida)



Frecuencia de origen de arterias anómalas:

Aorta torácica descendente



Aorta abdominal



Tronco celiaco



Arteria subclavia

←
+

→
-

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

Caso 2

Fig. 3

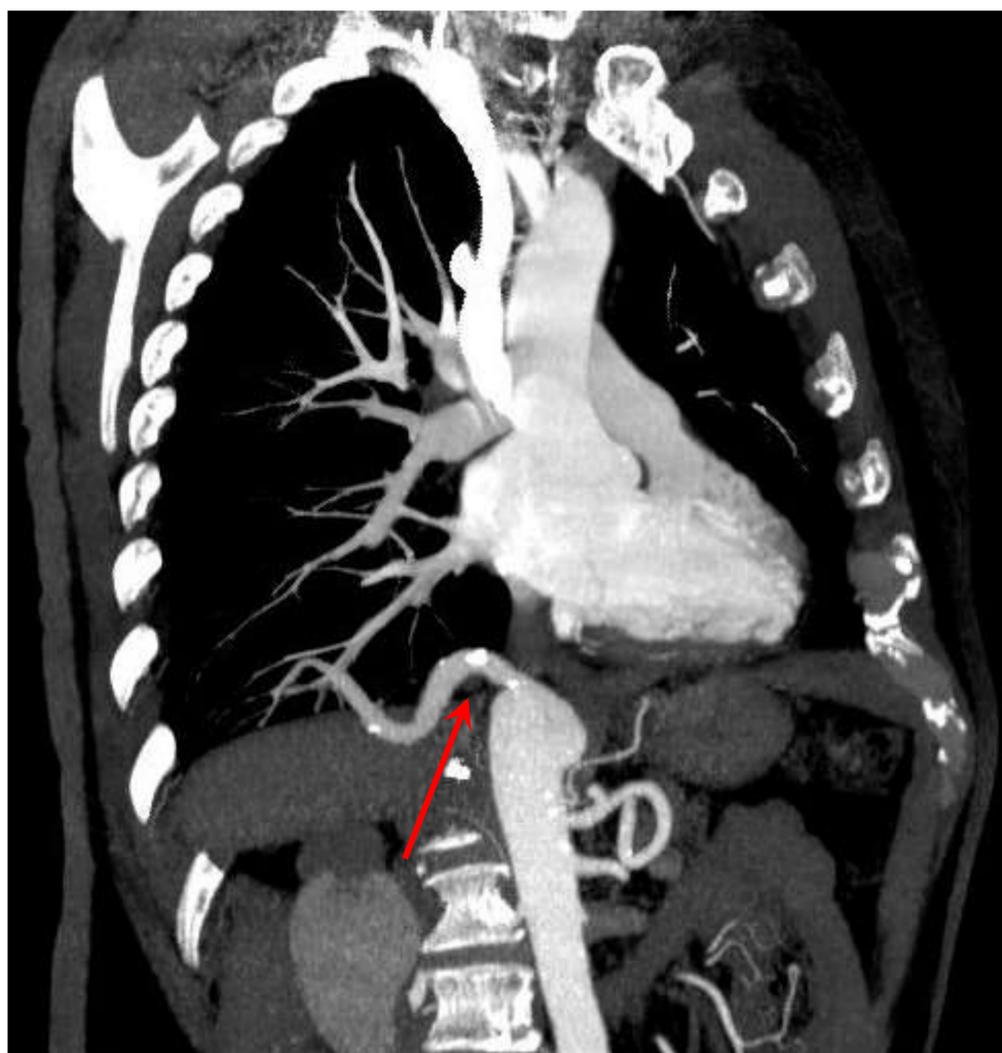
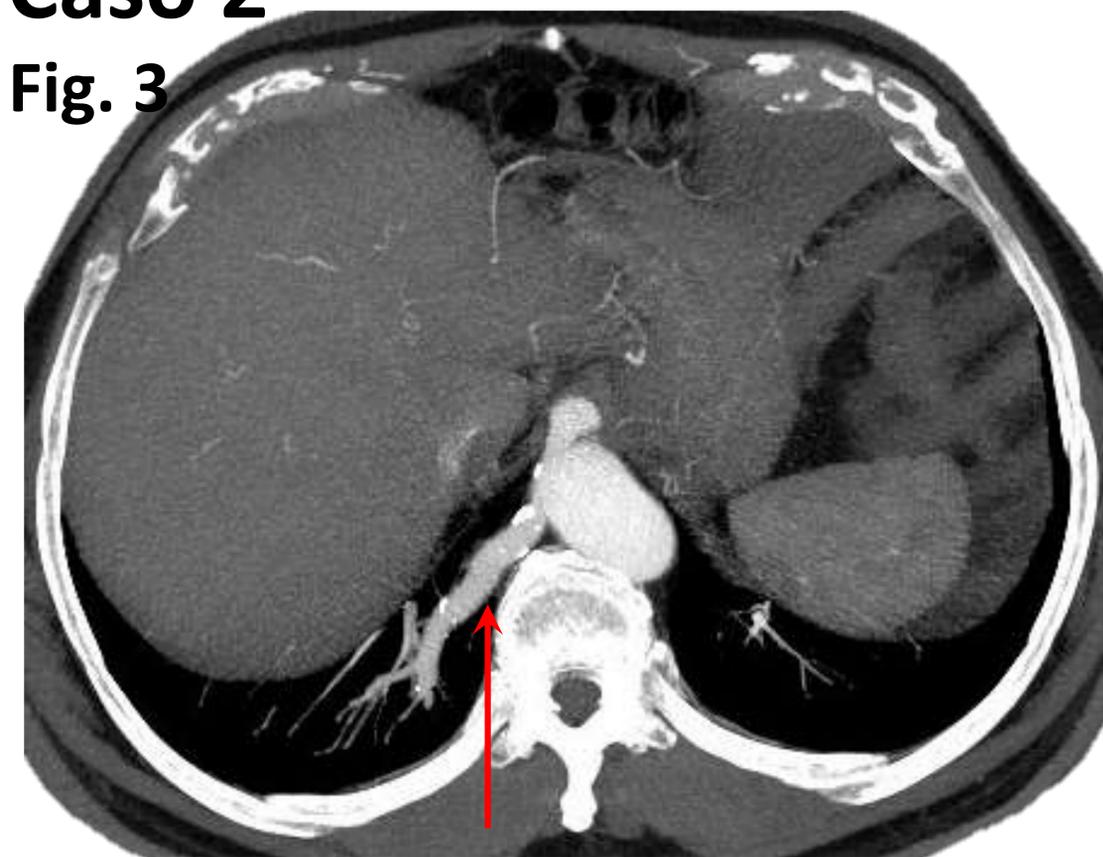
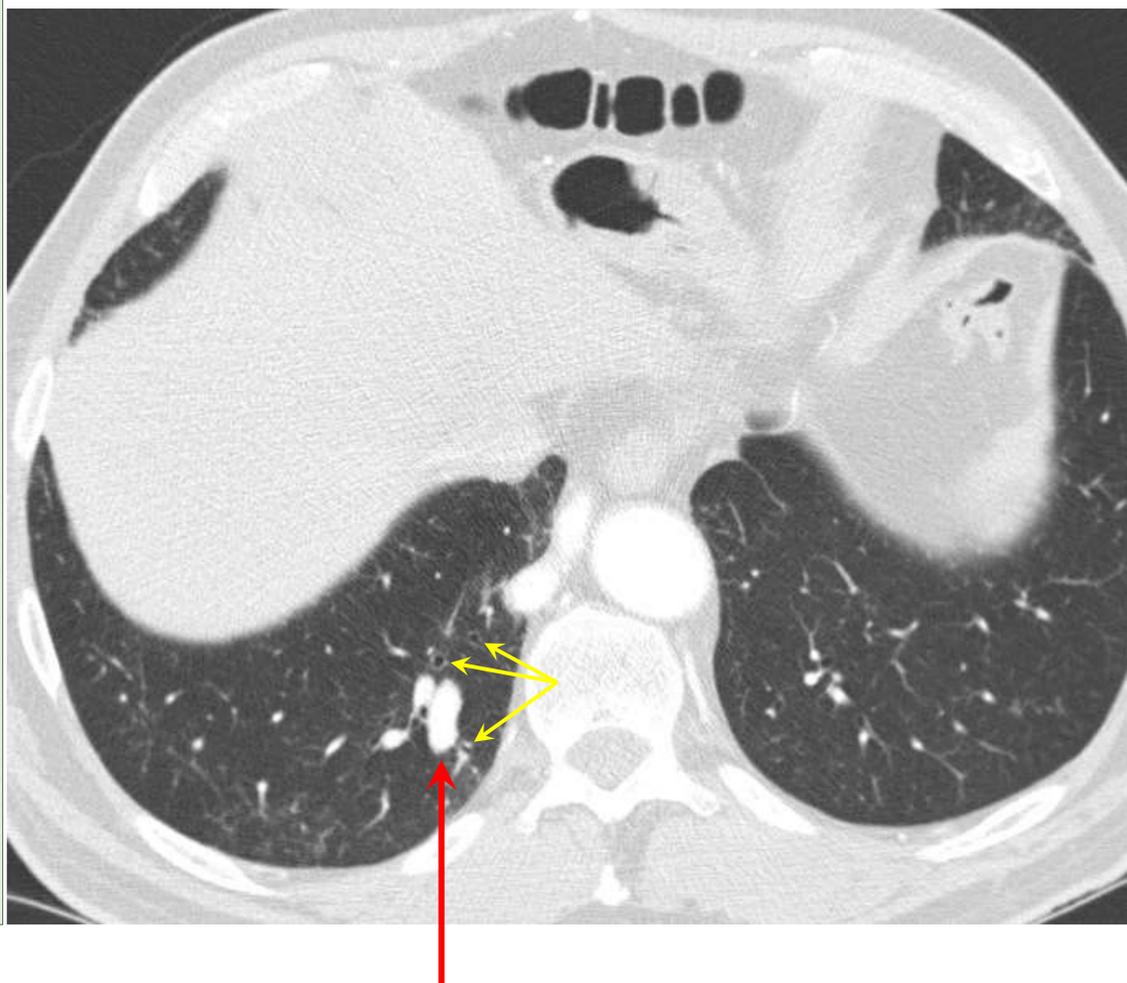


Fig. 3. Paciente de 73 años, en estudio por lesión renal, sin clínica respiratoria.

Como hallazgo incidental, **arteria prominente sistémica (●)** con origen en aorta diafragmática que se dirige e irriga al **parénquima pulmonar** de LID, sano.

Se observa comunicación del parénquima irrigado al resto del árbol bronquial (flechas amarillas●), sin evidencia de secuestro.



3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

La vascularización arterial sistémica pulmonar congénita sobre parénquima normal se puede dividir en dos grupos (posiblemente por distinto grado de involución/desarrollo de la circulación normal)

ISSNL

(Isolated systemic arterial supply to normal lung)

Porción de parénquima pulmonar irrigado únicamente por circulación arterial sistémica.

Característicamente asocia ausencia de la arteria pulmonar de lóbulo inferior correspondiente.

Aporte doble

(sistémico y pulmonar)

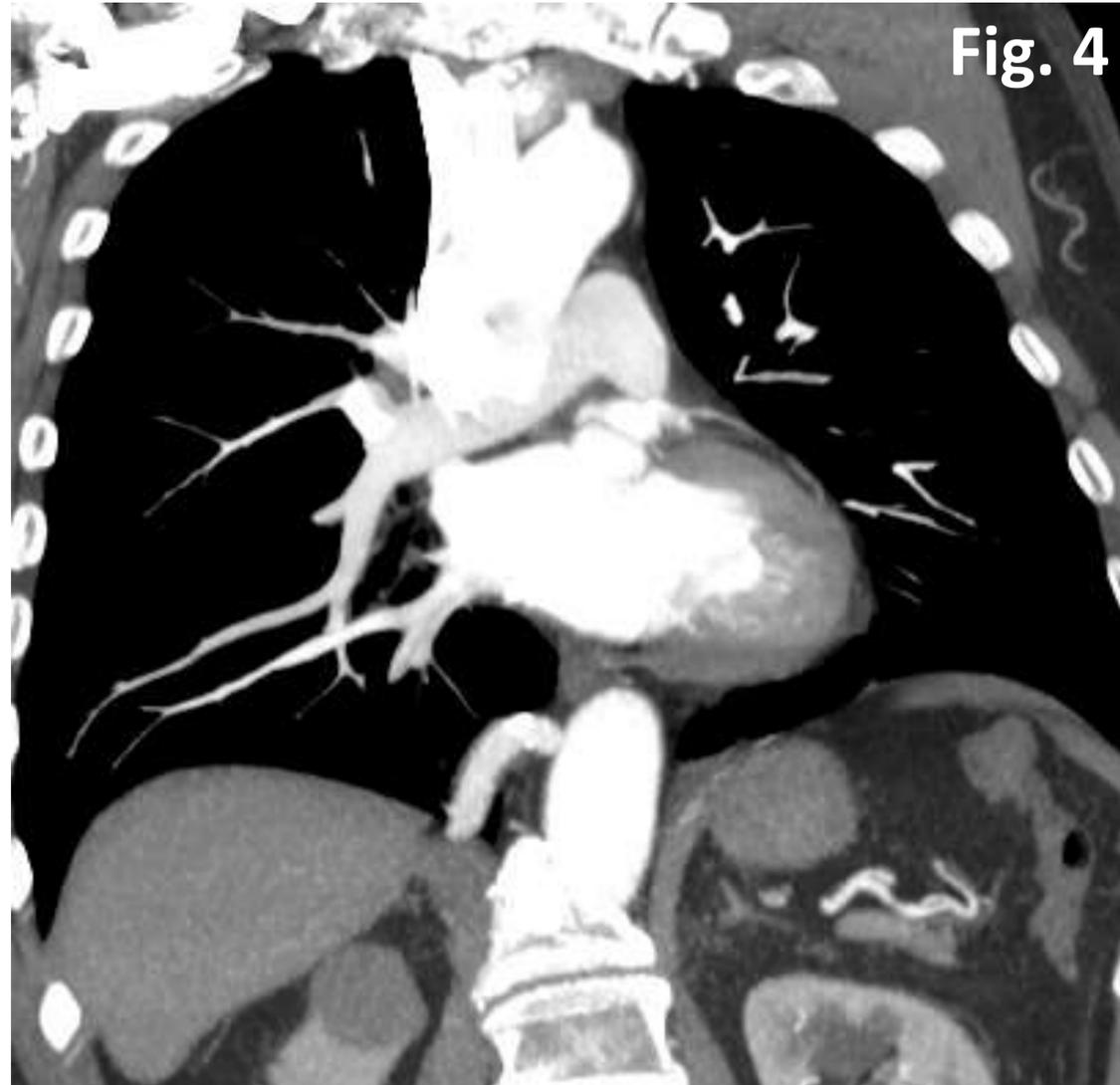
Porción de parénquima pulmonar con irrigación arterial sistémica y pulmonar, ya que el árbol vascular de la circulación arterial pulmonar es completo.

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

Caso 2 (continuación)

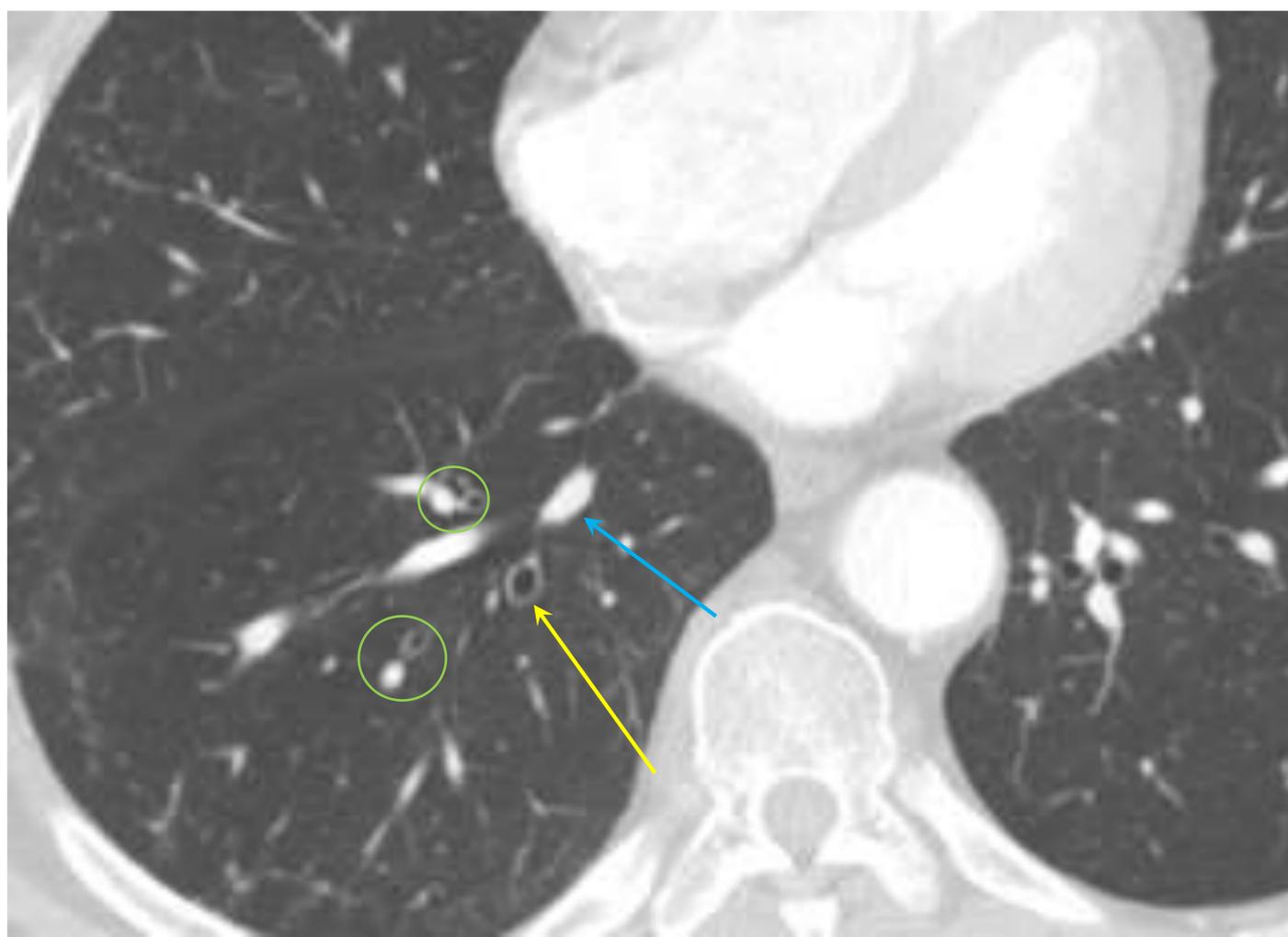
Fig. 4. En este caso, el parénquima pulmonar irrigado por circulación sistémica, asocia una **ausencia de irrigación arterial pulmonar (bronquio sin arteria acompañante)**, siendo su aporte vascular únicamente sistémico (**ISSNL**).



- Bronquios segmentarios con rama pulmonar arterial correspondiente.

- Rama de la vena pulmonar inferior derecha.

- Bronquio del segmento posterobasal **sin** arteria acompañante.



3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

- ✓ La arterialización sistémica pulmonar congénita es un espectro de anomalías pulmonares y vasculares, y pueden asociar otro tipo de alteraciones (síndrome venolobar, interrupción de la arteria pulmonar principal, drenajes pulmonares anómalos...).

Caso 3

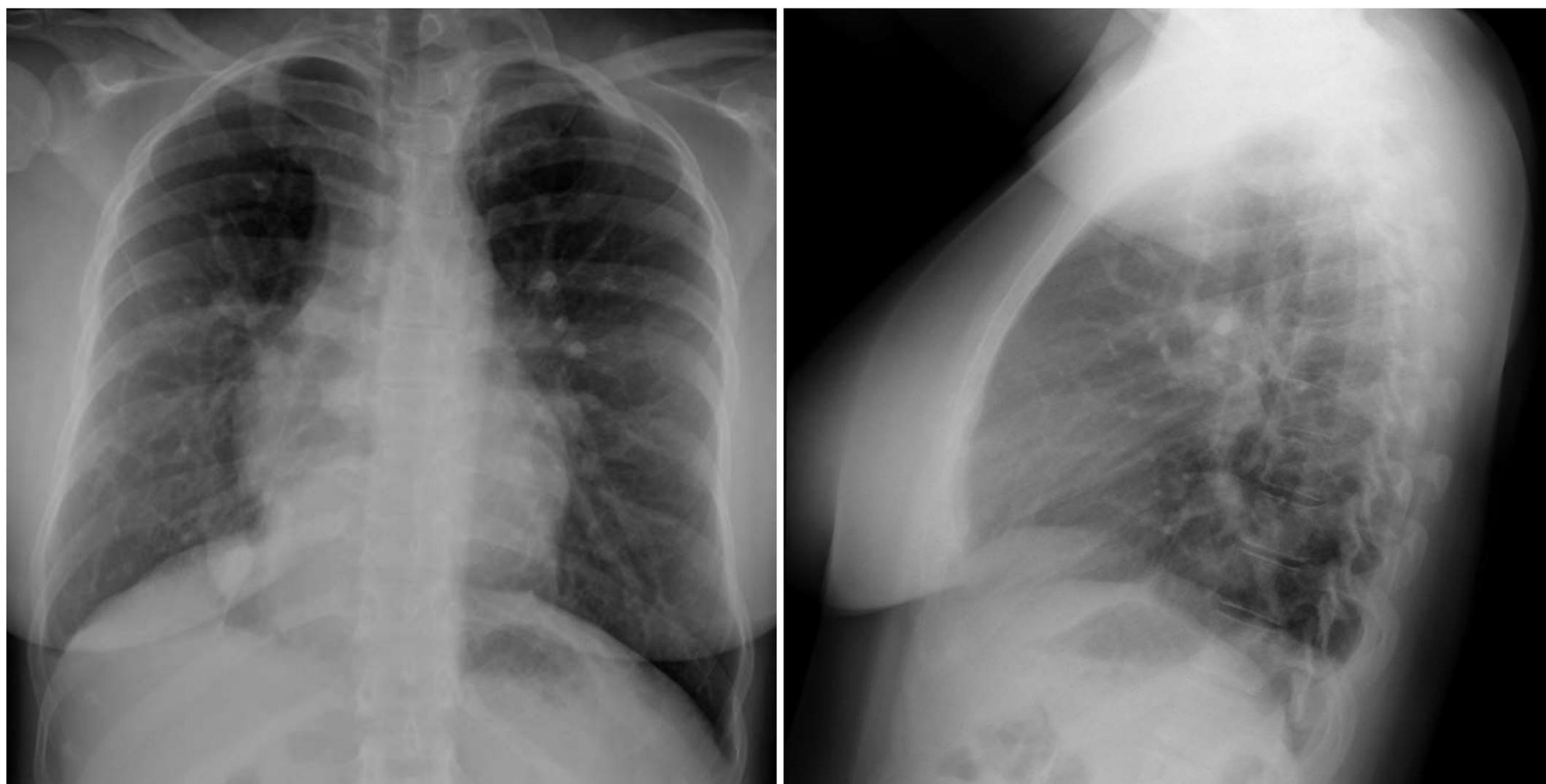


Fig. 5.

Mujer de 35 años con disnea de esfuerzos.

Rx tórax: Opacidad nodular retrodiafragmática derecha y superpuesta sobre la silueta cardiaca.

Se completa estudio con TC programado.

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

Caso 3 (continuación)

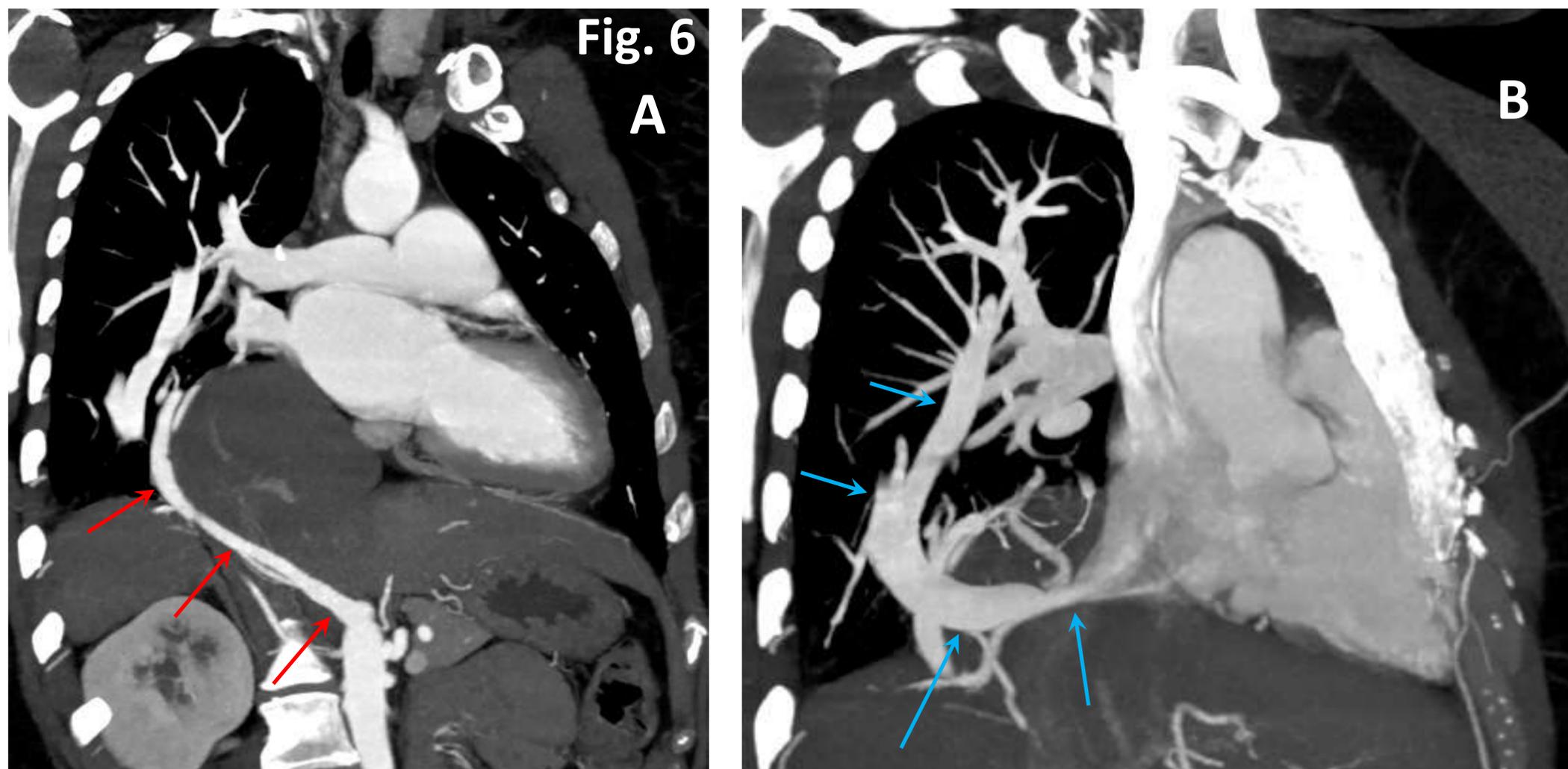


Fig. 6.
En angioTC se identifica dos estructuras vasculares anómalas:

Imagen **A**: **arterialización sistémica** del parénquima pulmonar del LID a partir de una arteria prominente que tiene origen en aorta abdominal. ●

Imagen **B**: estructura venosa anómala en pulmón derecho con drenaje en VCI suprahepática en relación con **drenaje venoso pulmonar anómalo parcial** (DVPAP), que dada a morfología y localización de este caso, se puede denominar síndrome de la cimitarra. ●

Herniación diafragmática de parénquima hepático.

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.1. CONGÉNITA

Caso 3 (continuación)

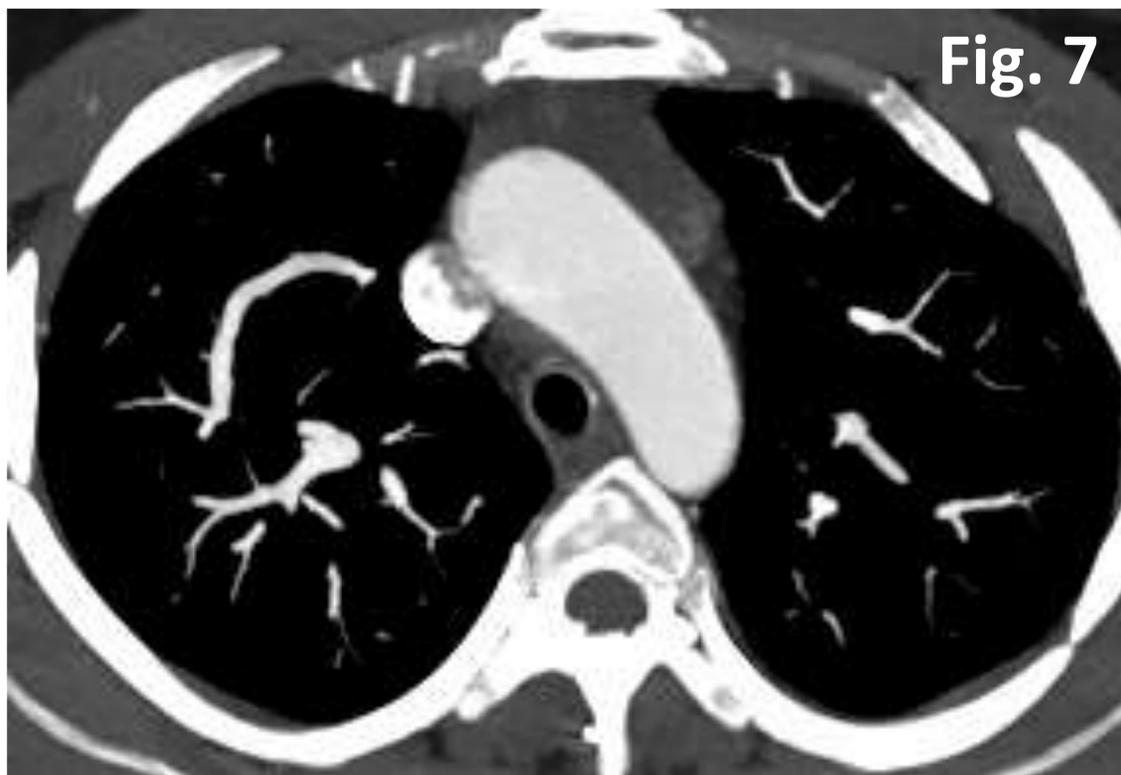
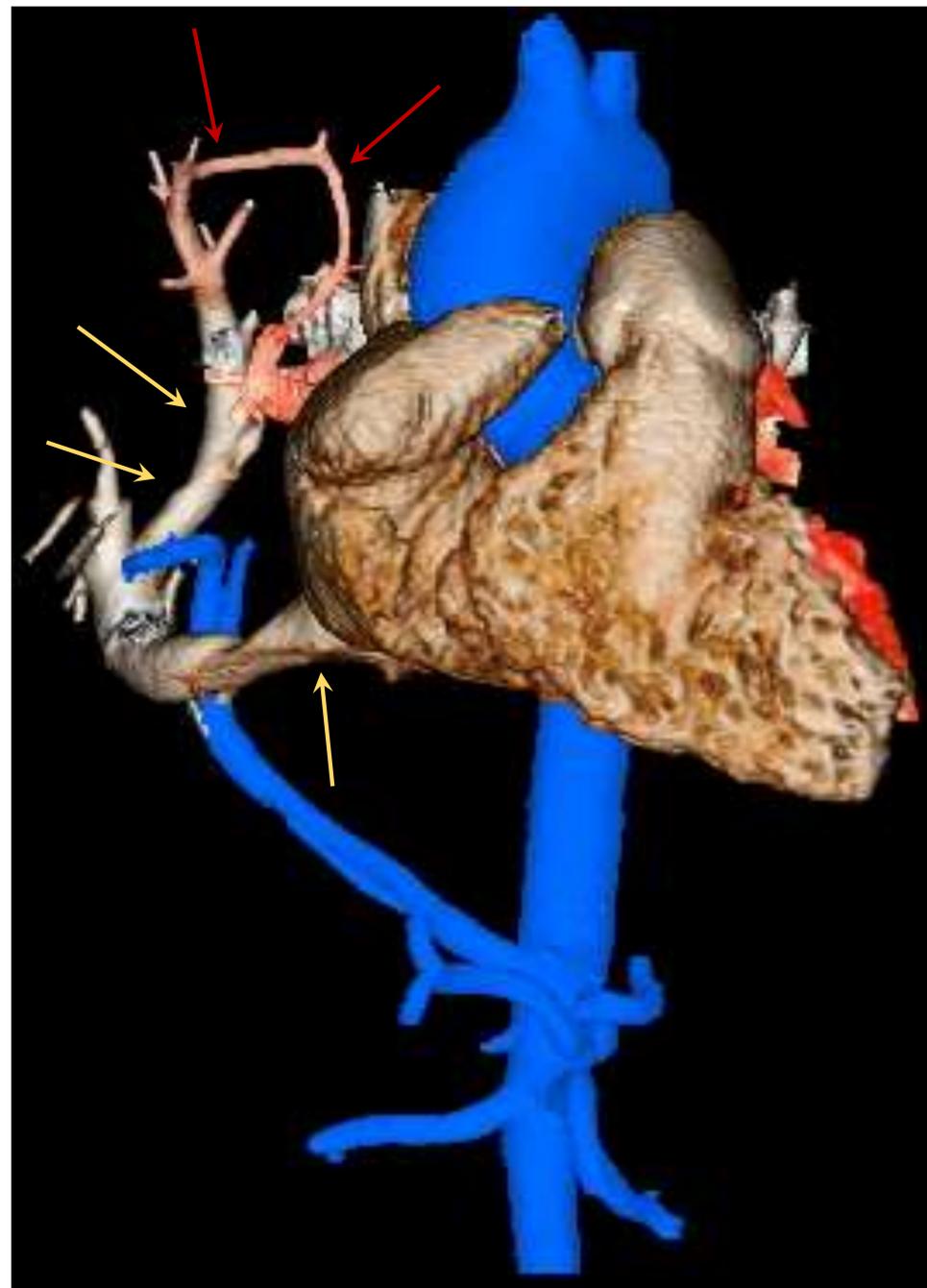


Fig. 7.
En este caso además existía una **comunicación directa** entre el drenaje venoso pulmonar anómalo y la vena pulmonar normal superior derecha a nivel del lóbulo superior.



Reconstrucción 3D se aprecian bien todos estos hallazgos:

Arterialización sistémica pulmonar con origen en tronco celiaco (●)

DVPAP (●) con conexión directa / shunt a la vena lobar superior (●)

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

✓ Como consecuencia de la **afectación crónica** del parénquima pulmonar puede producirse reclutamiento sistémico que condicione una vascularización arterial sistémica adquirida.

Múltiples **ETIOLOGÍAS:**

Bronquiectasias, secuelas TBC, procesos infecciosos pulmonares, TEP crónico, EPOC, fibrosis...)

RECLUTAMIENTO VASCULAR

HIPERTROFIA de arterias bronquiales

RECLUTAMIENTO de nuevas arterias sistémicas: (intercostales, mamarias, aórticas, abdominales...)

↑ Riesgo **HEMOPTISIS**

Más frecuentemente **SINTOMÁTICOS** (fiebre, tos, hemoptisis)

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

Caso 4

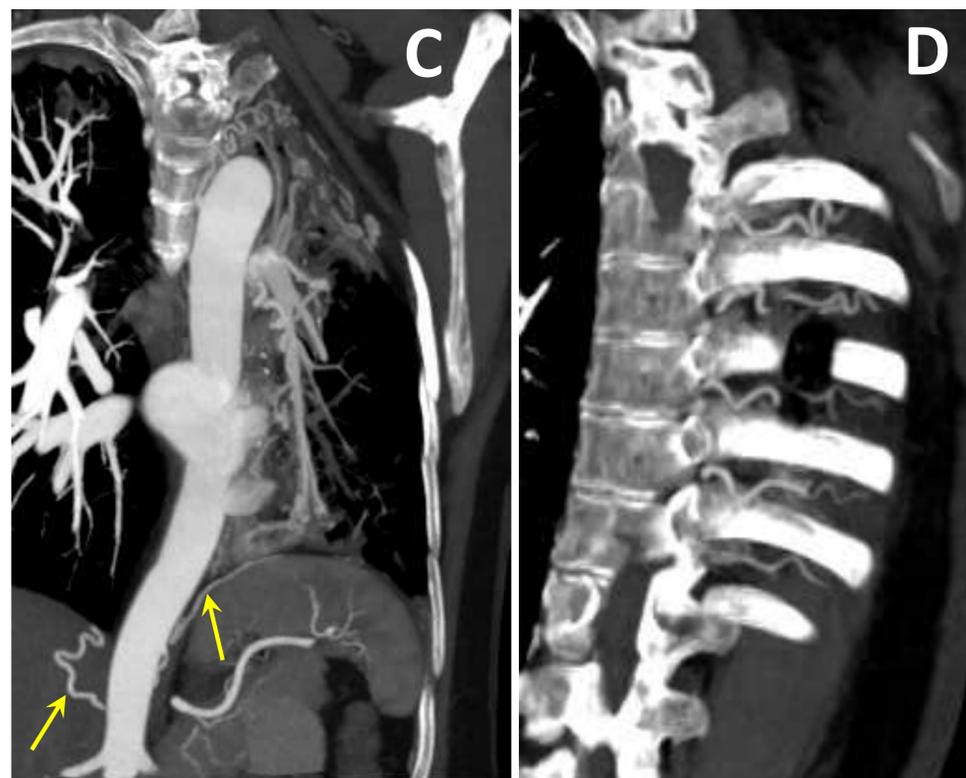
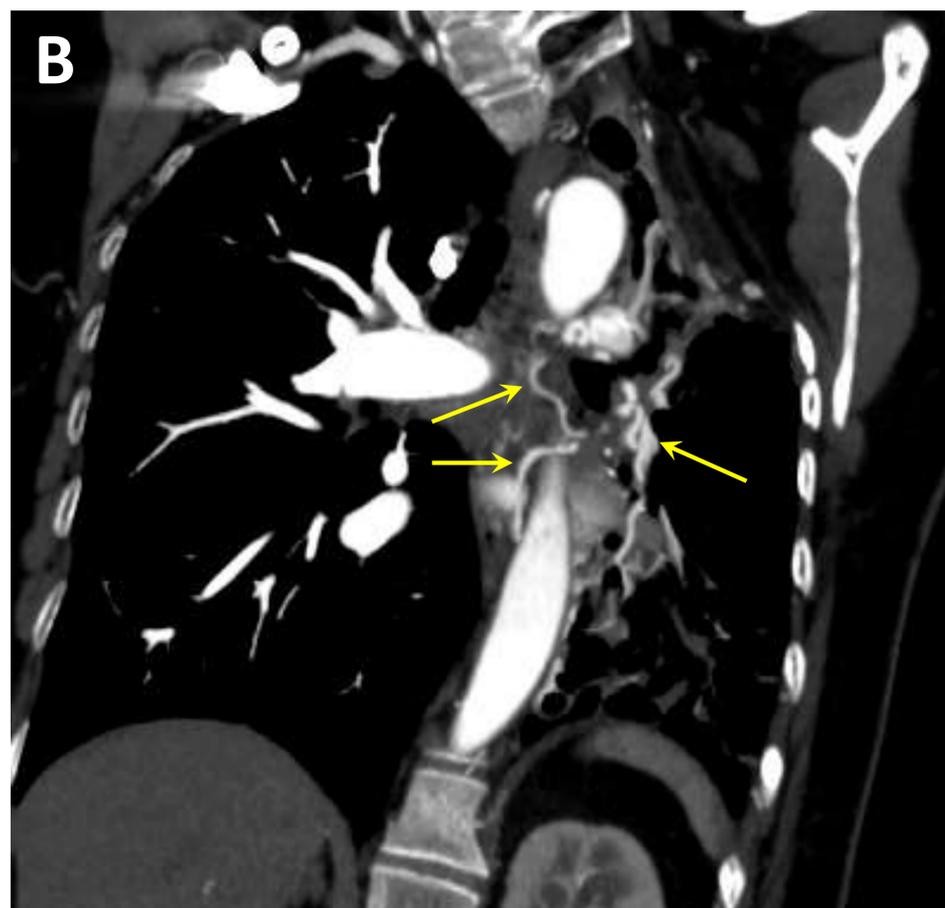
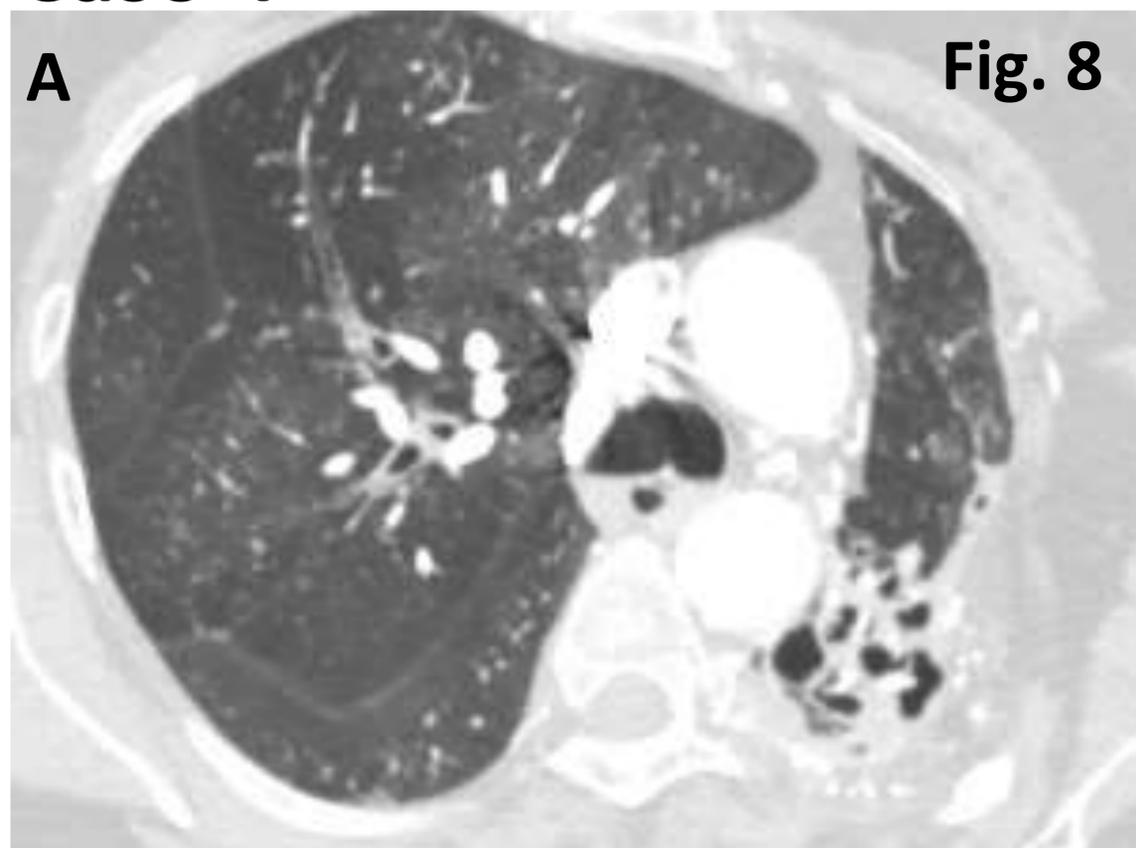


Fig. 8. Mujer de 52 años con toracoplastia previa por TBC.

Extensa pérdida de volumen y bronquiectasias (A) en pulmón izquierdo.

Extenso reclutamiento arterial sistémico:

- Abundante **circulación arterial colateral sistémica prominente** intercostal (D), e **hipertrofia de arterias bronquiales*** (B y C);

- Arterias sistémicas con origen en **aorta abdominal** que se dirigen al parénquima patológico (C).

*Se considera un calibre aumentado en las arterias bronquiales cuando superan los 1.5 mm en el origen, o los 0.5 mm a nivel de la entrada broncopulmonar.

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

Caso 5

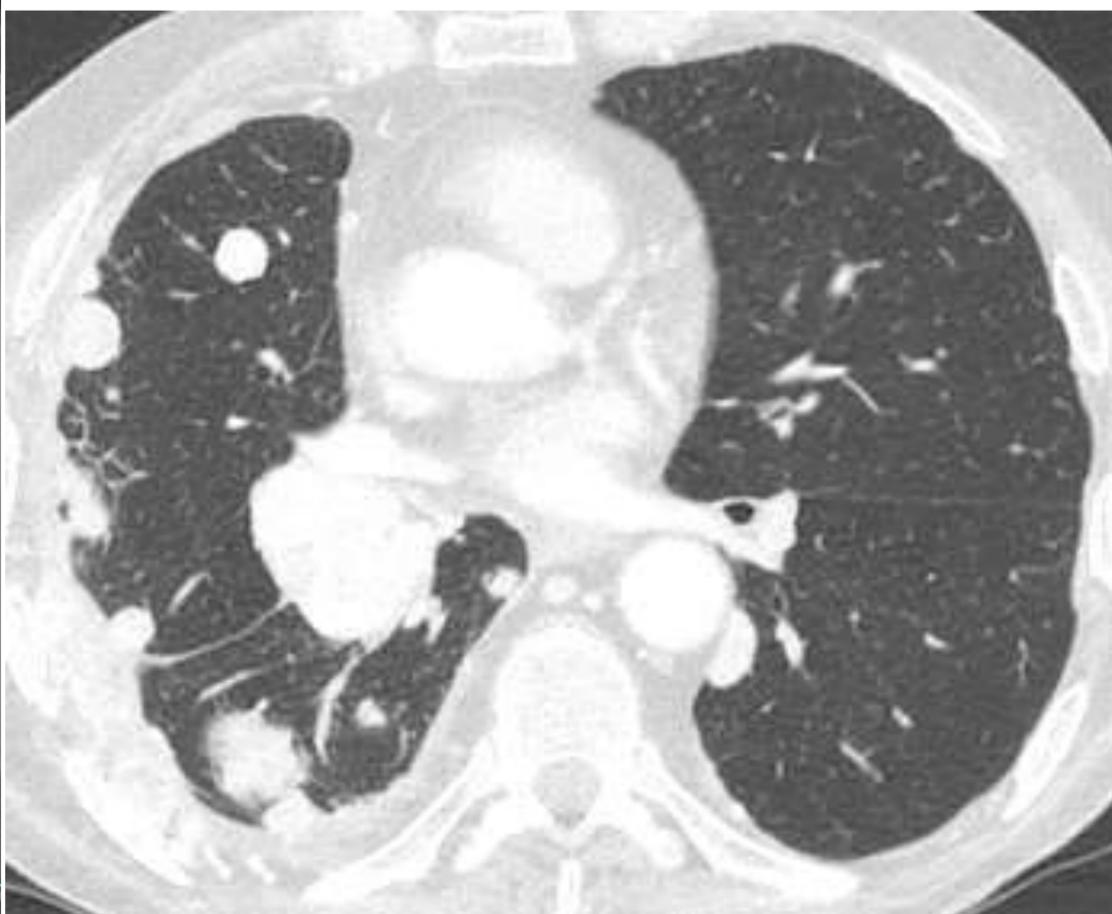
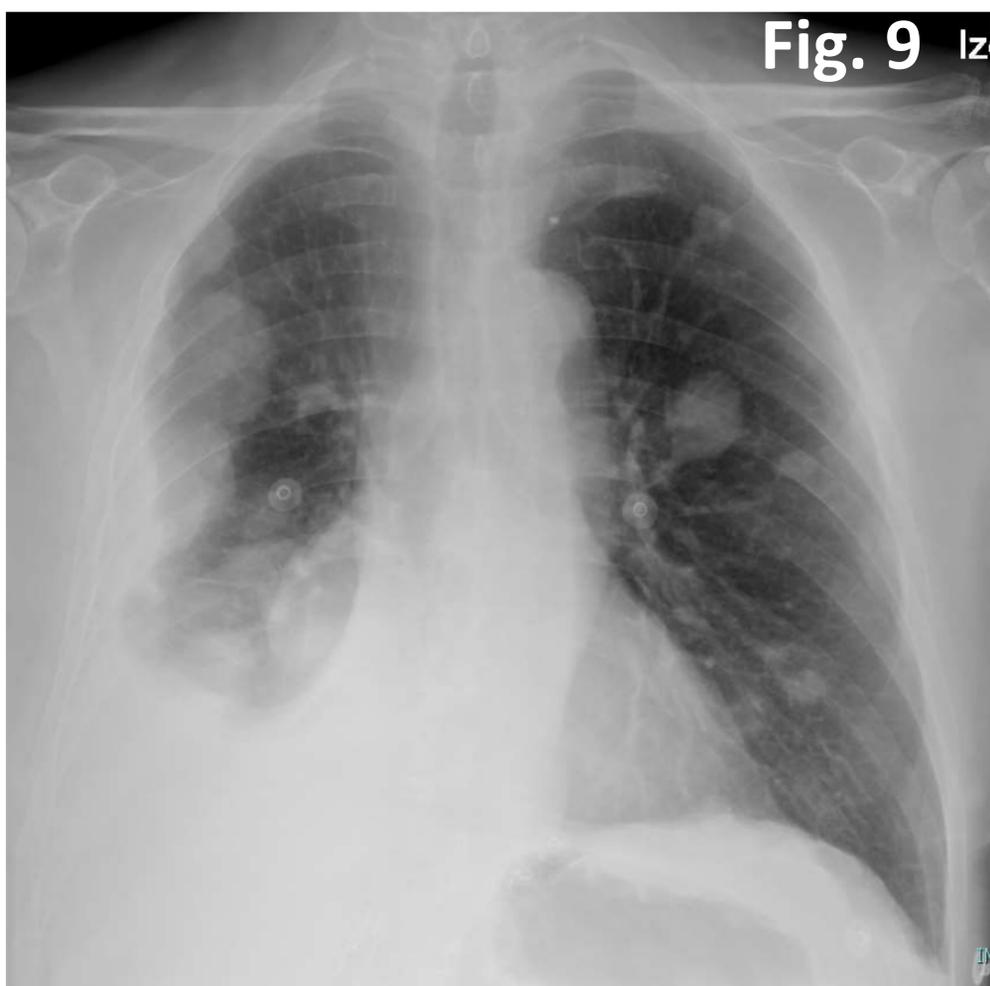


Fig. 9. Varón de 80 años con cáncer de colon estadio IV. Clínica de hemoptisis amenazante.

En Rx de tórax se observan múltiples opacidades nodulares sospechosas de distinto tamaño con aparente afectación pleural y obliteración del seno costofrénico derecho.

La afectación se confirma en TC, compatible con **metástasis** pleuropulmonares, la mayor adyacente al bronquio intermediario, de aproximadamente 5 cm.

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

Caso 5 (continuación)

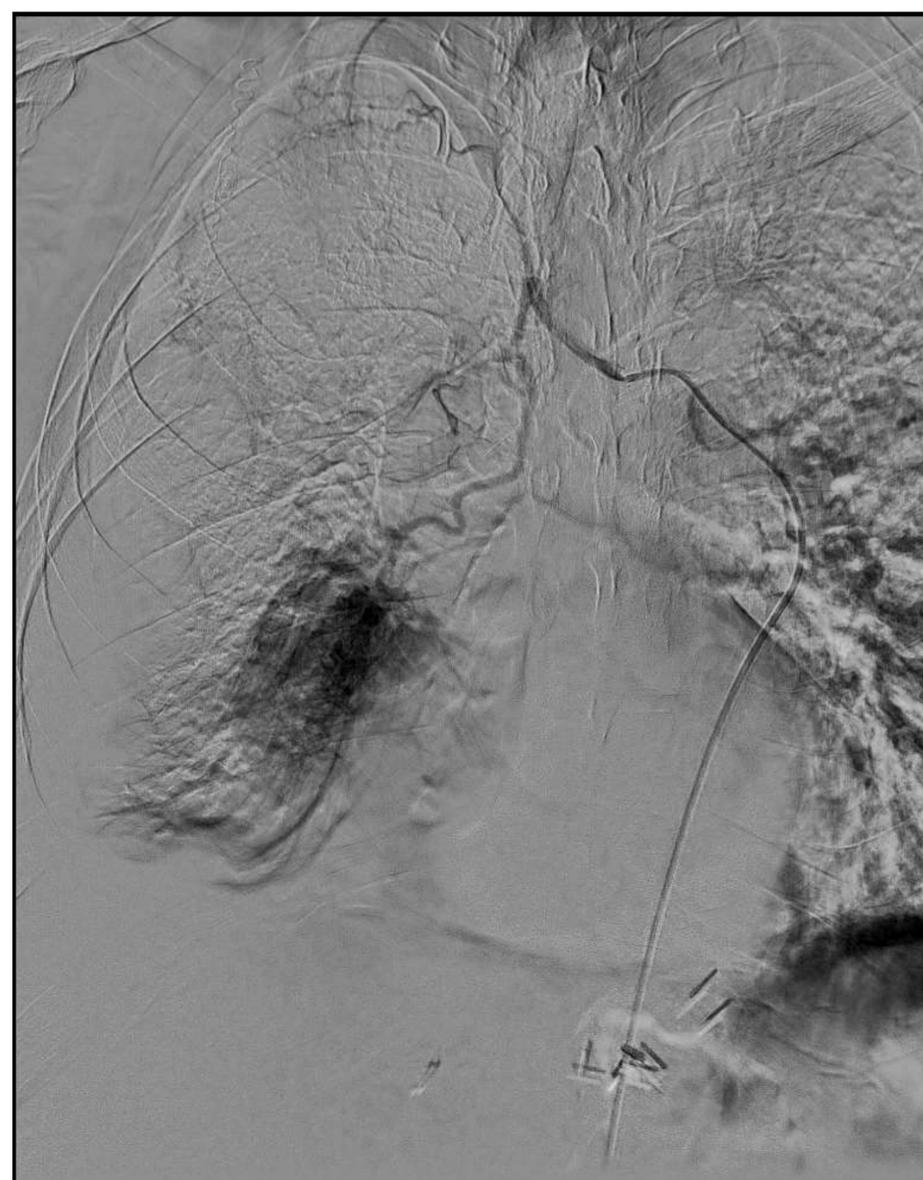
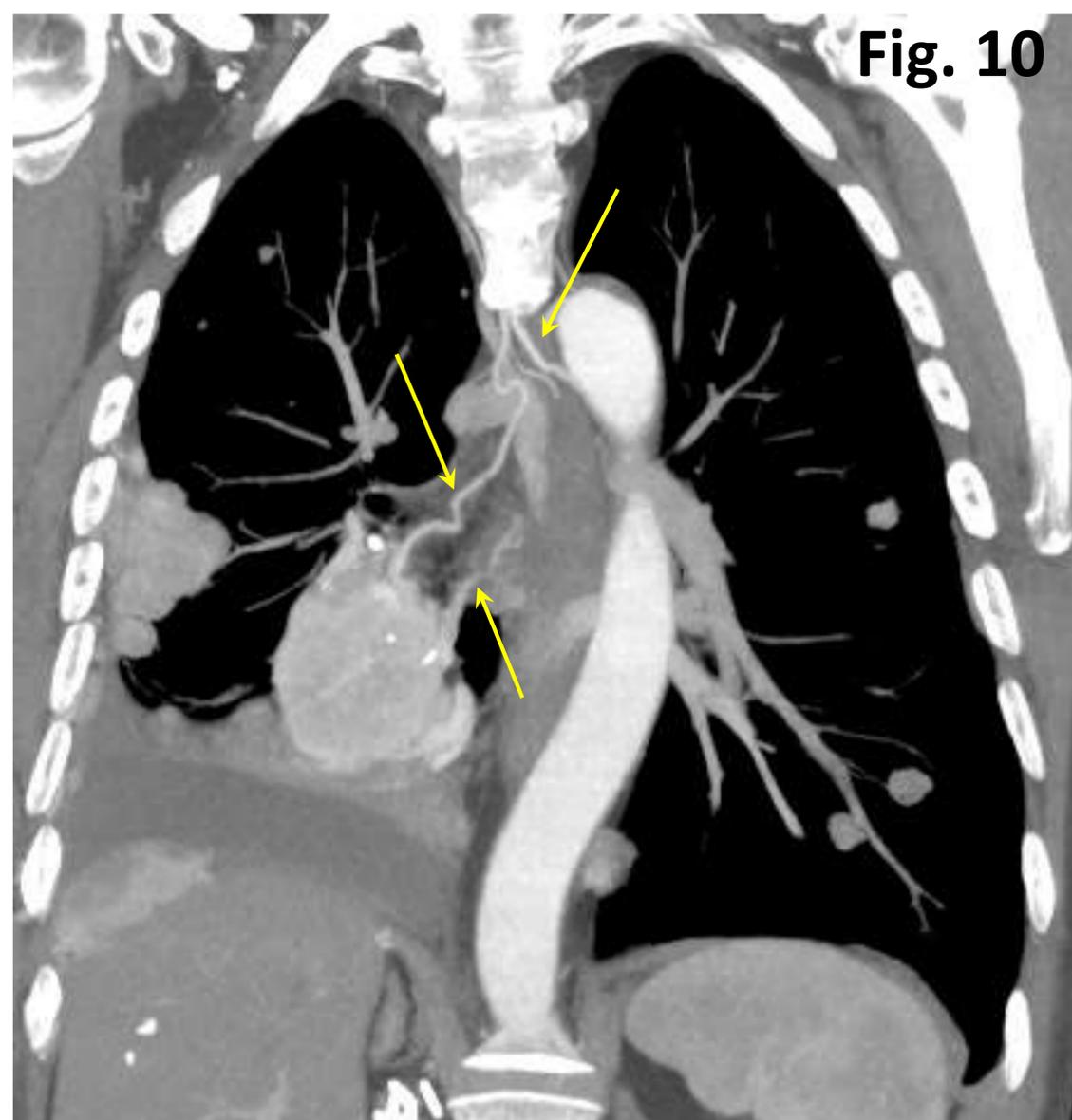


Fig. 10. AngioTC urgente dirigido a la valoración de arterias bronquiales.

Arterias bronquiales hipertróficas, con importante reclutamiento vascular sistémico de la metástasis de mayor tamaño (flechas).

Dada la clínica y los hallazgos en TC se realiza embolización de las arterias bronquiales hipertróficas. En angiografía se identifica la lesión metastásica dominante con **irrigación sistémica** desde la arteria bronquial derecha, hipertrófica.

3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

Caso 6

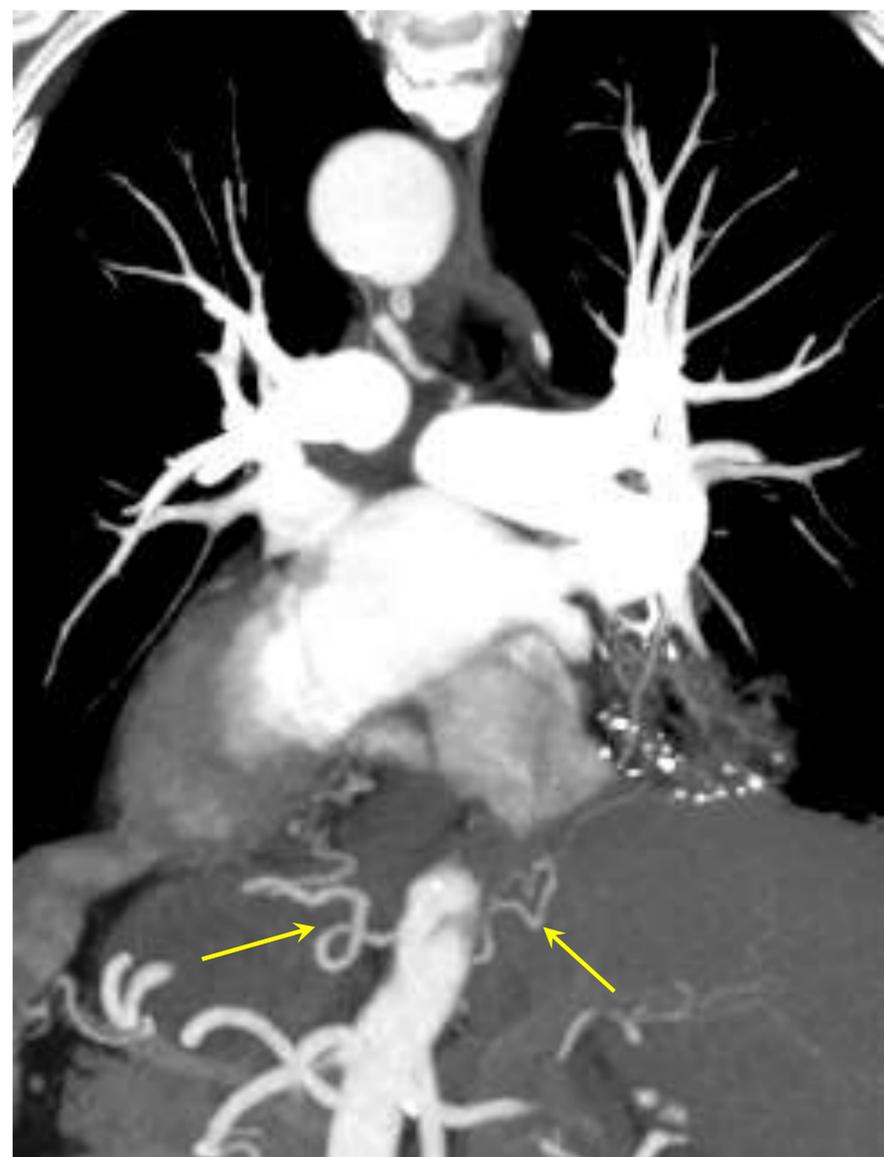
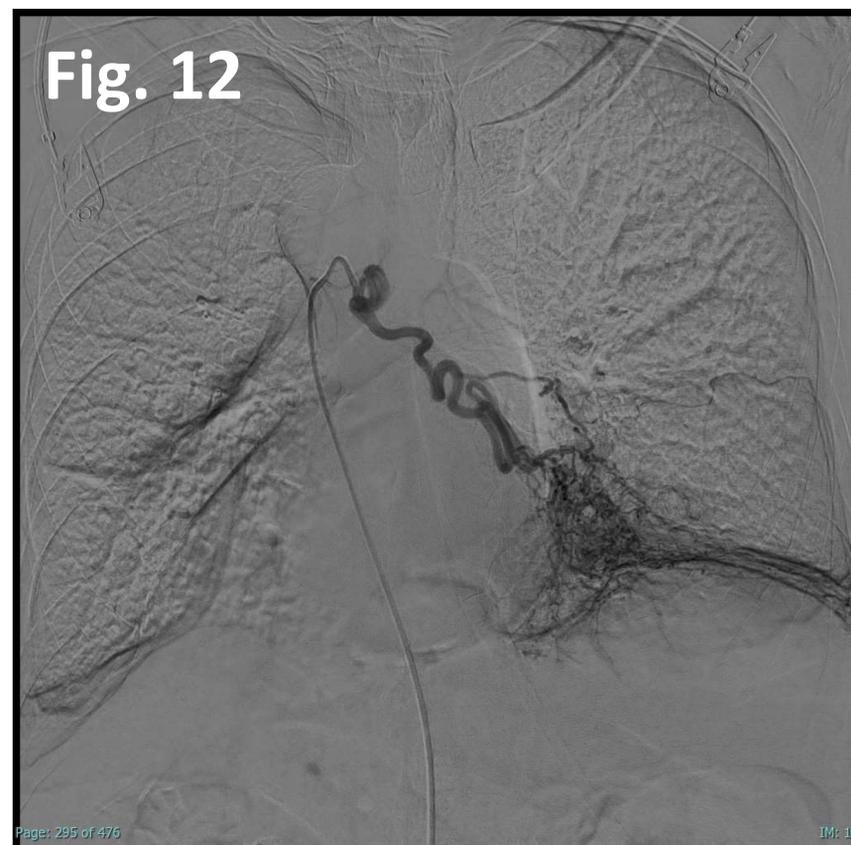


Fig. 11. Mujer de 68 años con hemoptisis amenazante. Se realiza angioTC urgente: Pérdida de volumen con **bronquiectasias** en ambos lóbulos inferiores.

Hipertrofia de ambas arterias bronquiales.

Reclutamiento sistémico de arterias infradiafrágicas bilaterales, con origen en tronco celiaco.

Fig. 12. Se realizó embolización urgente de las ramas hipertróficas. En angiografía se muestra serie de la arteria bronquial izquierda (hipertrófica).



3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

Caso 7

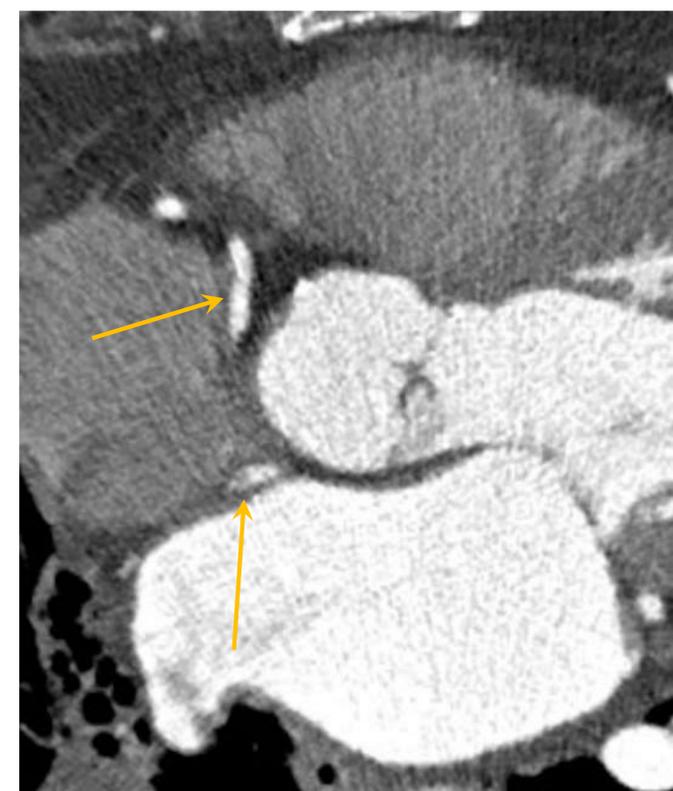
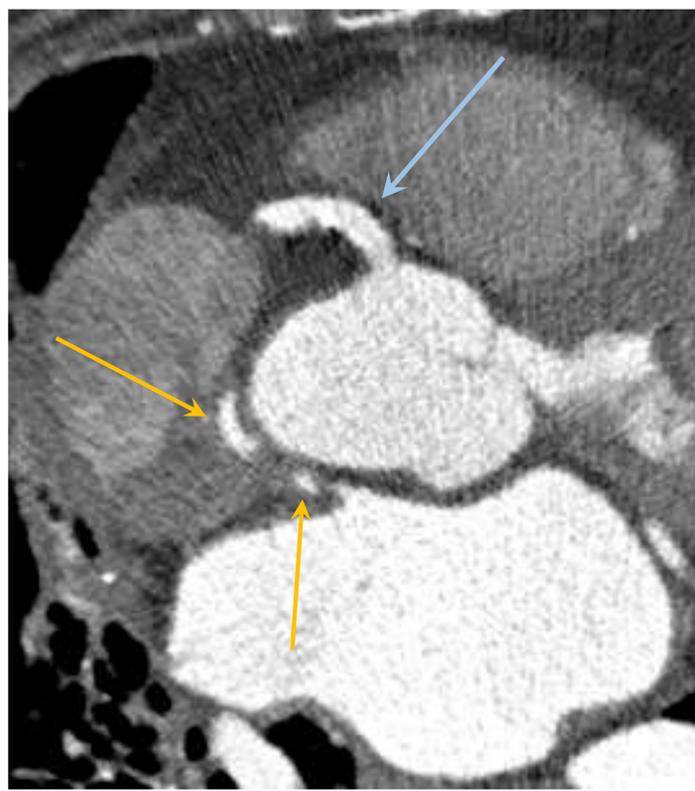
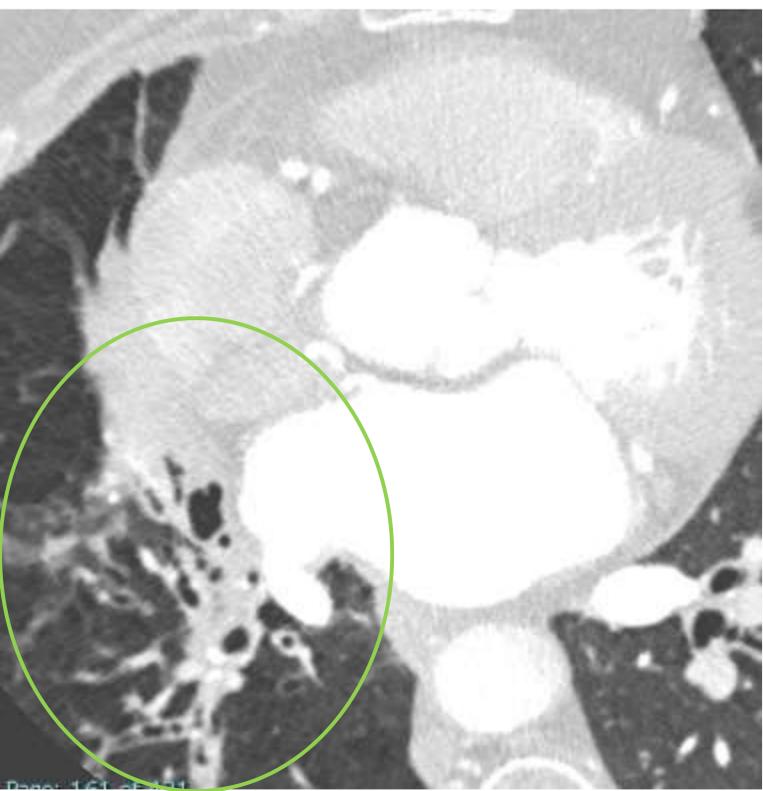
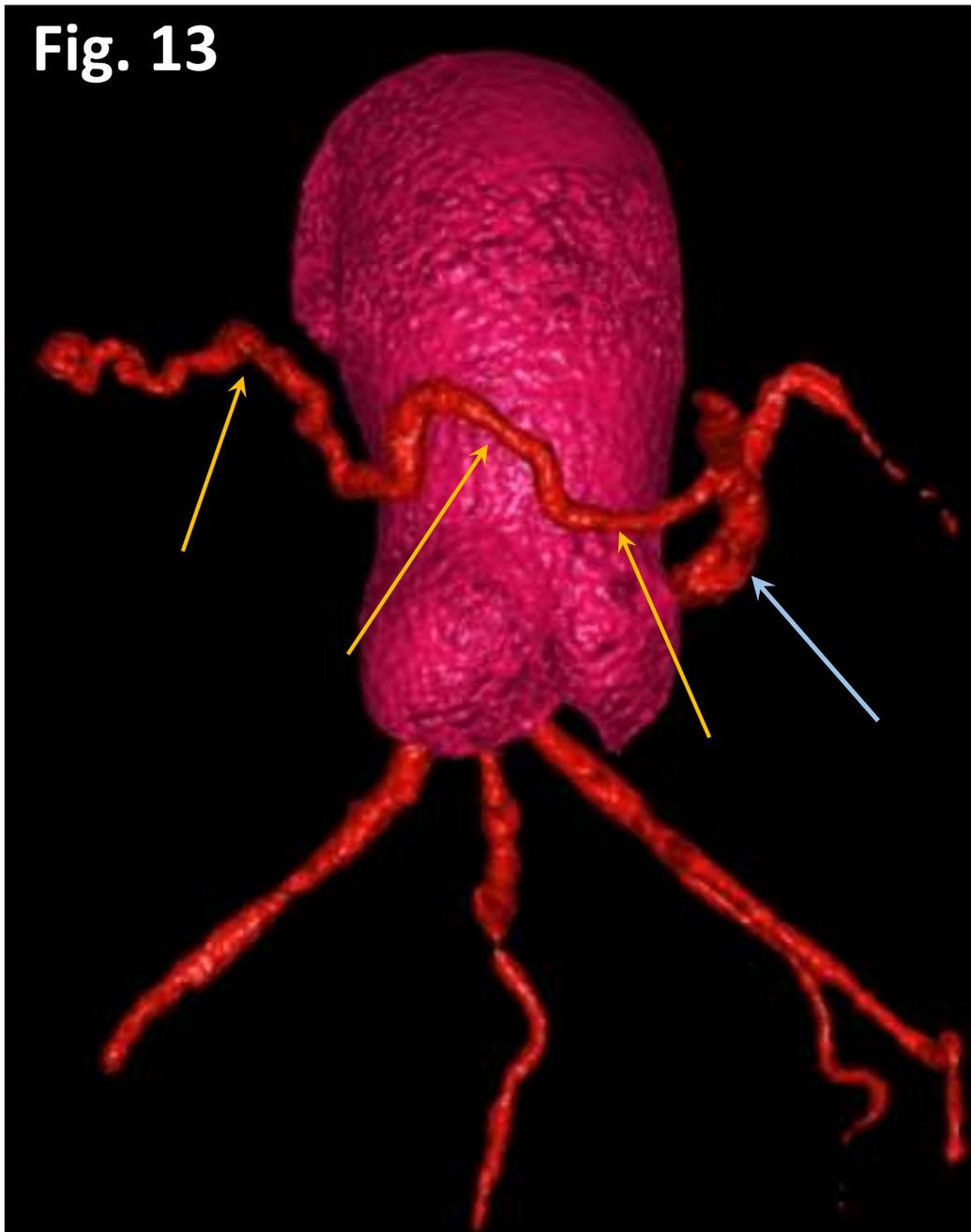
Fig. 13. Mujer de 60 años con dolor torácico atípico.

TC de coronarias:

Pérdida de volumen y bronquiectasias en lóbulo medio ●

Arterialización sistémica del parénquima patológico a partir de una rama hipertrófica (●) de la coronaria derecha (●, prominente) con trayecto posterior alrededor de la raíz aórtica hacia el LM.

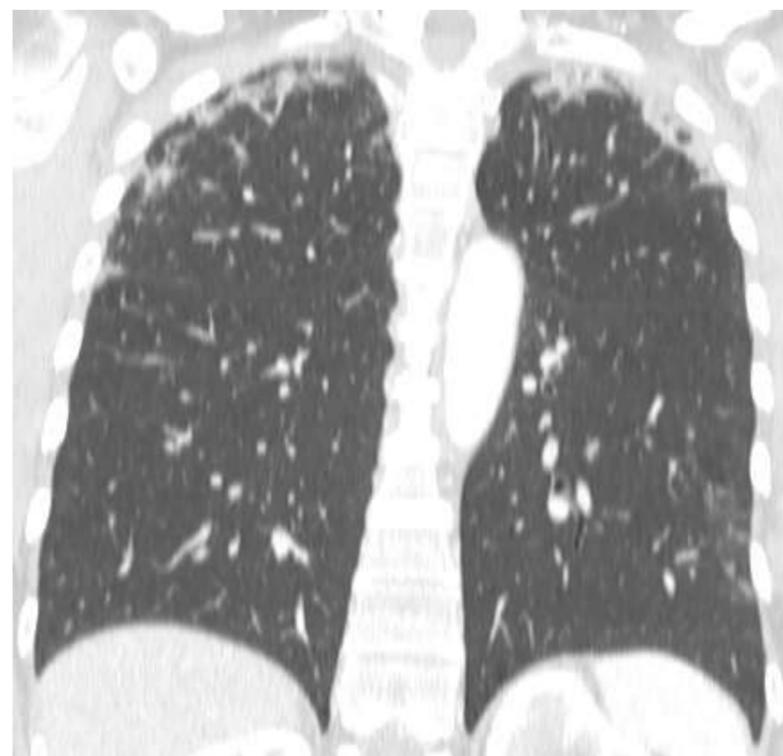
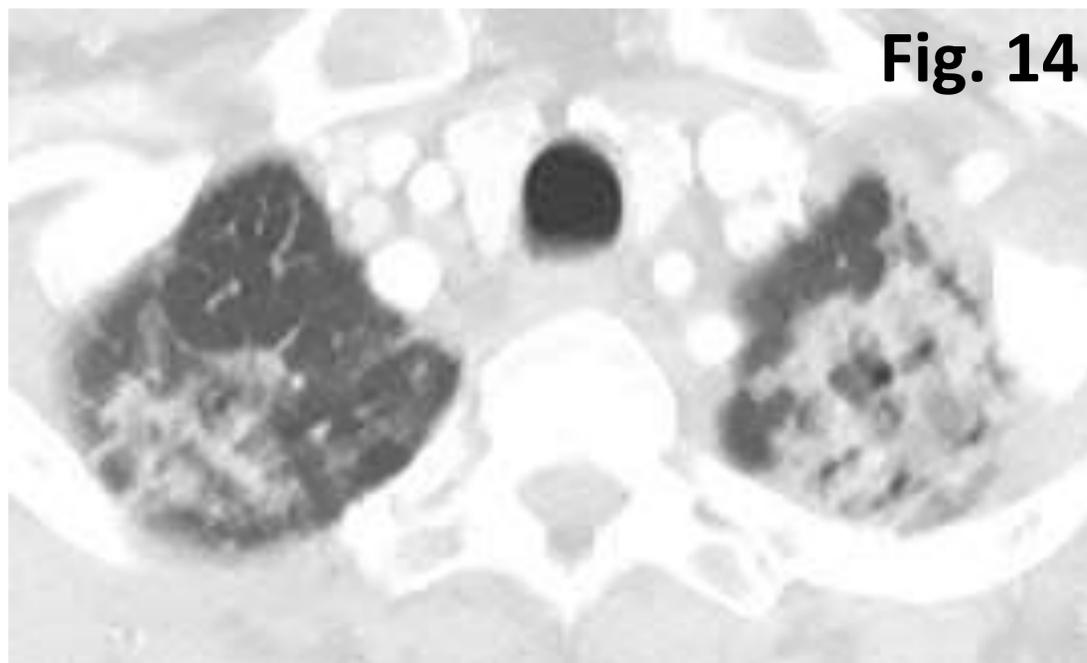
Fig. 13



3. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PULMONAR SIN SECUESTRO

3.2. ADQUIRIDA

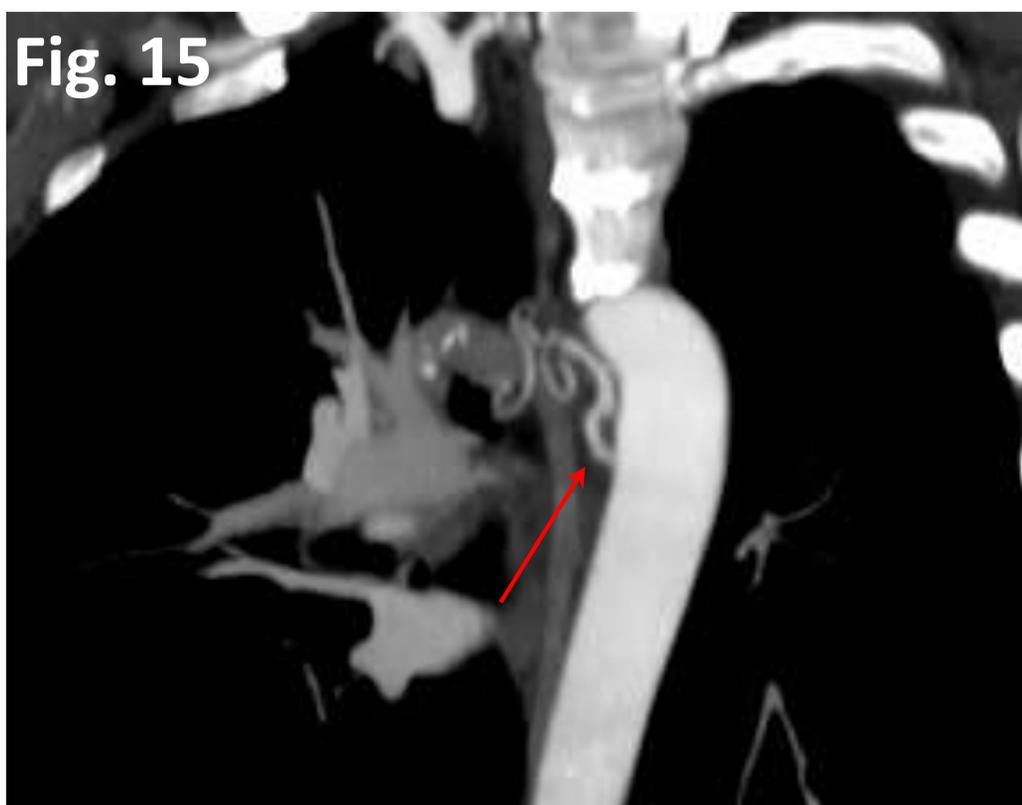
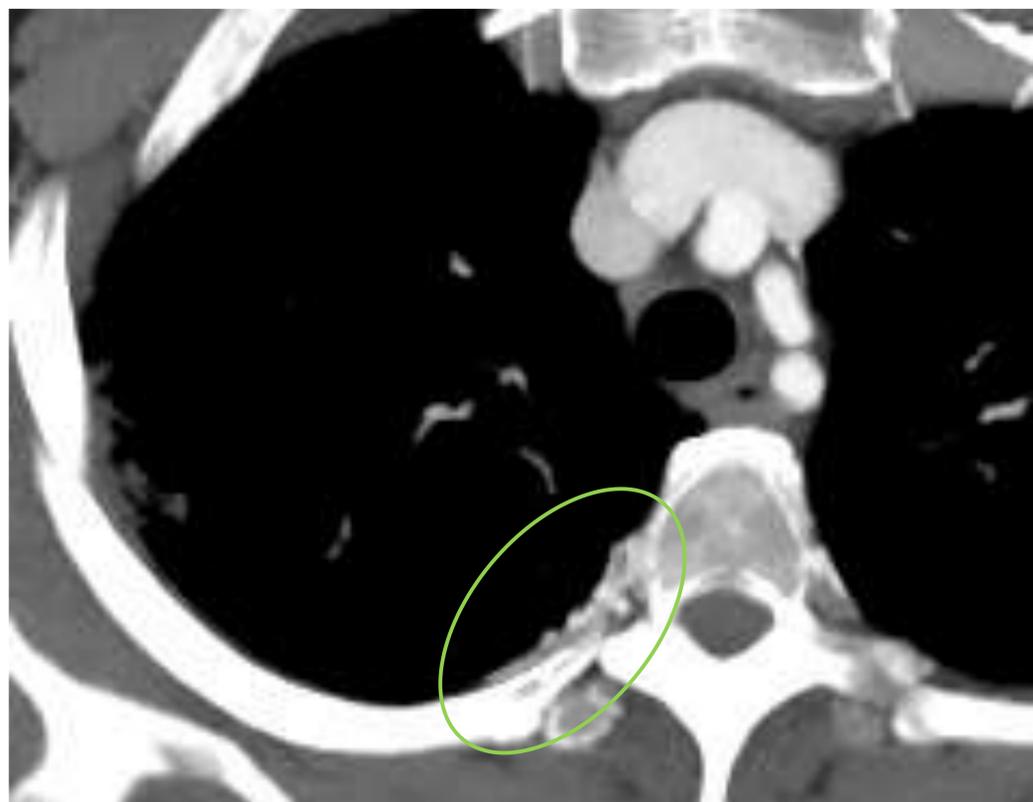
Caso 8



Mujer de 55 años con diagnóstico de **fibroelastosis pleuropulmonar**.

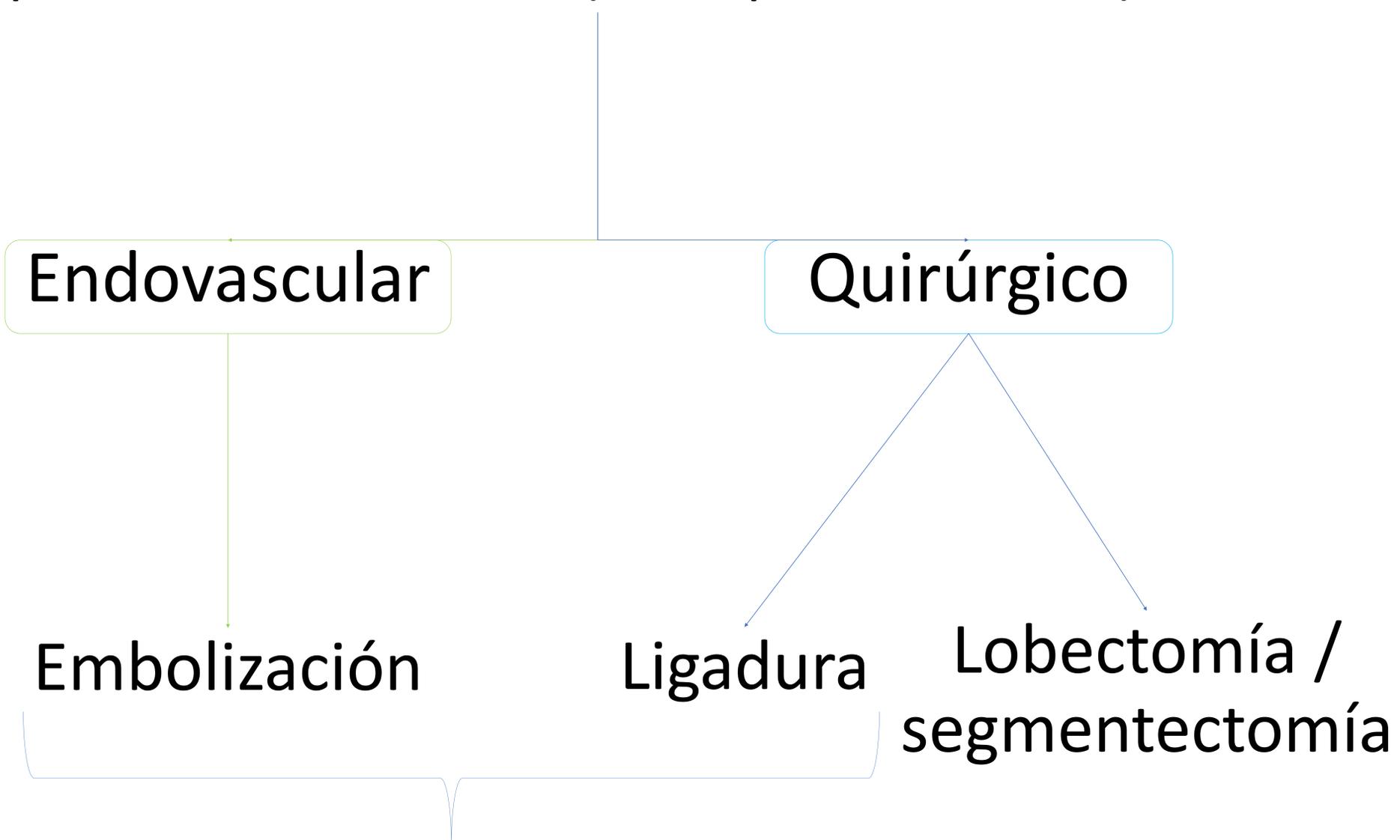
Fig. 14. Engrosamiento pseudonodular pleuroparenquimatoso en vértices con extensión caudal hasta cisuras.

Fig. 15. Colateraliadad arterial sistémica prominente intercostal (●) e hipertrofia de arteria bronquial derecha (●).



4. TRATAMIENTO

El **tratamiento** de estos pacientes con arterialización sistémica sin secuestro (teniendo en cuenta las distintas entidades y diferente fisiopatología entre ellas) depende principalmente de la **clínica** (hemoptisis, disnea...).



De elección en arterialización sistémica sin secuestro sintomática de tipo "aporte doble"

El **angioTC** conforma un pilar fundamental en el estudio etiológico de pacientes sintomáticos, así como en la elección terapéutica y planificación del procedimiento.

Conclusiones

- No todas las arterializaciones sistémicas pulmonares son secundarias a la presencia de secuestro pulmonar (parénquima desconectado del árbol bronquial).
- Existen múltiples entidades que pueden producir una arterialización arterial sistémica del parénquima pulmonar sin secuestro; pudiendo clasificarse en congénitas o adquiridas.
- Es importante conocer la fisiopatología de la vascularización sistémica pulmonar, para poder ofrecer y planificar un adecuado tratamiento (en caso de necesidad) y estimar un pronóstico según la entidad.
- La complicación más importante y pronóstica de estas alteraciones es la hemoptisis, en la que el angioTC tiene una importancia clave a la hora de valorar la presencia de causas embolizables.

Bibliografía

- Kyung-Hyun Do, Jin Mo Goo, Jung-Gi Im et al. Systemic Arterial Supply to the Lungs in Adults: Spiral CT Findings. *RadioGraphics* 2001; 21:387–402
- Xiaomeng Hou, Ji Li, Jing Li, Baiqiang Cai. Anomalous systemic arterial supply of pulmonary sequestration in adult patients. *Annals of Thoracic Medicine* 2017; Vol 12, Issue 1.
- Nur Erik, Şeyma Başlılar, Sedef Kaya, Bengü Şaylan. Bronchopulmonary 'Pseudo' Sequestration. *Respir Case Rep* 2019;8(3):119-122.
- Michael E. Silverman, M.D.; Charles S. White , M.D.; and Andrew A. Ziskind, M.D. Pulmonary Sequestration Receiving Arterial Supply From the Left Circumflex Coronary Artery*. *Chest* 1994; 106:948-49