

Malformaciones Congénitas Pulmonares: Secuestro pulmonar y malformación congénita adenomatoidea quística, una causa rara de hemoptisis en adultos

Diego Tovar Felice¹ Gerardo Tovar Felice¹ Andrés García Gamez¹ Oriol Busquets Carrera¹ Jaume Sampere Moragues¹

¹Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona.

Objetivo docente:

OBJETIVO DOCENTE

- Definir las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) y su clasificación.
- Describir los hallazgos por imagen de TC y angiografía de las principales MPC y sus opciones terapéuticas a partir de los casos prevalentes en nuestro centro.

Revisión del tema:

REVISIÓN DEL TEMA

Las MCP son un grupo poco frecuente de anomalías que ocurren durante el desarrollo embriológico del sistema respiratorio. Son poco frecuentes con una prevalencia aproximada de 1 en cada 10000-35000 embarazos.

Dentro de este grupo de anomalías se incluye a las Malformaciones Congénitas Pulmonares y de la Vía Aérea (MCPA), previamente llamadas malformaciones adenomatoídea quísticas (MAQ) siendo estas las que se presentan con mayor frecuencia (95% de los casos). También se incluyen en esta clasificación a los secuestros pulmonares, a los quistes broncogénicos, atresias bronquiales y a la hiperinsuflación lobar congénita.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS:

MALFORMACIONES CONGÉNITAS PULMONARES Y DE LA VÍA AÉREA (MCPA)

CLASIFICACIÓN ACTUAL DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS PULMONARES Y DE LA VÍA AÉREA (MCPA)

TIPO DE MALFORMACIÓN	PREVALENCIA	CARACTERÍSTICAS MORFOLOGICAS
TIPO 0	1-3%	<ul style="list-style-type: none"> Lesión sólida, con quistes de hasta 0.5 cm de diámetro. Puede involucrar todos los lóbulos pulmonares. Se origina en árbol traqueobronquial proximal. Se asocia a otras anomalías congénitas
TIPO 1	>65%	<ul style="list-style-type: none"> Es una lesión quística, con múltiples quistes grandes > 2 cm o un único quiste con diámetro de hasta 10cm. Involucra generalmente 1 lóbulo pulmonar. Se origina en acino proximal (bronquial/bronquiolar) Rara vez se asocia a otras anomalías congénitas.
TIPO 2	10-15%	<ul style="list-style-type: none"> Es una lesión quística, con quistes pequeños, múltiples <2 cm de diámetro Involucra generalmente 1 lóbulo Se origina en centro de acinos, a nivel bronquiolar Se asocia a otras anomalías congénitas hasta en 50% de los casos.
TIPO 3	8%	<ul style="list-style-type: none"> Lesión sólida, con quiste de hasta 1.5 cm de diámetro. Involucra todo un lóbulo o pulmón. Se origina en bronquiolos o ductos alveolares. No se asocia a otras anomalías congénitas.
TIPO 4	10-15%	<ul style="list-style-type: none"> Es una lesión quística, con quistes de hasta 10 cm de diámetro. Se origina en acino distal (alveolar o sacular). No se asocia a otras anomalías congénitas.

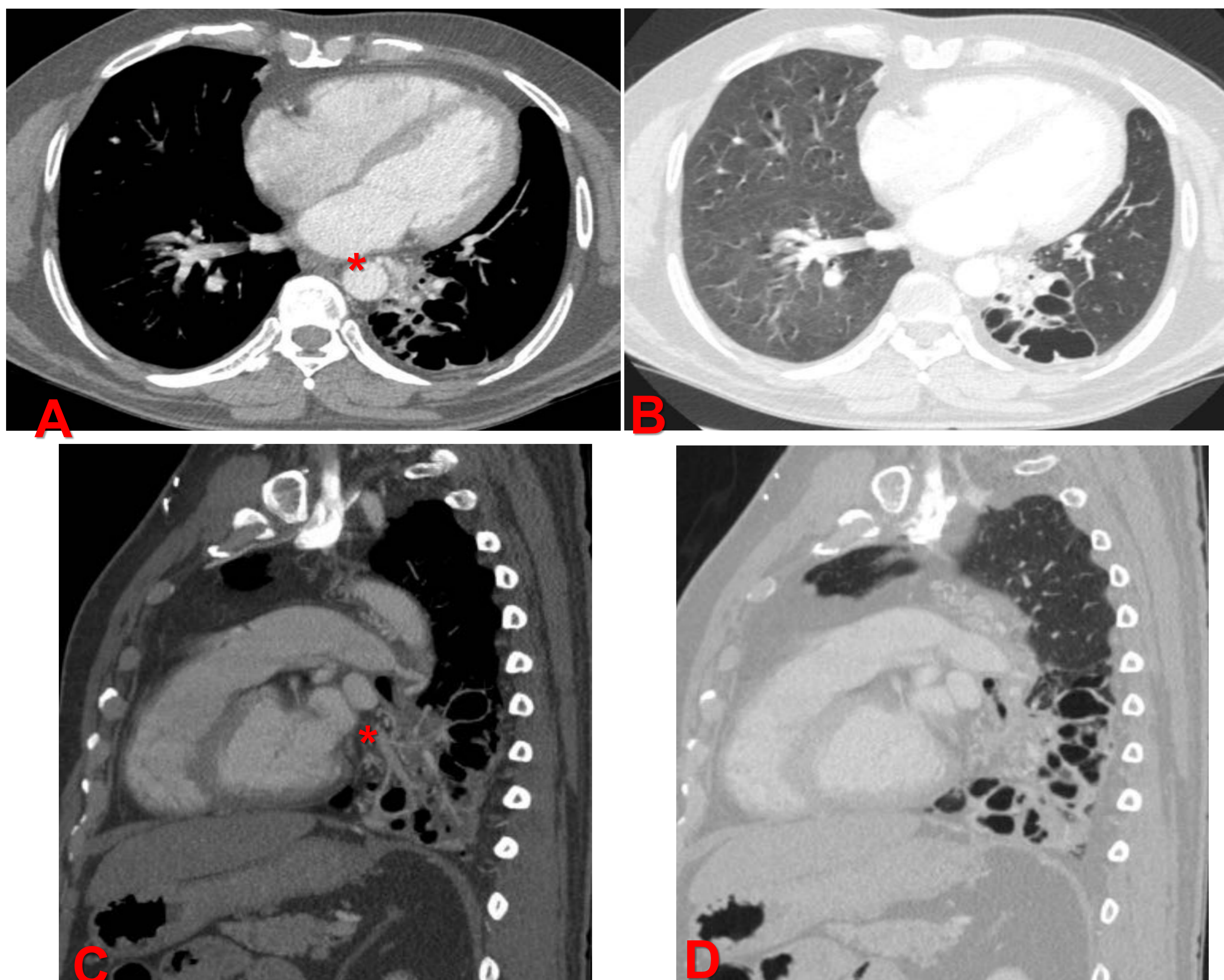


Figura 1 : Imagen **A,B,C** y **D**. CASO 1: Paciente de 44 años, que es derivado al servicio de radiología intervencionista por, hemoptisis amenazante se realiza TC que muestra: Malformación congénita pulmonar y de la vía aérea tipo 1 o MAQ tipo 1. Lesión con múltiples quistes de hasta 3 cm de paredes finas (**B** y **D** cortes axial y longitudinal en ventana pulmonar). Asocia importante vascularización aberrante (**A** y **C**, cortes axial y longitudinal reconstrucción MIP ventana mediastínica) con arteria sistémica de la pared anterior de la aorta torácica (*).

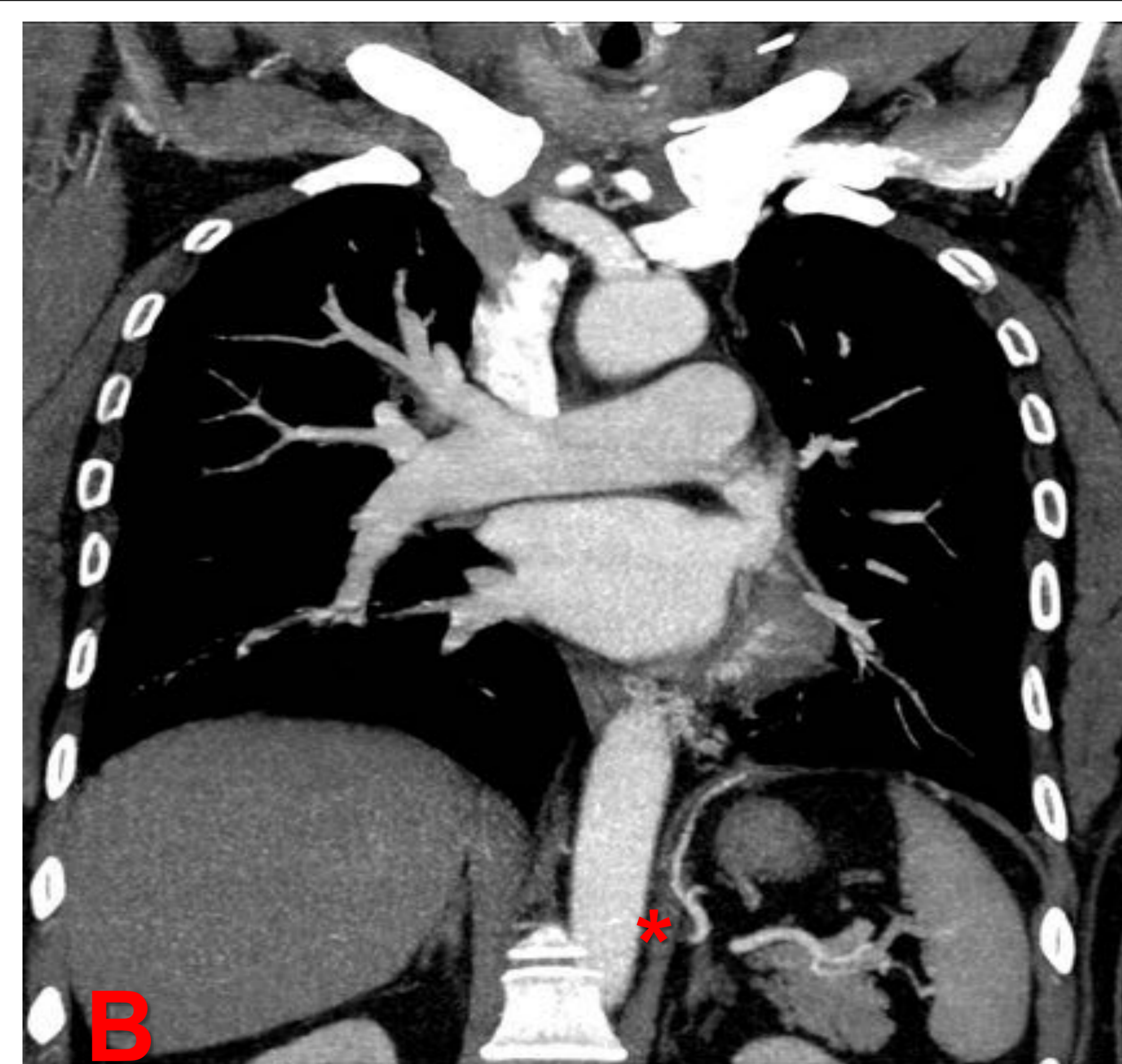
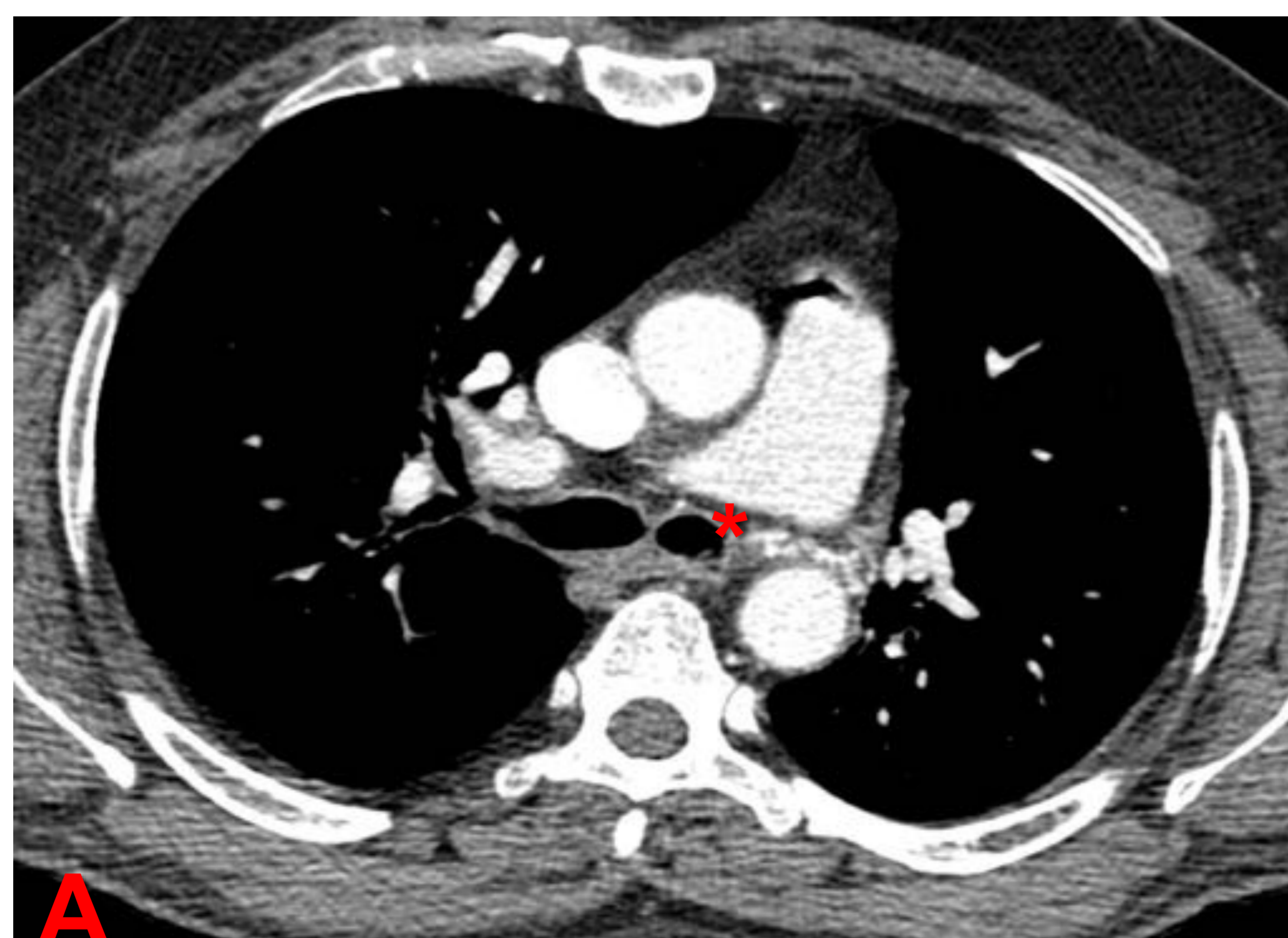


Figura 2 : Imagen **A** y **B** mismo paciente de la figura anterior (Fig). CASO 1: Malformación congénita pulmonar y de la vía aérea tipo 1 o MAQ tipo 1. Hipertrofia de las arterias bronquiales izquierdas ortotópicas (* en imagen **A**) que asociaba además una severa hipertrofia de la arteria frénica izquierda (* en imagen **B**)

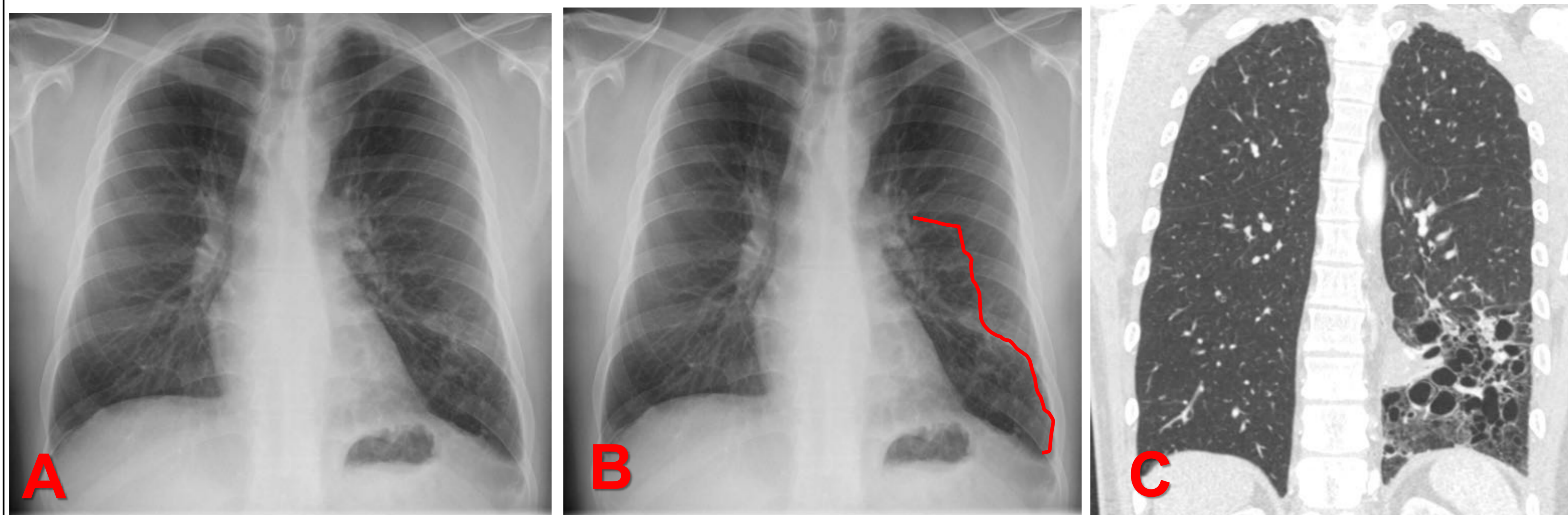


Figura 3 : Imagen **A**, **B** y **C**. CASO 2: Paciente de 32 años que acude a urgencias por hemoptisis no amenazante, se realiza TC programado que muestra:

Malformación congénita pulmonar y de la vía aérea o MAQ tipo 2.

Imágenes **A** y **B** Rx de tórax PA: notese la sutil área de hiperclaridad pulmonar en campo medio e inferior del pulmón izquierdo (delimitado por línea **roja** en **B**).

Imagen **C**: corte coronal en ventana de pulmón que demuestra un área de desestructuración del parénquima con múltiples quistes de diferentes tamaños y un área de consolidación paramediastínica izquierda. Compatible con MAQ 2 con secuestro pulmonar asociado (Lesión Híbrida)

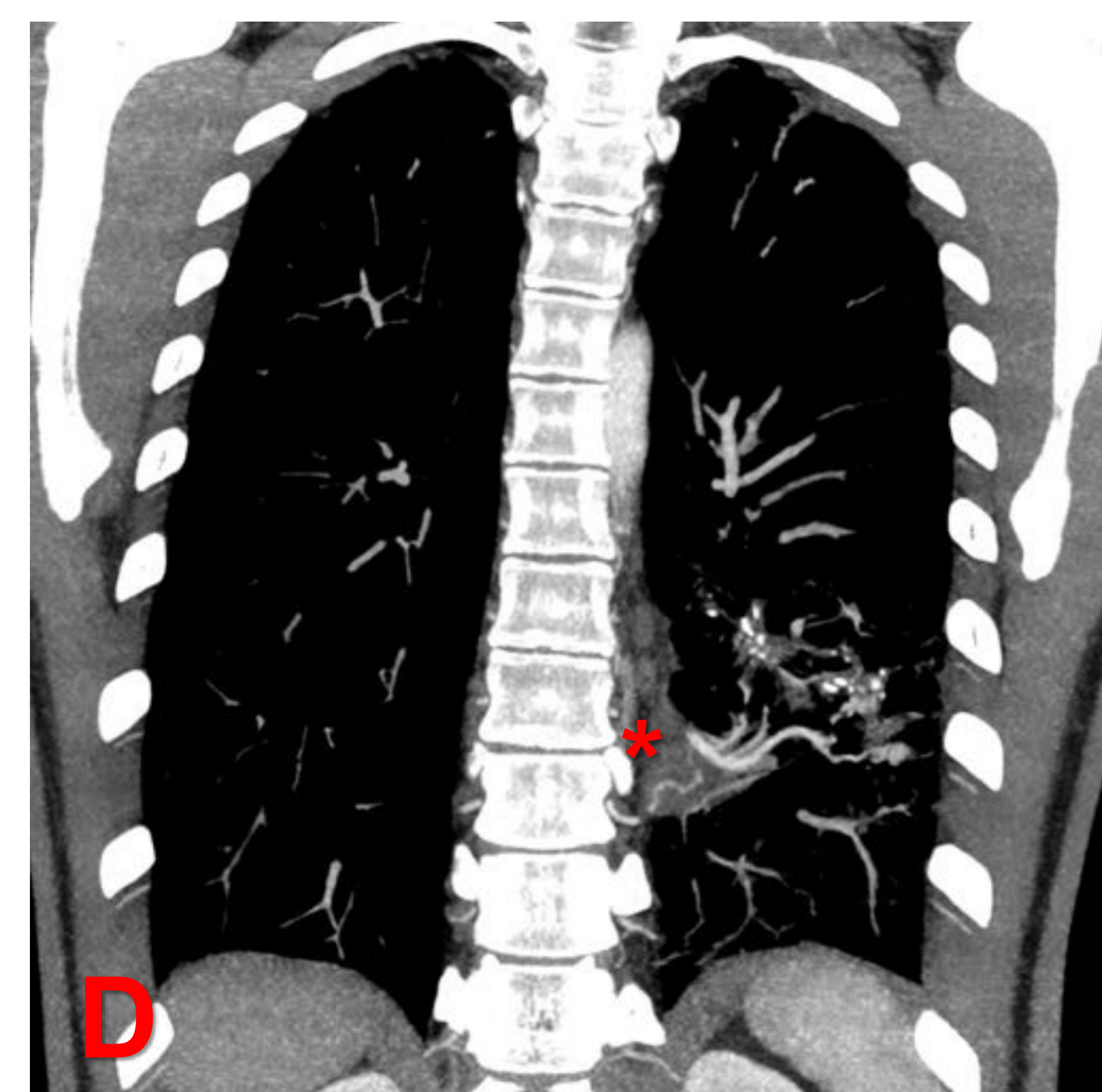
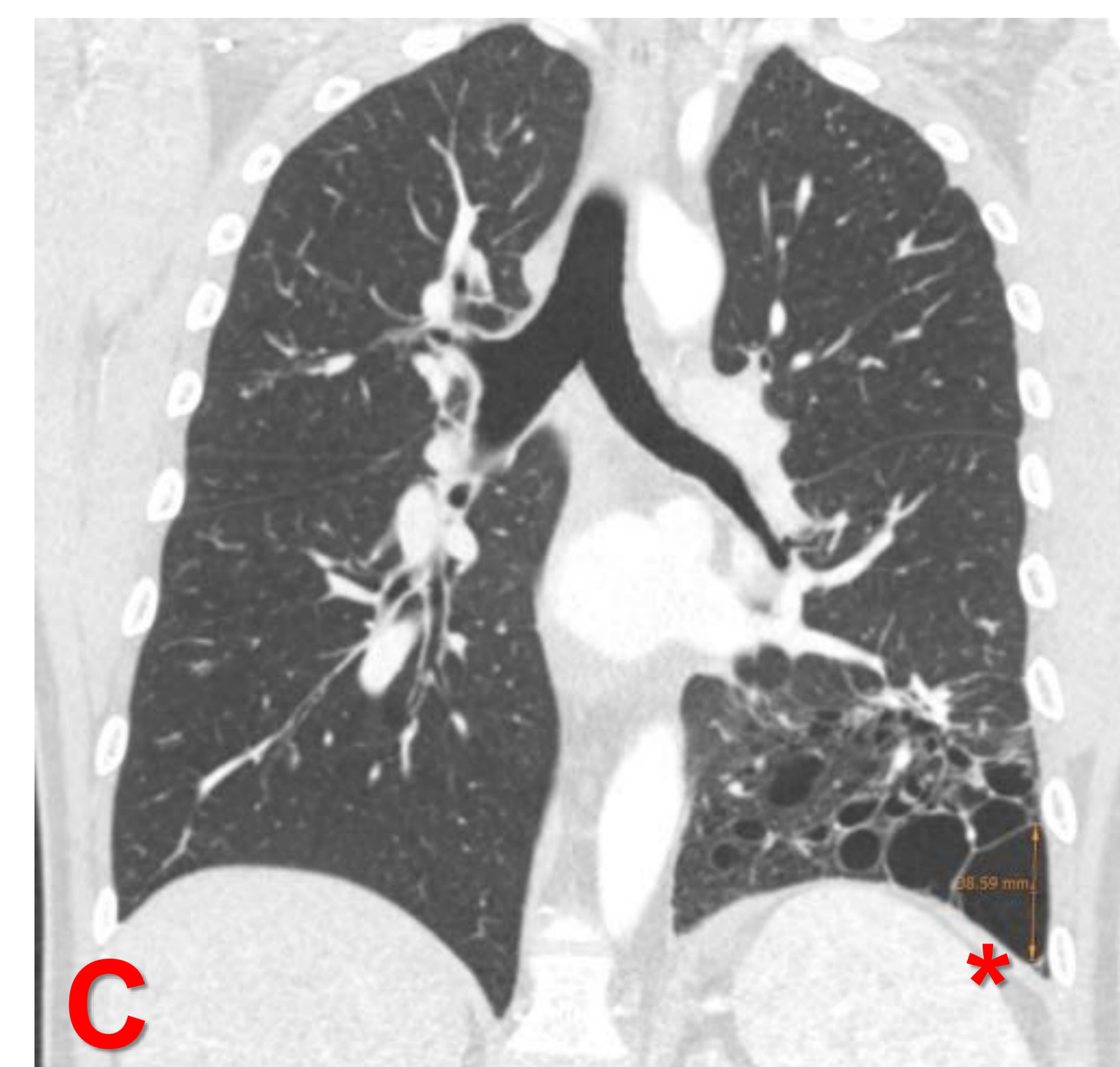
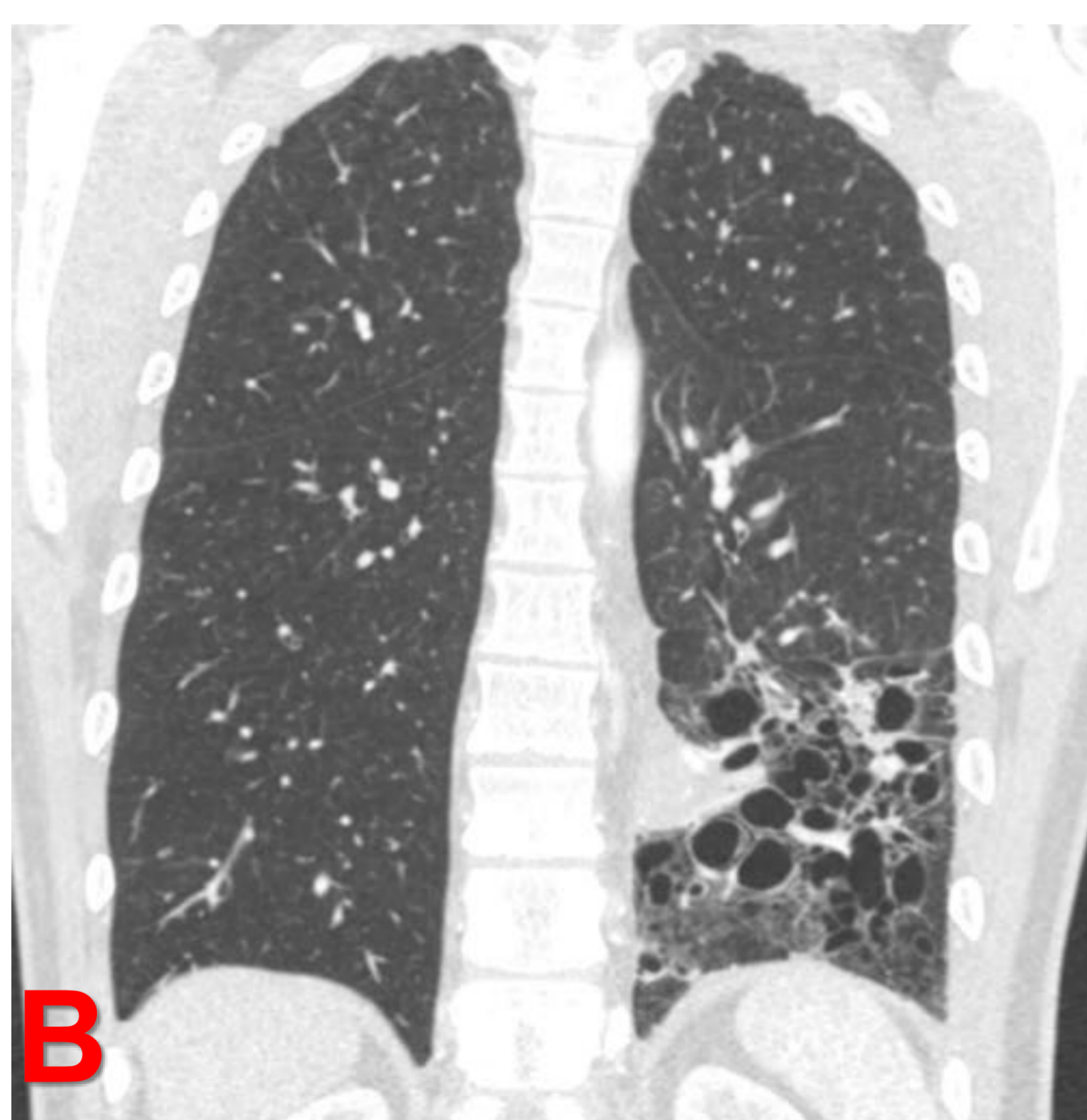


Figura 4 : Imágenes **A** , **B**, **C** y **D**. CASO 2: TC programado en paciente de 32 años que acude a urgencias por hemoptisis no amenazante. Lesión híbrida : MAQ tipo 2 + secuestro pulmonar asociado.

Marcada desestructuración del parénquima pulmonar en LII con lesiones quísticas confluentes de paredes finas (Imágenes **A** y **B**) con quises de hasta 4 cm (* en imagen **C**) .

Notese la pequeña área de consolidación paramediastínica izquierda (* en imagen **A**) que muestra una marcada vascularización sistémica hipertrófica (* en imagen **D** MIP en ventana mediastínica), todo ello en relación con pequeño secuestro pulmonar asociado.

Revisión del tema:

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS: (CONTINUACIÓN)

SECUESTRO PULMONAR:

Es una lesión vascular y parenquimatosa caracterizada por la presencia de tejido pulmonar no funcional, sin comunicación con el árbol bronquial y que recibe irrigación de la circulación sistémica, generalmente desde la aorta.

Corresponde aproximadamente al 6% de todas las malformaciones pulmonares congénitas y su etiología no es conocida.

Clásicamente se clasifica en secuestros intralobares (SI) y secuestros extralobares (SE), siendo 3 veces más frecuente el secuestro pulmonar intralobar (ratio 3:1)

El SECUESTRO EXTRALOBAR Es el menos frecuente y es característicamente una masa de tejido pulmonar anormal separada del parénquima normal por un revestimiento pleural propio. Recibe irrigación desde la aorta torácica o abdominal y el retorno venoso es hacia el sistema álgos o venas cavas, en la mayoría de los casos.

Generalmente se presenta aislado, pero ocasionalmente se puede asociar a defectos cardíacos, hipoplasia pulmonar, anomalías vertebrales y a hernia o asociado a MCPA tipo II.

El SECUESTRO INTRALOBAR Es el más frecuente hasta en el 75 % de los casos presenta tejido pulmonar anómalo integrado al parénquima pulmonar normal, con el que comparte revestimiento visceral y pleural. La irrigación proviene de la aorta y el drenaje venoso ocurre hacia las venas pulmonares o a un colector venoso. Clásicamente se ubica en los lóbulos inferiores, especialmente el izquierdo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

Alrededor del 50% de los SI son asintomáticos y aparecen como un hallazgo incidental radiológico en la adolescencia. Los pacientes sintomáticos pueden desarrollar infecciones recurrentes, tos crónica o **hemoptisis**.

En el caso del SE, la mayoría de los casos son detectados en la infancia, siendo 4 veces más frecuente en el género masculino. La sintomatología más frecuente es la tos crónica y neumonías de repetición.

Revisión del tema:

SECUESTRO PULMONAR: (continuación)

CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

RADIOGRAFÍA SIMPLE:

- A menudo muestran una opacidad triangular en el segmento afectado.
- Puede mostrar espacios quísticos si está infectado
- Tanto el secuestro intralobar como el extralobar rara vez presentan broncograma aéreo, solo en casos de presentar una conexión con el árbol bronquial, por un proceso infeccioso o, menos frecuentemente por tener comunicación en el intestino anterior (esófago o estómago) como parte de la lesión.

HALLAZGOS POR TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC):

- Se puede visualizar el suministro arterial procedente de la aorta descendente y además puede identificarse viniendo debajo del diafragma en el 20% de los pacientes.
- Por lo general el área de consolidación no contiene aire a menos que esté infectado.
- Las reconstrucciones 3D pueden ser particularmente útiles para detectar:
 - ✓ Vasos arteriales anómalos
 - ✓ Venas anómalas concurrentes
 - ✓ Diferenciar entre secuestros intralobar y extralobar.

HALLAZGOS POR ANGIOGRAFÍA:

Se cree que la angiografía pulmonar es el Gold estándar para el diagnóstico de la anomalía vascular asociada a la malformación.

Sin embargo, en los últimos años, varios estudios han demostrado que las técnicas de imagen menos invasivas, como la TC y la angiografía por resonancia magnética, pueden ser alternativas igualmente efectivas y más seguras.

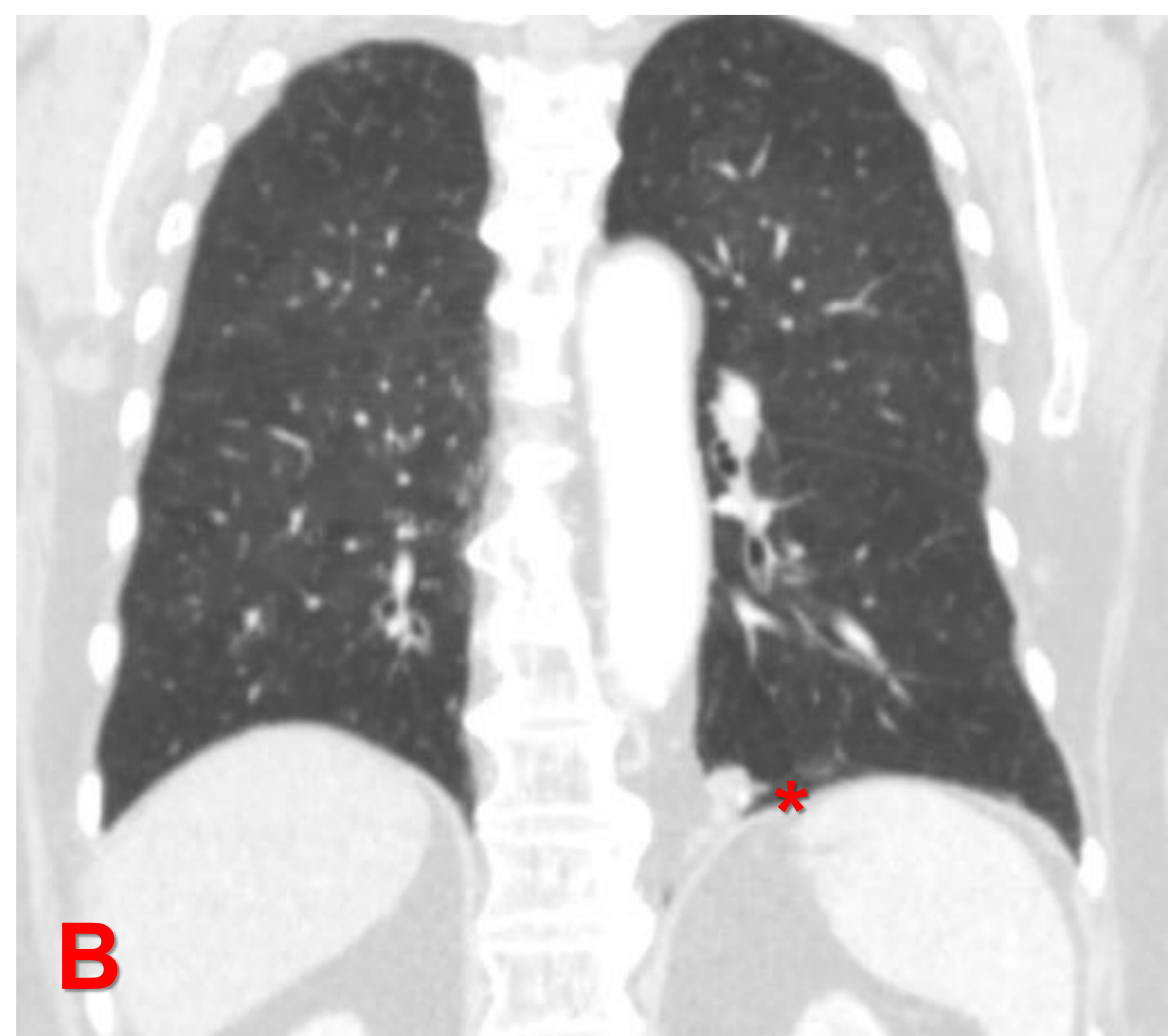


Figura 5: Imagen **A** y **B** . CASO 3: Paciente de años 50 años en estudio de hipertensión pulmonar severa.

Secuestro pulmonar intralobar

Imágenes **A**: Corte axial en ventana pulmonar donde se aprecia una pequeña lesión sólida de morfología alargada, paravertebral del LII (*)

Imagen **B** Corte coronal en ventana de pulmon apreciándose la misma lesión (*)

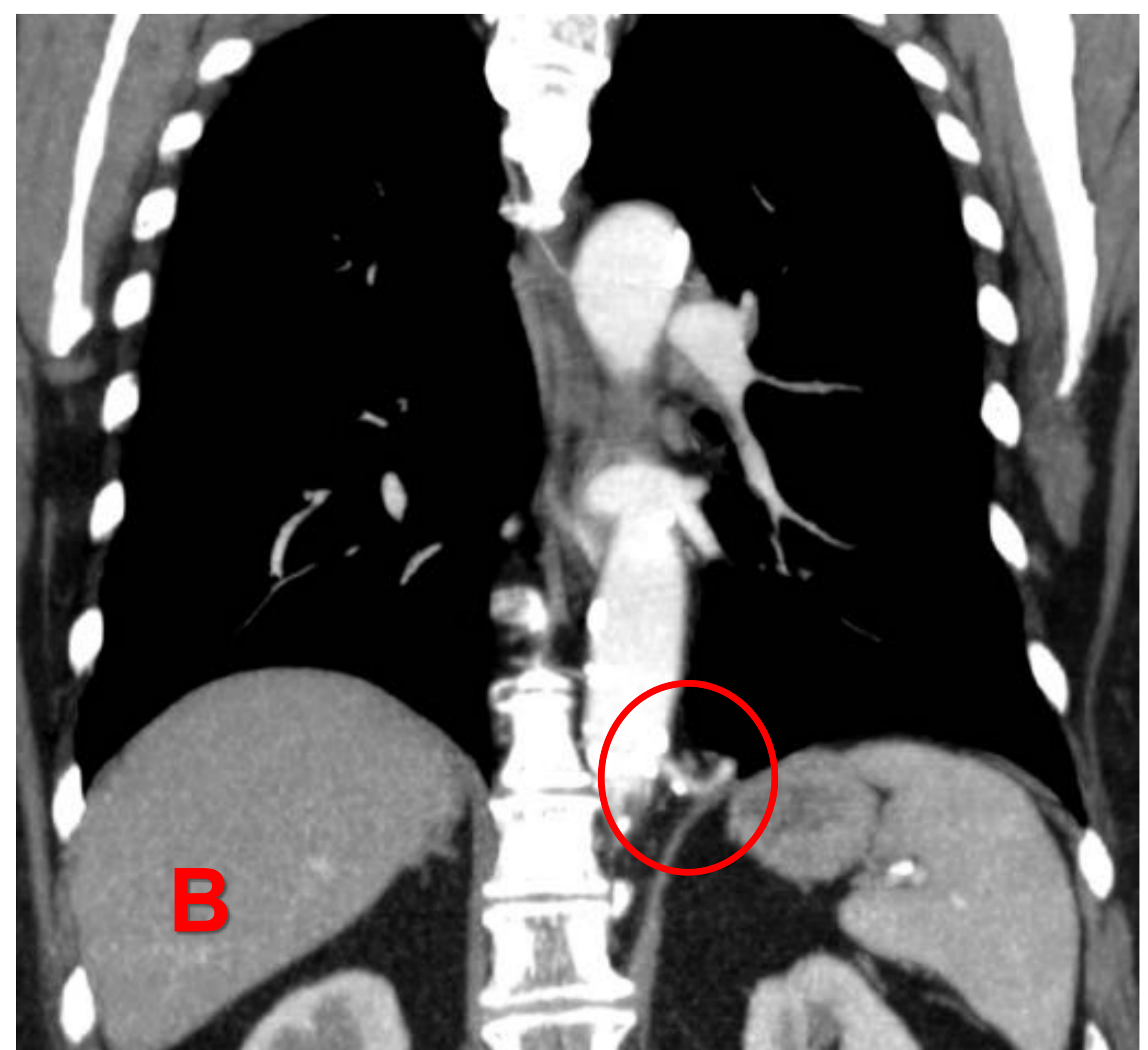


Figura 6 : Imagen **A** y **B** . CASO 3: Paciente de años 50 años en estudio de hipertensión pulmonar severa.

Secuestro pulmonar intralobar

Imágenes **A**: Corte axial en ventana de partes blandas MIP donde se muestra el aporte arterial sistémico de gran calibre que proviene de la aorta torácica descendente (**circulo rojo**) y que se dirige a la lesión pulmonar del LII compatible con secuestro pulmonar.

Imagen **B** Corte coronal en ventana de partes blandas MIP, apreciándose el aporte sistémico (**circulo rojo**)

*La característica principal para diferenciar ambos es que en los secuestros intra lobares el drenaje venoso va hacia las venas pulmonares.

Revisión del tema:

ENFOQUE SOBRE EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LAS MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS

Si se demuestra un suministro de sangre arterial sistémica por TC o RM o se sospecha secuestro pulmonar y se contempla la embolización del vaso de alimentación como opción terapéutica, se debe realizar una angiografía para confirmar la presencia de vasos anormales y evaluar su tamaño y recorrido.

La embolización conduce a la regresión o involución completa de al menos los componentes sólidos de las MPC así como a la corrección de la insuficiencia cardíaca de alto gasto si está presente y por lo tanto es la opción terapéutica preferida en este contexto.

Se han propuesto varias técnicas de embolización, dentro de ellas se encuentra clásicamente los tapones vasculares o los microcoils, pero actualmente se ha reportado el uso de agentes embolizantes como las microesferas y el pegamento con una eficacia técnica completa, con la ventaja de su fácil uso y bajo costo aunque con un riesgo incrementado de probabilidad de embolización indeseada por migración de estos agentes.

COMPLICACIONES POSTERIOR A LA EMBOLOTERAPIA (SON MUY POCO FRECUENTES)

- Migración del agente oclusivo.
- Infección.
- Dolor.
- Fiebre.
- Recanalización del vaso embolizado.

“Aunque la embolización es una estrategia terapéutica aceptable, todavía no existe un consenso claro sobre qué CTM son una buena indicación para la embolización de primera línea...”

En el caso de los secuestros pulmonares el tratamiento estándar es la resección del segmento o lóbulo que contiene el tejido secuestrado por toracotomía o abordaje toracoscópico.

Sin embargo, la lesión inadvertida de la arteria aberrante durante la cirugía puede causar hemorragia severa y es potencialmente mortal.

La arteria aberrante necesita ser identificada y controlada inicialmente durante la resección quirúrgica, pero la arteria podría ser friable debido a la inflamación crónica, lo que dificulta su control y aumenta el riesgo.

Se ha propuesto la embolización preoperatoria para prevenir el sangrado intraoperatorio. Puede eliminar el suministro arterial principal al tejido pulmonar secuestrado, lo que hace que el procedimiento quirúrgico sea mucho más fácil y seguro.

La embolización endovascular del secuestro ha sido publicada como una alternativa segura a la cirugía desde 1998 y los datos del tratamiento muestran resultados satisfactorios.

Algunos casos en niños incluso mostraron buenos resultados con regresión completa de la lesión.

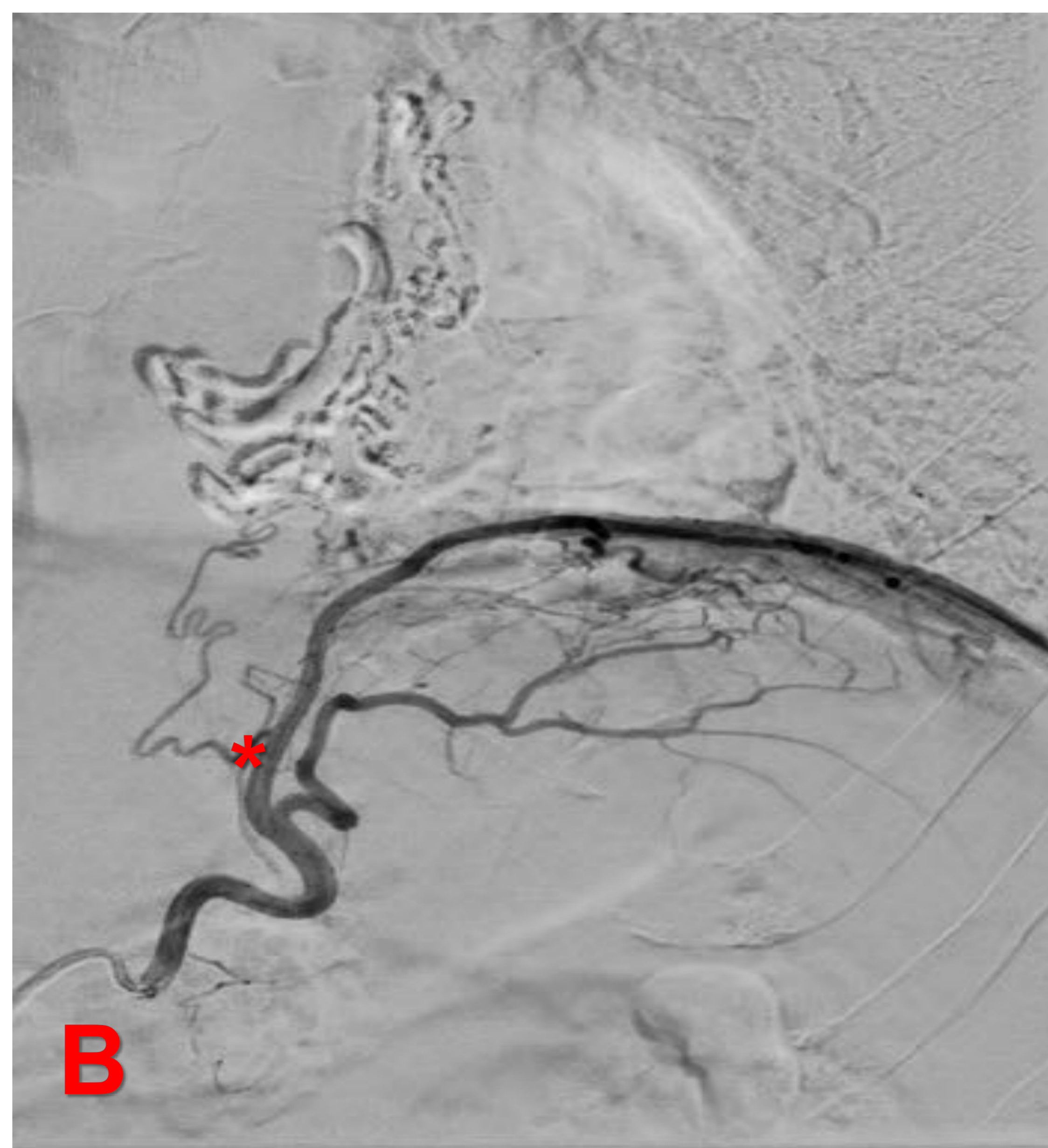
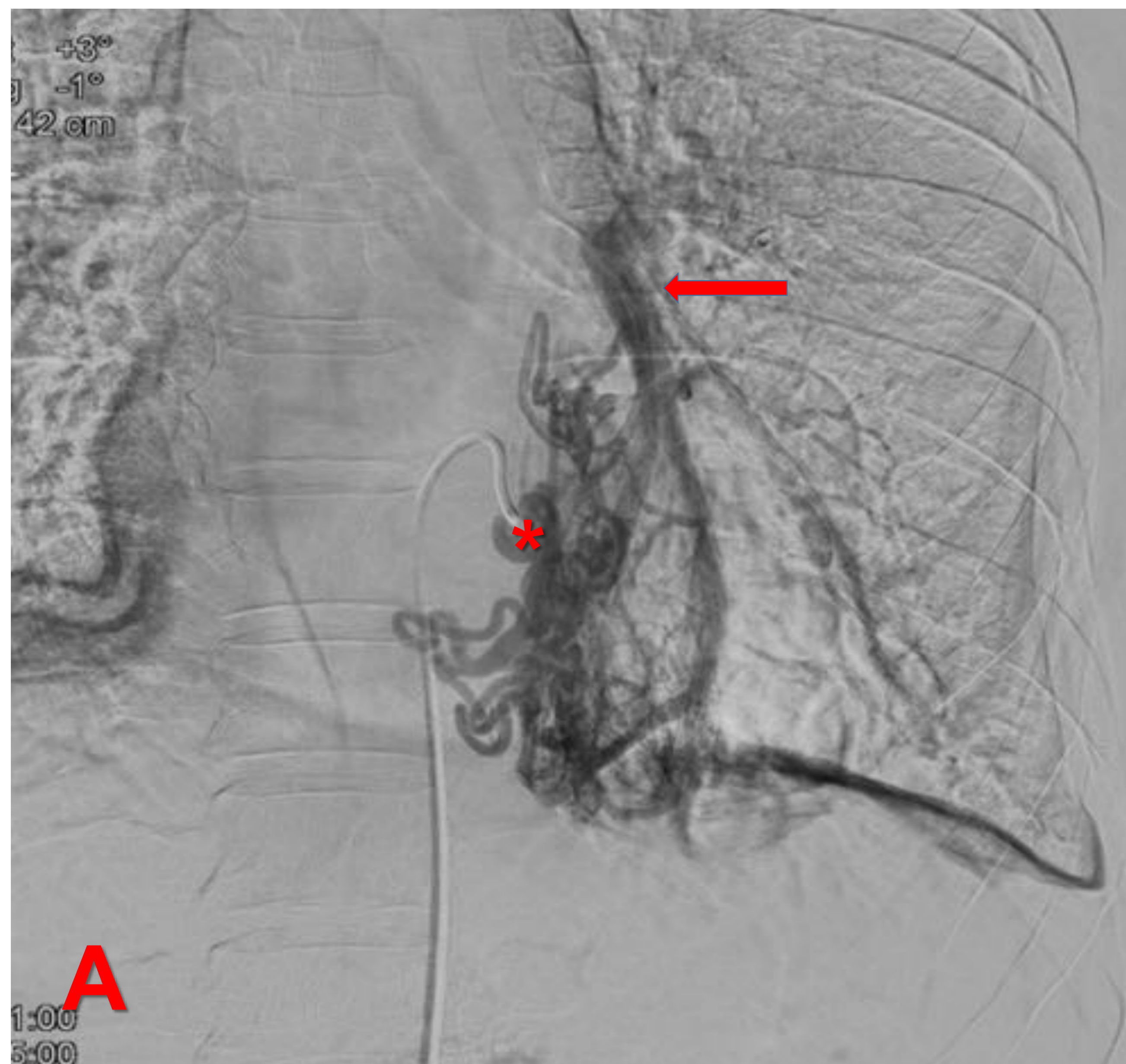


Figura 7: Caso 1 : Imagen **A** y **B**. Angiografía de Malformación congénita pulmonar y de la vía aérea tipo 1 o MAQ tipo 1. CASO 1: Arterias bronquiales izquierdas de calibre aumentado y tortuosas con abundante circulación patológica (* en imagen **A**). Notese el Shunt con la arteria pulmonar del LII (**Flecha** en imagen **A**) Se aprecia una arteria frénica izquierda aumentada de calibre con ramas tortuosas aferentes a la lesión de base. (* en imagen **B**)

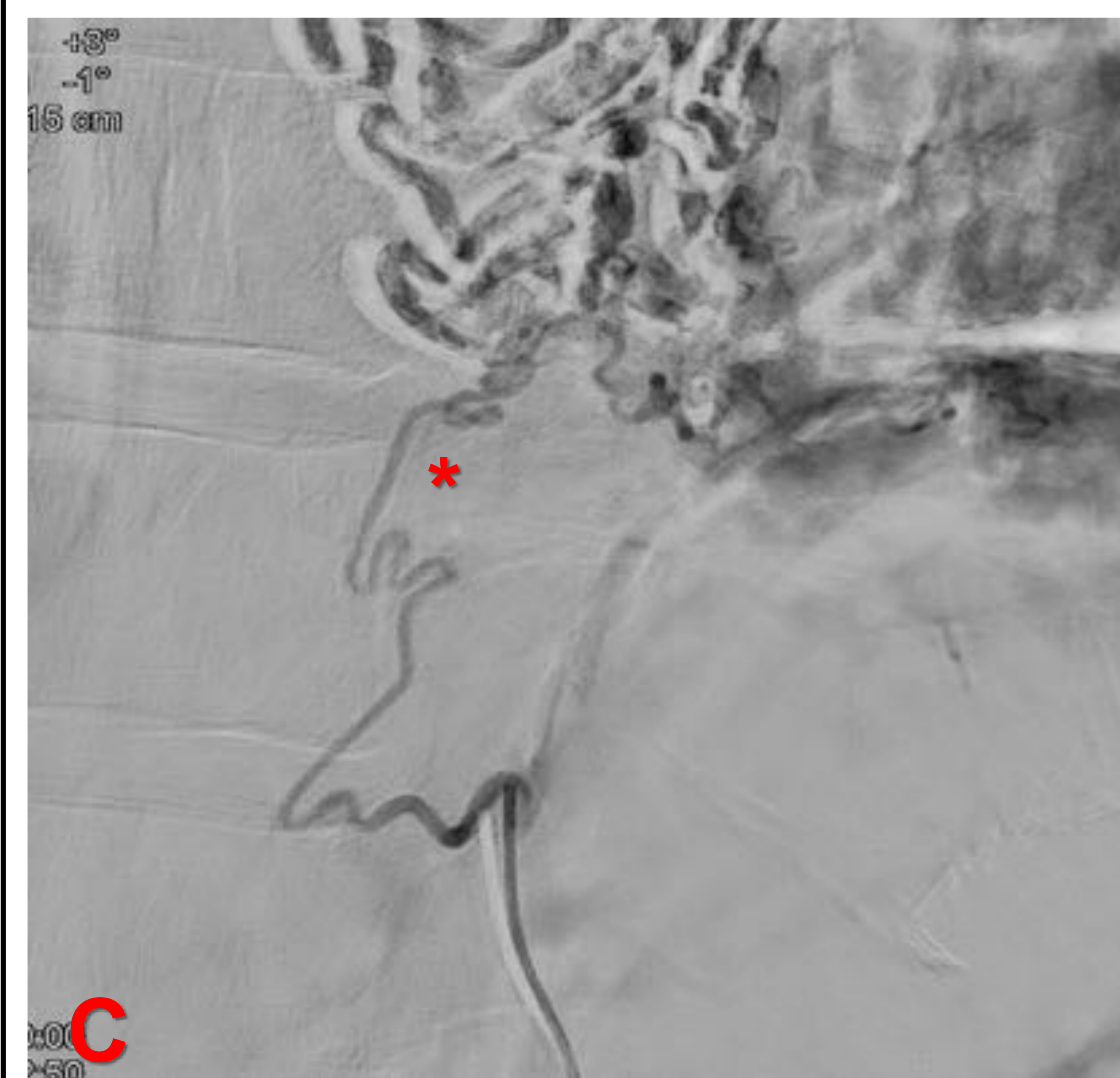
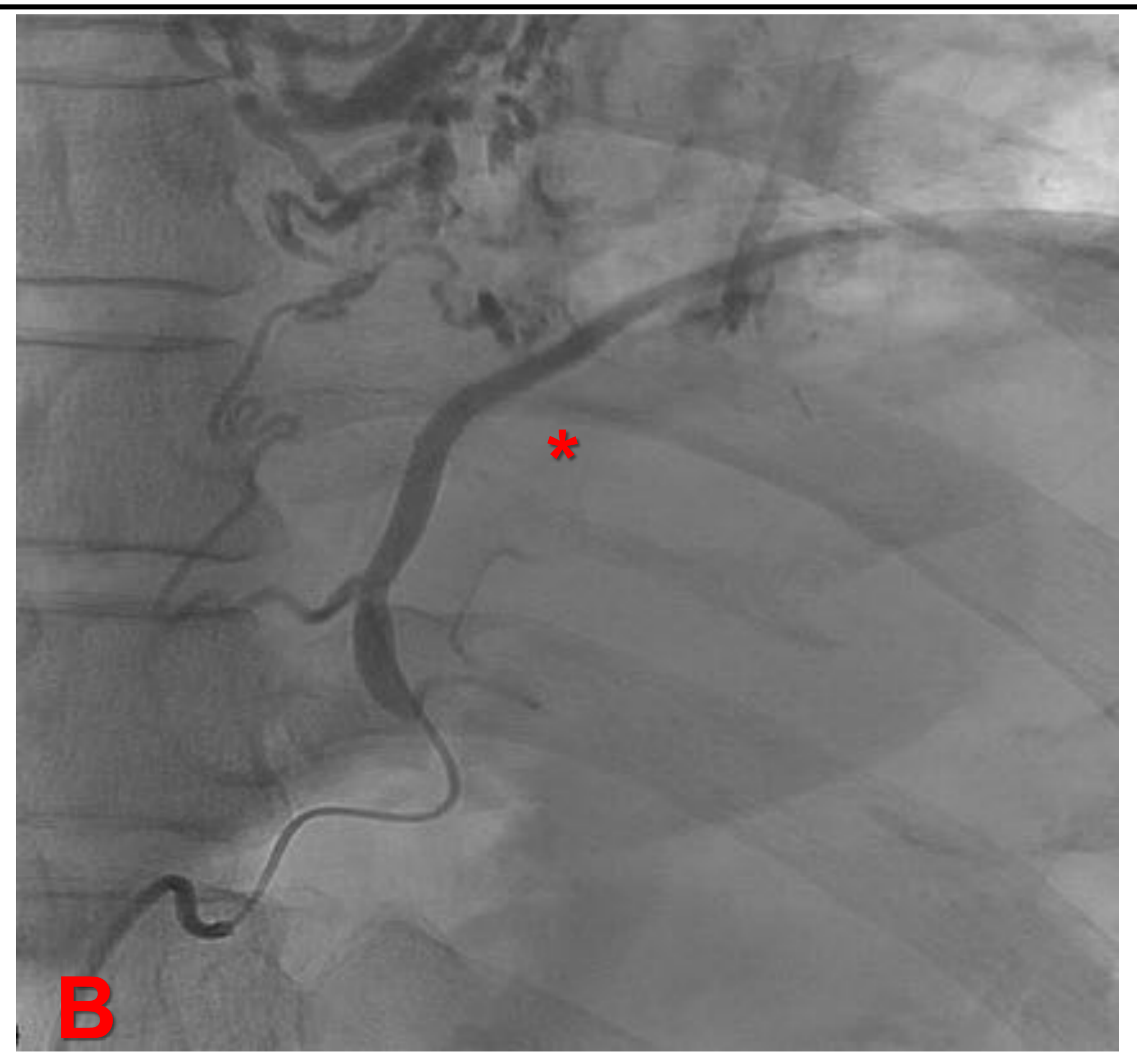
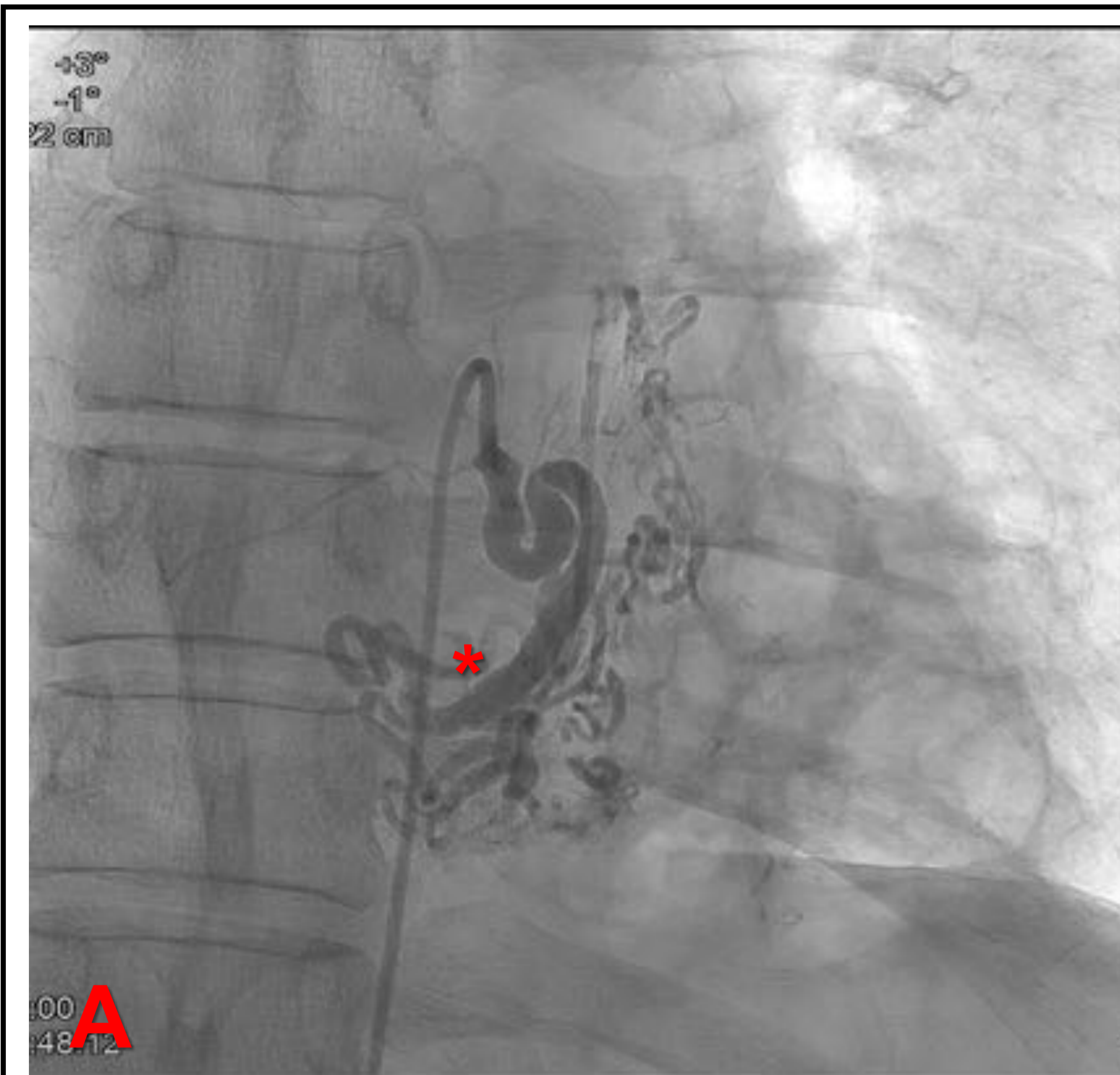


Figura 8 : CASO 1. Imagen **A**, **B** y **C** mismo paciente de la fig . MAQ tipo 1. Embolización selectiva y superselectiva (Imagen **A** y **B**) de las arterias patológicas con micropartículas de 700-900-1100-1300 micras y posteriormente con N- Butil2-Cianoacrilato con MetacriloSisolfolano +Lipiodol (Pegamento). Objetivandose una correcta devascularización de las arterias descritas (Imagen **C**). El paciente realizó seguimiento clínico con buena evolución y con mejoría de los parámetros ecocardiográficos posiblemente por la resolución del Shunt.

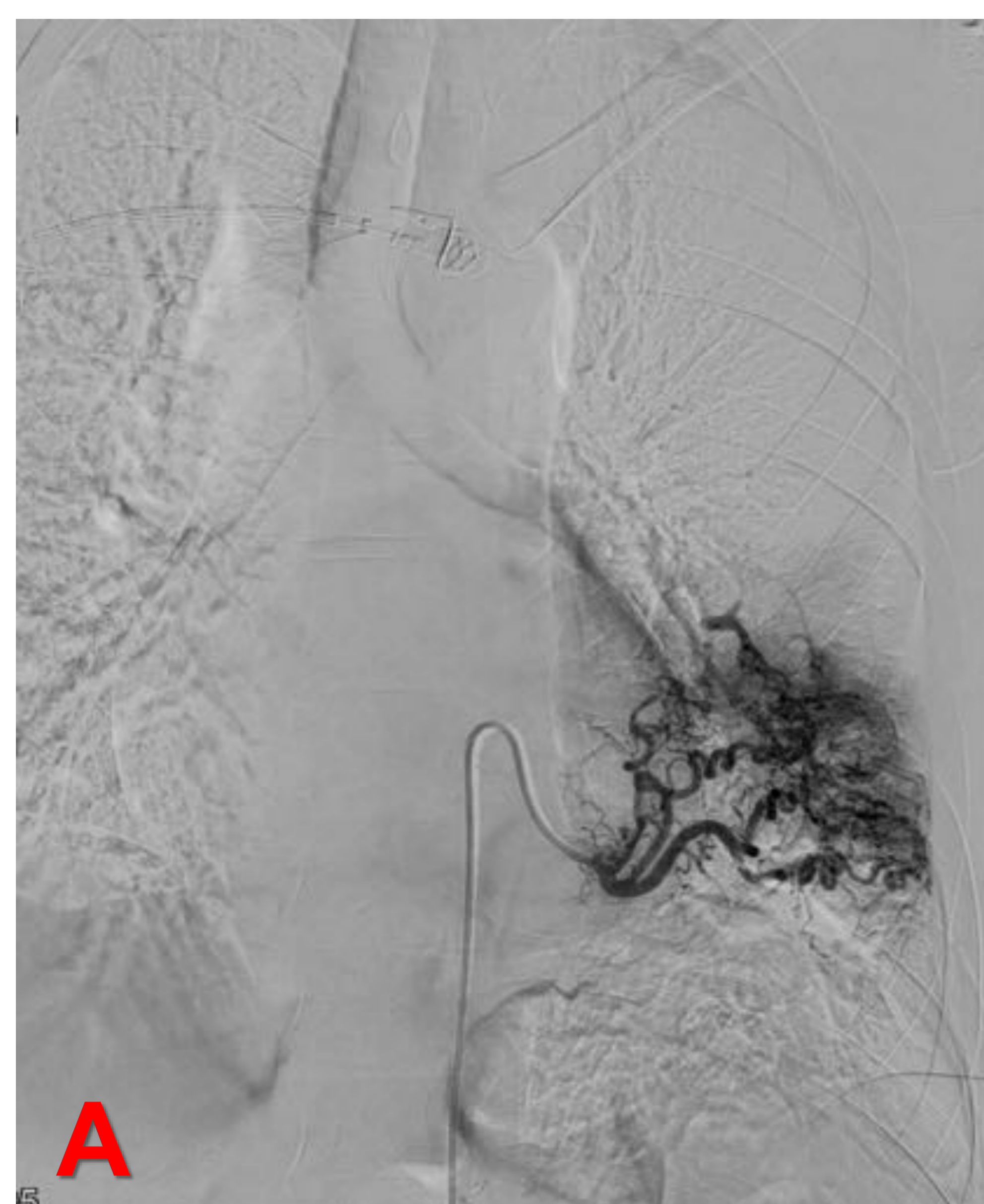


Figura 9 : CASO 2: Arteriografía programada en paciente de 32 años diagnosticado de Lesión híbrida : MAQ 2 + secuestro pulmonar asociado; diagnosticada a raíz de episodio de hemoptisis.

Imagen **A y B**: Arteriografías selectivas con sustracción digital sobre arterias sistémicas aferentes a la lesión pulmonar que presentan marcada tortuosidad y aumento de calibre.

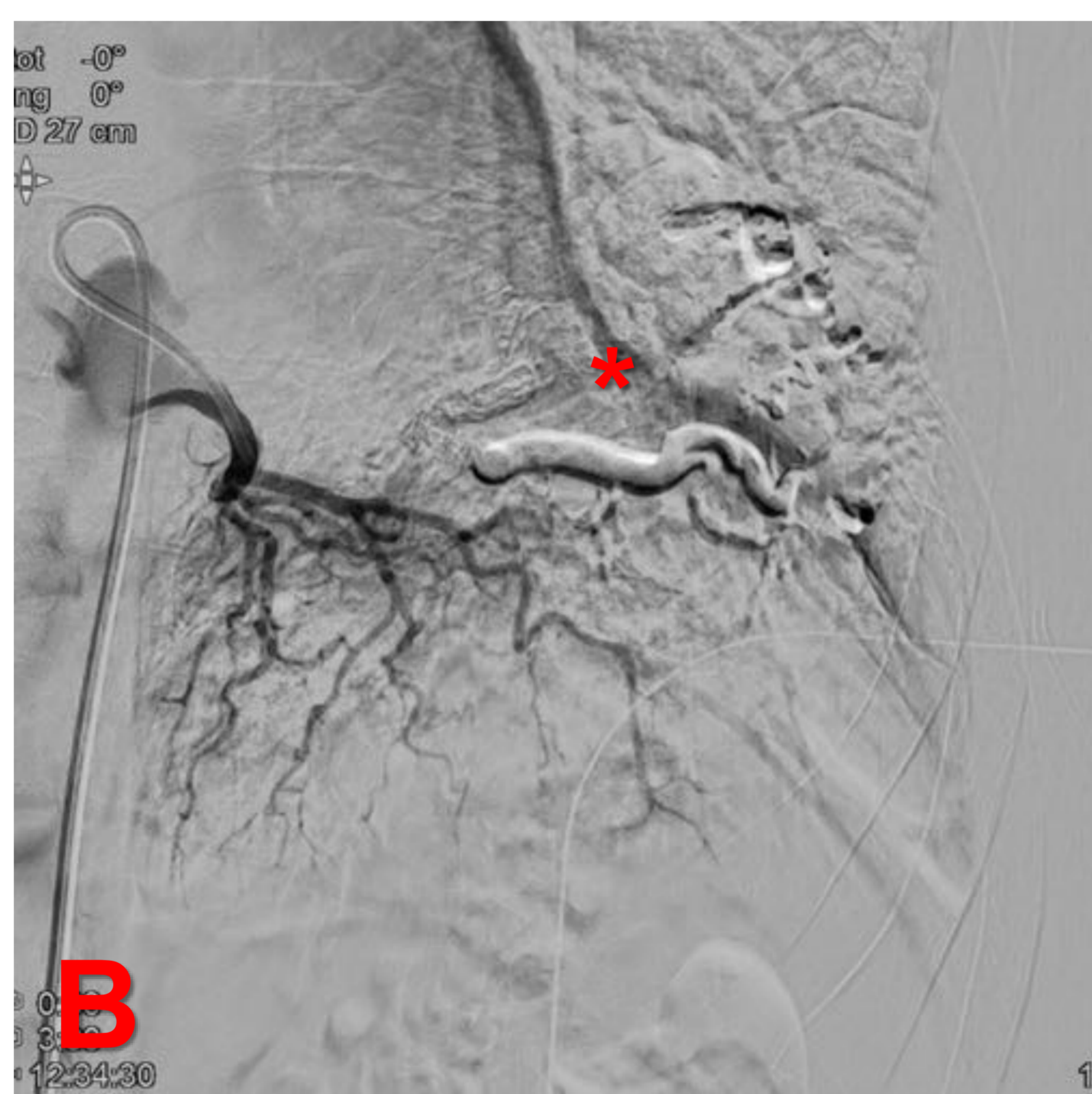
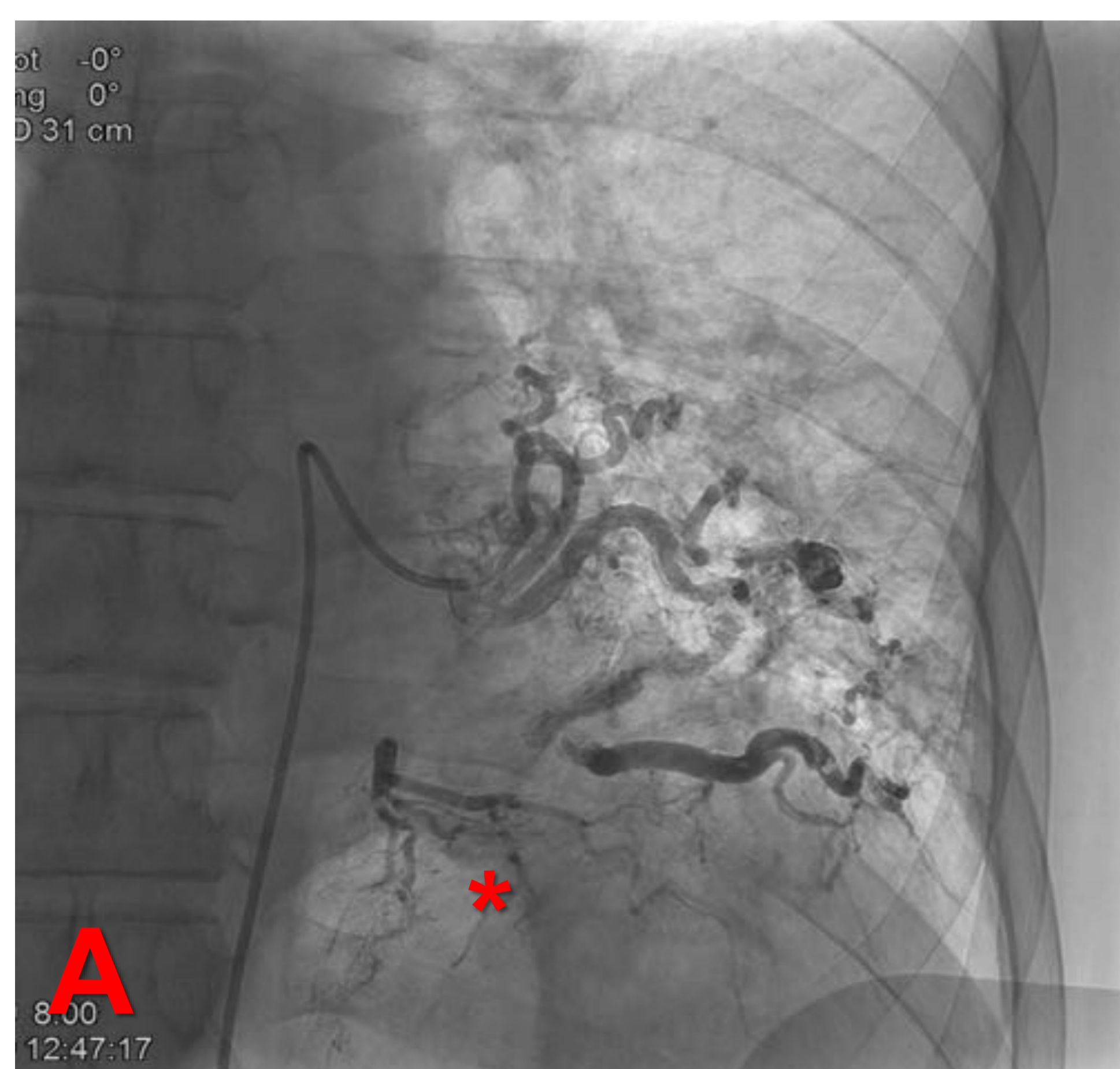


Figura 10 : CASO 2. Imagen **A y B** : Embolización PRE QUIRÚRGICA selectiva con micropartículas de 1300 micras y posteriormente con cianocrilato +lipiodol (pegamento). (agentes embolizantes: * en **A, B y C**)

Imagen **C**: Aortografía con sustracción digital de control, donde se objetiva un éxito técnico con correcta devascularización de las arterias afectas.

Imagen **D**: Rx PA comparativas pre y post quirúrgicas, donde se aprecia cambios en LII con pérdida de volumen y retracción del parénquima adyacente y elevación diafragmática.

Conclusiones:

La baja prevalencia de MPC hace imprescindible conocer sus características por imagen para un diagnóstico de certeza y la posibilidad de un tratamiento endovascular.

El tratamiento endovascular es una alternativa a la cirugía, mínimamente invasiva, con bajo coste y tiempo de recuperación menor que esta demostrando ser eficaz en el tratamiento definitivo y de prequirúrgicos en las malformaciones pulmonares congénitas.