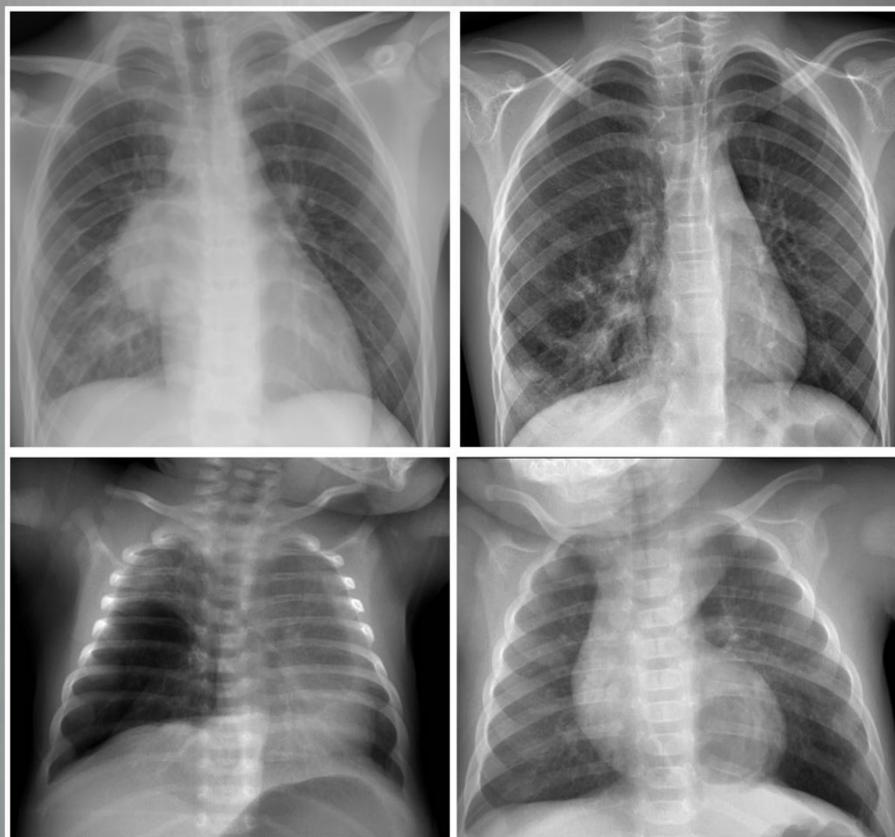


# MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES CONGÉNITAS

Hallazgos radiológicos en Rx tórax y TC



Autor/es: Sara María García Quesada, Julio Pérez González,  
Gabriela Porcel de Peralta Fontela, Jano Manuel Rubio García,  
Olena Ivanytska.

Hospital Insular de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas De  
Gran Canaria, España

## **OBJETIVOS DOCENTES:**

Revisar las malformaciones broncopulmonares más frecuentes en la edad pediátrica.

Descripción de hallazgos radiológicos en Rx y TC de las diferentes malformaciones broncopulmonares mediante la ilustración de varios casos de nuestro hospital.

## **INTRODUCCIÓN:**

Las malformaciones broncopulmonares congénitas representan un amplio espectro de patologías raras que son actualmente detectadas, en su mayoría, durante el periodo prenatal gracias a los controles ecográficos realizados durante el embarazo. Sin embargo, muchas de estas alteraciones pueden escaparse a ese diagnóstico y detectarse en la infancia como consecuencia de, por ejemplo, una sobreinfección respiratoria o como un hallazgo casual al realizar una radiografía de tórax.

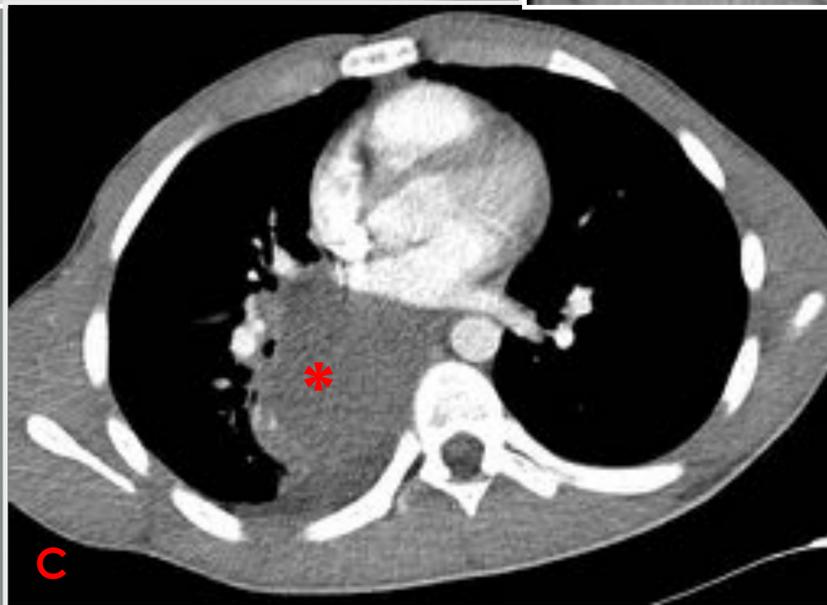
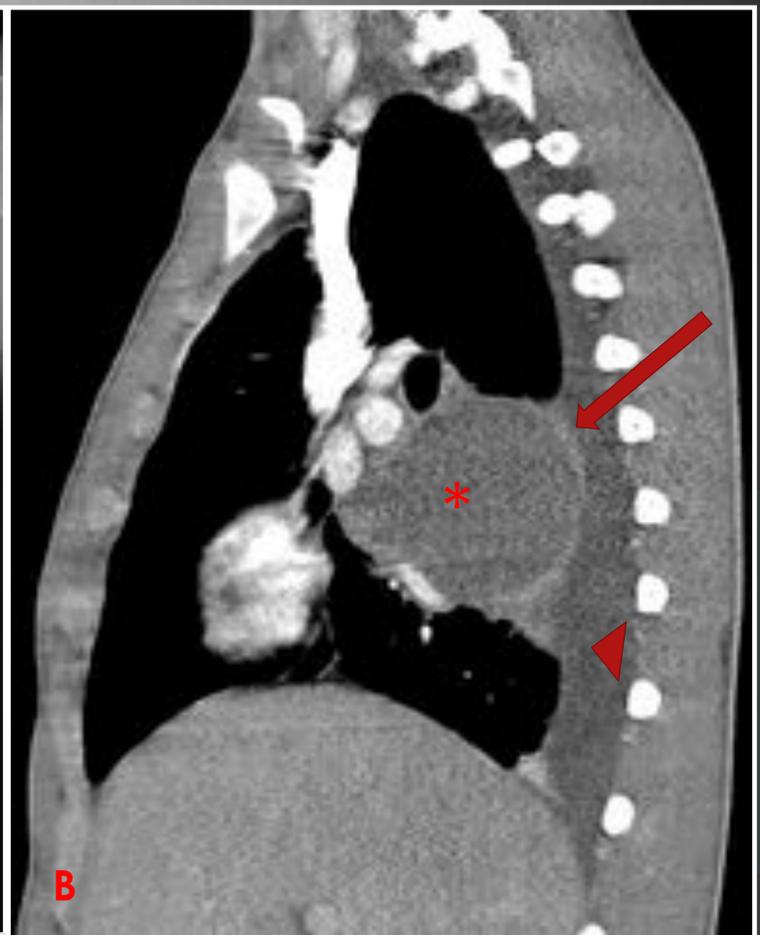
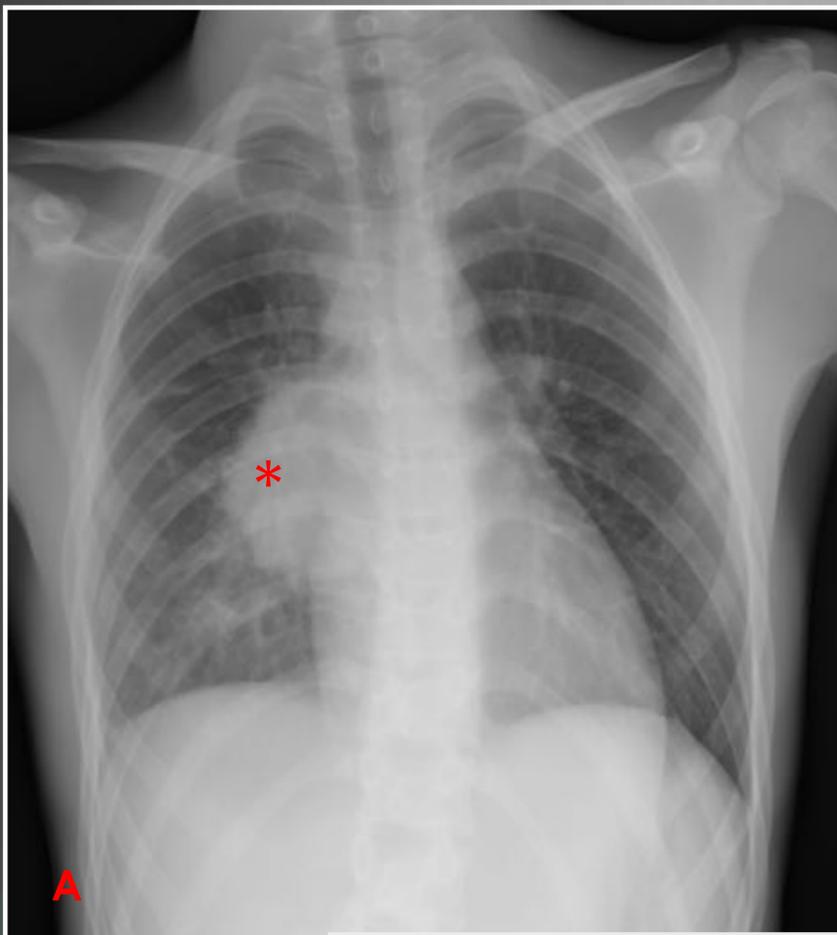
En general la Rx simple de tórax es la prueba inicial para el diagnóstico de estas malformaciones ya que se realiza ante cualquier neonato con distrés respiratorio o con sospechas de anomalías broncopulmonares en la ecografía prenatal. No obstante, siempre se debe completar mediante TC con CIV, considerándose como prueba de elección. La TC aporta mayor información para la caracterización de la lesión y para una correcta planificación quirúrgica.

El conocimiento de las claves diagnósticas mediante Rx y TC de las diferentes anomalías congénitas broncopulmonares permitirá realizar un correcto diagnóstico.

## QUISTE BRONCOGÉNICO

- Masa mediastínica de densidad de partes blandas y bordes nítidos.
  - Etiología: formación anómala del esbozo del intestino anterior ventral (4-7 semana de gestación).
  - Localización :
    - Mediastínico (85%): 70% medio, 17% posterior y 3% anterior.
    - Extramediastínicos: intrapulmonares y menos frecuente diafragma, cuello, pericardio o retroperitoneo.
  - Manifestación clínica: puede comprimir la vía aérea o el esófago
    - Lactante: dificultad respiratoria o disfagia
    - Niños mayores: dolor torácico y disfagia
    - Asintomático: hallazgo incidental en niños mayores y adultos.
  - Hallazgos radiológicos:
    - **Rx Tórax**:
      - Masa de atenuación de partes blandas y bordes nítidos generalmente en el mediastino o en el pulmón central.
    - **TC Tórax ( técnica de elección)**
      - Masa redondeada de bordes nítidos , lisos y pared fina sin realce
        - a) Mediastínicos: 50% atenuación líquida (0-20 UH) y 50% atenuación de partes blandas por contenido proteináceo (>30 UH)
        - b) Pulmonares: lesiones ocupadas por aire al menos de forma parcial
- \* Puede haber engrosamiento parietal cuando hay infección.

## QUISTE BRONCOGÉNICO



Paciente varón de 14 años que ingresa por febrícula, leucocitosis y clínica respiratoria por lo que se le realiza radiografía de tórax.

- **Rx Tórax (A, B):** Lesión con atenuación líquido de bordes bien definidos localizada en el mediastino medio(\*). Hallazgos sugestivos de quiste broncogénico.

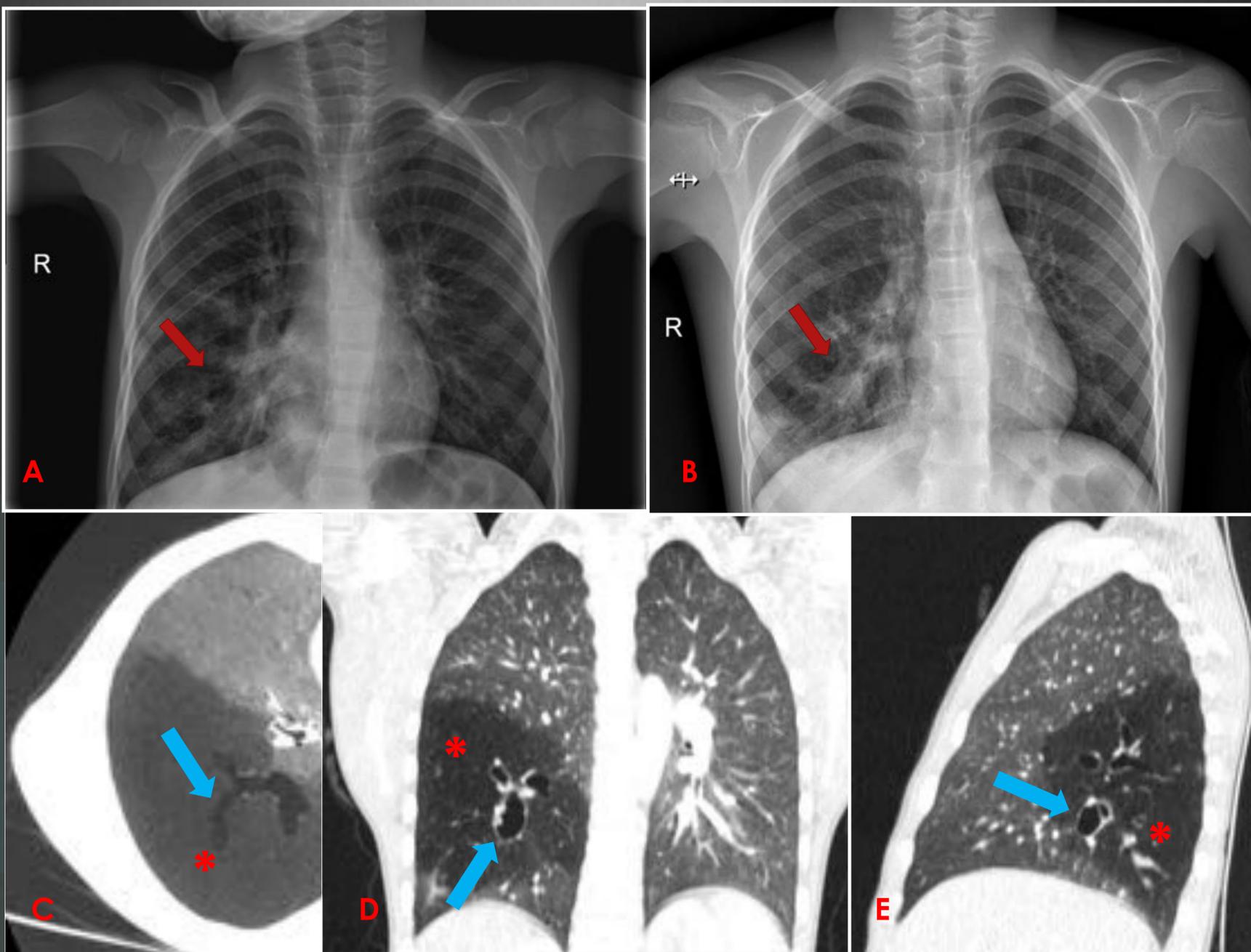
Se ingresa para estudio de masa mediastínica, durante el periodo hospitalario presenta empeoramiento clínico y se decide realizar TC de tórax de forma urgente.

- **TC Tórax (C,D):** Masa mediastínica media (\*) redondeada que parte de la región subcarinal y se lateraliza hacia la derecha. Presenta contenido hipodenso (>20 UH) y pared gruesa e hipercaptante (flecha). Asimismo se acompaña de derrame pleural (punta de flecha) homogéneamente hipodenso sin engrosamiento, nodularidad, ni captaciones de hojas pleurales. Hallazgos en relación con quiste broncogénico complicado.

## ATRESIA BRONQUIAL

- Obliteración congénita de un bronquio segmentario o subsegmentario proximal con desarrollo normal de la vía aérea distal donde se acumulan secreciones mucosas.
- Hiperinsuflación alrededor del bronquio dilatado por atrapamiento aéreo producido por la ventilación de los alveolos distales por comunicaciones anómalas con el parénquima pulmonar normal adyacente.
- Puede ser solitaria o múltiple.
- Etiología: incierta
- Localización típica: segmentos apicales y posteriores del LSI seguido del LSD y del LM.
- Manifestación clínica:
  - Niños mayores/adultos (la mayoría), a menudo asintomáticos.
  - Infecciones recurrentes del aparato respiratorio, tos crónica, disnea sibilancias.
- Hallazgos radiológico:
  - Rx Tórax
    - a) Recién nacidos y lactantes :lóbulo o segmento atelectásico y lleno de líquido , luego el segmento atrésico se llena de moco (broncocele) asociado a un área de atrapamiento aéreo.
    - b) Niño y adultos: Opacidades tubulares ramificadas (impactación mucoide de bronquios dilatados)distales del bronquio segmentario. Pulmón distal hiperinsuflado.
  - TC Tórax
    - Masa redondeada o tubular ramificada central de atenuación baja o intermedia.
    - Pulmón distal hiperinsuflado con disminución de la vascularización.

## ATRESIA BRONQUIAL



Paciente varón de 7 años con infecciones respiratorias en LID recurrentes.

**Rx Tórax (A, B):** Engrosamiento peribronquial parahiliar bilateral en relación con retención de secreciones y consolidación parcial del espacio aéreo en LID sugestivo de proceso neumónico (flecha roja).

**TC Tórax :** corte axial (C), corte coronal (D) y sagital (E). Estructura tubular ramificada en "dedo de guante" de contenido aéreo( flecha azul), que no impresiona comunicar con el resto del árbol bronquial asociada a hiperinsuflación ( \*) pulmonar distal con disminución de la vascularización comprometiendo gran parte del LID. Hallazgos sugestivos de atresia bronquial.

## SECUESTRO PULMONAR

- Tejido pulmonar displásico y no funcionante que no tiene comunicación con el árbol traqueobronquial y presenta vascularización arterial sistémica.
- Hay 2 tipos:

	<b>INTRALOBAR (+ frecuente)</b>	<b>EXTRALOBAR</b>
<b>PLEURA</b>	La comparte con el pulmón normal	propia
<b>VASCULARIZACIÓN ARTERIAL</b>	Aorta descendente	Aorta torácica-abdominal
<b>DRENAJE VENOSO</b>	Venas pulmonares	Venas ácigos
<b>LOCALIZACIÓN</b>	LII (segmentos posteriores)	Paraespinal, supra o infradiafragmática
<b>MANIFESTACIÓN CLÍNICA</b>	Síntomas recurrentes similares a neumonía	-Asintomática -Distrés respiratorio
<b>MALFORMACIONES</b>	No se asocia	65% se asocia a: -Hernia diafragmática -MCV RP* -Cardiopatía congénita...

\*MCV RP: malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares

- Hallazgos radiológicos:

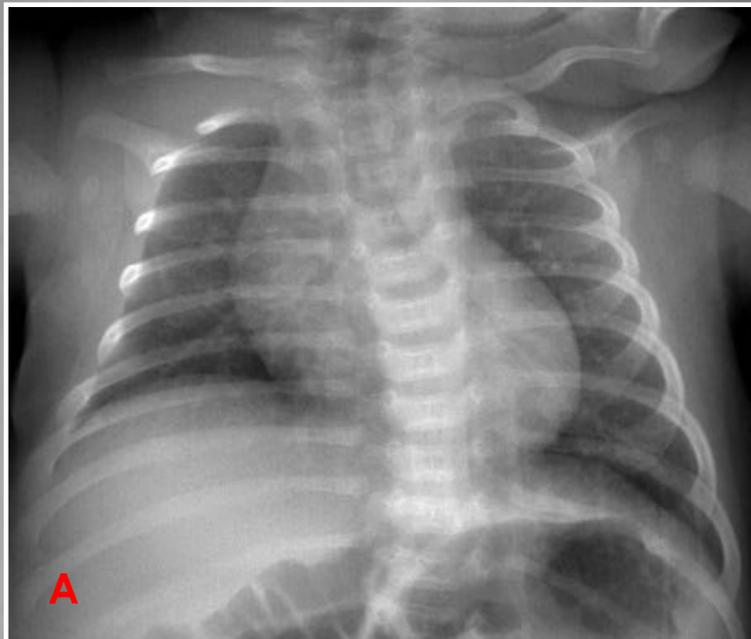
➤ **Rx Tórax:**

- Opacidad persistente en un lóbulo inferior que no cambia durante varias radiografías.
- Masa paravertebral subdiafragmática con desplazamiento lateral de líneas paravertebrales (simulando neuroblastomas) en el secuestro extralobar.

➤ **TC Tórax:**

- Opacificación del parénquima pulmonar del lóbulo inferior.
- Vascularización arteria sistémica → Reconstrucción 3D útil para la planificación quirúrgica.

## SECUESTRO PULMONAR



Paciente mujer de 18 meses con sospecha de secuestro pulmonar en estudios prenatales.

**Rx Tórax:** no se objetivan condensaciones ni otras alteraciones parequimatosas ni pleurales.

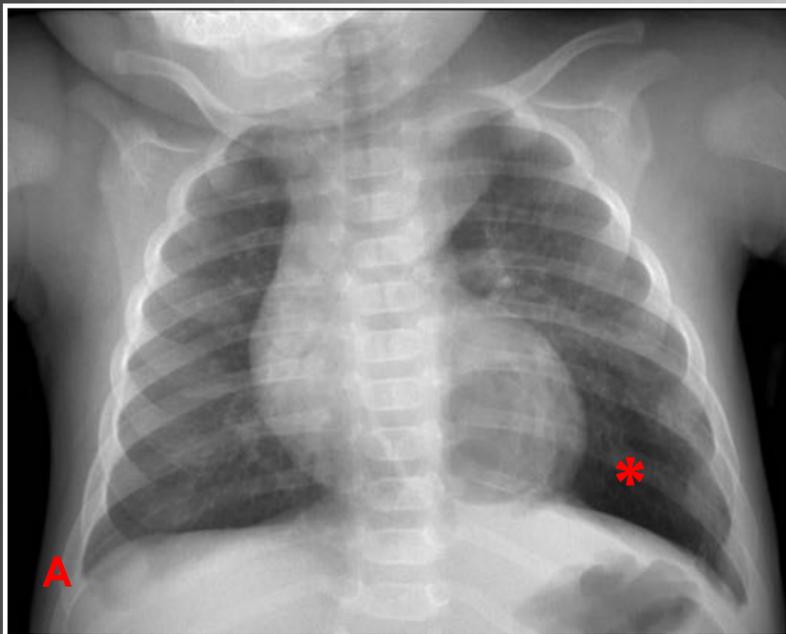
**TC Tórax:** Área de opacificación pulmonar medial al LII, aislado de la vía aérea, con dos arterias que salen de la aorta descendente (flecha roja) a nivel diafragmático. Tiene un drenaje a la vena pulmonar inferior izquierda ( flecha azul). Hallazgos sugestivos de secuestro pulmonar intralobar

## MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS PULMONARES (MCVRP)

- Masa multiquística con una cantidad variable de aire/líquido en los quistes.
- Etiología: Desconocida
- Localización típica: Intrapulmonar, no predilección por lóbulos.
- Manifestación clínica:
  - Asintomático, diagnóstico prenatal
  - Dificultad respiratoria en el periodo neonatal
  - Infecciones pulmonares recurrentes
- Existen 5 tipos histopatológicos según el tamaño de los quistes:
  - ✓ Tipo 0 ( infrecuente): disgenesia acinar ( incompatible con la vida)
  - ✓ Tipo 1 (65%): 1 o más quistes grandes (1-10cm)
  - ✓ Tipo 2 ( 20%): numerosos quistes pequeños (0,5-1,5cm)
  - ✓ Tipo 3 (<10%): microquistes (aspecto sólido)
  - ✓ Tipo 4 (10%) quistes grandes con efecto de masa

\* El tipo 1 y 4 son indistinguibles por estudios de imagen.
- Hallazgos radiológicos:
  - **Rx Tórax:**
    - a) Normal ( si el diagnóstico es prenatal)
    - b) Masa de sólida a multiquística que contienen aire o líquido.
      - La MCVRP tipo 3 : aspecto sólido.
      - Puede asociar: efecto masa y/o neumotórax sobretodo en el tipo 4.
  - **TC Tórax:**
    - Masa de sólida a multiquística
    - La MCVRP tipo 3 : aspecto sólido.
    - Sin vascularización arterial sistémica (su presencia indica secuestro)

## MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS PULMONARES (MCVRP)



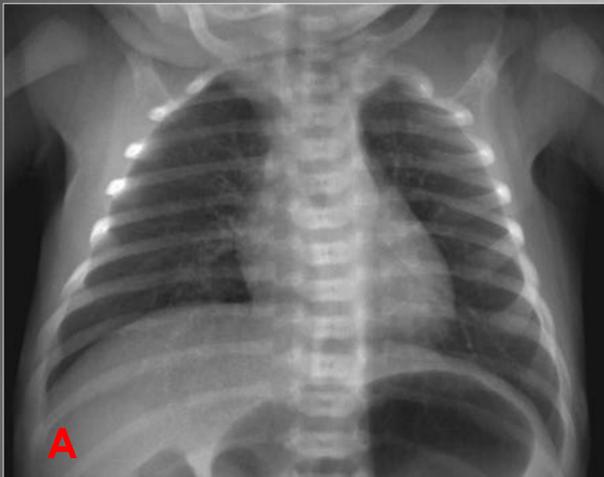
Paciente , varón de 7 meses.

**Rx Tórax (A):** hiperlucencia en el LII (\*)

**TC Tórax (B y C):** Se objetivan múltiples formaciones quísticas (punta de flecha) en el LII con contenido aéreo y tamaño variable, mayor de 3 cm , sugestivos de MCVRP.

En el LII se identifica una lesión hiperdensa, que recibe aporte vascular arterial de la aorta abdominal (flecha roja) compatible con secuestro intralobar.

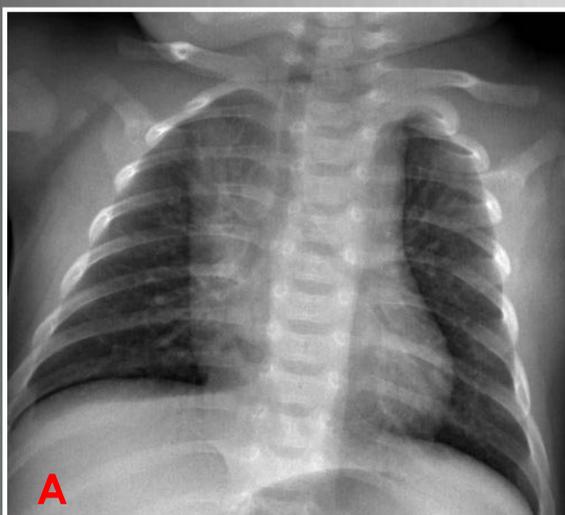
## MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS PULMONARES (MCVRP)



Paciente , varón de 1 años con sospecha prenatal de MCVRP

**Rx Tórax (A):** normal

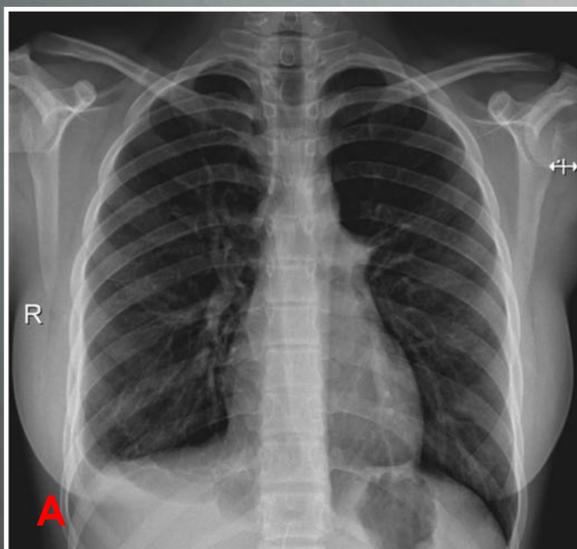
**TC Tórax (B):** Lesión multiquística de pequeño tamaño en los segmentos posterobasales del LID en relación con MCVRP Tipo 2



Paciente , varón de 48 días con sospecha prenatal de MCVRP

**Rx Tórax (A):** normal

**TC Tórax (B):** masa mixta de predominio sólida con morfología triangular en el segmento basalposterior del LID en relación con MCVRP Tipo 3.



Paciente de 14 años con neumotórax previo por quiste en LID.

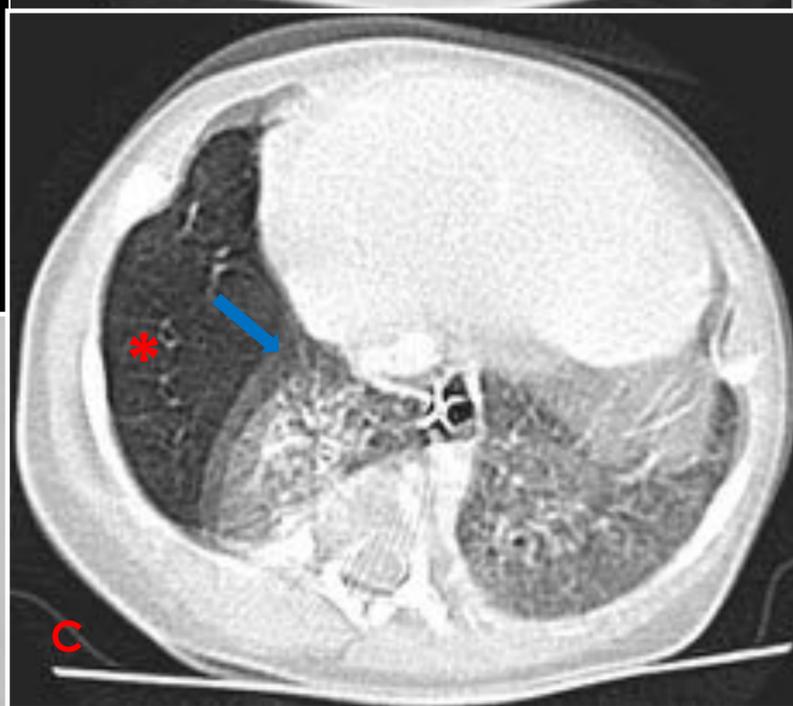
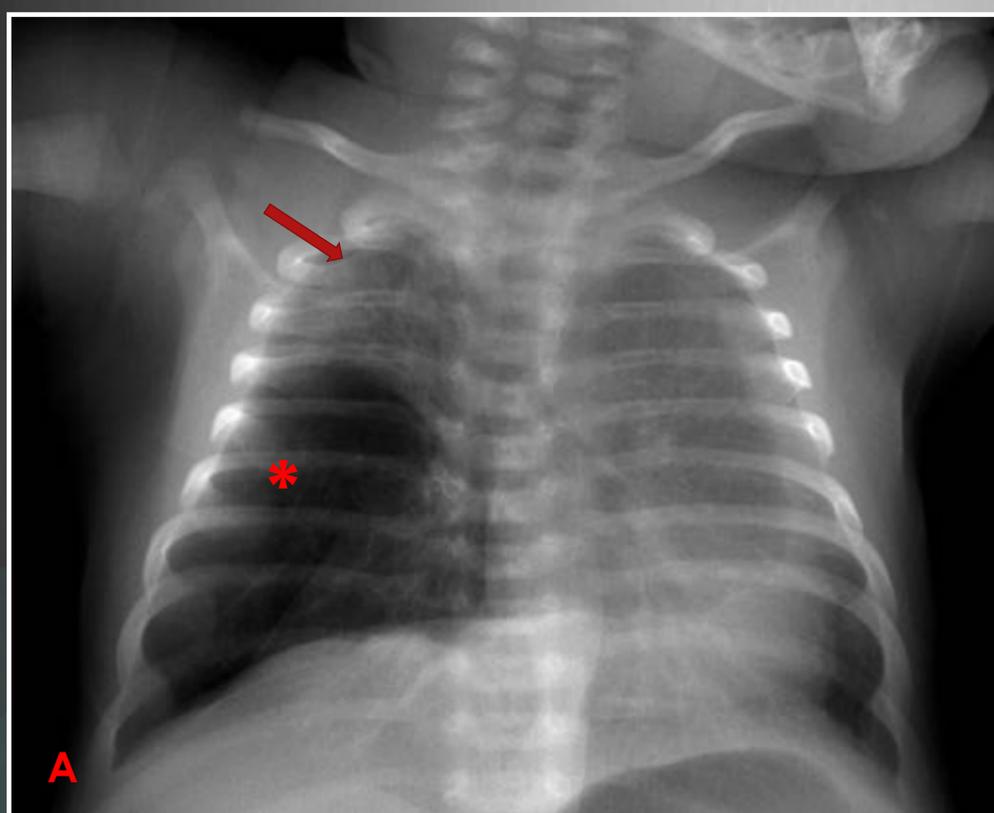
**Rx tórax (A):** pinzamiento del seno costofrénico derecho y clips quirúrgicos en LID

**TC Tórax (B):** Lesión quística en el LID con diámetro máximo en torno a 8 cm y otra de menor tamaño en el LII de 3 cm . Hallazgos sugestivos de MCVRP Tipo 4.

## ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- Hiperinsuflación progresiva de un lóbulo pulmonar por mecanismo valvular a nivel bronquial (permite la entrada de aire pero no la salida).
- Etiología: alteración parietal (cartílago bronquial deficiente), obstrucción luminal ( tapón de moco o membrana de mucosa) o compresión extrínseca (tórax en embudo, malformación vascular...)
- Manifestación clínica: distrés respiratorio en el periodo neonatal o infancia.
- Localización típica: LSI, en menor medida LM y LSD.
- Tratamiento: Lobectomía si dificultad respiratoria o efecto masa sobre mediastino y pulmón sano.
- Hallazgos radiológicos:
  - Rx tórax:
    - Hiperlucencia pulmonar + atelectasia del parénquima pulmonar adyacente.
    - Aplanamiento diafragmático
    - Aumento del espacio intercostal
    - Desplazamiento mediastínico
  - TC tórax:
    - Hiperlucencia del lóbulo afecto respecto al resto de parénquima pulmonar sano
    - Atelectasia del lóbulo adyacente.
    - Desplazamiento de mediastino.

## ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

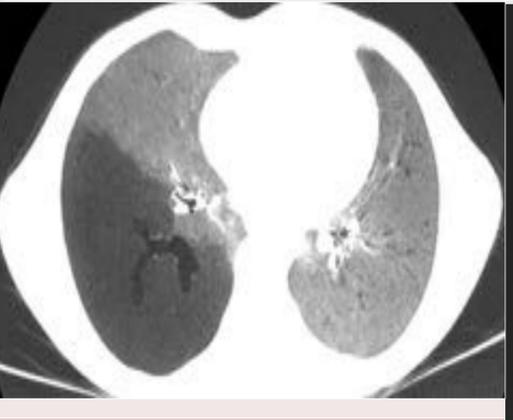
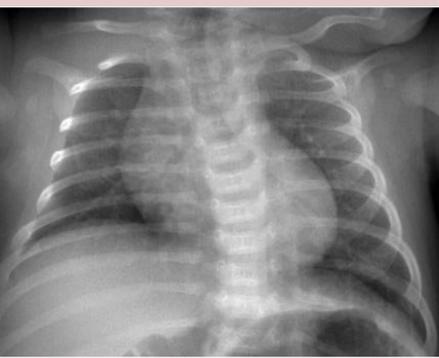
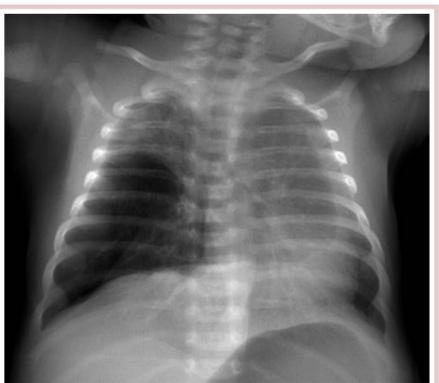


Neonato de 16 días de vida ingresado al nacimiento por distrés inmediato.

**Rx tórax (A):** Hiperlucencia del LM (\*) que condiciona atelectasia del LSD (flecha) y desplazamiento del mediastino hacia la izquierda.

**TC tórax (B):** Hiperlucencia y aumento de volumen del LM (\*) con atelectasia parcial compresiva del LSD ( flecha roja) y del LID( flecha azul). Desplazamiento del mediastino hacia la izquierda.

## TABLA RESUMEN:

		Rx TÓRAX	TC TÓRAX
<b>QUISTE BRONCOGÉNICO</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Masa mediastínica con bordes nítidos</li> </ul>		
<b>ATRESIA BRONQUIAL</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Infecciones recurrentes del aparato respiratorio</li> <li>LSI &gt; LSD y LM.</li> </ul>		
<b>SECUESTRO PULMONAR</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Aporte arterial sistémico</li> <li>2 tipos:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>A. Intralobar (+frecuente)</li> <li>B. Extralobar</li> </ul> </li> </ul>		
<b>MCVRP</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Asintomático, diagnóstico prenatal.</li> <li>Lesión multiquística</li> </ul>		
<b>ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Distrés respiratorio</li> <li>LSI &gt; LM y LSD</li> <li>Hiperinsuflación de un lóbulo con efecto masa de estructuras vecinas</li> </ul>		

## CONCLUSIÓN:

Las malformaciones broncopulmonares son una entidad poco frecuente que causa importante morbi-mortalidad pediátrica.

El actualidad la mayor parte de estas anomalías son detectadas durante el periodo prenatal gracia a los controles ecográficos del embarazo. Sin embargo el radiólogo debe conocer las principales características de cada una de estas malformaciones para realizar el correcto diagnóstico mediante diferentes técnicas de imagen.

# BIBLIOGRAFÍA

- ▶ Congenital broncopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. B Newman. *Pediatr Radiol* (2006) 36: 773-791
- ▶ Congenital bronchial atresia in infants and children. N Morikawa, T Kuroda, T Honna, Y Kitano, Y Fuchimoto; K Terawaki; K Kawasaki; G Konuma, K Matsuoka; M Saeki. *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40, 1822-1826
- ▶ Imaging Evaluation of Congenital Lung Abnormalities in Infants and Children. A Paterson. *Radiol Clin Am* 43 (2005) 303-323
- ▶ Congenital Anomalies of the Tracheobronchial Tree, Lung, and Mediastinum: Embryology, Radiology and Pathology. T Berrocal, C Madrid, S Novo, J Gutiérrez; A Arjonilla, N Gómez-León. *Radiographics*. 2003;24:e17
- ▶ Congenital Bronchial Abnormalities Revisited. B Ghaye, D Szapiro, J-M Franchamps, R F Dondelinger. *Radiographics* 2001; 21:105-119
- ▶ Congenital Lung Abnormalities: Embryologic Features, Prenatal Diagnosis, and Postnatal Radiologic-Pathologic Correlation. D R Biyyam, T Chapman, M R Ferguson, G Deutsch, M K Dighe. *Radiographics* 2010; 30:1721-1738
- ▶ Congenital Chest Malformations: A Multimodality Approach with Emphasis on Fetal MR Imaging. P Daltro, H Werner, T D Gasparetto, R C Domingues, L Rodrigues, E Marchiori, E L Gasparetto. *Radiographics* 2010; 30:385-395
- ▶ Congenital bronchial atresia in infants and children. N Morikawa, T Kuroda, T Honna, Y Kitano, Y Fuchimoto, K Terawaki, K Kawasaki, G Koinuma, K Matsuoda, M Saeki. *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40; 1822-1826