

**MALFORMACIONES
CONGÉNITAS TORÁCICAS DE LA
INFANCIA
LAS CLAVES PARA EL
RADIÓLOGO**

JOSÉ IGNACIO CORTÉS GARCÍA

RAQUEL MUÑOZ SÁNCHEZ

LUCÍA IZQUIERDO PALOMARES

JOSEFINA VICENTE RUEDA

AURORA BOLÍVAR PUENTE

IGNACIO DAVID DOMÍNGUEZ PAILLACHO

**HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA
CÓRDOBA**

OBJETIVOS DOCENTES

- Conocer la patología congénita torácica más frecuente en la población pediátrica, su presentación clínica y sus características por imagen.
- Revisar los distintos métodos de imagen disponibles, sus ventajas e inconvenientes y su papel en el diagnóstico.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas torácicas comprenden un heterogéneo grupo de patologías, las cuales afectan directa o indirectamente a la función pulmonar y a su desarrollo.

Entre las mismas, distinguimos las malformaciones pulmonares, malformaciones del tracto respiratorio y malformaciones de las estructuras de soporte.

1- MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES

Con este término se agrupan una serie de anomalías congénitas con afectación de estructuras pulmonares, que aunque presentan manifestaciones clínicas y signos distintivos independientes, pueden asociarse entre sí o incluso solaparse en entidades “híbridas”. Por esta razón, cobra fuerza la hipótesis de que formen un **espectro patológico continuo**, con elementos comunes en su génesis o su evolución.

La etiología subyacente en este espectro no está clara, si bien se barajan varias hipótesis:

- Separación defectuosa por el árbol traqueobronquial del intestino anterior.
- Obstrucción de los bronquios en desarrollo, ocasionando las diferentes patologías en función de la severidad, localización y estadio de aparición.
- Anomalías vasculares subyacentes.
- Causas genéticas.

Ninguna teoría explica de forma satisfactoria los distintos tipos de entidades, por lo que la causa reside en una combinación de ellas.

En la etapa prenatal, las malformaciones pulmonares pueden ser diagnosticadas con ecografía obstétrica o resonancia magnética. Si pasan desapercibidas, pueden presentarse con distrés respiratorio agudo en el periodo neonatal o infecciones respiratorias de repetición más adelante.

Diagnóstico postnatal:

- Radiografía simple:

Tiene protagonismo como la prueba inicial de imagen ante la sospecha de malformación pulmonar o ante el distrés respiratorio neonatal.

Aporta información aproximada del tamaño, localización de la lesiones y de la relación con el resto de estructuras. Proyecciones:

- Radiografía posteroanterior y lateral.
- Radiografía anteroposterior en niños pequeños (<6 meses)

- Tomografía computerizada:

-Prueba de elección para confirmación de diagnóstico, caracterización más precisa y evaluación preoperatoria.

-Las reconstrucciones multiplanares y 3D permiten aumentar la precisión diagnóstica y son útiles para planificación quirúrgica.

-En nuestro medio se explora el tórax desde el estrecho cervico-torácico hasta el nivel del diafragma, pudiendo extenderse a nivel de arteria renal en el estudio del secuestro pulmonar.

-El estudio angio-TC es de particular utilidad para el componente vascular de las lesiones.

A la hora de abordar este grupo de patologías, resulta de utilidad clasificar las malformaciones como vasculares, estrictamente parenquimatosas y mixtas. En nuestro medio hemos recogido las que involucran al parénquima pulmonar en algún grado, siendo las más prevalentes o con mayor impacto las que a continuación se presentan.

1.1 MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS (MCVR):

Antes conocida como malformación adenomatoide quística, supone una anomalía de las vías respiratorias inferiores con afectación parenquimatosa. Aunque rara, es la **malformación congénita pulmonar más frecuente** (30/40% del total de malformaciones).

Se trata de lesiones hamartomatosas compuestas por elementos quísticos y adenomatosos resultado de un fallo precoz en el desarrollo de la vía aérea.

Actualmente se reconocen 5 tipos (0-4) en función del tamaño del quiste y características celulares dependientes de su origen.

Imagen y clasificación:

- Tipo 0 (1-3%):

Disgenesia acinar severa y/o displasia de todos los lóbulos pulmonares, incompatible con la vida.

- Tipo 1 (60-70%):

Origen bronquial o bronquiolar.

Cuando son sintomáticas, muestran taquipnea, aumento del trabajo respiratorio y cianosis.

Supervivencia media es de más del 95%. La resección es curativa.

Imagen: Macroquistes (>2 cm), solitarios o múltiples y generalmente de contenido aéreo. (FIGURA 1)

- Tipo 2 (15-20%):

Origen bronquiolar.

Clínicamente son similares al tipo 1.

Imagen: Múltiples quistes de menor tamaño que tipo 1 (0,5 – 2 cm).

Pueden presentarse como áreas de condensación alveolar. (FIGURA 2)

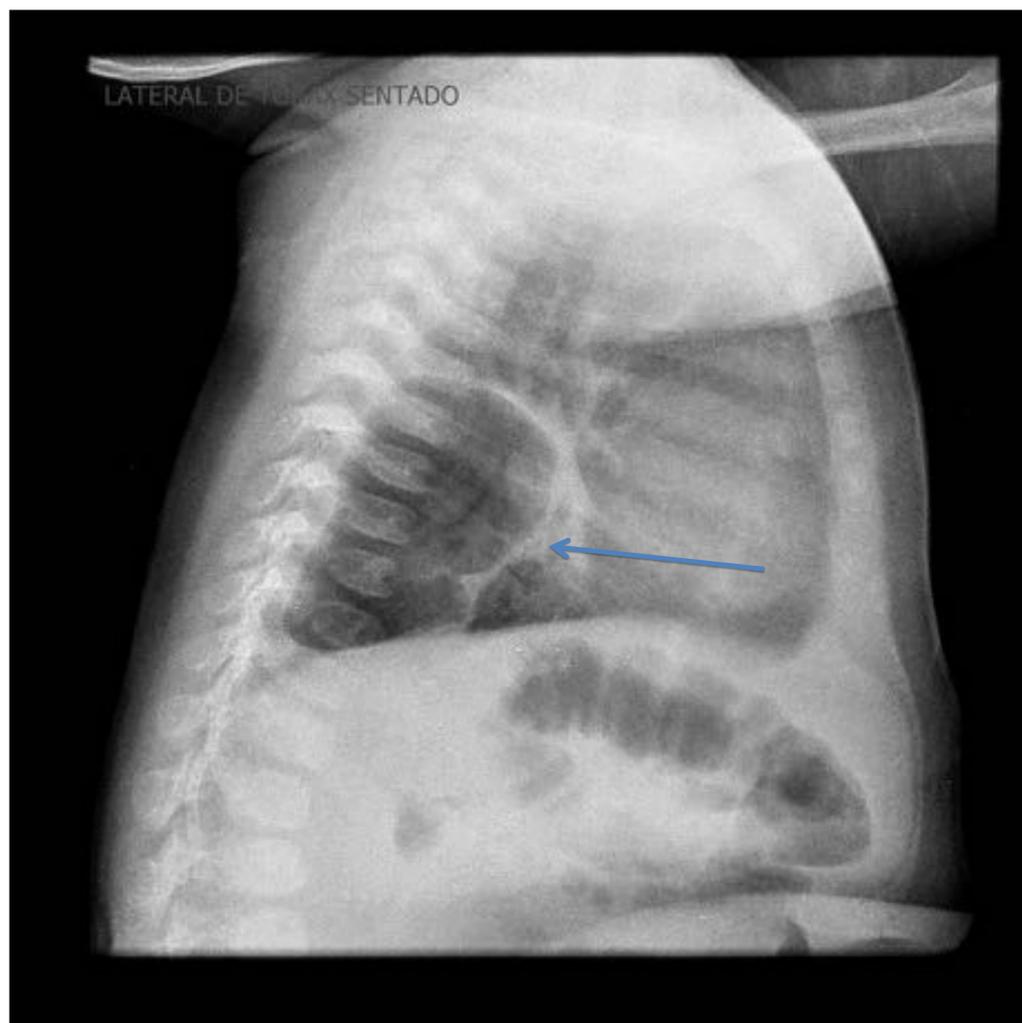
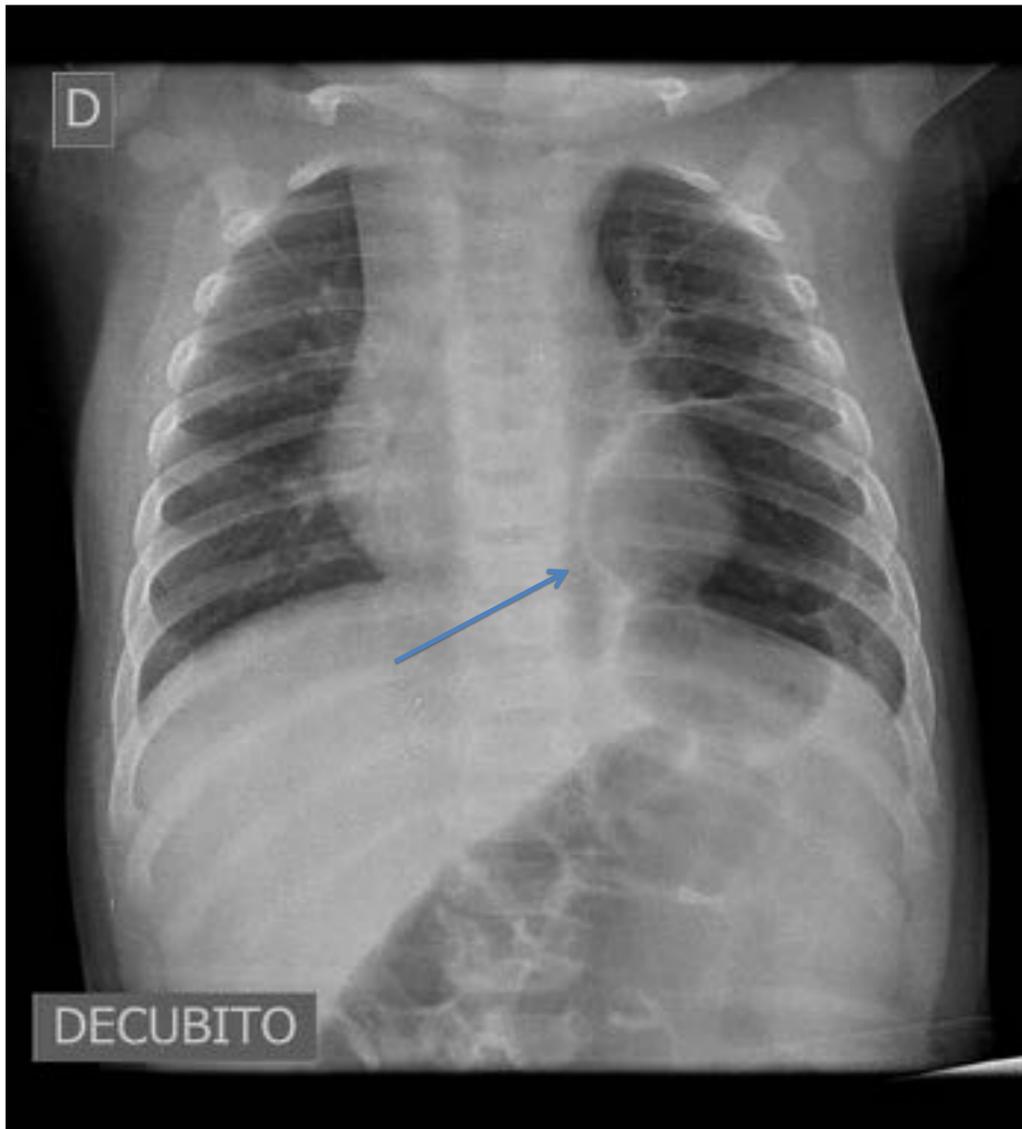


FIGURA 1: niño de 4 meses al que se le realizó Rx AP y lateral por clínica de infección respiratoria.

En lóbulo Inferior Izquierdo se aprecia una formación quística dominante (flecha azul), que tras la lobectomía se confirmó como MCVR tipo 1

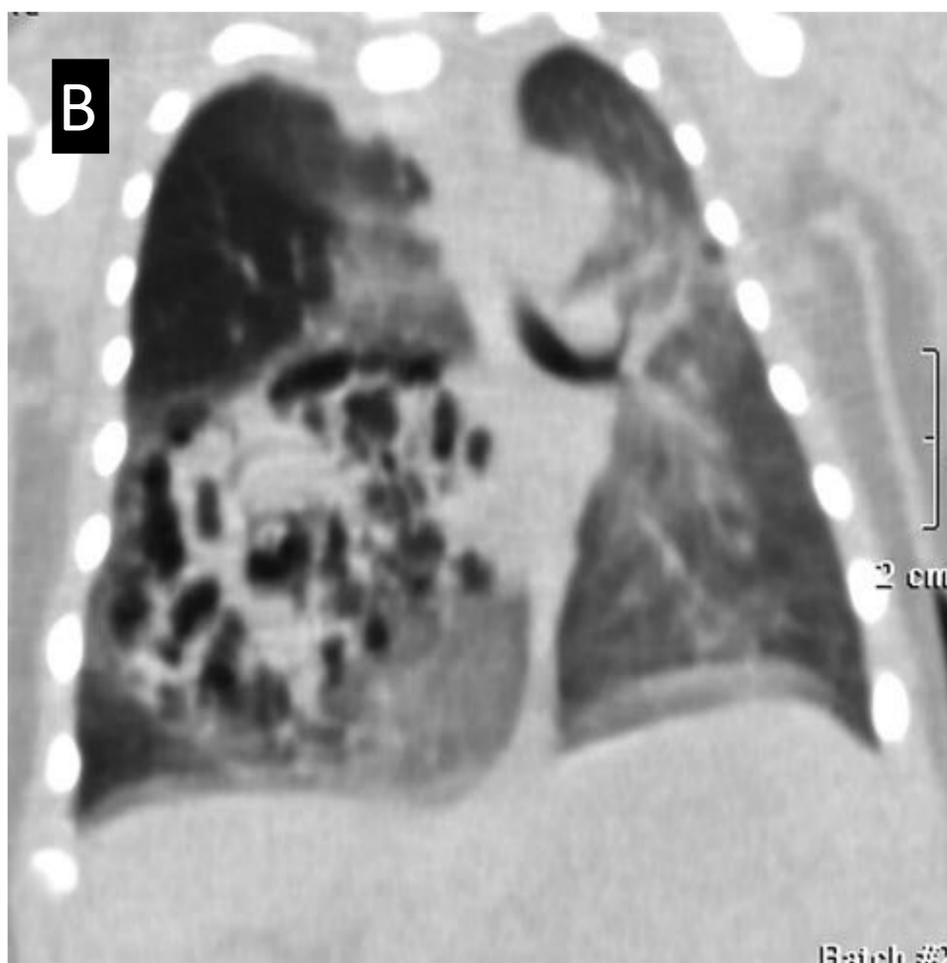
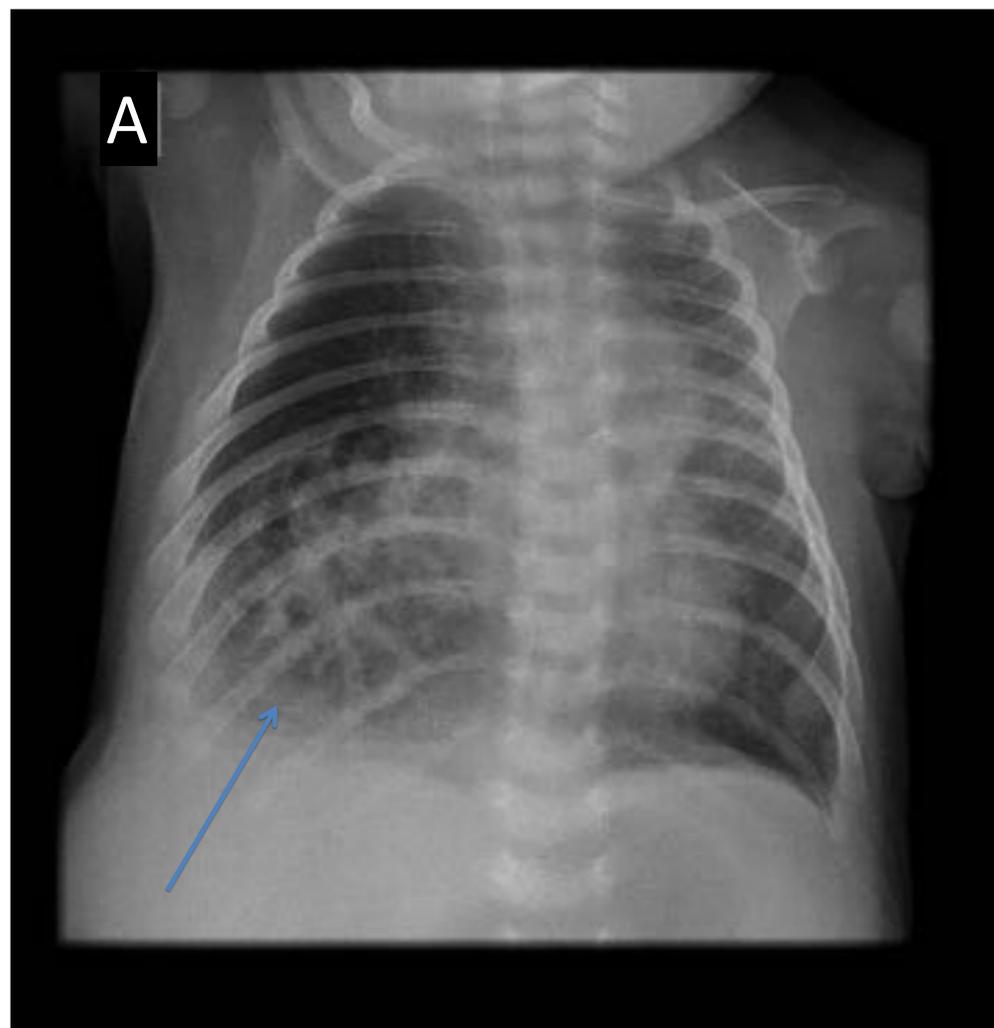


FIGURA 2: neonato de 13 días con distrés respiratorio.

A) Rx AP: Aumento de densidad con áreas quísticas en LID (flecha azul) que causa desplazamiento de estructuras mediastínicas .

B y C) cortes coronal y axial de TC de tórax ventana pulmonar. masa pulmonar sólido-quística, cuyos quistes no superan los 2 cm de tamaño, en relación con MCVR tipo II que se confirmó anatomopatológicamente.

- Tipo 3 (5-10%):

Origen bronquiolar/alveolar.

Predominantemente sólidos con microquistes (<0,5 cm). Es el tipo más severo clínicamente, con un pronóstico menos favorable que en la tipo 1.

Imagen: lesiones de aspecto sólido, que pueden llegar a abarcar el pulmón entero, asociándose a hydrops fetal y a hipoplasia pulmonar.

- Tipo 4 (5-10%):

Origen acinar distal.

Imagen: Quistes de gran tamaño y contenido aéreo o líquido, que pueden ser difíciles de diferenciar de la tipo 1.

Como característica particular este tipo se asocia al blastoma pleuropulmonar tipo quístico, del que es indistinguible por imagen.

Este puede debutar con neumotórax, por lo que se debe sospechar malignidad ante la presentación concomitante de MCVR y neumotórax.

-Los quistes pueden sobreinfectarse, presentando niveles hidroaéreos y paredes gruesas hipercaptantes.

-Alrededor de las lesiones quísticas se pueden observar áreas de parénquima con menor atenuación, que anatomopatológicamente se han descrito como pulmón normal y atrapamiento aéreo entremezclado con microquistes. (FIGURA 3)

-Las áreas de consolidación se han asociado a estructuras glandulares o bronquiolares asociadas a impactaciones mucosas y en algunos casos, neumonías organizadas. (FIGURA 4)

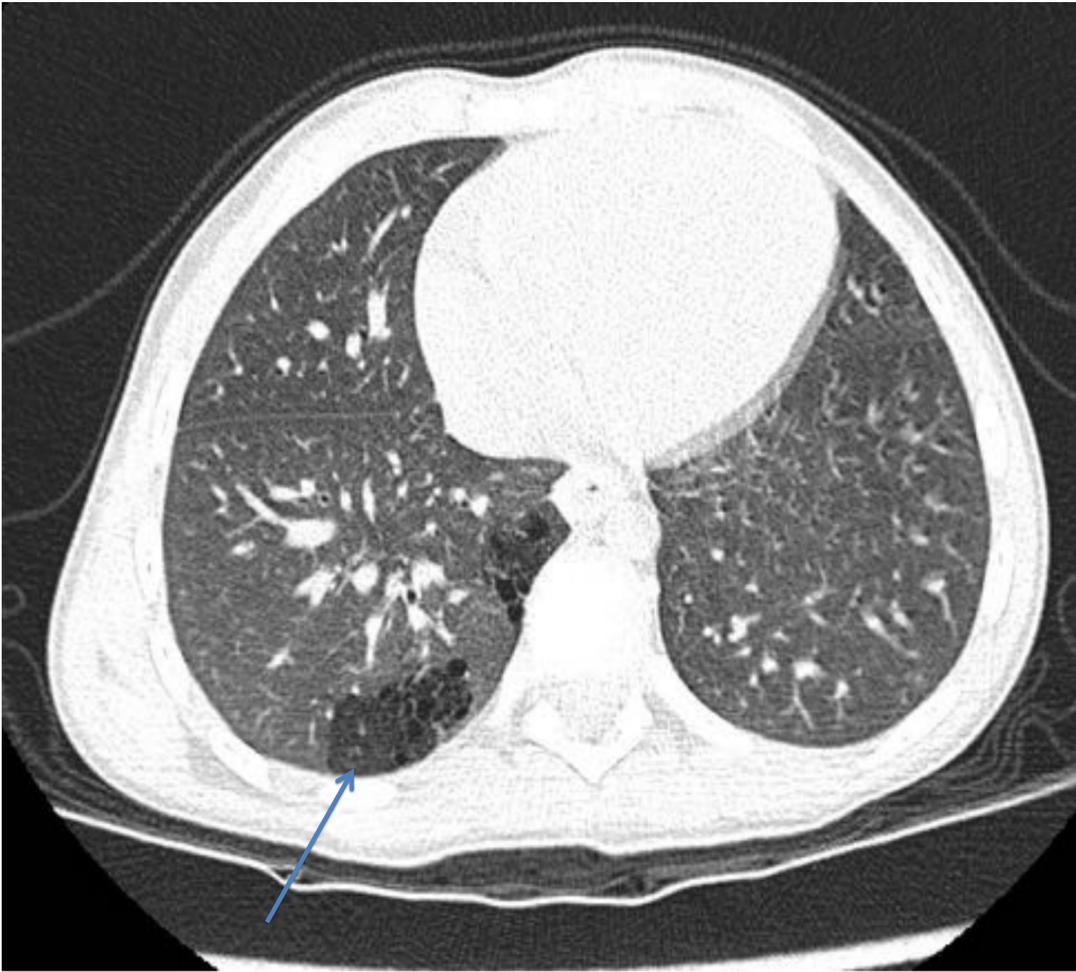


FIGURA 3:

Paciente de 4 años, MCVR tipo II. TC de tórax ventana de pulmón donde se aprecian múltiples quistes en segmentos superior y posteriores del LID, de pequeño tamaño y rodeados por áreas de enfisema (flecha azul).

FIGURA 4:

Mismo paciente que figura 2. Áreas de condensación alveolar (flecha azul) asociadas a los microquistes en MCVR tipo II .



1.2 SECUESTRO PULMONAR:

Es la segunda malformación pulmonar congénita más frecuente, la cual muestra compromiso de estructuras vasculares y parenquimatosas.

Histológicamente corresponde a tejido pulmonar, aunque este es displásico y no funcional, desconectado del resto del árbol traqueobronquial.

Su aporte arterial depende de la **circulación sistémica**: desde aorta torácica o abdominal, o ramas subsidiarias de las mismas. (FIGURA 5)

El drenaje venoso junto al revestimiento pleural determinan dos variantes:

- **Extralobar** (25%): Contienen su propio revestimiento pleural, con **drenaje venoso** a la circulación **sistémica**, generalmente a la vena ácigos (menos frecuentemente a la porta o subclavia izquierda). Presentación predominante en neonatos como masas focales. Suelen asociar otras anomalías congénitas, como patología cardíaca y alteraciones diafragmáticas.
- **Intralobar** (75%): Comparten revestimiento pleural con el pulmón normal, con **drenaje venoso** a la circulación **pulmonar**, más frecuentemente a la vena lobar inferior. Habitualmente se manifiesta a mayor edad, con infecciones recurrentes. No suelen asociarse a otras anomalías congénitas.

En ambos tipos su localización más frecuente es en **lóbulos inferiores**, típicamente el **izquierdo**.

Imagen:

-La RX simple orienta al diagnóstico, visualizándose clásicamente una masa sólida en lóbulo inferior izquierdo.

-Mediante el TC se puede filiar su etiología, extensión y tipo. En esta técnica la lesión se define como una masa sólida con realce heterogéneo, que en ocasiones evoluciona a una masa quística o cavitada con niveles hidroaéreos.



FIGURA 5:

Paciente 9 meses con sospecha secuestro pulmonar al que se le completa estudio con angio-TC

A) Corte axial; Secuestro pulmonar intralobar paraespinal en LID.

B) Corte coronal donde se observa el vaso arterial anómalo con origen en aorta supradiafragmática (flecha azul).

-Dada la posibilidad de que el aporte arterial provenga de la aorta abdominal, se debe ampliar el área de estudio hasta el nivel de las arterias renales.

-Se recomienda la realización de angio-TC y reconstrucciones 3D para identificar la irrigación arterial y venosa de la malformación, lo cual es particularmente importante de cara al abordaje quirúrgico para prevenir hemorragia. (FIGURA 6)

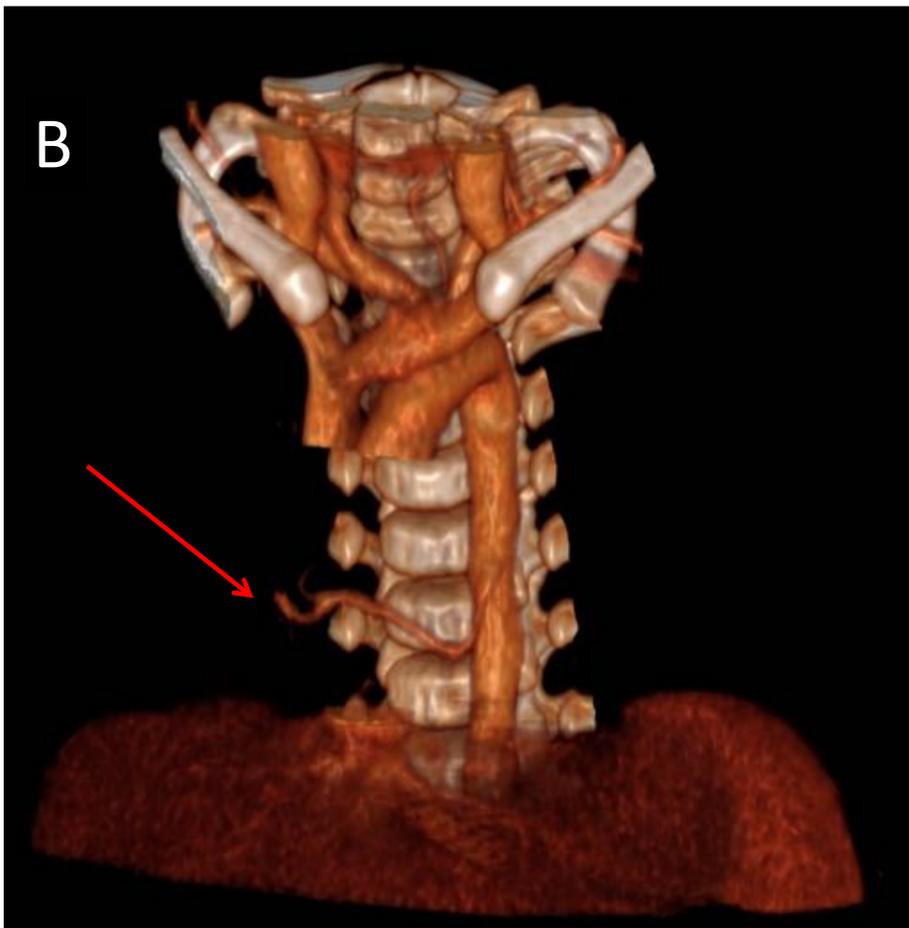
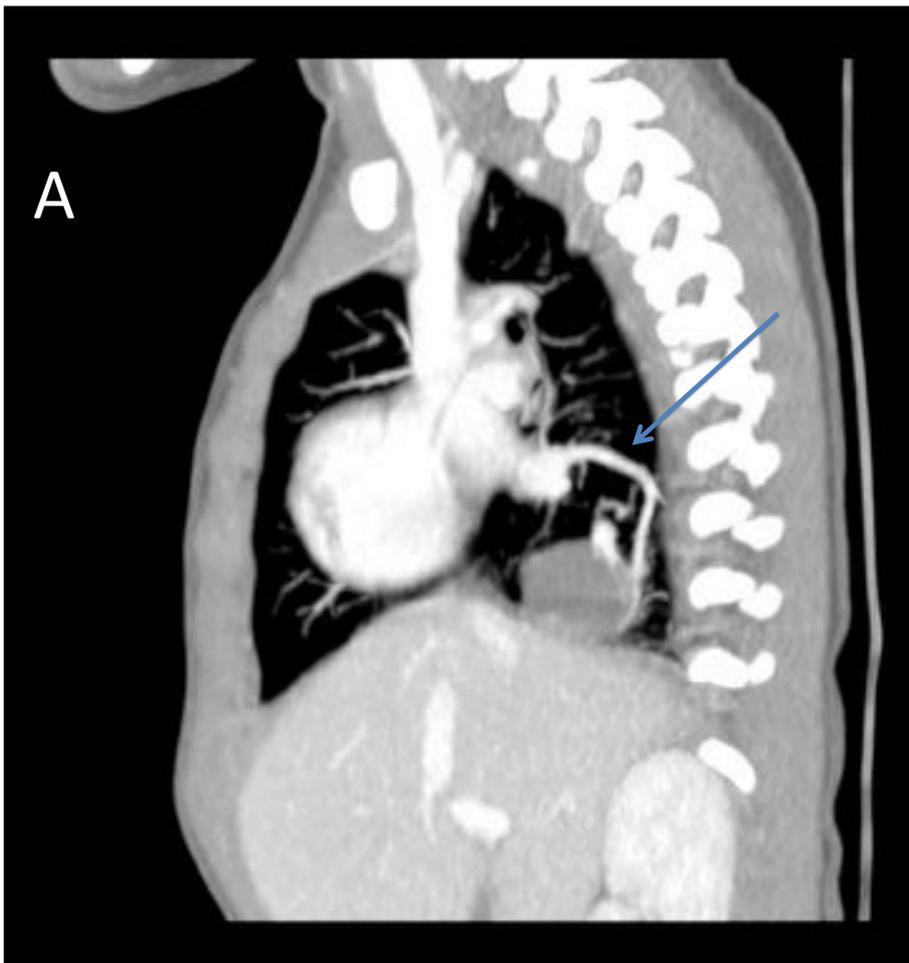


FIGURA 6:

Mismo paciente que figura 5:

A) Corte sagital con reconstrucción MIP que demuestra el drenaje venoso a la vena pulmonar inferior derecha (flecha azul), catalogando el secuestro como intralobar.

B) Reconstrucción 3D donde se observa el vaso arterial anómalo (Flecha roja)

1.3 HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA:

Anteriormente conocido como enfisema lobar congénito, término abandonado ya que no presenta destrucción de las paredes alveolares. Se caracteriza por el colapso de un bronquio causado por una anomalía intrínseca del tejido cartilaginoso que lo compone, o por compresión externa. Actúa como un mecanismo valvular de un solo paso y conlleva hiperinflación progresiva y atrapamiento aéreo de uno o varios lóbulos pulmonares.

La presentación clínica suele darse en el periodo neonatal, siendo la mayoría sintomática, de severidad variable en función de la hiperinsuflación y la compresión del parénquima sano. Típicamente presentan taquipnea e incremento del esfuerzo respiratorio. Su pronóstico tras la resección quirúrgica es bueno.

En función de la cantidad de alvéolos se distinguen dos tipos:

- Forma **hipoalveolar**: menor número de alvéolos con sobredistensión de los mismos.
- Forma **polialveolar**: aumento del número de alvéolos en el área afectada, de tamaño normal.

Imagen:

- Inicialmente se puede presentar como una masa con densidad agua, por retención de líquido fetal.
- Conforme el líquido se drena por reabsorción linfática, el lóbulo afectado se aprecia hiperlucente y se hiperinsufla, con efecto masa sobre pulmón y sobre mediastino adyacente. (FIGURA 7)
- Si la lesión alcanza gran tamaño, puede llegar a producir aplanamiento del diafragma y separación de los arcos costales.

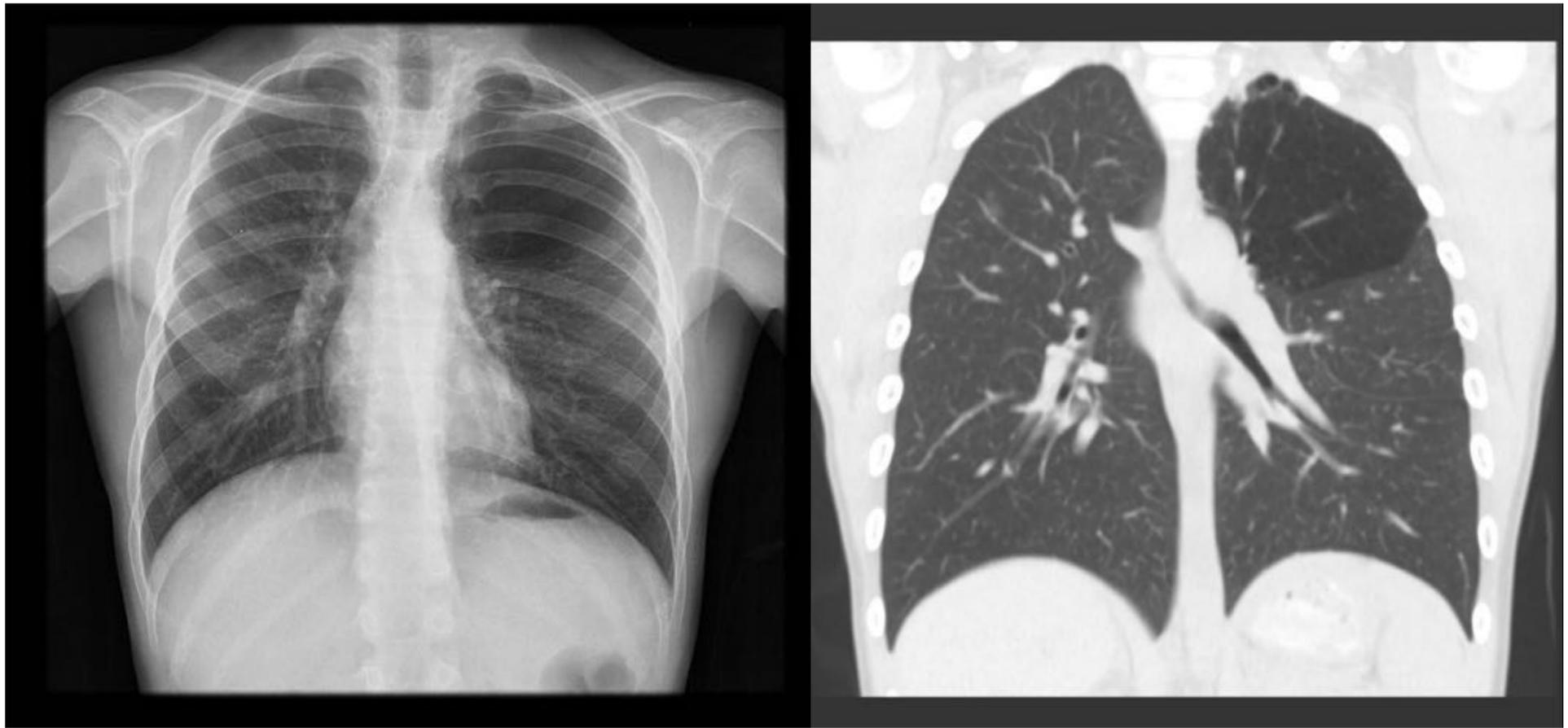


FIGURA 7:

Paciente de 10 años al que se le realiza radiografía por otro motivo y se completa estudio con TC

RX PA y TC de tórax coronal ventana pulmón: Hiperinsuflación del LSI que desplaza tráquea y bronquio pulmonar izquierdo.

-La localización más frecuente es en el **lóbulo superior izquierdo**, seguido del lóbulo medio y del lóbulo superior derecho. En ocasiones la afectación es segmentaria.

-Por radiología simple puede confundirse con neumotórax o lesiones quísticas pulmonares, pero la presencia de marcas pulmonares cruzando la región afectada apoya el diagnóstico de la hiperinsuflación congénita. (FIGURA 8)

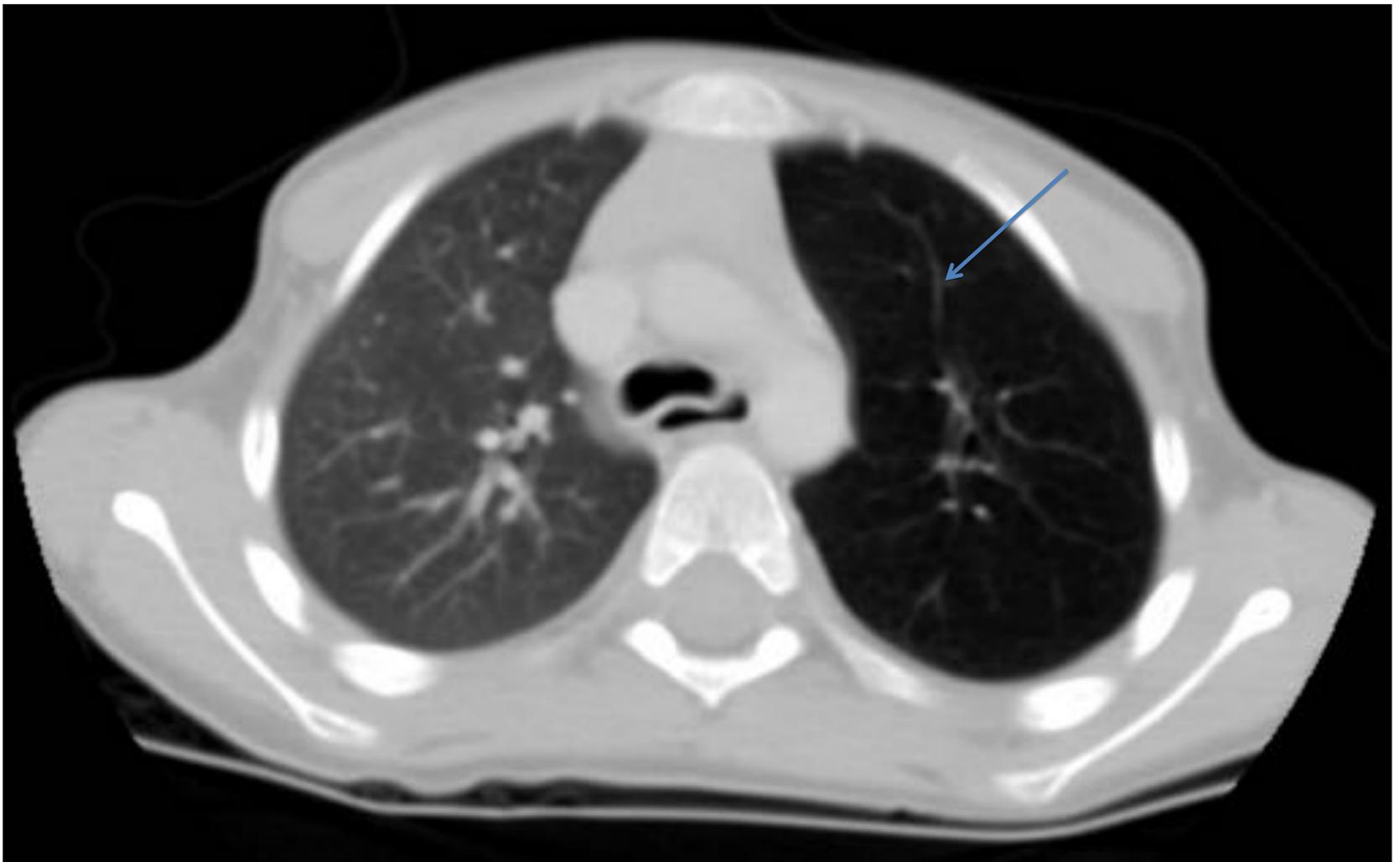


FIGURA 8:

Paciente 4 años con hiperinsuflación lobar congénita de LSI.

Presencia de marcas vasculares aunque disminuidas en lóbulo afecto (flecha azul)

2- MALFORMACIONES DEL TRACTO RESPIRATORIO

2.1 FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA Y ATRESIA ESOFÁGICA

La teoría más aceptada para explicar esta patología se basa en una deficiente separación de la tráquea y esófago embrionarios primitivos. Esto genera diversas posibilidades en su presentación como la atresia esofágica simple, la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica (lo más frecuente) y la fístula sin atresia esofágica.

Existen varias clasificaciones que agrupan estos desórdenes.

(FIGURA 9)

-Clínicamente, el cuadro se manifiesta precozmente en los casos de atresia: se observa atragantamiento, babeo y regurgitaciones. Durante la alimentación estos síntomas son más acentuados, con lo que se pueden producir aspiraciones y distrés respiratorio. La fístula entre la tráquea y el esófago distal causará distensión abdominal, pudiendo originarse neumonías aspirativas por reflujo de contenido gástrico.

En la fístula sin atresia (fístula en H) esta presentación clínica puede ser menos florida, por lo que estos pacientes pueden llegar a diagnosticarse en la infancia avanzada.

Es frecuente la asociación de la atresia/fístula traqueoesofágica con otras malformaciones, encuadradas bajo las siglas VACTERL (vertebrales, anorrectales, cardiovasculares, traqueoesofágicas, renales y de extremidades).

(FIGURA 10)



isolated EA
without fistula 7%
(Gross A/Vogt II)



EA with
proximal TEF 2%
(Gross B/Vogt III)



EA with
distal TEF 80%
(Gross C/Vogt IIIb)



EA with proximal
and distal TEF <1%
(Gross D/Vogt IIIa)



TEF without atresia 4%
(Gross E/H-type)

FIGURA 9 : Tipos y frecuencia de atresias esofágicas / fístulas traqueo-esofágicas.

Tomado de Broeming N, Campbell F. Anesthetic management of congenital tracheoesophageal fistula. Pediatric Anesthesia 2011, 21:1092-1099



FIGURA 10 : Paciente diagnosticado al nacimiento de atresia esofágica + fístula traqueo-esofágica distal. En TC columna lumbar se aprecia una malformación vertebral asociada; hemivértebra en L2 (flecha azul)

Imagen:

La radiografía simple juega un papel esencial, con algunos signos de particular importancia que nos permiten orientar el diagnóstico:

(TABLA 1)

-Bolsón esofágico proximal: en los casos con atresia, se puede visualizar el esófago proximal como una formación radioluciente, distendida y en fondo de saco. Para asegurar la existencia de una discontinuidad en el trayecto esofágico a ese nivel, resulta de utilidad la introducción de una sonda de alimentación, que no progresa a cámara gástrica y se desvía originando un bucle.

-Aireación de cámara gástrica: el estómago de un neonato contiene aire a los 15 minutos de nacer, por lo que la no visualización del mismo orienta a la atresia esofágica. En casos donde se aprecie aireación de la cámara gástrica junto con el signo anteriormente descrito de la sonda de alimentación efectuando un bucle, se debe inducir que existe una fístula traqueoesofágica distal que permite el paso de aire del aparato respiratorio al digestivo.

(FIGURAS 11, 12 Y 13)

Bolsón esofágico proximal y bucle sonda	Presente	Presente	Ausente
Aireación gastrointestinal	Presente	Ausente	Presente
POSIBILIDADES	Atresia + fístula traqueoesofágica distal	Atresia + fístula traqueoesofágica proximal	Fístula en H
	Atresia + fístula traqueoesofágica proximal y distal	Atresia sin fístula	Normalidad

TABLA 1: signos de Rx simple en atresia/fístula traqueoesofágica

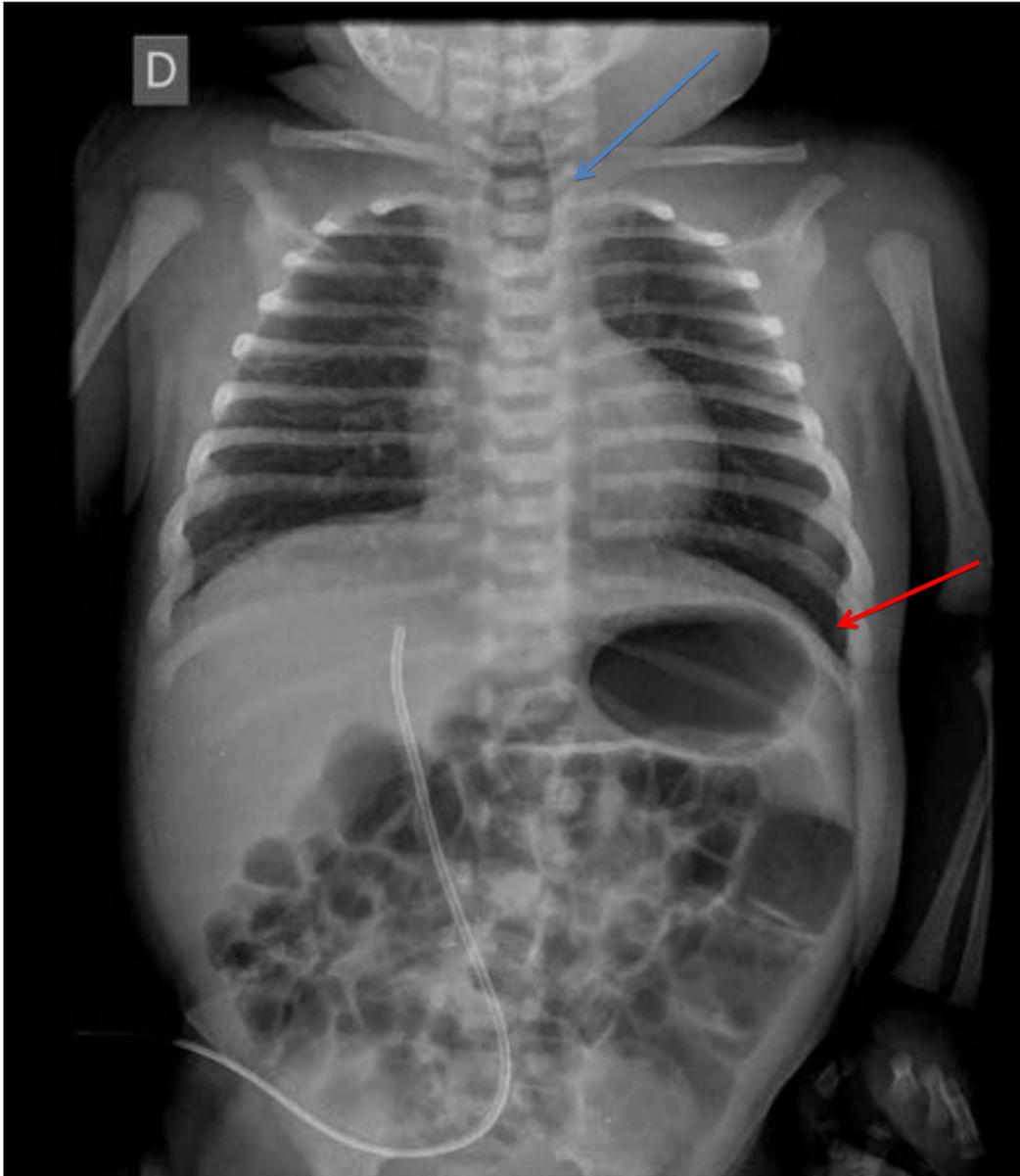


FIGURA 11:

Neonato 0 días

Rx AP: bolsón esofágico proximal con sonda realizando un bucle (flecha azul) y aireación gastrointestinal (flecha roja) en paciente con atresia esofágica + fístula traqueoesofágica distal.

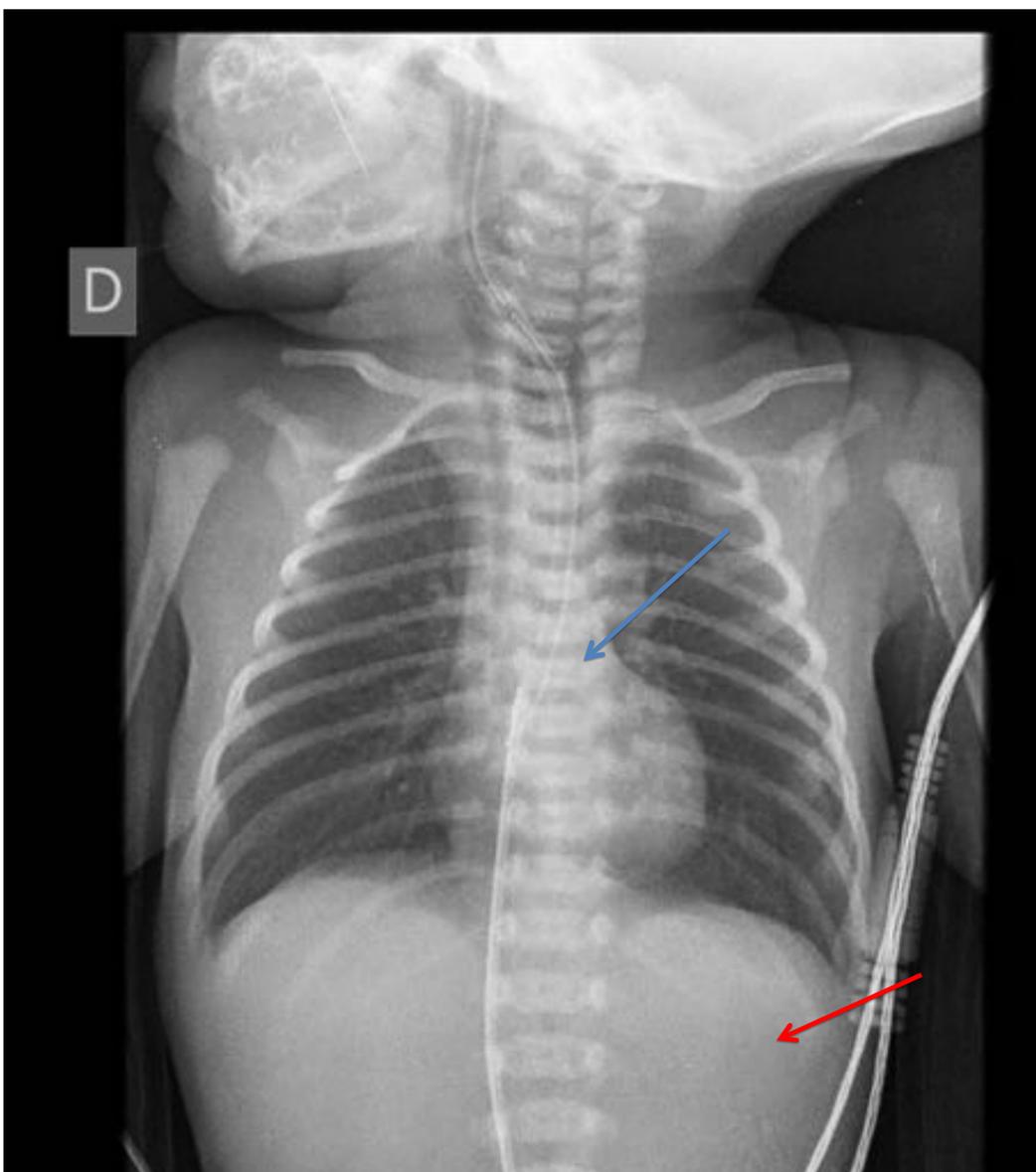


FIGURA 12:

Neonato 0 días

Rx AP: bolsón esofágico proximal sin progreso de sonda (flecha azul) y ausencia de aireación gastrointestinal (flecha roja) en paciente con atresia esofágica sin fístula.

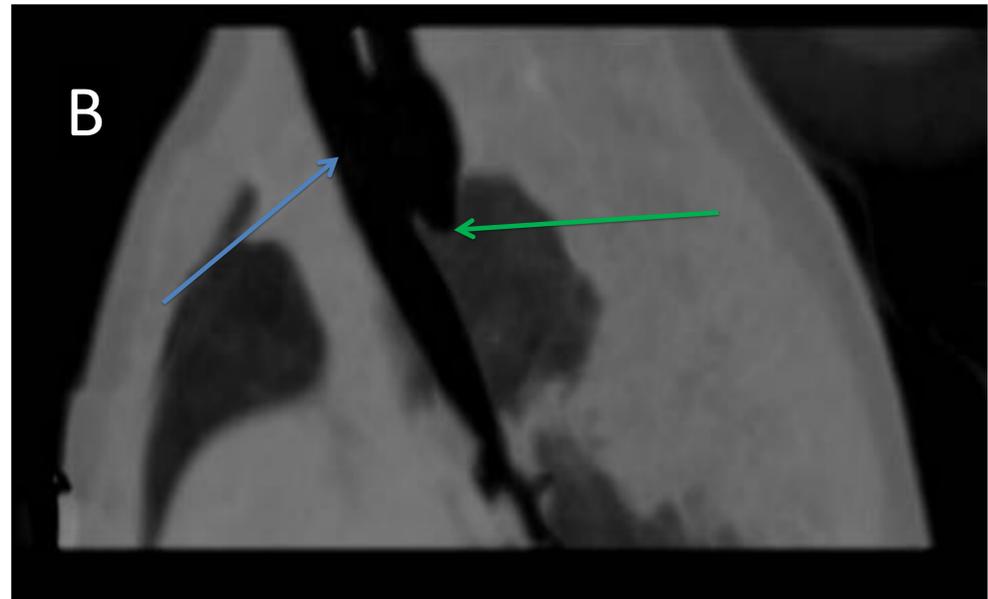


FIGURA 13:

Neonato 2 días con síndrome polimalformativo.

A) Rx Se aprecia sonda sin progreso en bolsón esofágico proximal y aireción gastrointestinal.

B y C) Reconstrucción MinIP donde se aprecian fístulas traqueo-esofágicas proximal (flecha azul) y distal (flecha roja) asociadas a atresia esofágica (flecha verde)

Para el diagnóstico y localización exacta de la fístula, resulta de ayuda realizar un esofagograma bajo control por fluoroscopia. Este consiste en la introducción de un medio de contraste hidrosoluble yodado no iónico, con el paciente inicialmente colocado en posición lateral y acto seguido en decúbito prono. No obstante, este estudio está más extendido para el diagnóstico de complicaciones, siendo las más frecuentes la estenosis esofágica y el reflujo gastroesofágico. (FIGURA 14)



FIGURA 14:

Mismo paciente que figura 11.

Tras intervención quirúrgica desarrolla como complicación estenosis esofágica (flecha roja) con dilatación preestenótica y paso filiforme de contraste.

2.2 ATRESIA BRONQUIAL CONGÉNITA:

Interrupción de un bronquio segmentario (más raramente subsegmentario o lobar) con desarrollo normal de la vía aérea distal.

El lóbulo superior izquierdo es el más frecuentemente afectado.

La vía distal a la atresia se rellena de contenido mucoso no drenable, y se dilata progresivamente formando un mucocele o broncocele.

Los sacos alveolares distales a la atresia se ventilan a partir de vías colaterales (poros de Kohn y canales de Lambert,) originando atrapamiento aéreo e hiperinsuflación.

A diferencia de la hiperinsuflación lobar congénita, la vía aérea está completamente interrumpida, por lo que no hay mecanismo valvular. Así, su presentación suele ser menos severa y precoz, pudiendo diagnosticarse en la vida adulta.

La fibrobroncoscopia habitualmente es normal en la atresia bronquial, aunque ocasionalmente se visualiza un bronquio ciego.

Imagen:

- RX: el broncocele impactado se visualiza como una masa redondeada. Distal a este se observa hiperlucencia del pulmón por la hiperinsuflación.
- TC: supone el método más sensible para definir estos hallazgos, apreciándose el bronquio con el mucocele como una masa tubular, nodular o ramificada generalmente en bronquios segmentarios apical o apicoposterior de lóbulos superiores. Igualmente se identifica atrapamiento aéreo del parénquima pulmonar distal, con oligohemia y escasez de vascularización.
(FIGURA 15)

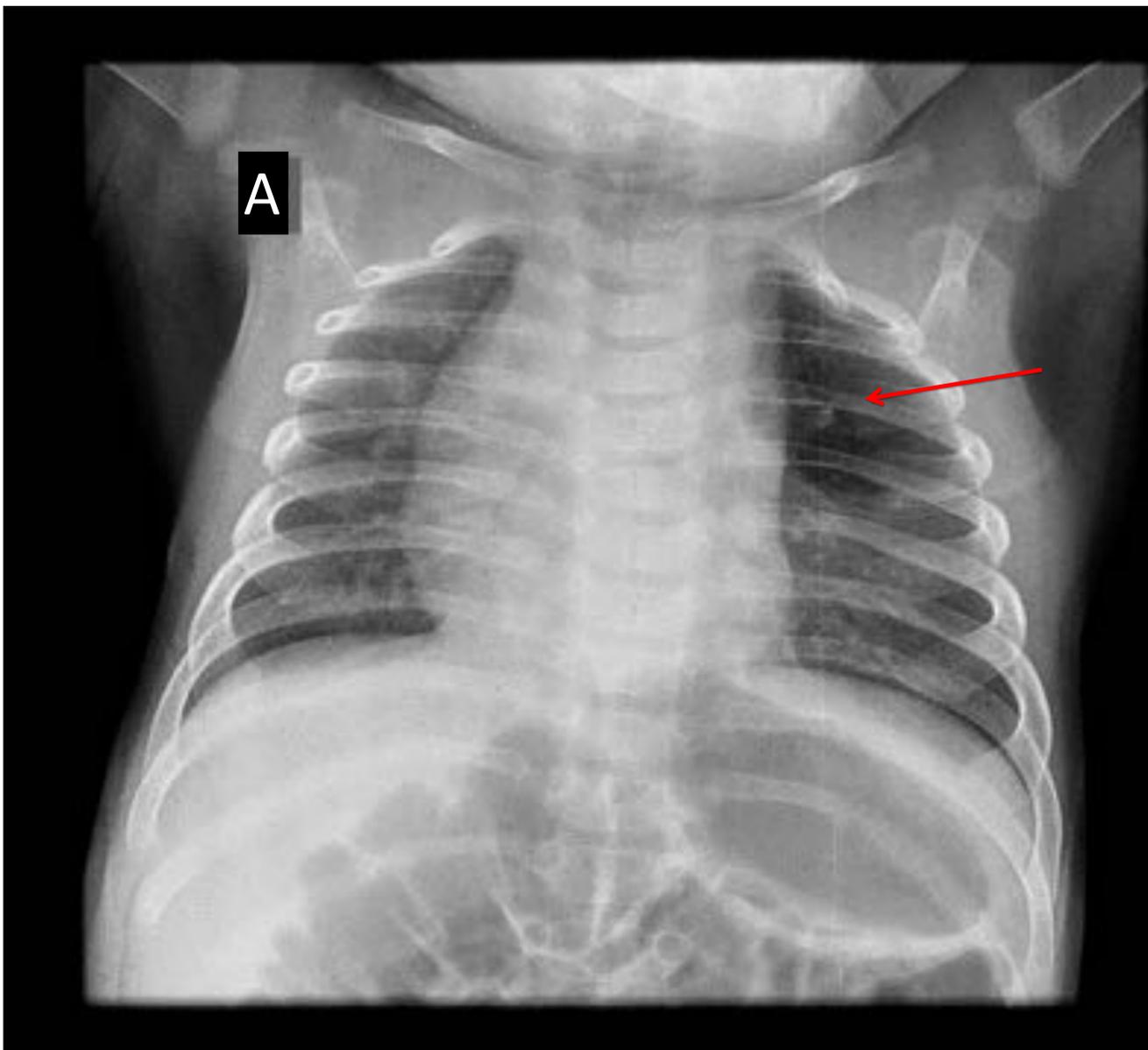


FIGURA 15:

- A) Rx tórax AP con área hiperluciente por hiperinsuflación en LSI, así como una imagen nodular en su interior compatible con mucocoele (flecha roja)
- B) TC tórax ventana pulmones confirma hallazgos de RX diagnosticándose atresia bronquial del LSI. El bronquio patológico en un TC posterior (C) se observa con contenido mucoso (flechas azules).

3. MALFORMACIONES DE ESTRUCTURAS DE SOPORTE

3.1 HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA:

Consiste en un defecto del desarrollo del diafragma que permite el paso de vísceras abdominales a la cavidad torácica.

Debido a que se origina durante un período crítico del desarrollo pulmonar, presenta un impacto directo en la génesis de la vía aérea y de la vascularización, lo cual conlleva a **hipoplasia pulmonar**.

Además, la disminución del número de ramas arteriales determina hiperplasia de sus capas musculares, lo que contribuye a incrementar el riesgo de **hipertensión pulmonar**.

Clínicamente lo más habitual es que presenten distrés respiratorio en las primeras horas o días de vida, si bien algunas son asintomáticas al nacimiento.

Se puede asociar a otras malformaciones, siendo las más frecuentes las cardiovasculares (defecto del septo ventricular o atrial, tetralogía de Fallot).

La mortalidad y morbilidad vienen definidos esencialmente por la hipoplasia y por la hipertensión pulmonar.

Otros factores asociados a mal pronóstico serían prematuridad, la presencia de malformaciones asociadas y el tamaño del defecto.

Existe una tasa de recurrencia que oscila entre el 3-22%, más acentuada en pacientes con grandes defectos que requieren reparación con parches.

Imagen:

-La radiografía de tórax es habitualmente diagnóstica; contenido abdominal (habitualmente de densidad aire o líquido de la luz intestinal) en el hemitórax afecto, sin la atenuación normal del parénquima aireado.

-Si el contenido herniado es de gran tamaño, se aprecia desplazamiento de estructuras mediastínicas contralateralmente, compresión del otro pulmón y reducción del volumen abdominal con disminución del aire intestinal.

-Una sonda de alimentación puede ayudar a filiar la etiología, al visualizarse su trayecto desviado del curso habitual o incluido en cavidad torácica.

-La más frecuente es la hernia posterolateral, o hernia de Bochdalek, la cual se estima que comprende hasta el 95% de las hernias diafragmáticas congénitas. La mayoría (80%) ocurren en el hemitórax izquierdo. (FIGURA 16)

-Si la hernia es derecha, el hígado puede ser la estructura herniada, por lo que se visualizaría una masa sólida en el pulmón y ausencia de sombra hepática en abdomen. (FIGURA 17)

-La hernia retroesternal o de Morgagni se localiza en la porción más anterior del diafragma, lateral al esternón y medial a la octava costilla. Generalmente son unilaterales, el 90% en el hemitórax derecho. Típicamente se observan como una herniación anterior de asas intestinales, menos frecuente hígado, bazo u omento.

(FIGURA 18)

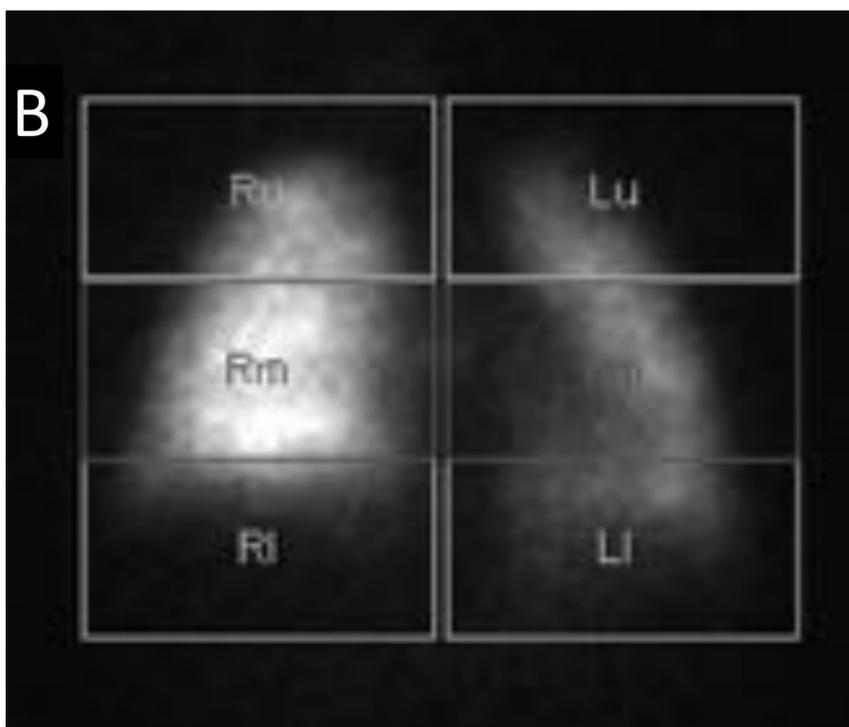


FIGURA 16:
Neonato 1 día con distrés respiratorio neonatal
A) Rx tórax donde se visualiza contenido abdominal herniado hacia hemitórax izquierdo, que provoca desplazamiento de estructuras mediastínicas.
B) Ganmagrafía de ventilación perfusión realizada posteriormente donde se visualiza hipoplasia de pulmón izquierdo secundaria a la hernia diafragmática congénita.

FIGURA 17:

Neonato con insuficiencia respiratoria. En Rx gran defecto diafragmático derecho que permite el paso de estructuras intraabdominales a hemitórax derecho

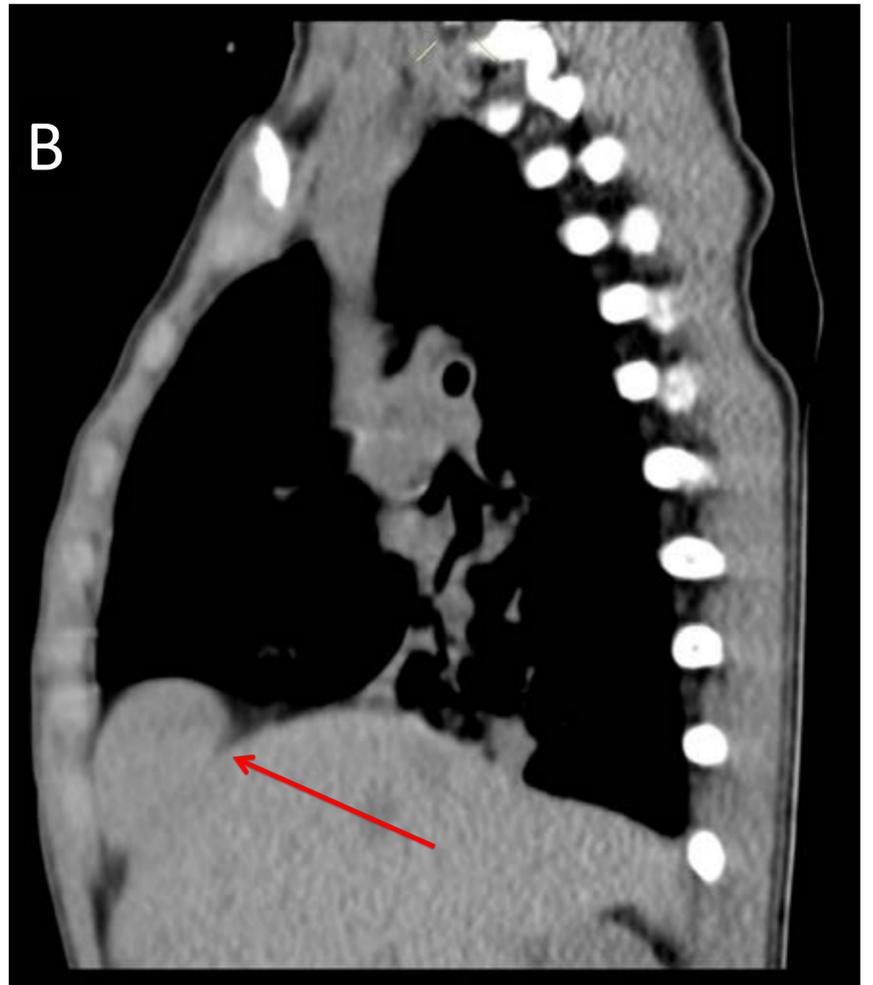
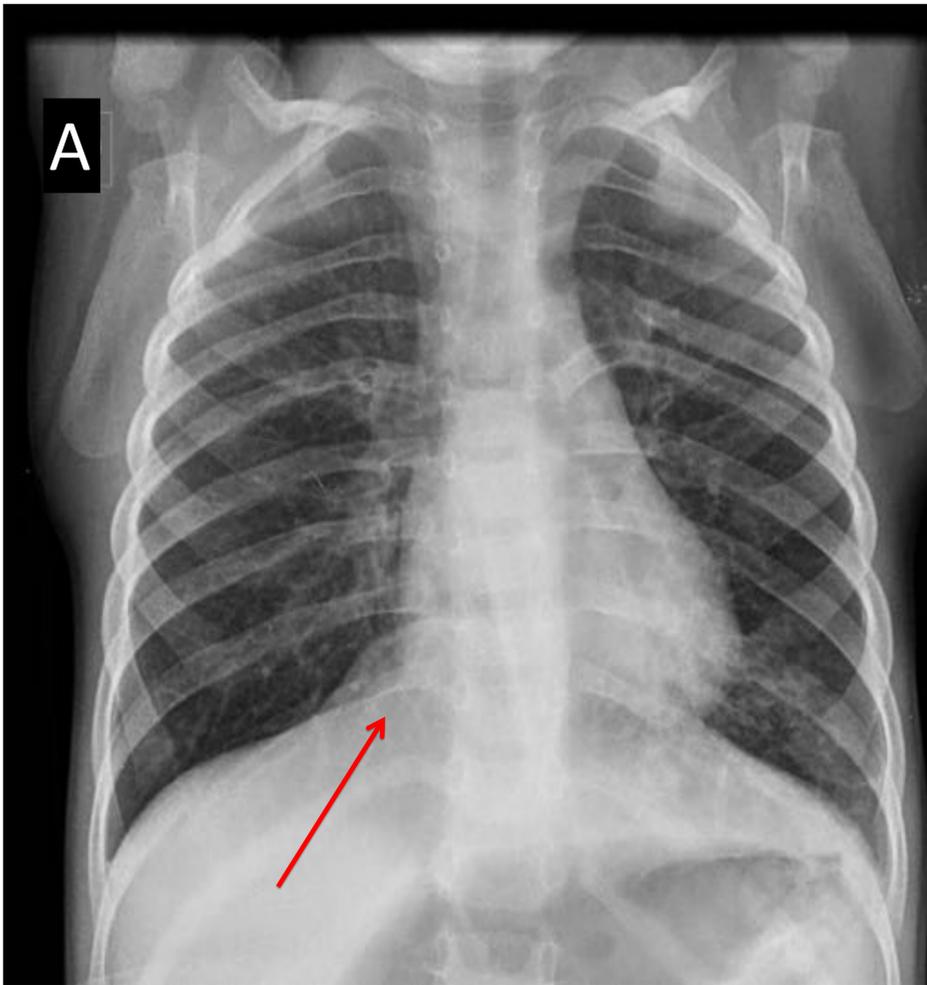


FIGURA 18:

Paciente de 4 años en estudio por bronquiectasias.

A y B) Hernia de Morgagni derecha de diagnóstico incidental, con parte del lóbulo hepático izquierdo herniada (flechas rojas).

CONCLUSIONES

- Las malformaciones torácicas en la infancia conforman un grupo de entidades con características propias. No obstante la teoría más aceptada en la actualidad es que más que patologías individuales nos encontramos ante un espectro malformativo en el que varios signos se superponen a múltiples patologías.
- El radiólogo debe conocer dichas entidades a fin de establecer un diagnóstico precoz y evitar complicaciones.
- La técnica de elección para el diagnóstico es el TC con contraste, recayendo el estudio inicial en la radiografía de torax.

BIBLIOGRAFÍA

- Congenital Abnormalities of Intrathoracic Airways. A Desir, B Ghaye. Radiol Clin N Am 47 (2009) 203-225
- Multimodality imaging of the pediatric diaphragm: anatomy and pathologic conditions.. Govind B. Chavhan, Paul S. Babyn. Radiographics (2010) 30: 1797-1817
- Congenital lung anomalies in children and adults; current concepts and imaging findings. Paul G. Thacker, MDa, Anil G. Rao Radiol Clin N Am 52 (2014) 155–181
- Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung anomalies. Edward Y. Lee, Phillip M. Radiology (2008)
- Leonard E. Swischuk. (2005) Radiología en el niño y en el recién nacido. MARBAN
- 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