



# Algo pasa con este pulmón.

## Diagnóstico diferencial de las malformaciones congénitas pulmonares.

E. García-Serrano Fuertes<sup>1</sup>, M. Berastegui Imaz<sup>1</sup>, A. Gozalo García<sup>1</sup>, F. Saez Garmendia<sup>1</sup>, A. Garmendia Zabaleta<sup>1</sup>, A. López Maseda<sup>1</sup>, I. Arteche Arnaiz<sup>1</sup>, M. Elgezabal Gómez<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>H.U. Cruces, Barakaldo (Bizkaia).



# ÍNDICE

## Objetivo docente.

## Revisión del tema:

Malformaciones congénitas pulmonares (MCP).  
Generalidades. Tipos (casos asociados):

2.1. Malformaciones congénitas de la vía aérea.

2.2. Secuestro pulmonar.

2.3. Hiperinsuflación lobar congénita.

2.4. Atresia bronquial.

2.5. Quiste broncogénico.

2.6. Síndromes de hipoplasia/agenesia pulmonar.

2.6.1. Síndrome de la cimitarra.

Diagnóstico diferencial.

## Conclusiones.

## Bibliografía.



# OBJETIVO DOCENTE

- Las malformaciones congénitas pulmonares son un espectro de patologías poco frecuentes, siendo específicas de la radiología pediátrica y estando fuera del trabajo corriente del radiólogo general.
- Se trata de entidades con un diagnóstico diferencial amplio que, en ocasiones, puede ser complejo debido al solapamiento de ciertos hallazgos radiológicos.
- El objetivo principal de esta comunicación reside en tratar de aportar herramientas para establecer un diagnóstico radiológico lo más preciso posible.
- Se expondrán casos representativos de las entidades abordadas.
- Otro punto de interés serán los aspectos de importancia en el informe radiológico.



# GENERALIDADES

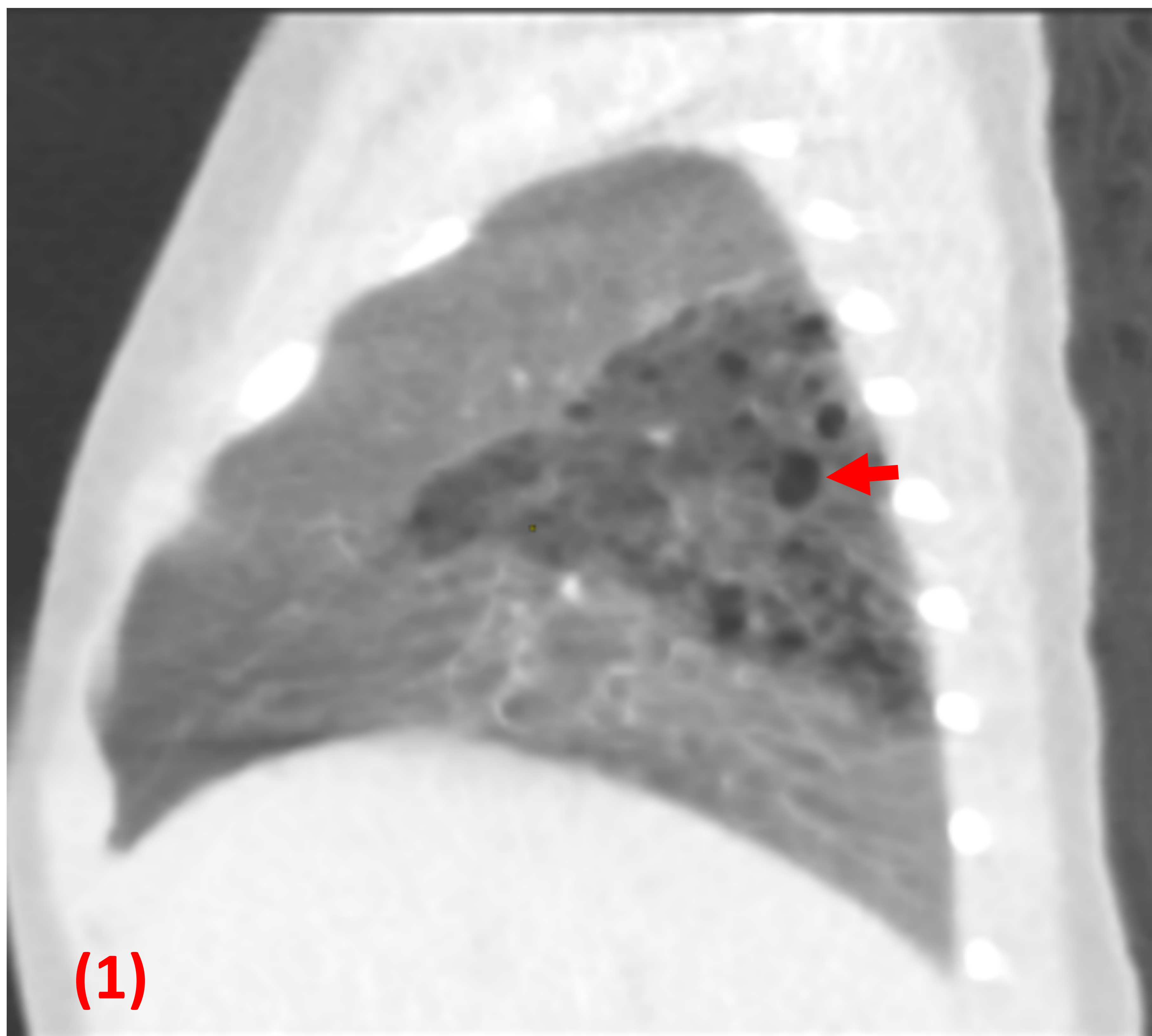
- **Concepto:** espectro de alteraciones del desarrollo broncopulmonar que implican malformaciones a nivel del parénquima, la vía aérea y/o la vasculatura pulmonar.
- Clínica variable:
  - Asintomático → → → distrés respiratorio.
  - Factor de mayor importancia: volumen total de parénquima afecto.
- Comprenden un amplio grupo de entidades:
  - Malformaciones congénitas de la vía aérea.
  - Secuestro pulmonar.
  - Hiperinsuflación lobar congénita.
  - Atresia bronquial.
  - Quiste broncogénico.
  - Síndromes de hipoplasia/agenesia pulmonar.
    - Síndrome de la cimitarra.



# Malformaciones congénitas de la vía aérea (MCVA) [1] [2] [3]

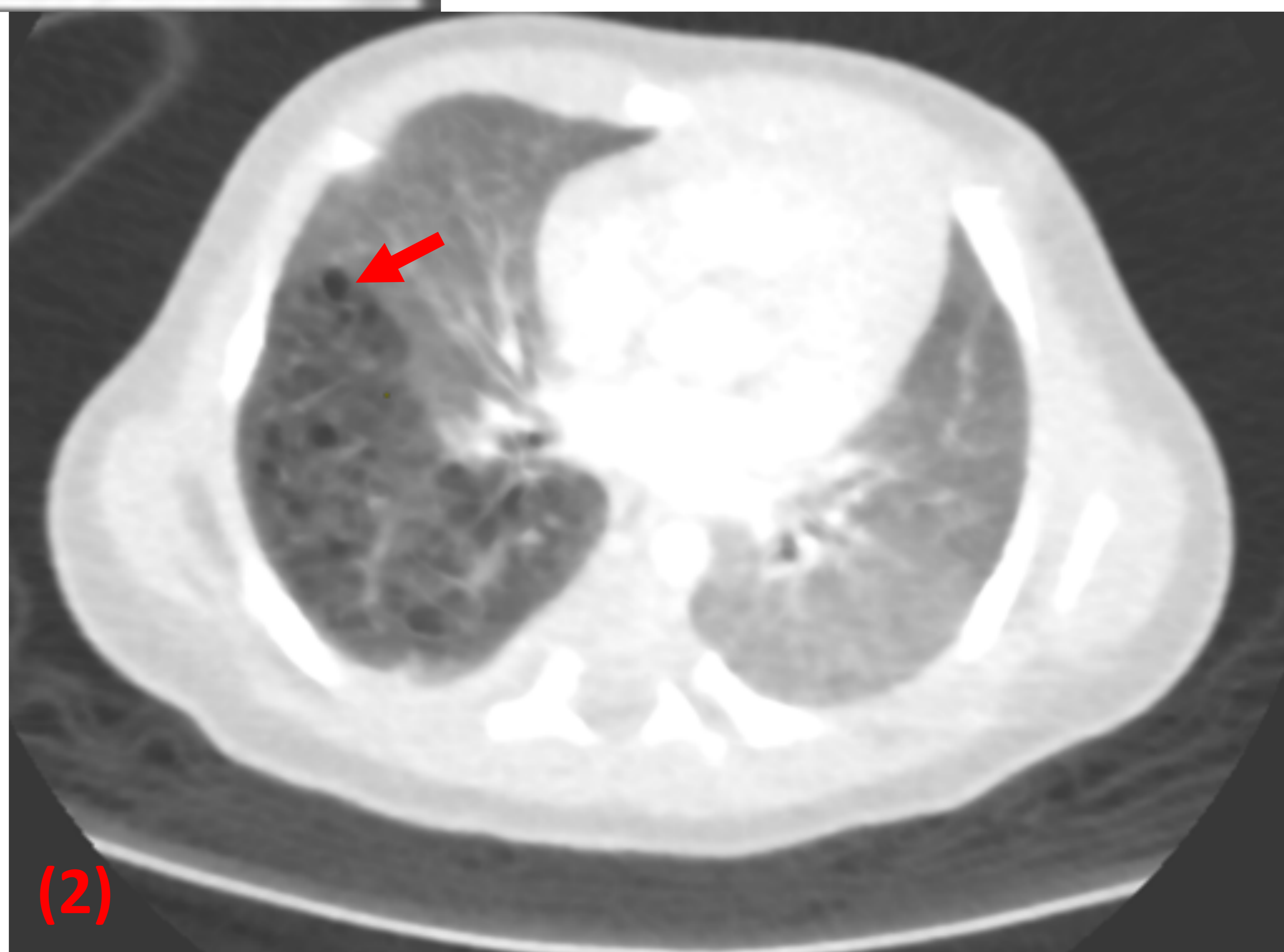
- Previamente conocidas como malformación adenomatoidea quística.
- Lesiones micro/macroquísticas asociadas a anomalías del árbol bronquial.
  - 1/3 asocian anomalías en árbol vascular (lesiones híbridas; **Fig. 5**).
- Clasificación de Stocker:

	Hallazgos radiológicos	Correlación patológica
Tipo I <b>(Fig. 2)</b>	Quistes intraparenquimatosos > 2 cm.	Afectación bronquios segmentarios y bronquiolos principales.
Tipo II <b>(Fig. 1)</b>	Quistes intraparenquimatosos < 2 cm.	Afectación bronquiolo-alveolar.
Tipo III	Lesión de aspecto sólido.	Lesiones microquísticas en estudio patológico.
Tipo IV	Lesión quística/multitabizada. Dx/d con pleuroblastoma.	



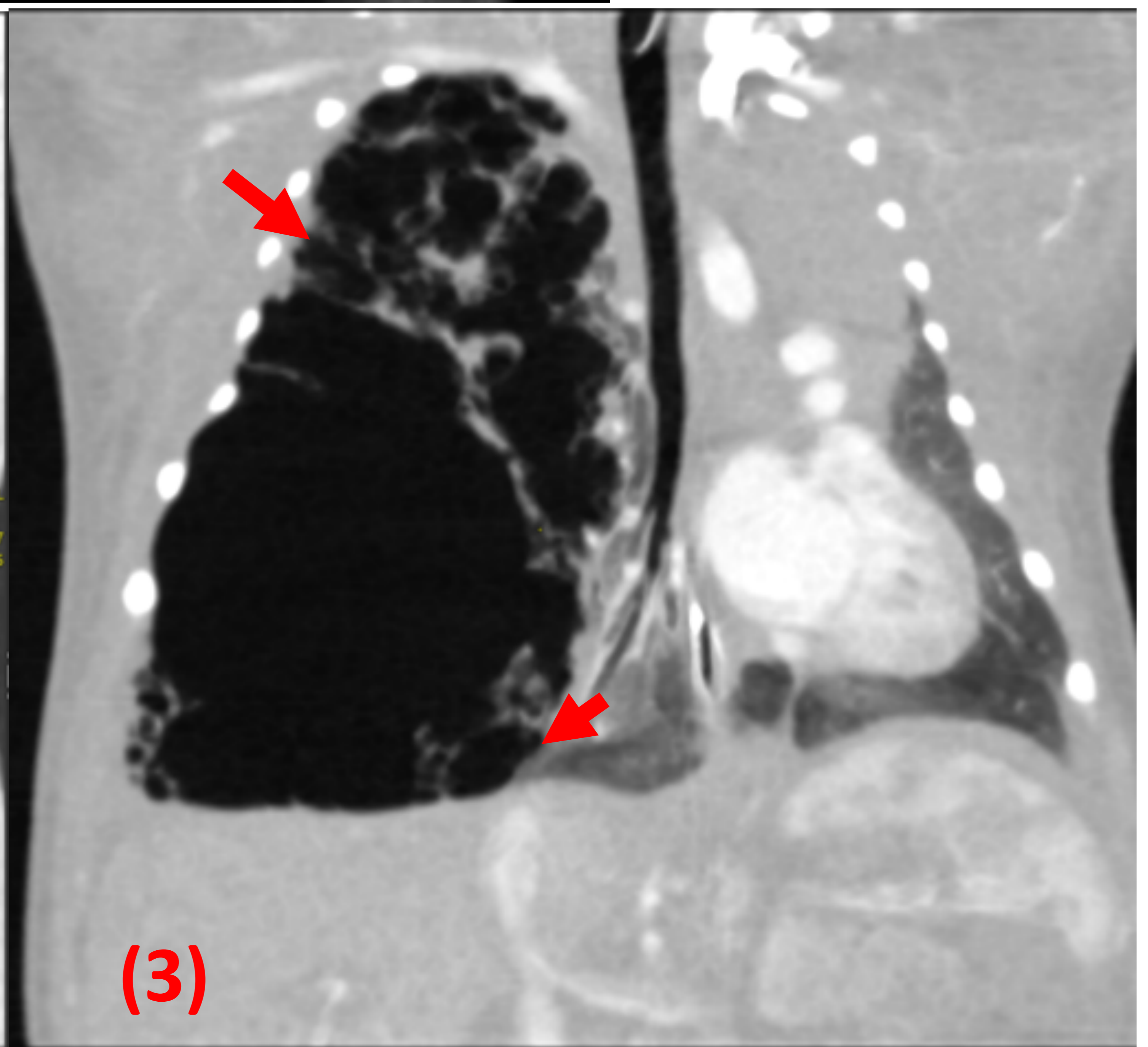
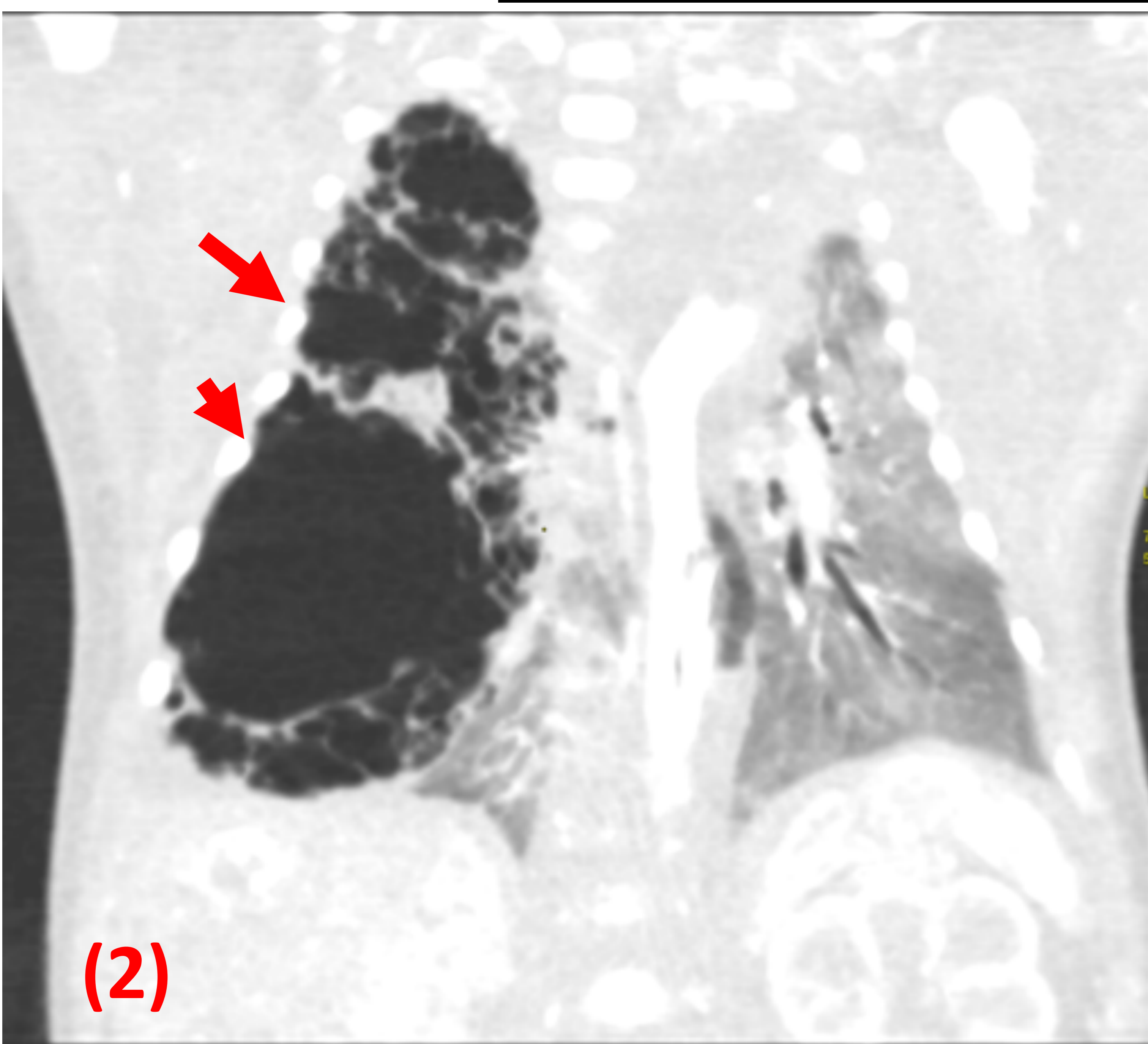
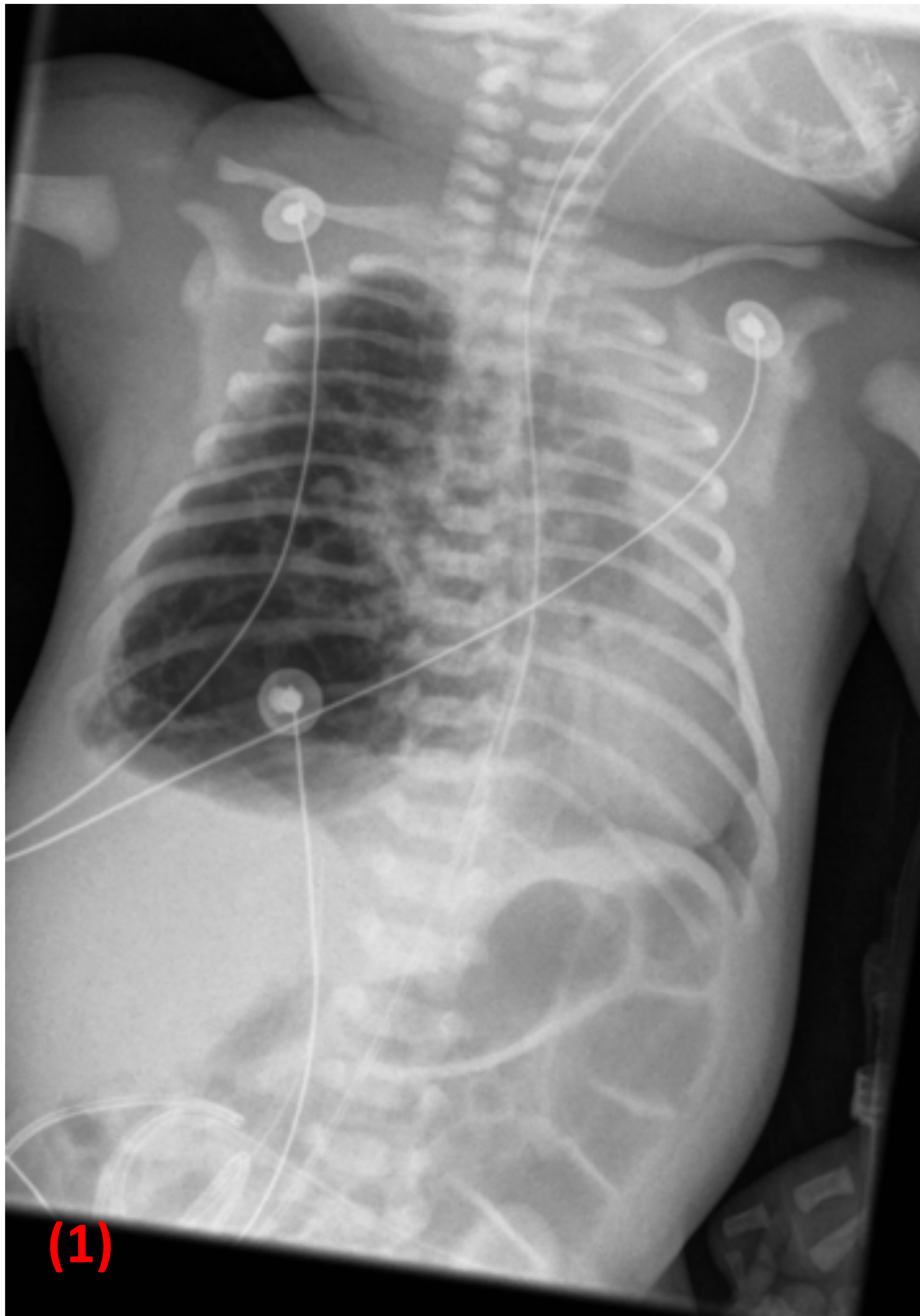
**Figura 1.** Corte sagital (1) y axial (2) de TC. Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.

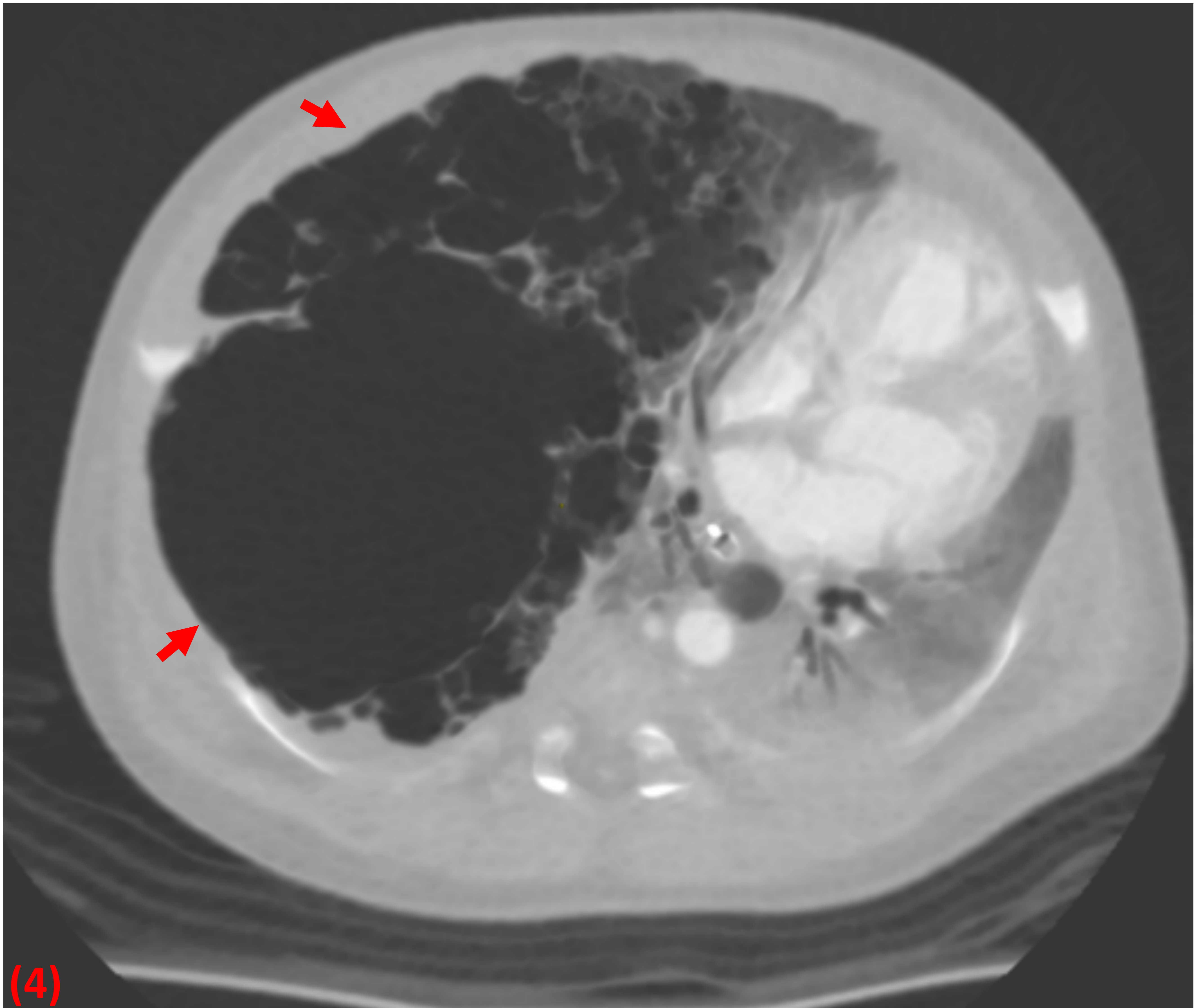
Hallazgos compatibles con MCVA tipo II según la clasificación de Stocker.



Múltiples lesiones quísticas intraparenquimatosas ( → ), todas ellas inferiores a los 2 cm de diámetro mayor en el segmento apicoposterior del LID. El parénquima adyacente a la lesiones quísticas presenta una disminución de su atenuación como signo radiológico de atrapamiento aéreo. Dicho atrapamiento aéreo sugiere la presencia de anomalías en el árbol bronquial asociadas (característico de estas lesiones).

**Figura 2.** Rx de tórax AP, decúbito supino, portátil (1) y cortes coronales (2)(3) de TC. Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.





**Figura 2.** Corte axial (4) de TC. Caso original: H.U. Cruces.

Múltiples lesiones quísticas intraparenquimatosas ( → ), muchas de ellas superiores a los 2 cm de diámetro mayor, ocupando la práctica totalidad del parénquima pulmonar correspondiente al hemitórax derecho.

Condiciona un marcado desplazamiento mediastínico.

**Hallazgos compatibles con extensa MCVA, tipo I según la clasificación de Stocker.**



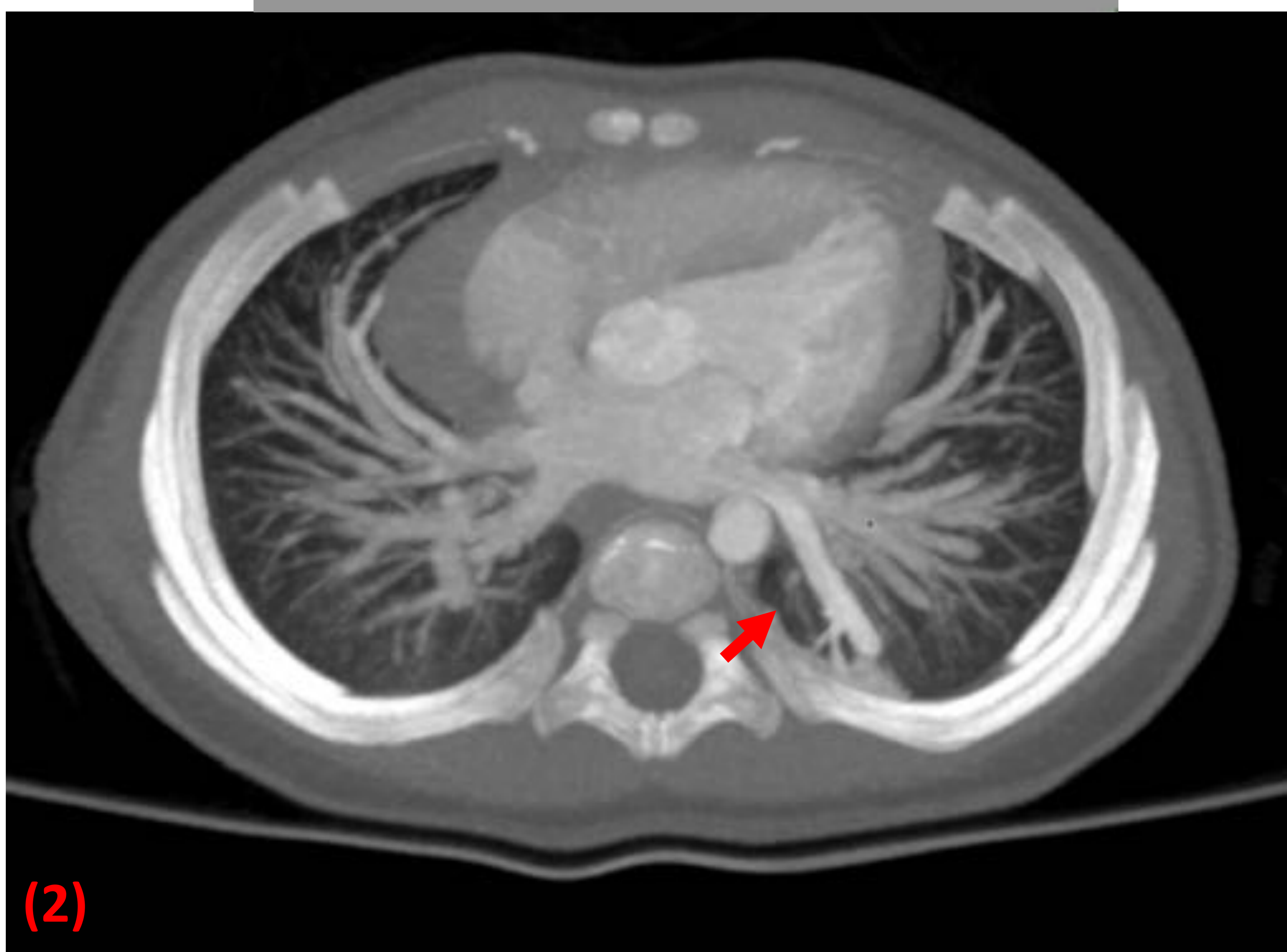
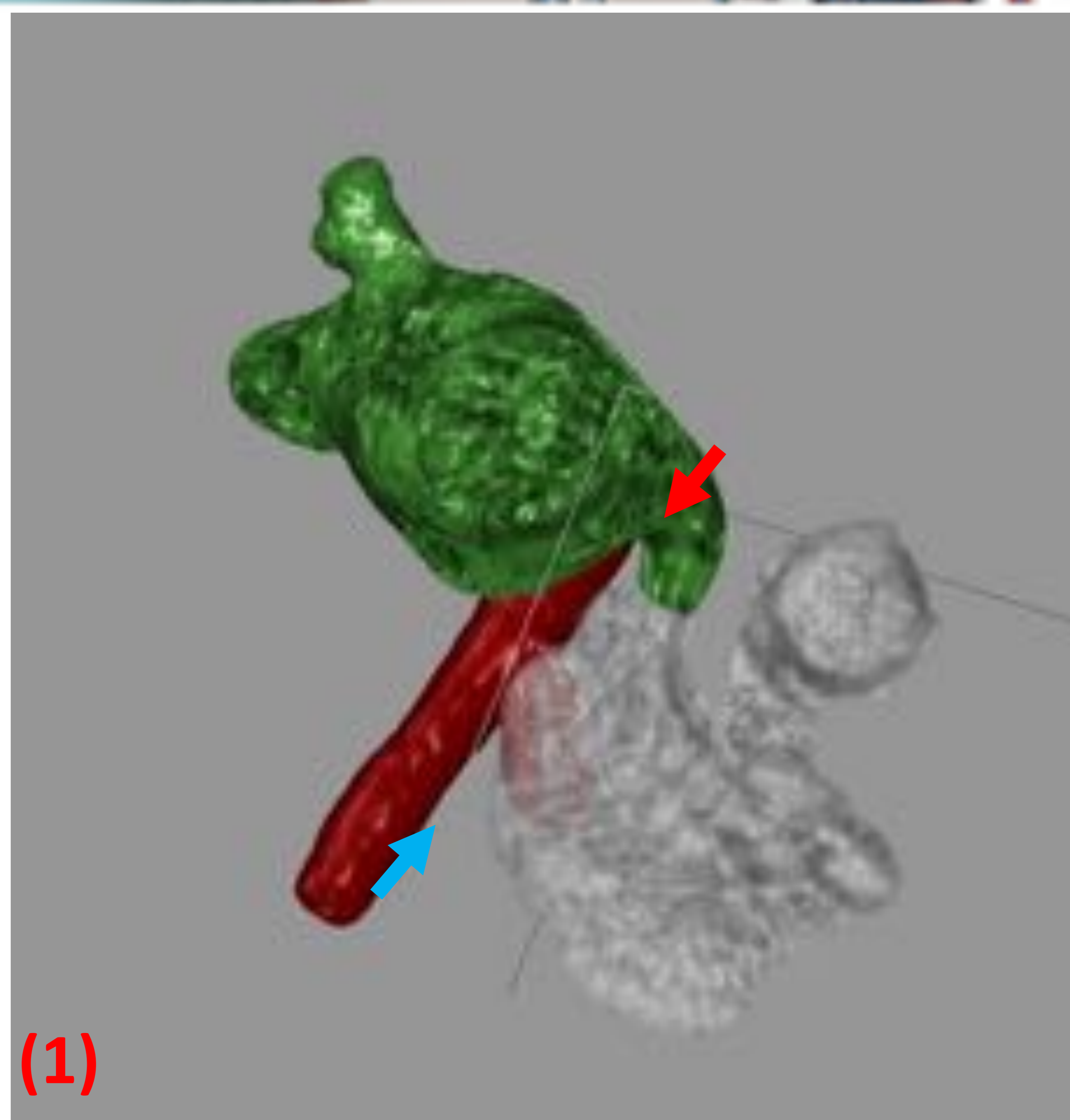


## Secuestro pulmonar [1] [2] [4]

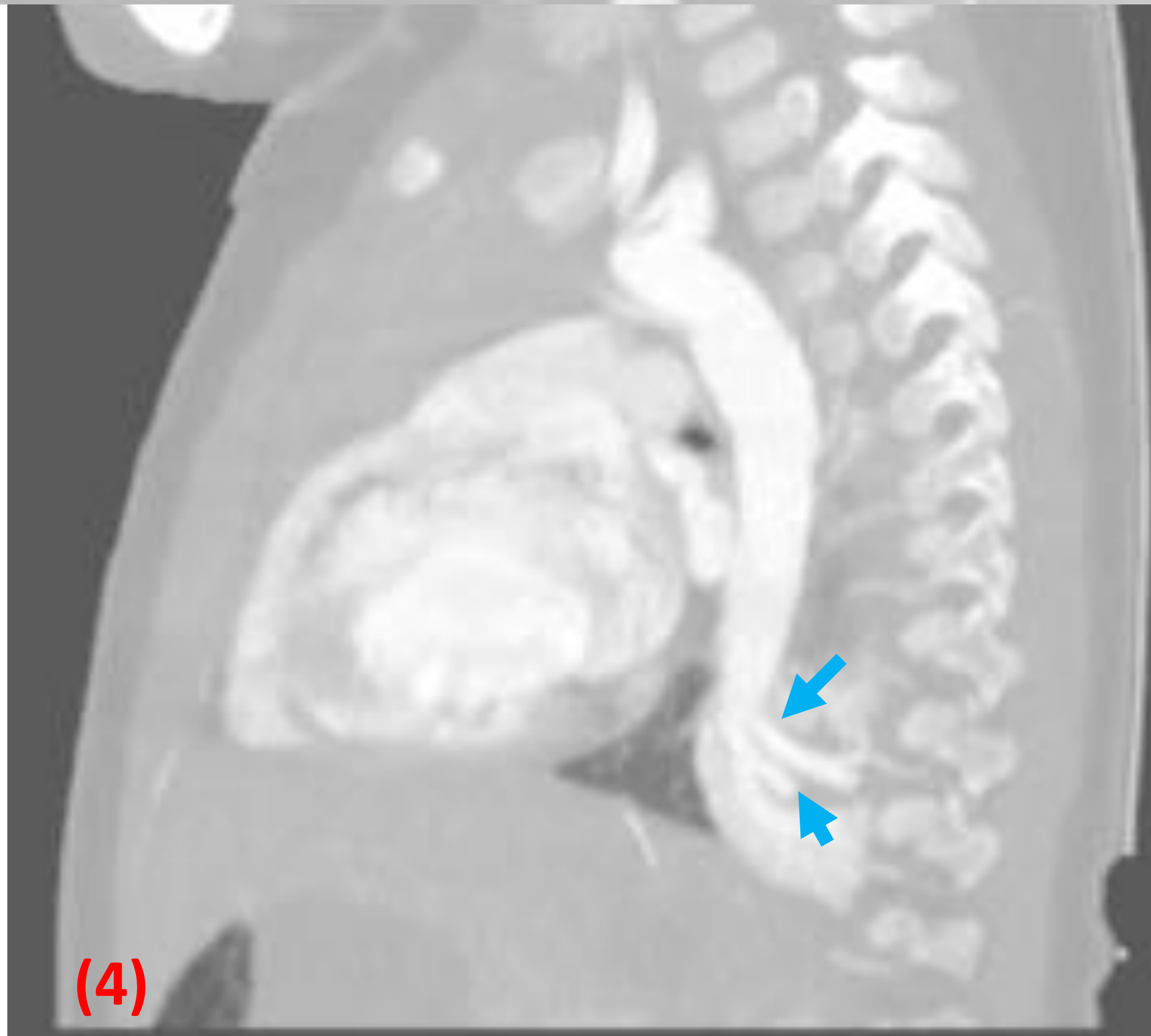
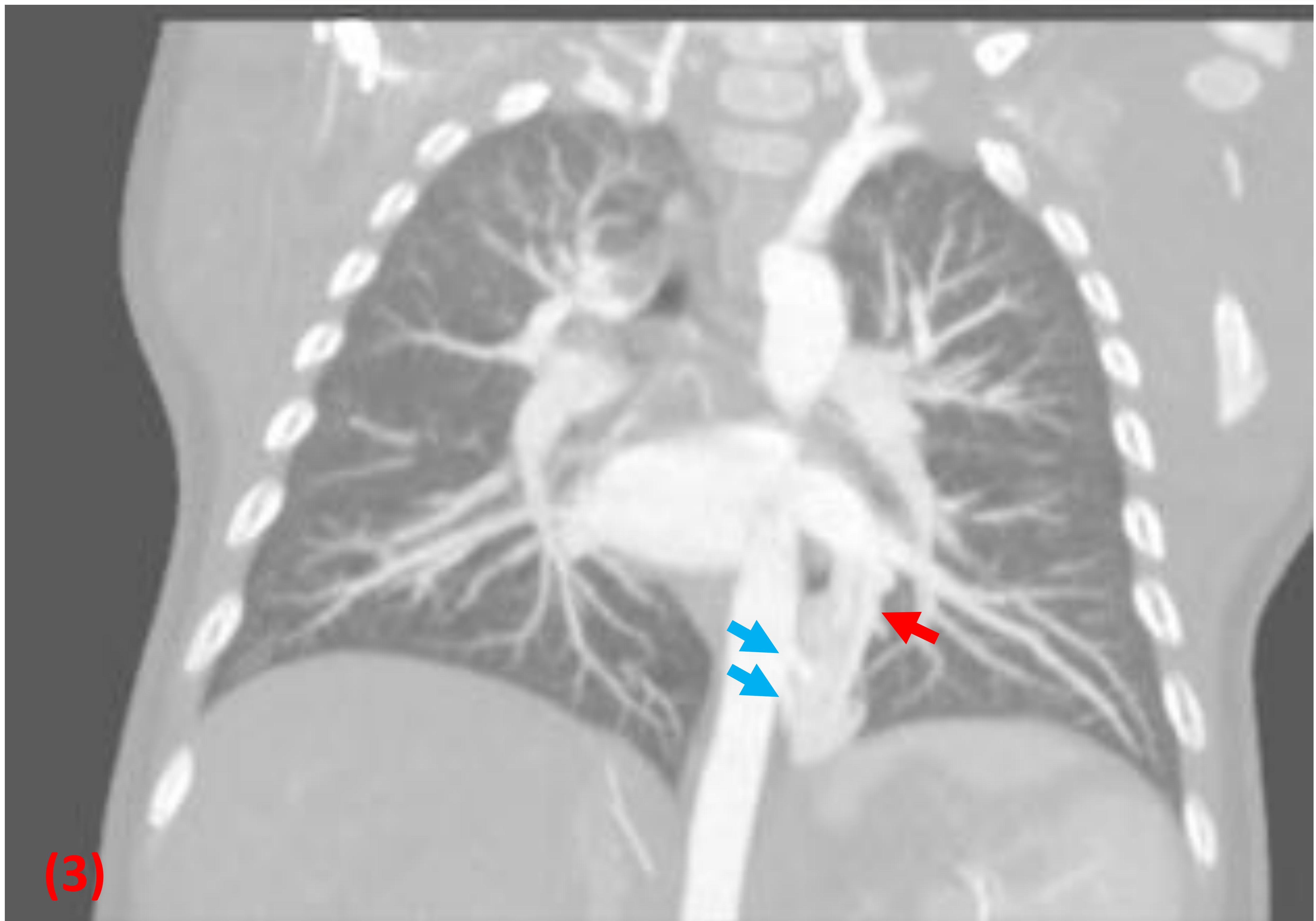
- Consiste en la presencia de una masa sólida/sólido-quística, intraparenquimatosa, con un aporte vascular anómalo determinado.
- Ausencia de conexión con la vía aérea.
- Tipos
  - Intralobar (***Fig 3.***)
    - Aporte arterial: aorta torácica descendente y /o sus ramas.
      - Menos frecuente aorta abdominal.
    - Drenaje venoso : normal, a vena pulmonar correspondiente.
    - Pleura común con tejido pulmonar adyacente.
  - Extralobar (***Fig .4***)
    - Aporte arterial.
      - Aorta torácica descendente y/o sus ramas.
        - Menos frecuente aorta abdominal.
    - Drenaje venoso : vena sistémica.
    - Presenta una pleura propia que la separa del resto del parénquima sano.

**Figura 3.**

Reconstrucción volumétrica (1) y corte axial de TC (2). Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.



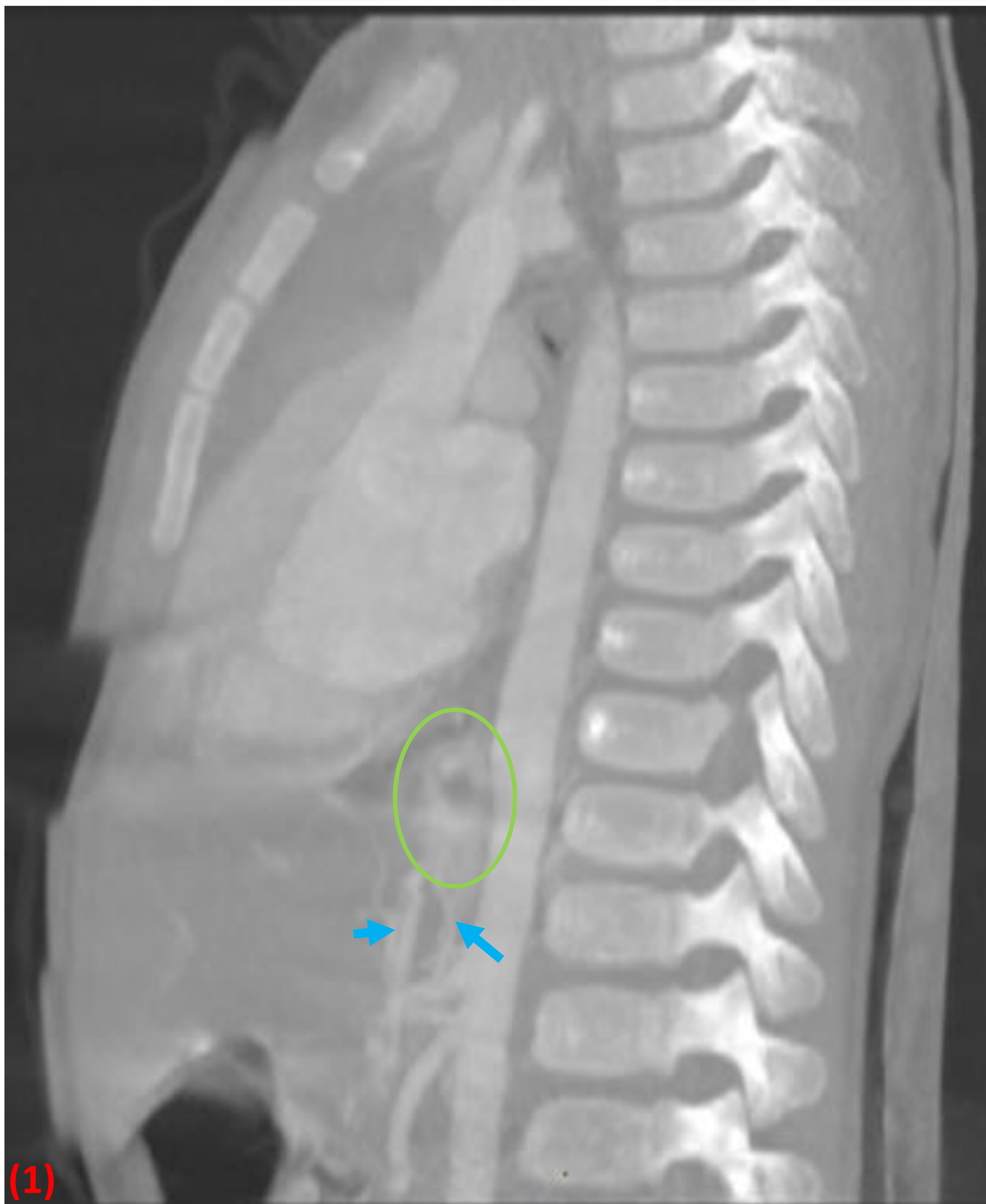
- (1) Drenaje venoso anómalo con desembocadura en vena pulmonar para lóbulo inferior ( → ), aporte arterial de la aorta torácica descendente ( → ).
- (2) Drenaje venoso anómalo a vena pulmonar izquierda ( → ), con entrada en aurícula izquierda.



**Figura 3.** Corte coronal (3) y sagital de TC, reconstrucción MIP (4). Caso original: H.U. Cruces.

(3) Drenaje venoso anómalo de la lesión con desembocadura en vena para el lóbulo inferior izquierdo ( → ), aportes arteriales de la aorta torácica descendente ( → ).

(4) Aportes arteriales de la aorta torácica descendente ( → ).

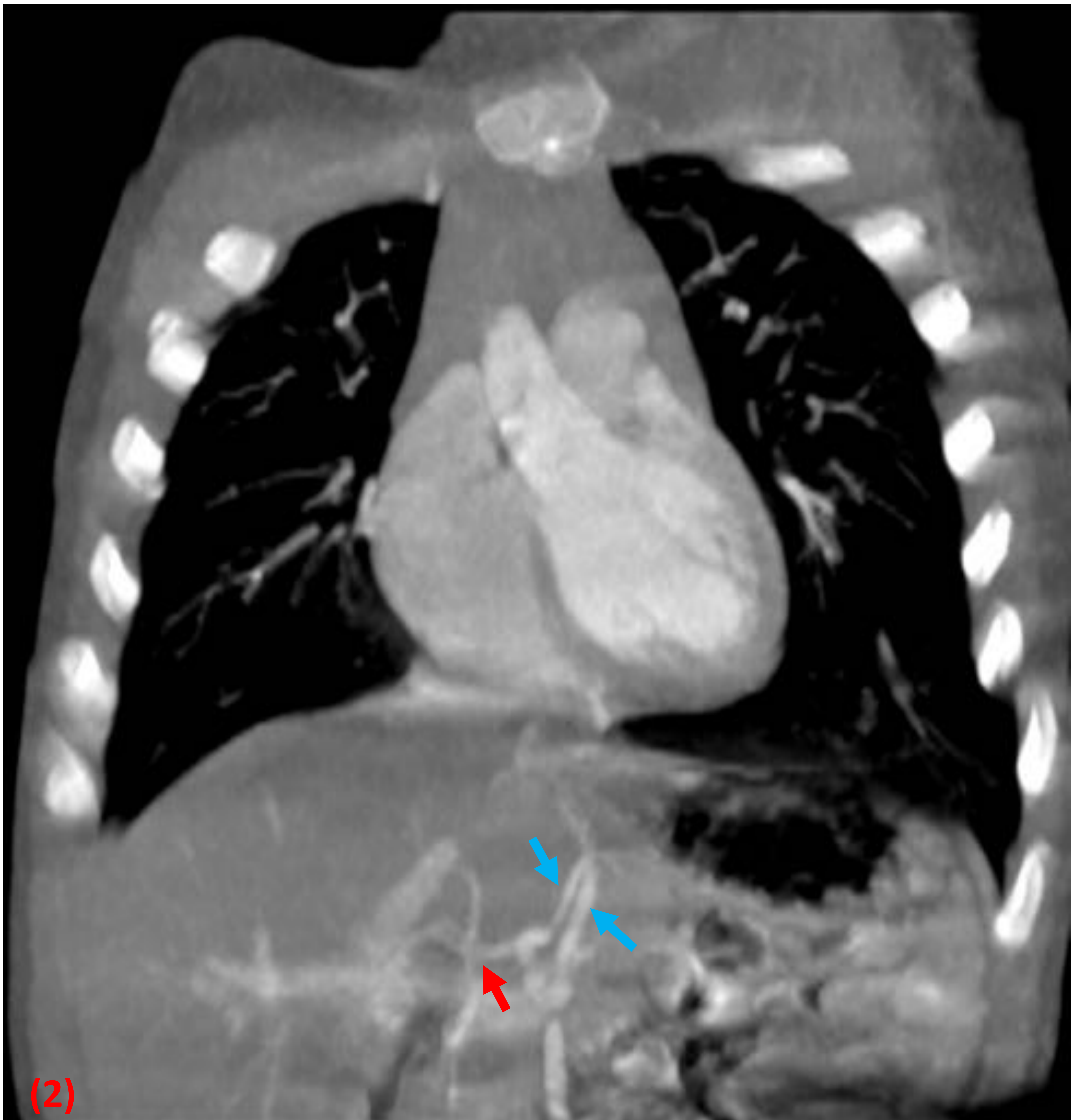


(1)

**Figura 4.** Corte sagital de TC, reconstrucción MIP (1). Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.

Área de secuestro pulmonar (○).

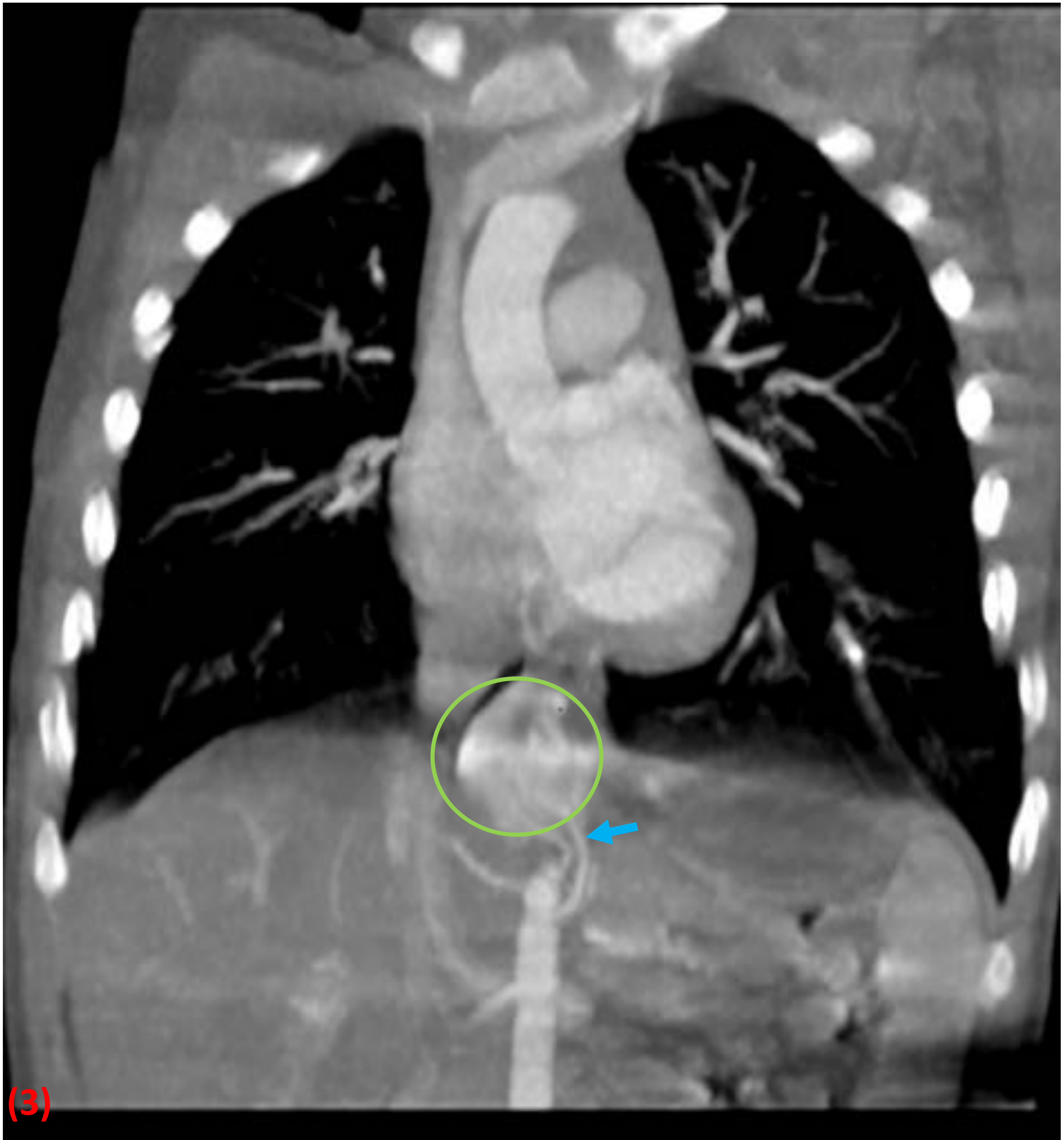
Aportes arteriales a través de ramas frénicas y de ramas provenientes del tronco celíaco (→).



**Figura 4.** Corte coronal de TC (2). Caso original: H.U. Cruces.

Aportes arteriales a través de ramas frénicas y de ramas provenientes del tronco celíaco ( → ).

Vena ectásica, tortuosa ( → ) responsable del drenaje venoso del área de secuestro, que presentaba comunicación con la vena porta.

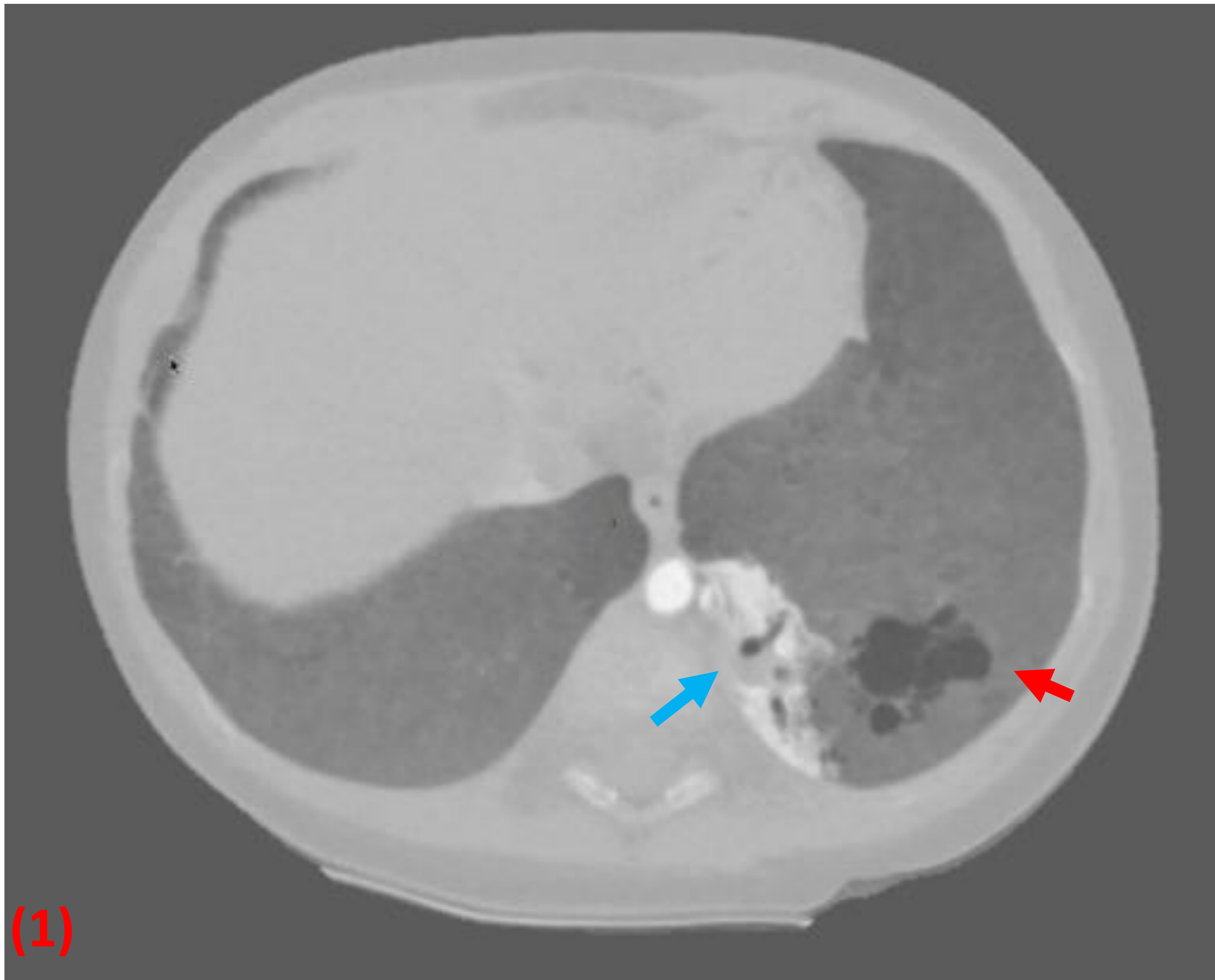


(3)

**Figura 4.** Corte coronal de TC (3). Caso original: H.U. Cruces.

Área de secuestro pulmonar (○)

Aportes arteriales a través de ramas frénicas y de ramas provenientes del tronco celíaco (→).



(1)



(2)

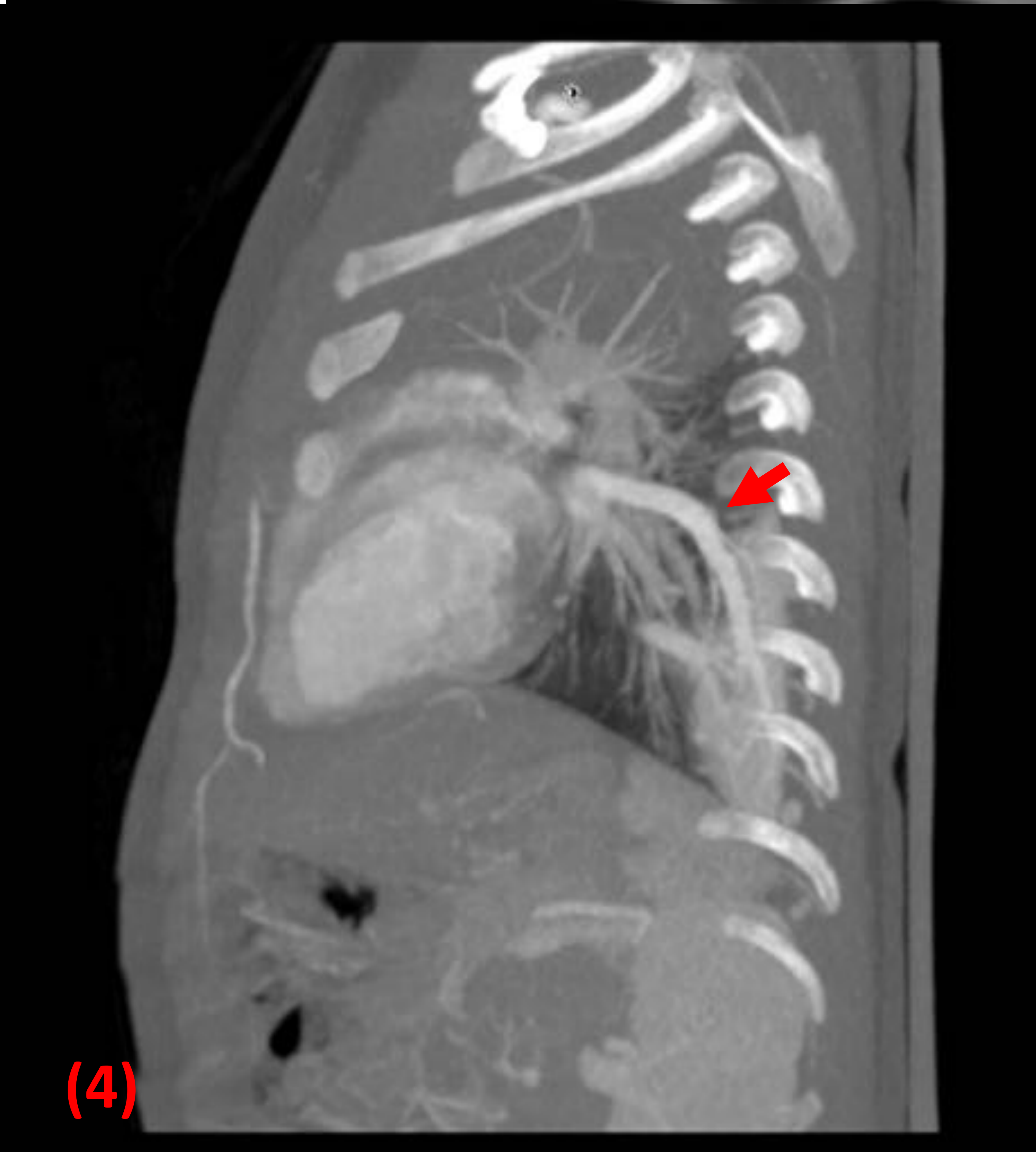
**Figura 5.** Corte axial (1) y coronal de TC (2). Reconstrucciones miniP. Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.

Áreas quísticas (→).

Área de secuestro pulmonar (→).



(3)



(4)

**Figura 5.** Corte axial de TC (3).

Reconstrucción MIP.

Corte sagital de TC (4).

Reconstrucción MIP. Caso original: H.U. Cruces.

(3) Aporte arterial proveniente de aorta torácica descendente (→).

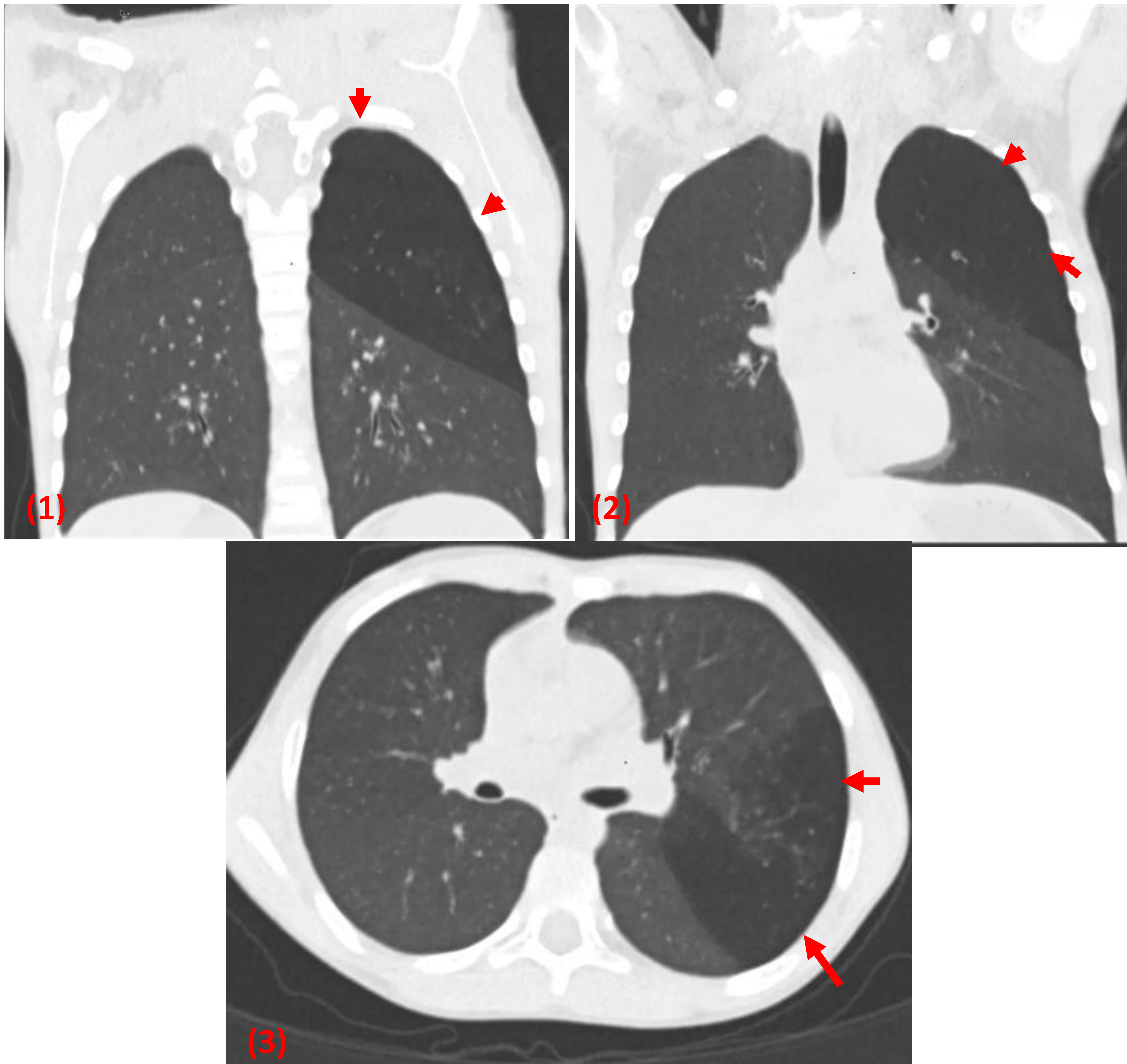
(4) Drenaje venoso (→) de la lesión a través de venas que drenan en la vena pulmonar para lóbulo inferior.





# Hiperinsuflación lobar congénita (HLO) [1] [2] [6]

- También conocido como enfisema lobar congénito.
- Hiperexpansión de un lóbulo pulmonar condicionada por una disfunción intrínseca en el efecto valvular propio del árbol bronquial → no permite la salida de aire durante la espiración.
- Clínica:
  - El lóbulo hiperinsuflado puede ocasionar disnea por efecto de masa.
  - Infecciones pulmonares de repetición en paciente pediátrico.
- Hallazgos radiológicos (***Fig. 6***):
  - Aumento del volumen del hemitórax afecto respecto al contralateral.
  - Atrapamiento aéreo en el lóbulo afectado con atenuación disminuida en relación al parénquima adyacente.
- Orden de afectación:  
LSI > LM > LSD > LID > LII



**Figura 6.** Cortes coronales con reconstrucción MiniP (1)(2). Corte axial (3).

Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.

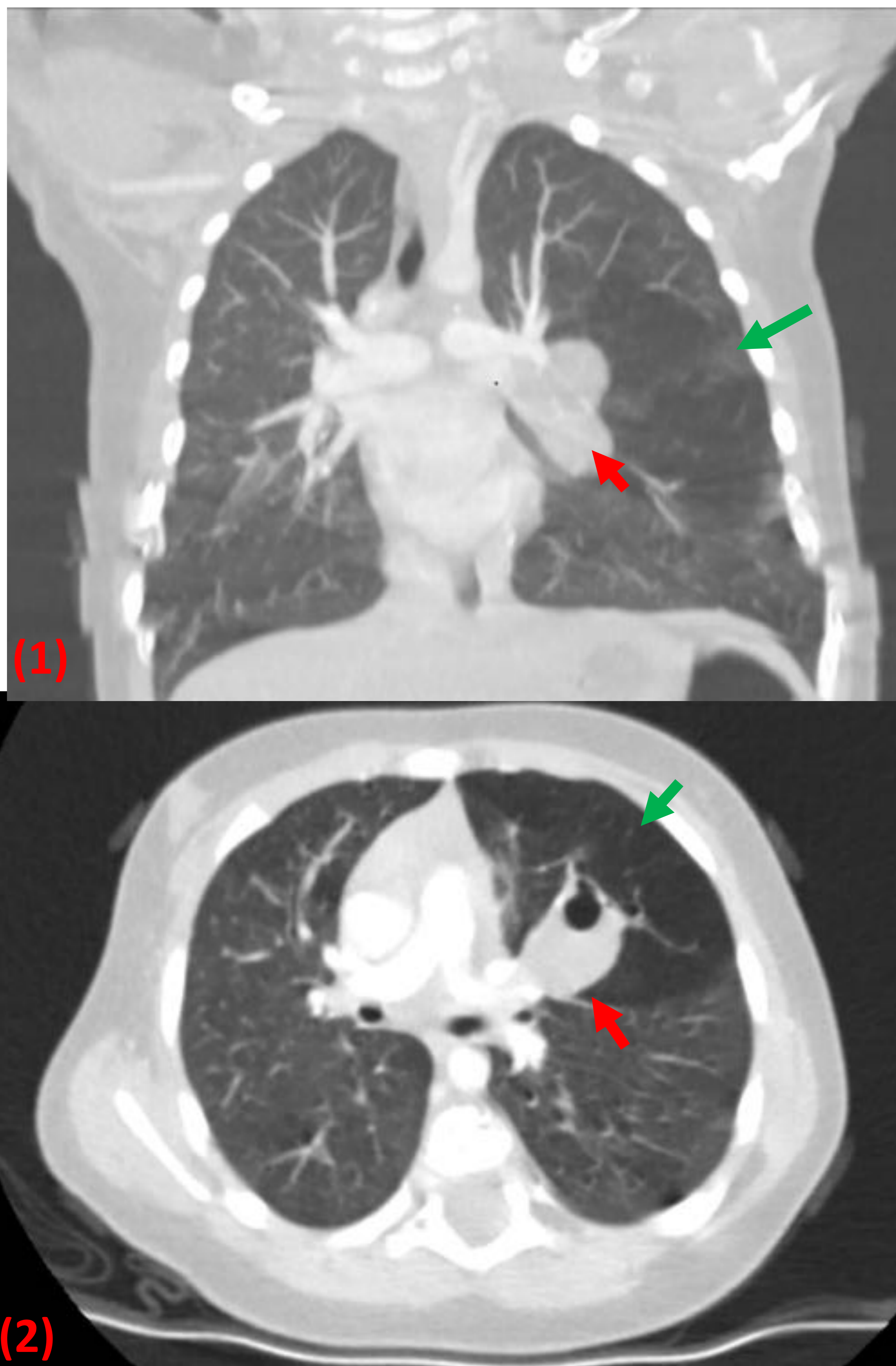
Disminución de la atenuación del parénquima pulmonar del LSI

(→) con respecto al LII y al parénquima del hemitórax contralateral.



## Atresia bronquial [1] [2] [5]

- Ausencia de formación de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario.
- Ocasiona atrapamiento aéreo en área pulmonar dependiente del bronquio atrésico.
- Suele asociar impactaciones mucosas (mucocelos) proximales a las áreas de atrapamiento aéreo y al segmento bronquial atrésico.
- Clínica:
  - Cuando afecta a bronquios proximales puede ocasionar cuadros de insuficiencia respiratoria.
  - Infecciones de repetición.
- Hallazgos radiológicos (***Fig 7.***):
  - Parénquima distal al bronquio atrésico presenta una disminución de atenuación respecto a áreas sanas.
  - Bronquios proximales al punto de atresia pueden estar dilatados, con aspecto ectásico.
  - Es de gran importancia para el diagnóstico de presunción la presencia de mucocelos en el interior de los bronquios atrésicos.
- Orden de afectación:  
LSI > LSD > LII > LM > LID.



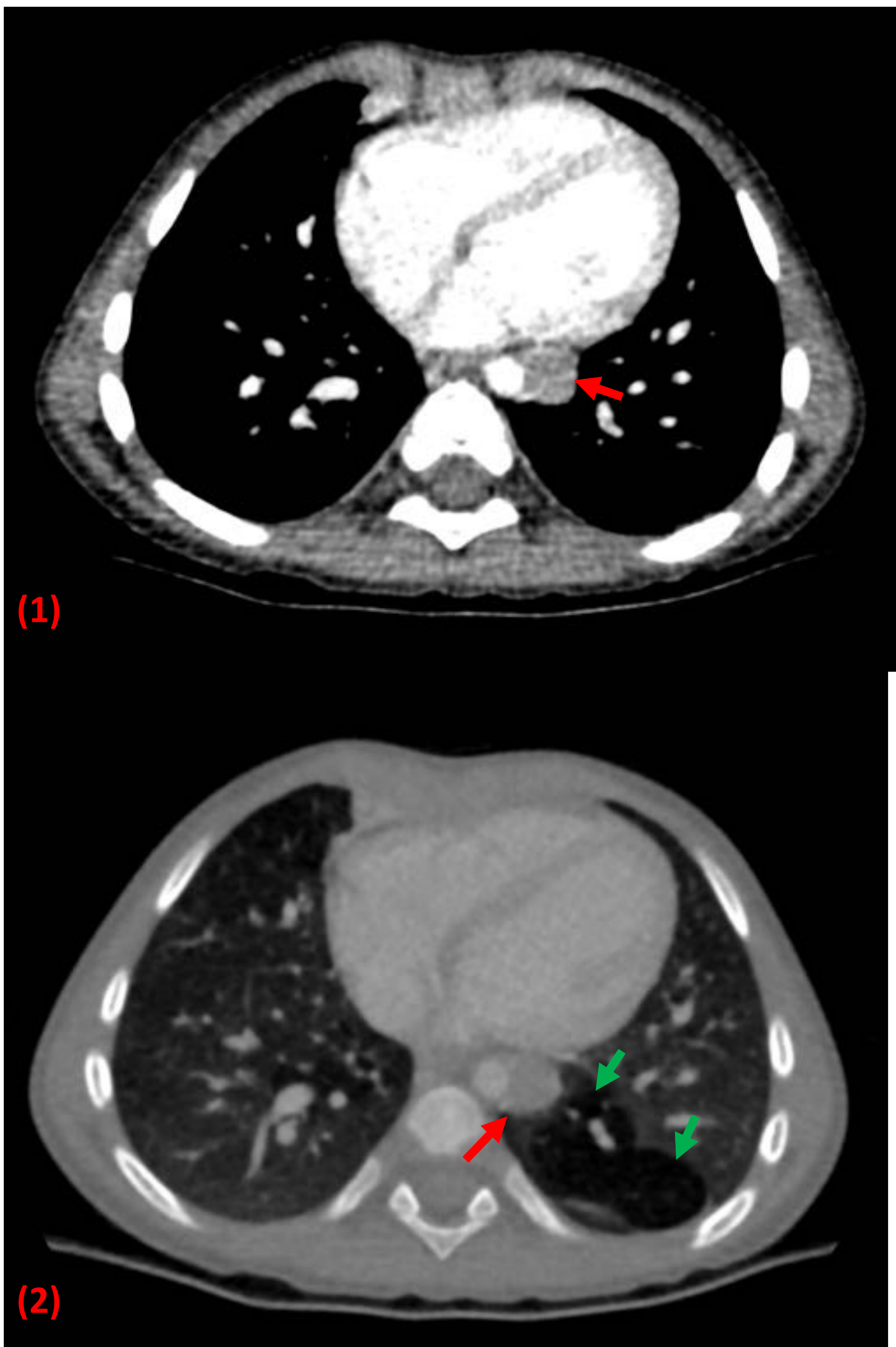
**Fig 7.** Corte coronal (1) y axial (2). Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.

Gran mucocele (→) impactado en bronquio para lóbulo de la língula, el cual se encuentra dilatado en la porción proximal al punto de la obstrucción. Los segmentos parenquimatosos cuya ventilación depende del bronquio atrésico muestran una atenuación disminuida, respecto al parénquima pulmonar adyacente, ocasionada por trastorno de la ventilación-perfusión de los segmentos afectados por la atresia (→).

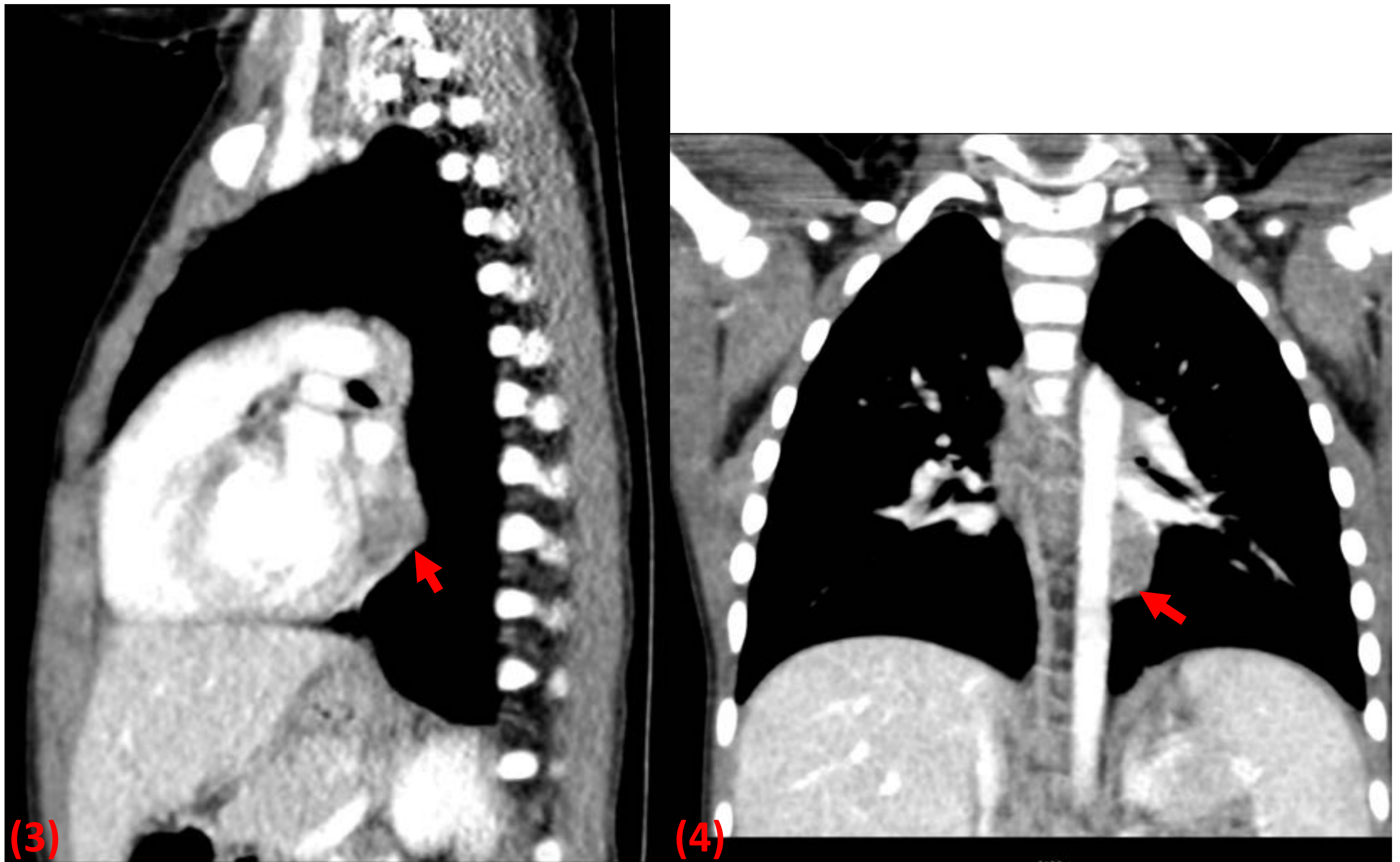


## Quiste broncogénico [1] [2]

- Resultado del anormal desarrollo del segmento ventral del árbol traqueobronquial (entre el día 26 y 40 del desarrollo embrionario).
- Lesión de aspecto quístico, característicamente única.
- Pueden aumentar de tamaño en seguimientos cronológicos.
- Localizados, típicamente, próximos a la carina.
- Normalmente no tiene conexión con la vía aérea.
- Pueden causar atrapamiento aéreo segmentario por compresión extrínseca sobre árbol bronquial.
- Hallazgos radiológicos (***Fig 8.***):
  - Lesión de densidad quística, uniloculada que no capta contraste.
  - Puede asociar áreas de parénquima con atrapamiento aéreo por efecto compresivo sobre los bronquios adyacentes.



**Fig 8.** Cortes axiales (1) y (2). Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.



**Fig 8.** Cortes sagital (3) y coronal (4). Caso original: H.U. Cruces.

Lesión hipodensa ( → ) sin realce significativo tras CIV, situada lateral a la aorta torácica descendente e inferior a la desembocadura de las venas pulmonares inferiores izquierdas. En (2), se puede apreciar una atenuación segmentaria disminuida ( → ) con respecto al parénquima pulmonar adyacente en LII en relación con trastorno de la ventilación-perfusión condicionado por el efecto compresivo del quiste broncogénico sobre el hilio pulmonar izquierdo.



# Síndromes de hipoplasia/agenesia pulmonar [1] [2]

- Resultado de anomalías en flujo sanguíneo del arco aórtico dorsal durante la cuarta semana de gestación.
- Tres categorías principales:
  - Agenesia: completa ausencia de parénquima pulmonar, árbol bronquial y vasculatura pulmonar.
    - Diagnóstico pre-natal, patología extremadamente infrecuente en la actualidad en nuestro medio.
  - Hipoplasia: disminución en tamaño y número de los espacios bronquiolo-alveolares y/o la vasculatura.
  - Aplasia: presencia de bronquio principal rudimentario, sin presencia de parénquima pulmonar y vasculatura.
- La hipoplasia pulmonar puede ser primaria o secundaria (>> frecuente):
  - Causa secundaria más común:
    - Hernia diafragmática.

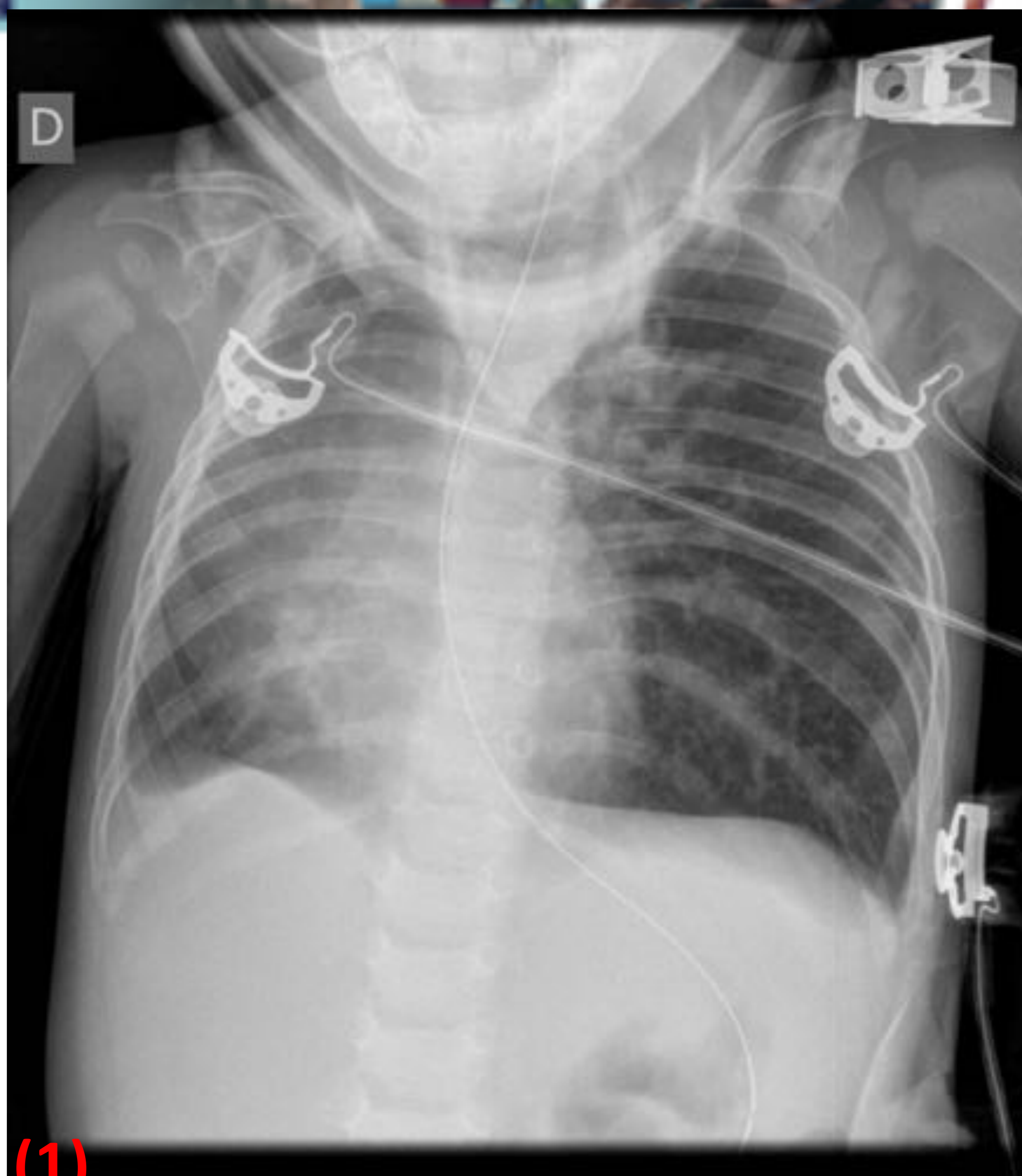




## Síndrome de la cimitarra [1] [2]

- Consiste en la presencia de un drenaje venoso anómalo, de parte/todo el pulmón derecho asociado a una hipoplasia del parénquima pulmonar.
- Presencia de anomalías en el árbol bronquial (en ocasiones el árbol bronquial derecho se presenta idéntico al contralateral).
- Anomalías en el aporte arterial pulmonar o sistémico (en ocasiones solapamiento con secuestro pulmonar extralobar).
- El drenaje venoso anómalo suele ser a la vena cava inferior.
  - Alternativamente puede drenar a una vena suprahepática, a vena porta, seno coronario e incluso aurícula derecha.

**Fig 8.** Rx de tórax, AP, portátil (1) y corte axial de TC (2). Caso original: H.U. Cruces. Diagnóstico AP confirmado.



(1)



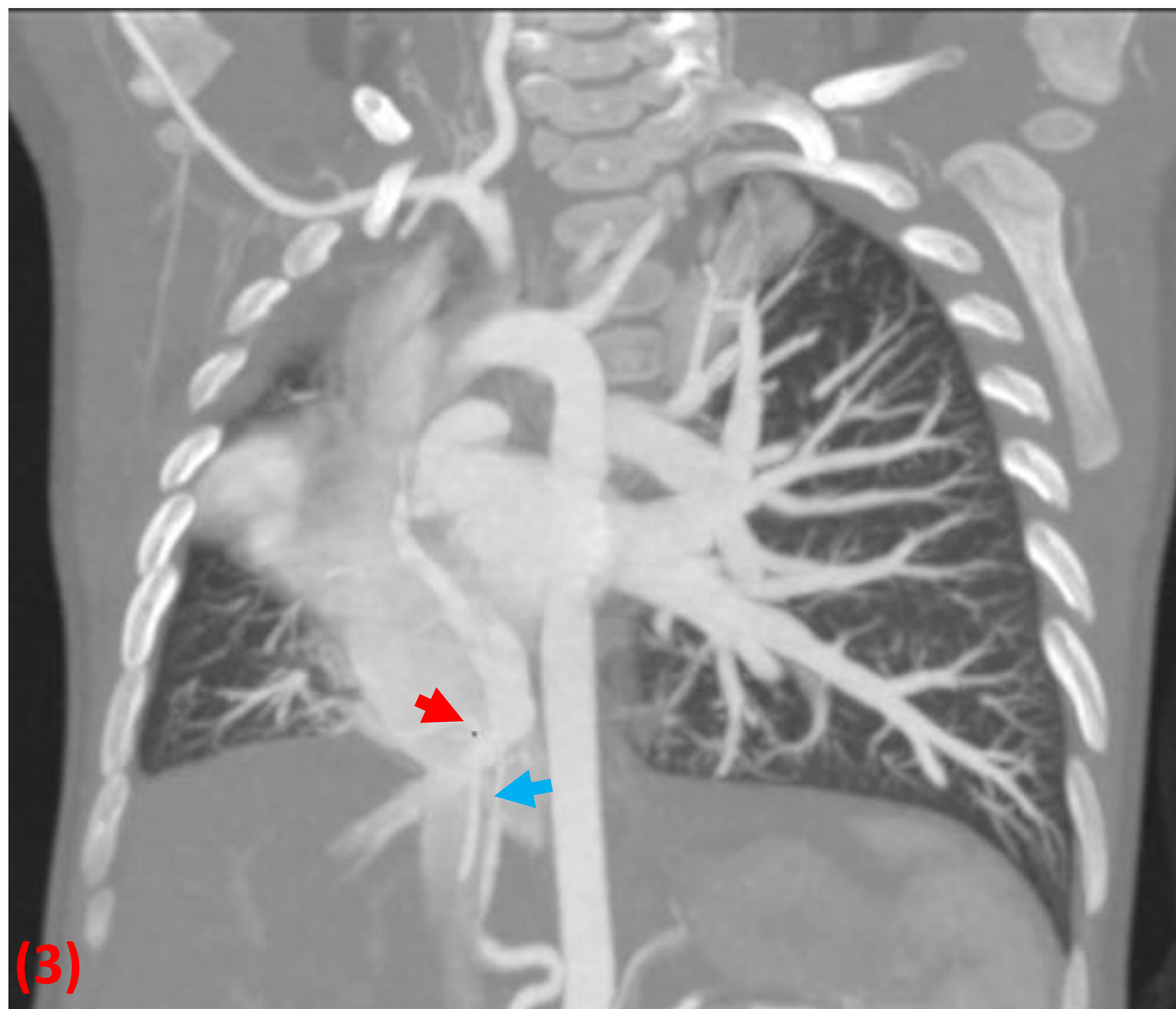
(2)

(1) Hemitórax derecho francamente disminuido de tamaño con respecto a contralateral.

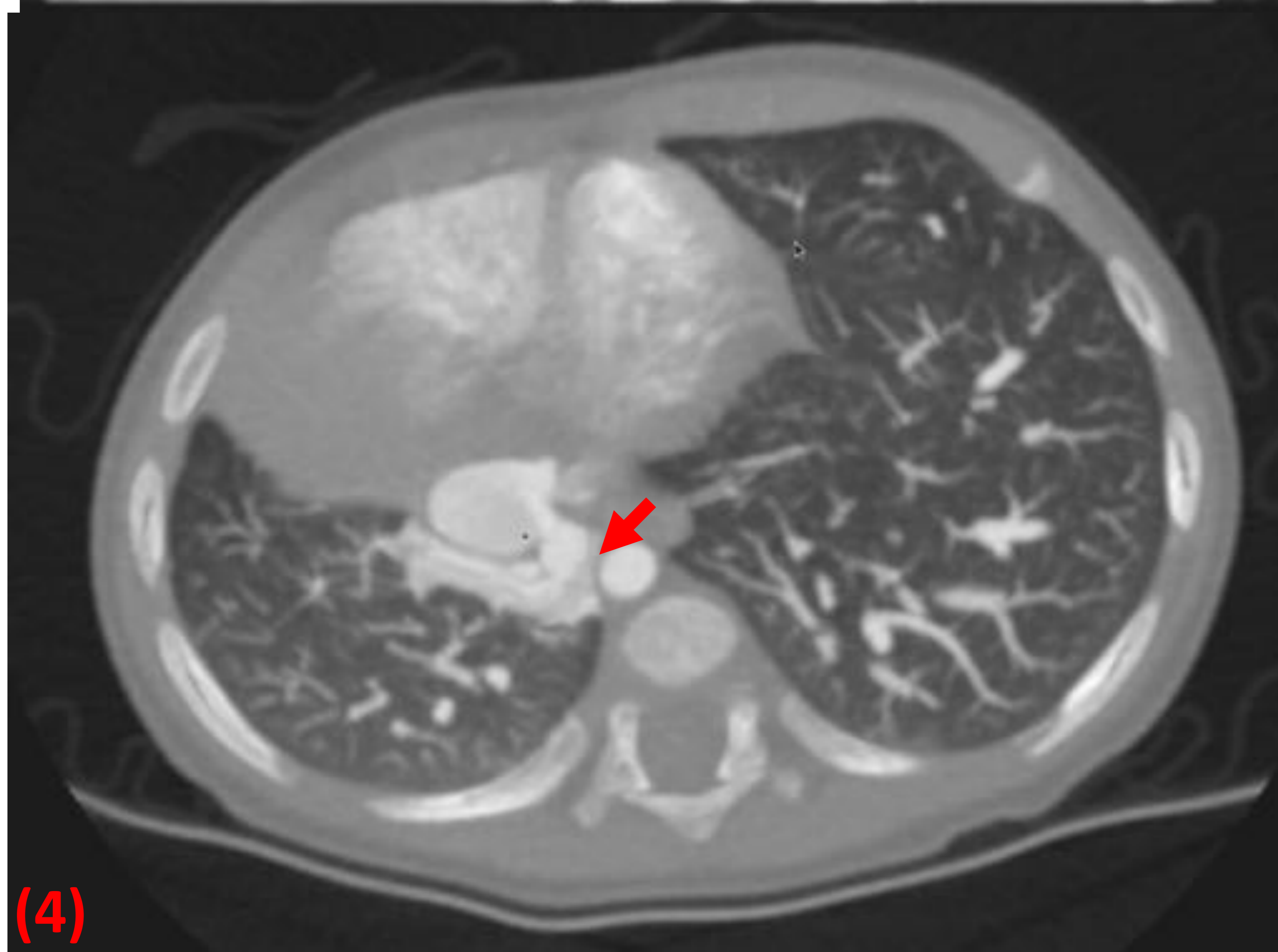
(2) Asimetría evidente de ambos hemitórax y marcada disminución del calibre de la arteria pulmonar principal derecha con respecto a la izquierda.



**Fig 8.** Cortes coronal (3) y axial (4). Caso original: H.U. Cruces.



(3)



(4)

- (3) Drenaje venoso de la lesión en vena cava inferior inmediatamente craneal a la desembocadura de las suprahepáticas ( → ). Aporte arterial de ramas provenientes de tronco celíaco ( → ).
- (4) Drenaje venoso de la lesión en vena cava inferior inmediatamente craneal a la desembocadura de las suprahepáticas ( → ).

# Dx DIFERENCIAL

## CARACTERÍSTICAS RADIOLOGICAS DE LA LESIÓN

**Quística**

MCVA (Stocker)  
Quiste  
broncogénico

**Hiperlucencia  
parenquimatosa**

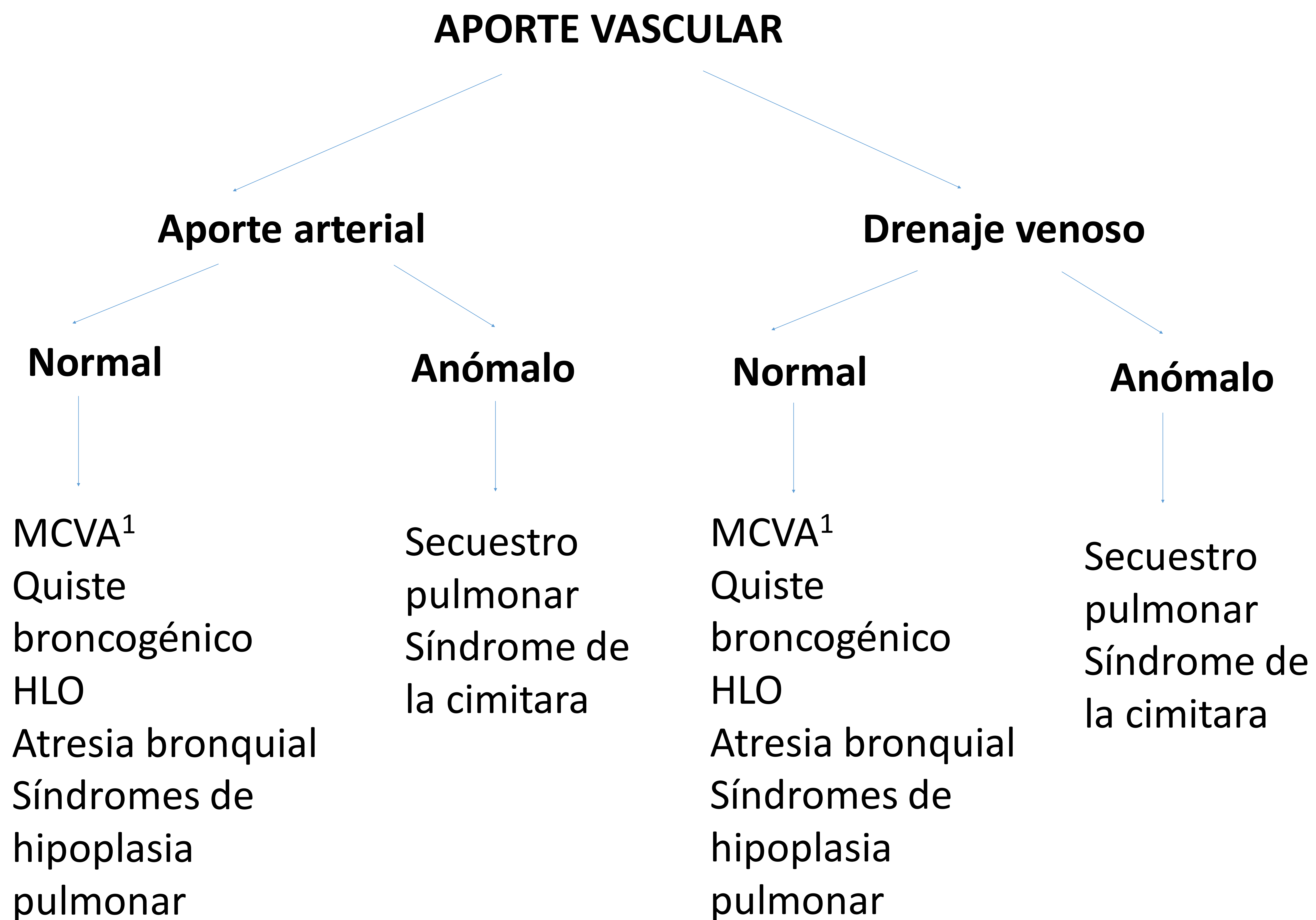
HLO  
Atresia bronquial

**Sólida**

Secuestro pulmonar  
Síndrome de la  
cimitarra  
Aplasia pulmonar



# Dx DIFERENCIAL



1 Salvo lesiones híbridas



# Dx DIFERENCIAL

	Área patológica de mayor densidad que parénquima pulmonar adyacente/sano	Área patológica de menor densidad que parénquima pulmonar adyacente/sano	Aporte vascular anómalo	Localización
Secuestro pulmonar	Sí	No	Sí	Preferencia lóbulos inferiores
MCVA	No	Sí	No (salvo lesiones híbridas)	Indistinto
HLO	No	Sí	No	LSI > LM > LSD
Atresia bronquial	Sí, mucocele proximal a bronquio atrésico	Sí, distal a bronquio atrésico	No	LSI > LSD > LII
Quiste broncogénico	Sí	No	No	Próximos a carina
Síndromes de hipoplasia/agenesia pulmonar Sd de la Cimitarra	Sí	No	Variable	Preferencia lóbulos inferiores



# CONCLUSIONES

- El papel del diagnóstico radiológico es clave puesto que permite caracterizar, en muchas ocasiones de forma completa, las MCP.
- Cuando no sea posible encajar completamente la lesión dentro de una de las categorías diagnósticas mencionadas será de máxima importancia describir los hallazgos radiológicos patológicos en el parénquima pulmonar y/o su vascularización.
- Es de gran importancia la caracterización de los aportes vasculares en el informe radiológico de cara a la planificación quirúrgica. [7] [8]
- El tratamiento quirúrgico dependerá del tipo de lesión y de la extensión de la misma por lo que es crítica la descripción, en el informe, más exacta posible de los segmentos pulmonares afectados de cara a cirugías más conservadoras. [7] [8]
- La mayoría de las lesiones con repercusión clínica tendrán un tratamiento quirúrgico. [7] [8]
- Estudios recientes han demostrado que el tratamiento quirúrgico en algunas lesiones asintomáticas (MCVA) es superior al tratamiento conservador, considerando la aceptable morbimortalidad de los procedimientos en centros de referencia y las posibles complicaciones durante la vida del paciente derivadas de la presencia de una MCP. [7]

# BIBLIOGRAFÍA

- [1] . Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30(6):1721–38.
- [2] . Liszewski MC, Stanescu AL, Phillips GS, Lee EY. Respiratory distress in neonates: Underlying causes and current imaging assessment. *Radiol Clin North Am*. 2017;55(4):629–44.
- [3] . Cortes-Santiago N, Deutsch GH. Pediatric cystic lung lesions: Where are we now? *Surg Pathol Clin*. 2020;13(4):643–55.
- [4] . Alamo L, Saltiel S, Tenisch E. Revising the classification of lung sequestrations. *Clin Imaging*. 2021;77:92–7.
- [5] . Alamo L, Vial Y, Gengler C, Meuli R. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants. *Pediatr Radiol*. 2016;46(3):383–90.
- [6] . Demir OF et al: Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 14:921-8, 2019.
- [7] . Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016;51(3):508–12.
- [8] . Fowler DJ, Gould SJ. The pathology of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2015;24(4):176–82.