



Entendiendo las malformaciones congénitas broncopulmonares más frecuentes: Diagnóstico prenatal y postnatal.

Pamela Stephanie Avila Espinoza¹, Inma Romero Novo², Viviana Beltrán Salazar², María José Moreno Negrete², Nadia Lorite Diaz², Sílvia Pina Pérez², Manuel Corona Martínez²

¹Hospital Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa – Barcelona/España; ²Consorci Corporació Sanitària Parc Taulí de Sabadell, Sabadell-Barcelona/España.

Las malformaciones congénitas broncopulmonares (MCBP), debido a su origen embriológico, son también llamadas malformaciones broncopulmonares congénitas del intestino primitivo anterior. Estas comprenden un amplio espectro de anomalías relacionadas con la alteración en la morfogénesis del parénquima pulmonar, de la vía aérea y de su vascularización.

El tipo de malformación dependerá del momento de la gestación y del nivel del árbol traqueo-bronquial en el que actúe la noxa. Si bien su patogénesis no se conoce con exactitud, se sugieren cuatro factores etiológicos que pueden actuar de forma independiente o combinados: 1) defecto en la gemación, diferenciación y separación, de la porción ventral del intestino primitivo anterior, 2) obstrucción de la vía aérea, 3) alteración en la vascularización y 4) factores genéticos.

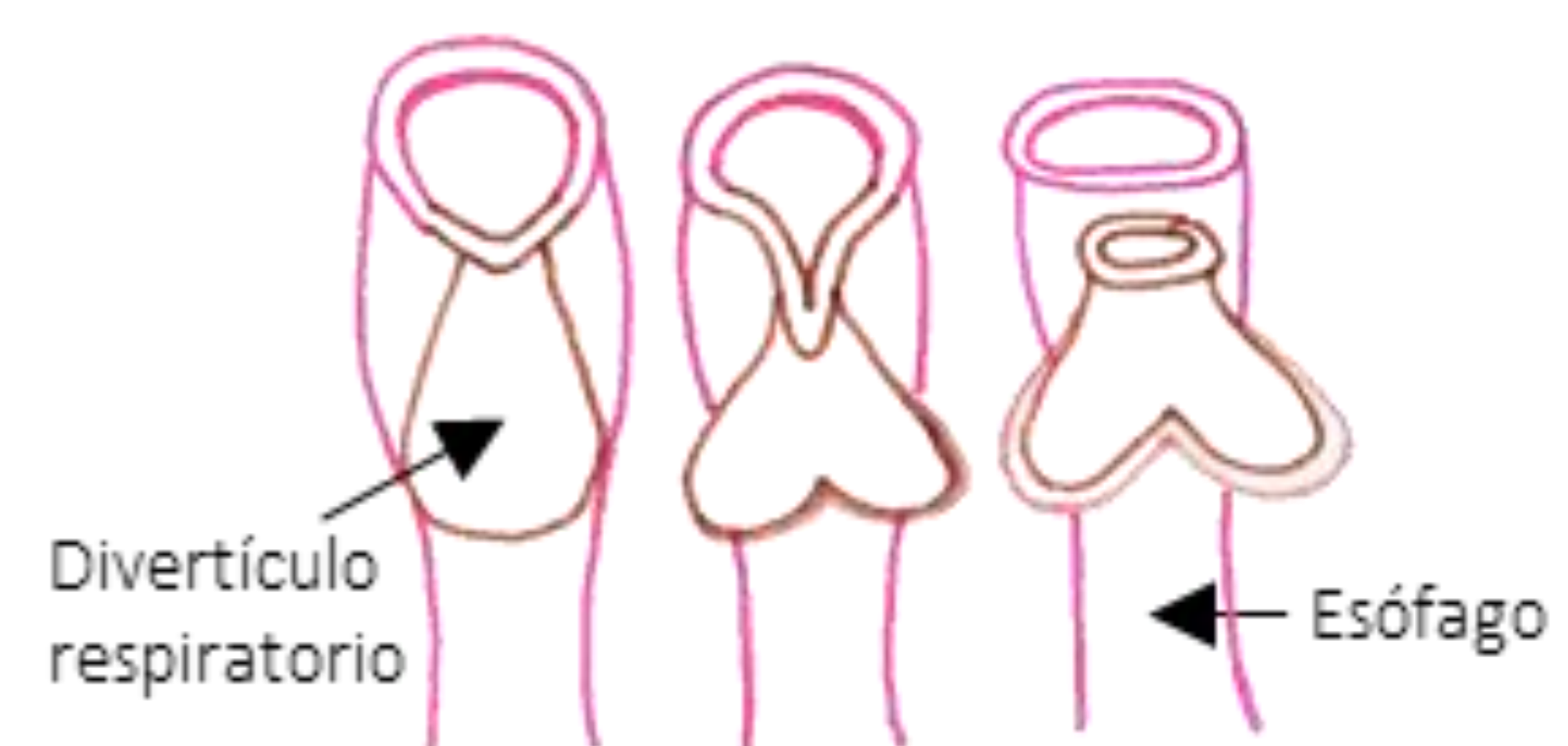
La teoría más aceptada es la de Langston, que sugiere que estas anomalías son el resultado de una obstrucción en la vía aérea durante su desarrollo, con cambios displásicos pulmonares secundarios.

Fases de la embriogénesis broncopulmonar:

1

F. Embrionaria (4^o-7^o sem)

- Inicia con la formación del divertículo respiratorio, una evaginación de la pared anterior del intestino primitivo.
- Entre la 5^o-7^o semana se forma el tabique que separa la tráquea del esófago y el extremo distal se bifurca originando los bronquios principales.



2

F. Pseudoglandular (7^o-16^o sem)

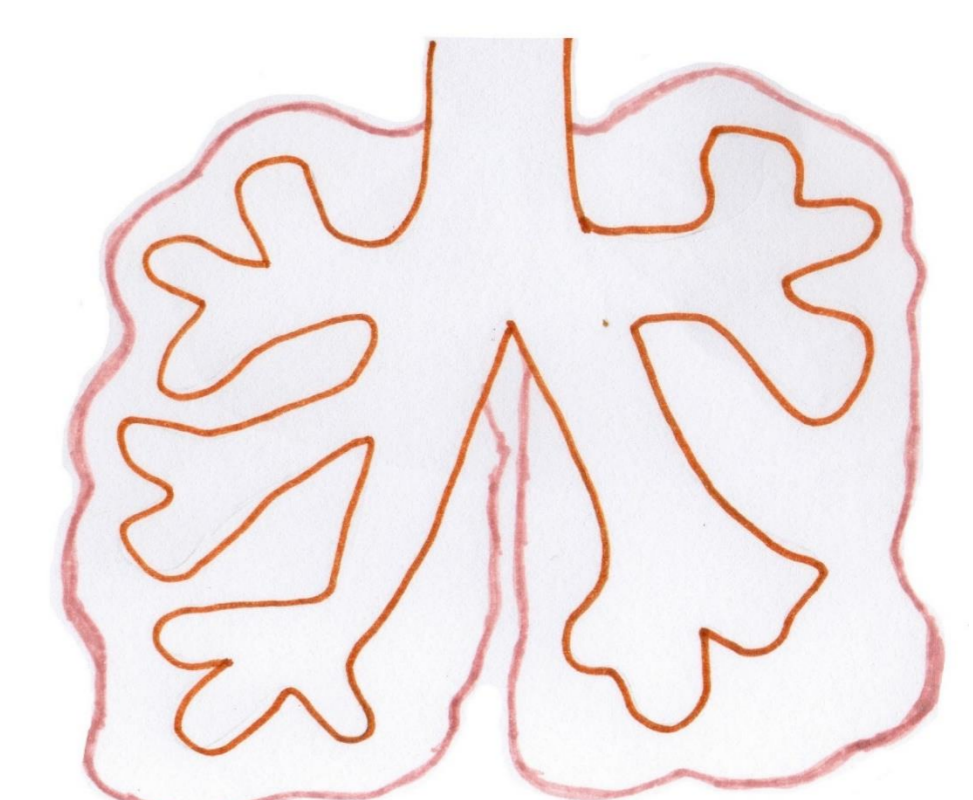
- El bronquio principal derecho se divide en 3 bronquios secundarios y el izquierdo en 2, posteriormente se forman los bronquios terciarios.
- Conjuntamente se desarrollan las células de la pared bronquial (originando el músculo liso, cartílago y glándulas submucosas) y las estructuras vasculares pulmonares se ramifican.



3

F. Canalicular (16^o-24^o sem)

- Formación de los acinos alveolares y de los neumocitos.
- Casi al final de este periodo, se forma la red capilar que establece la barrera alveolo capilar.



4

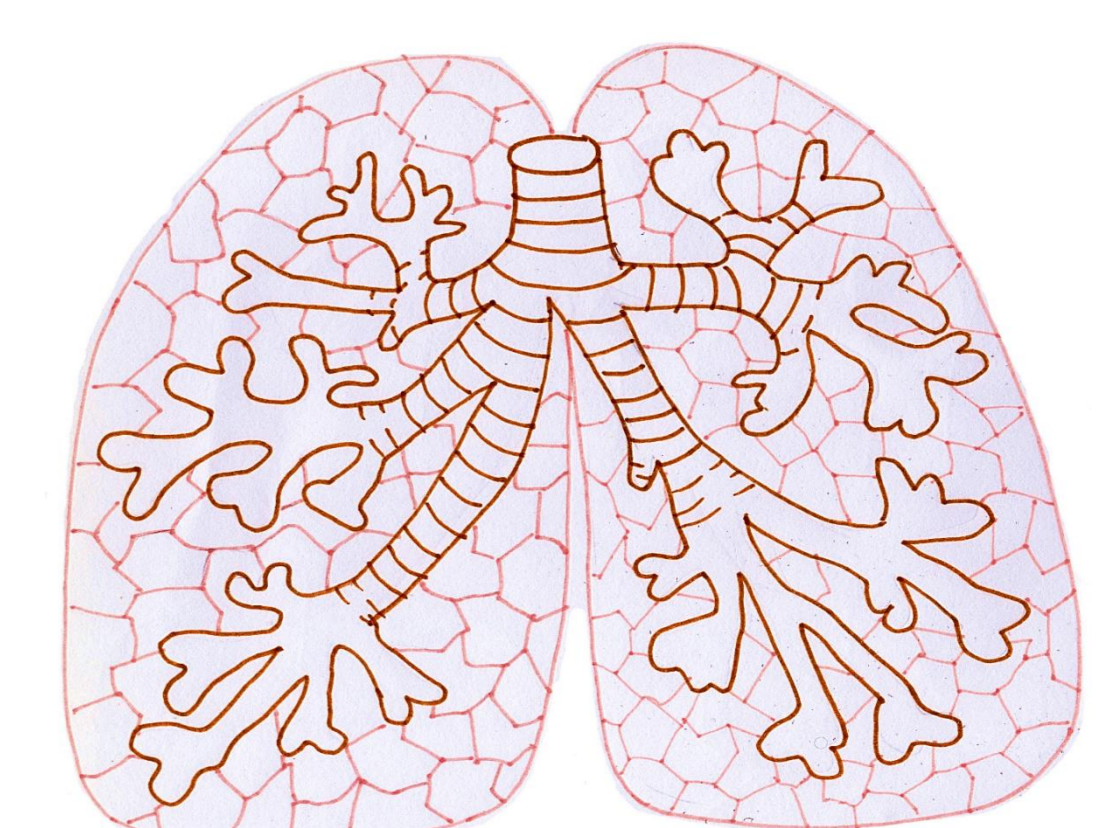
F. Sacular (24^o-36^o sem)

- Continúa el desarrollo alveolo-saco terminal, con inicio de la segmentación alveolar.

5

F. Alveolar (>36^o sem)

- Maduración pulmonar que dura hasta aproximadamente los 2 años de vida.
- Aumento de la producción de surfactante.



Actualmente, estas malformaciones se diagnostican de forma prenatal mediante ecografía. Si no se detectan durante la gestación, pueden manifestarse en el periodo neonatal por distrés respiratorio o en la infancia por sobreinfecciones respiratorias de repetición. Los casos asintomáticos pueden diagnosticarse de forma incidental a cualquier edad.

La definición y clasificación de las MCBP es compleja, dado que existen diversos puntos de abordaje y muchas de estas lesiones se superponen o coexisten (lesiones híbridas).

Según sus manifestaciones radiológicas y patológicas, las MCBP pueden dividirse en tres categorías: 1) anomalías broncopulmonares aisladas, 2) anomalías pulmonares y vasculares combinadas y 3) anomalías vasculares aisladas.

El manejo postnatal de estas lesiones depende del tipo de malformación y del desarrollo de los síntomas. Actualmente no hay consenso sobre el abordaje quirúrgico, sobre todo en pacientes asintomáticos.

Nosotros estudiaremos las MCBP más frecuentes:

Malformación
congénita de la vía
aérea pulmonar
(MDEVAP)

Secuestro pulmonar
(SP)

Quiste broncogénico
(QB)

Hiperinsuflación
lobar congénita (HLC)

Atresia bronquial
(AB)

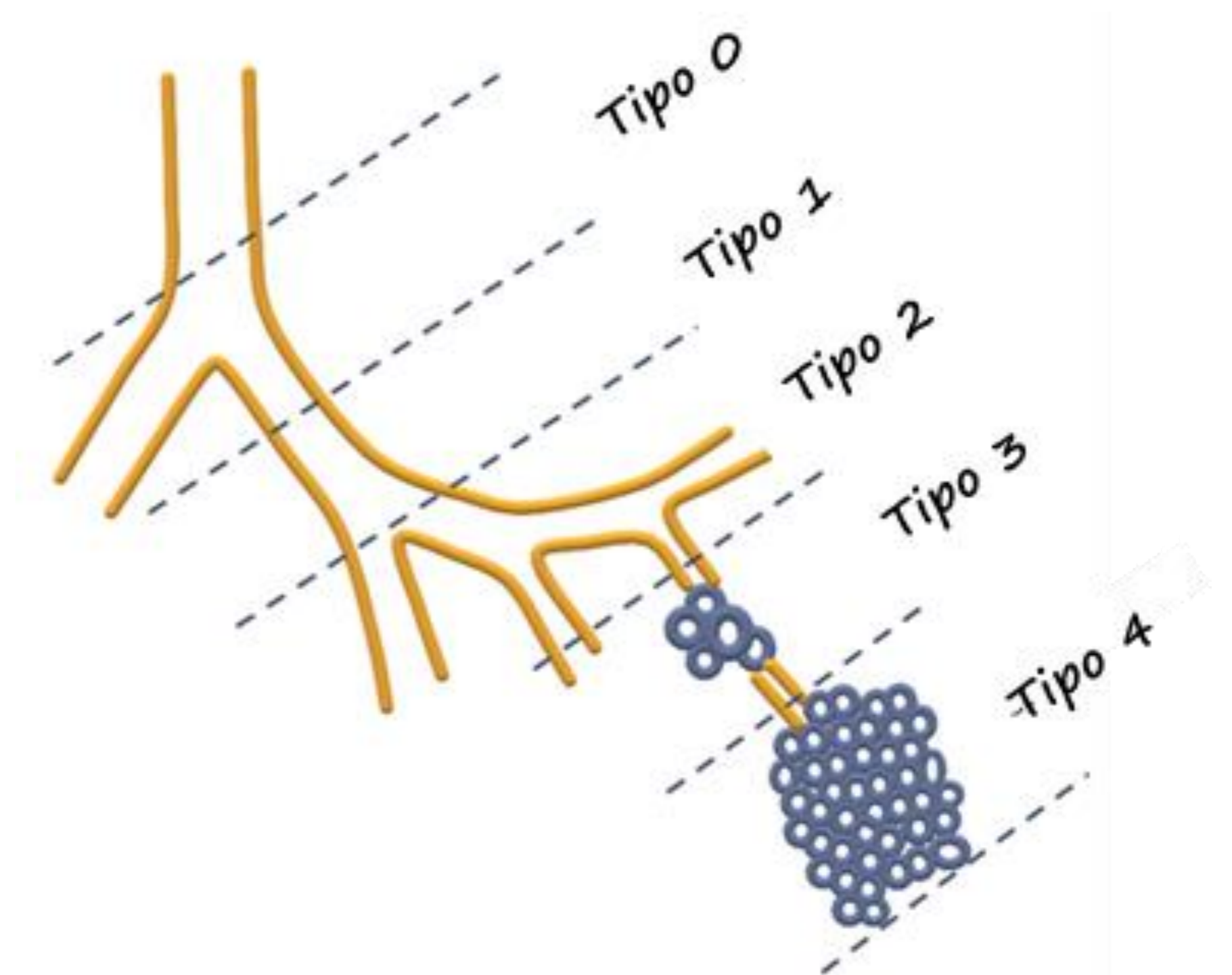
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR

Anteriormente llamada malformación adenomatoidea quística, es la MCBP más frecuente (25%).

Se origina durante la 7^o-10^o semana de gestación (fase pseudoglandular) y consiste en una alteración en la ramificación de la vía aérea durante el desarrollo embrionario, que condiciona una lesión en el tejido pulmonar, constituida por lesiones quísticas y no quísticas. La lesión puede tener comunicación con el árbol bronquial y aumentar rápidamente de tamaño al nacer. Suelen coexistir con otras MCBP, como el secuestro pulmonar.

El manejo quirúrgico está consensuado para los pacientes sintomáticos. En cambio, el tratamiento postnatal de los pacientes asintomáticos sigue siendo un reto, ya que la historia natural postnatal de la MCVAP aún no está clara.

La antigua clasificación de Stoker (1977) las dividía en 3 tipos, pero en la actualidad está en desuso, ya que no todas las lesiones presentan quistes ni componente adenomatoideo. La actual clasificación de Stoker (2002) incluye cinco tipos:

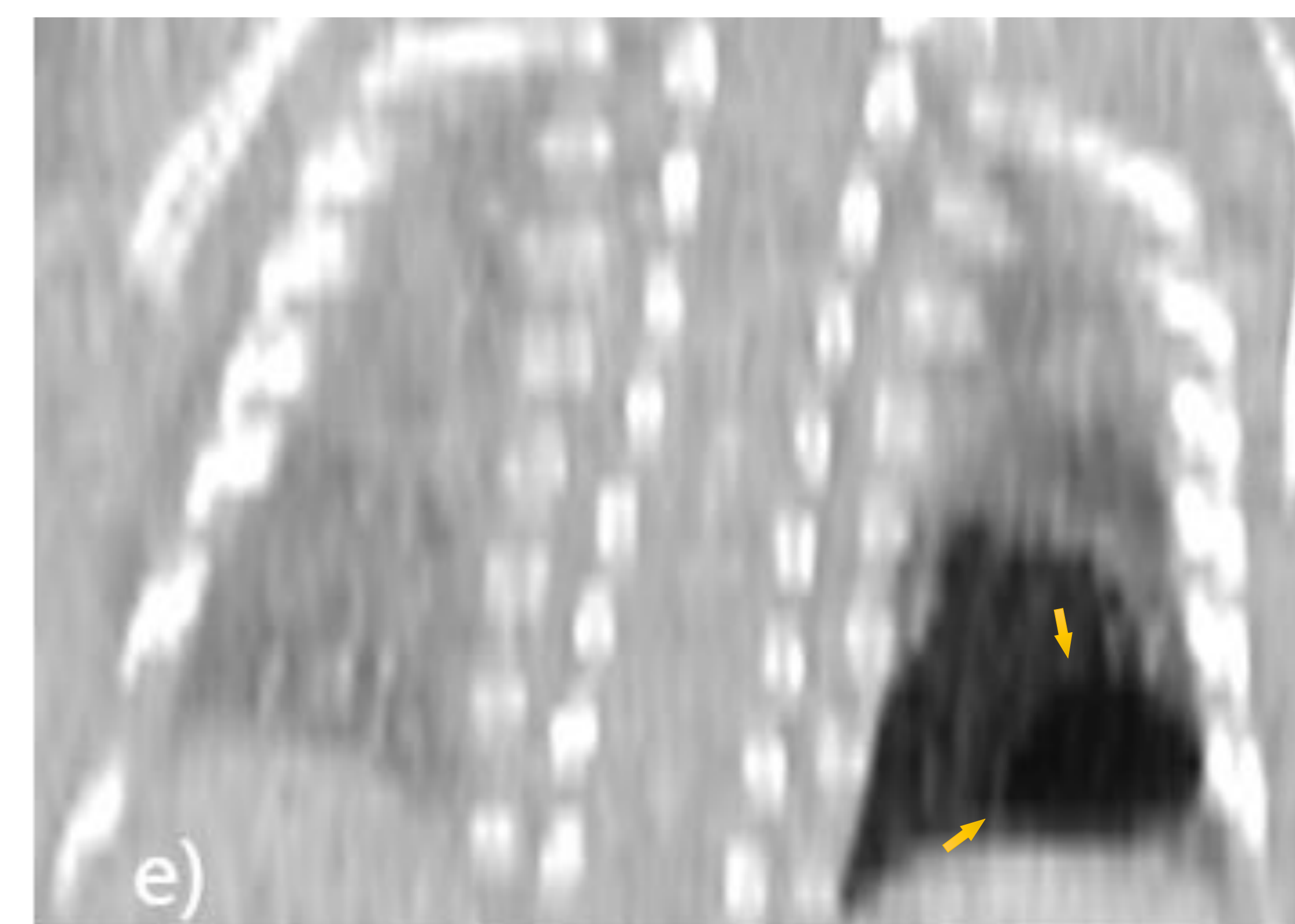
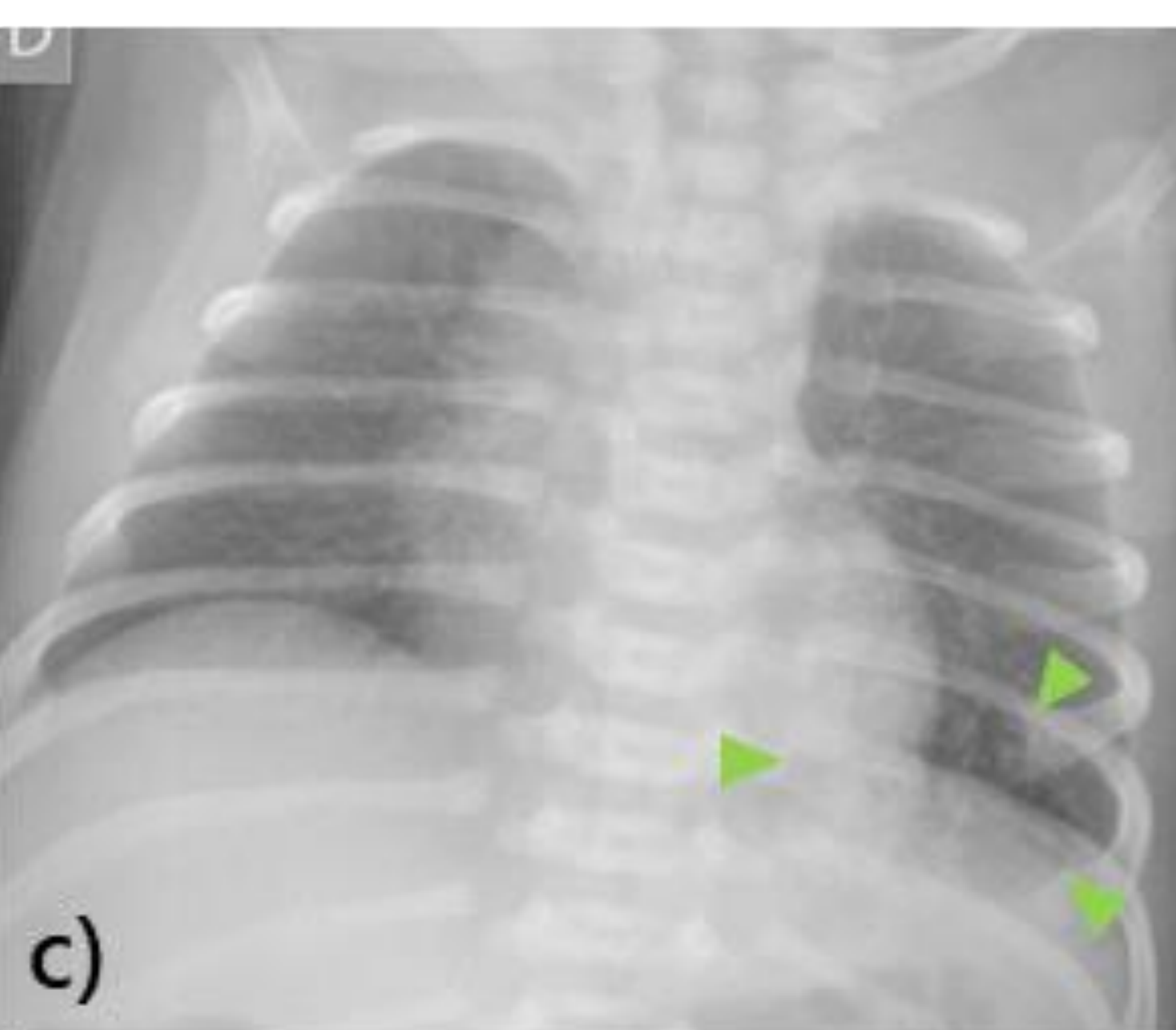
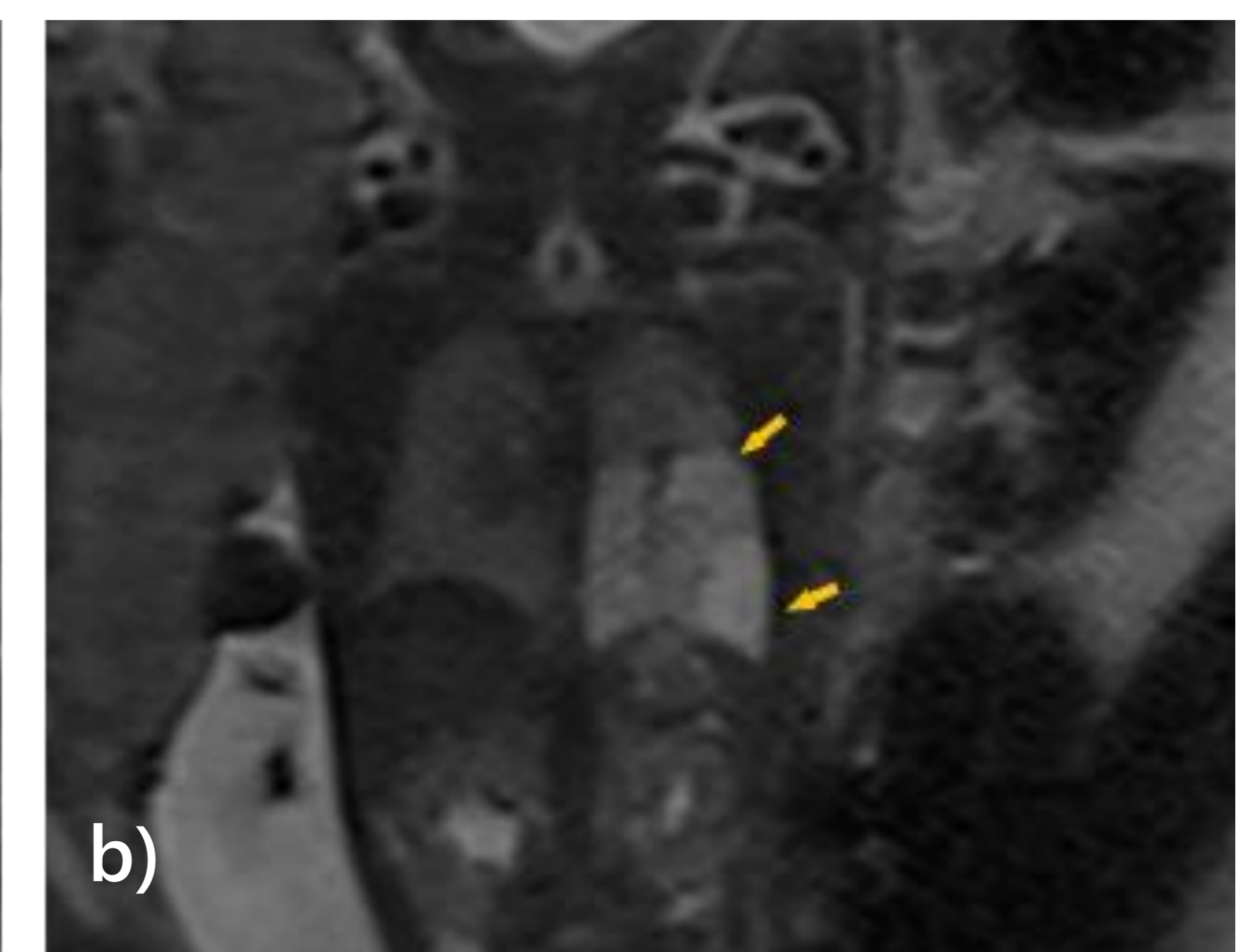
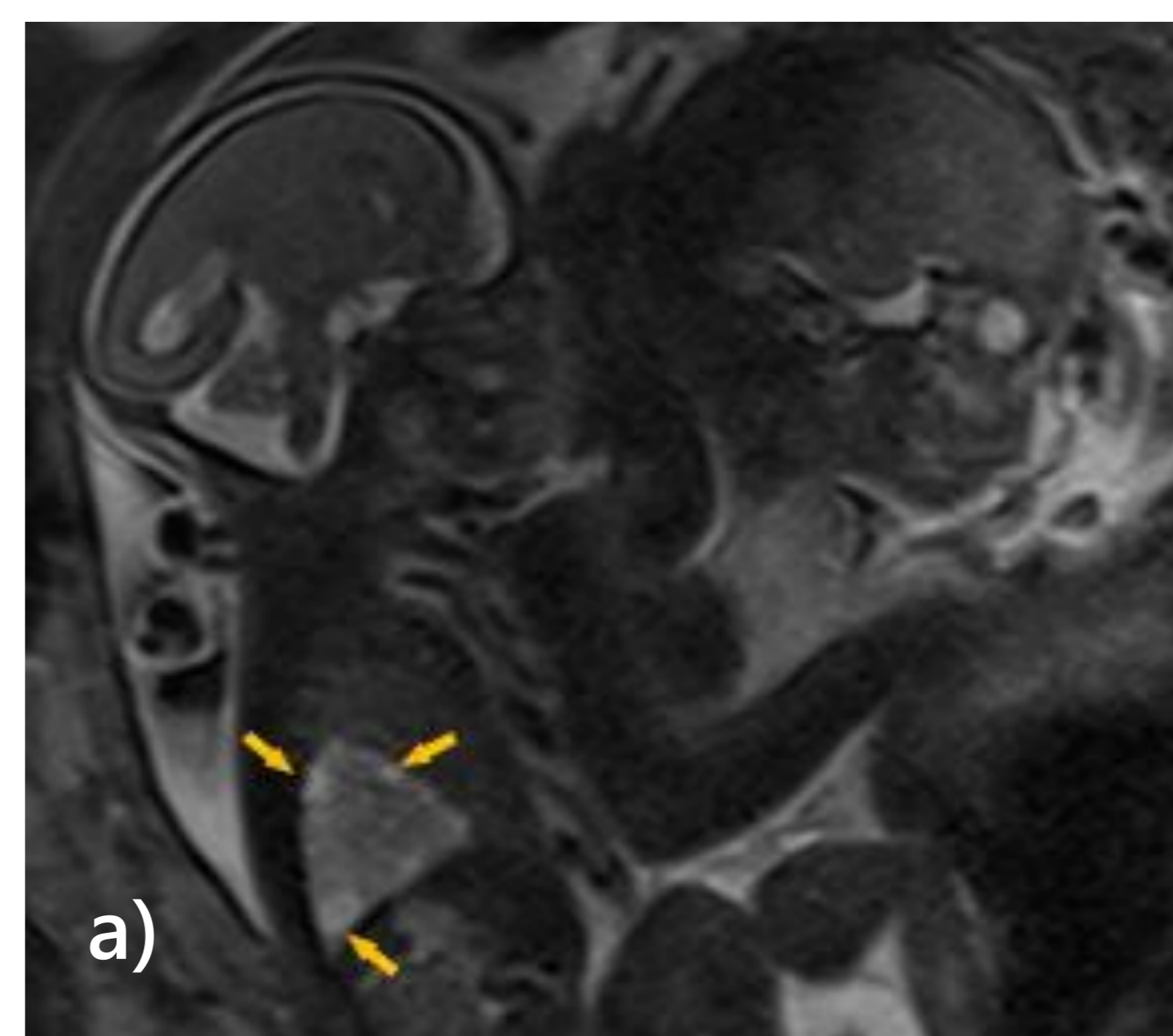
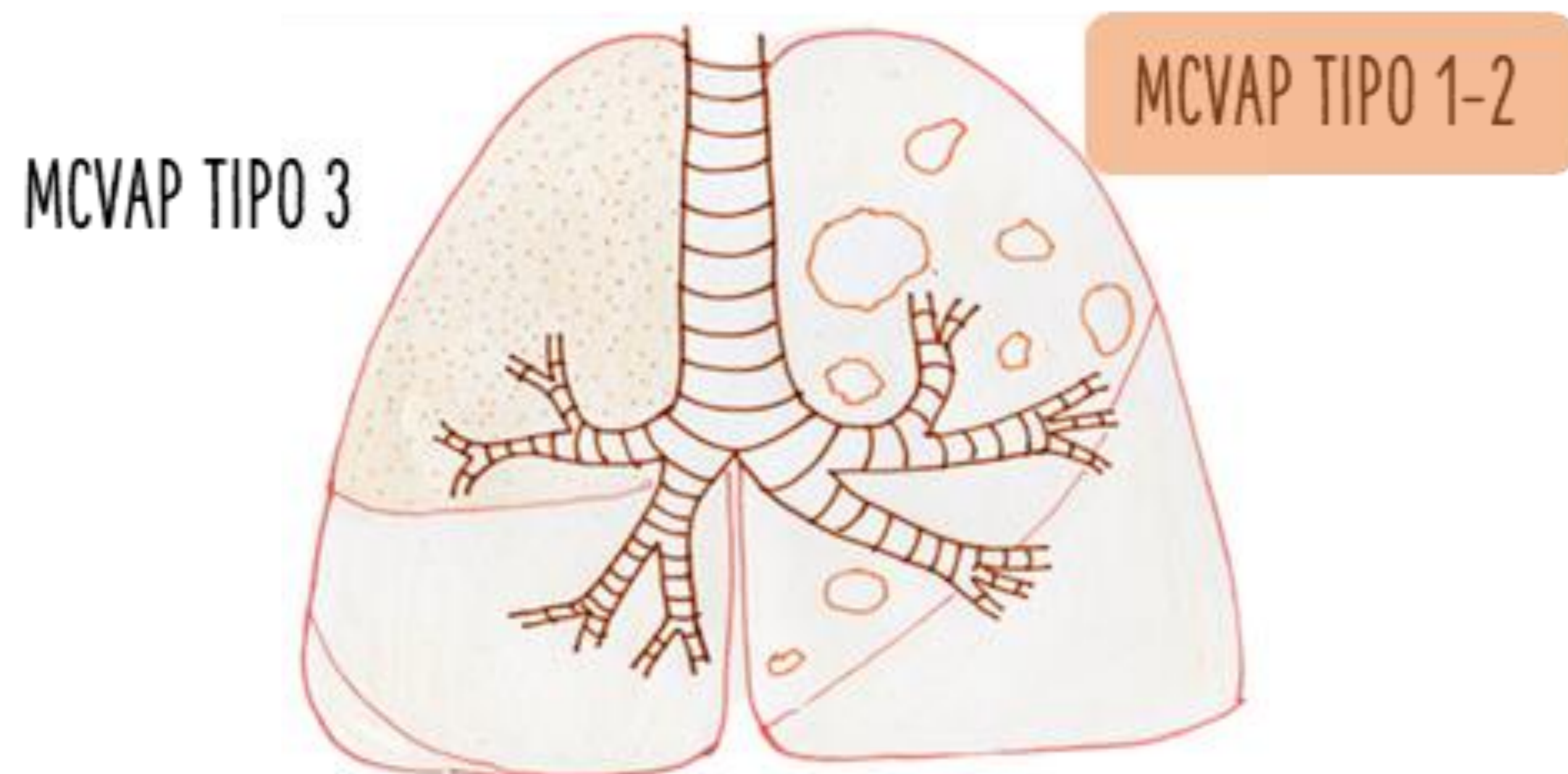


Tipo	Tejido	Tamaño	También llamado	Características más importantes		
0	1-3%	Traqueal o bronquial	< 0.5 cm	Displasia o disgenesia acinar	Afectación difusa de ambos pulmones. Severa afectación del intercambio gaseoso. Es incompatible con la vida.	
1	60-70%	Bronquial o bronquiolar	2-10 cm	Lesión quísticas de gran tamaño	Macroquístico	Es el tipo más frecuente. Riesgo de carcinoma bronquioalveolar. Manifestación clínica acorde al tamaño de los quistes. Suele ser unilobar (95%).
2	15-20%	Bronquiolar	0.5-2 cm	Lesión quística de pequeño tamaño		Asociado a otras anomalías congénitas (50-60%). Suelen tener mal pronóstico en relación a las anomalías asociadas.
3	5-10%	Bronquiolar o alveolar	< 0.5 cm	Lesión tipo sólida o adenomatoidea	Microquístico	Afectación lobar extensa o multilobar. Usualmente ocasiona distrés respiratorio severo o muerte en el periodo neonatal.
4	5-10%	Acinar distal	Aprox. 10 cm	Lesión quística "unlined"		Clínicamente asintomático o presentación como neumotórax a tensión o infecciones neonatales o durante la infancia. Fuertemente asociada a malignidad: Blastoma pleuropulmonar, incluso considerado su precursor o blastoma pleuropulmonar de bajo grado.

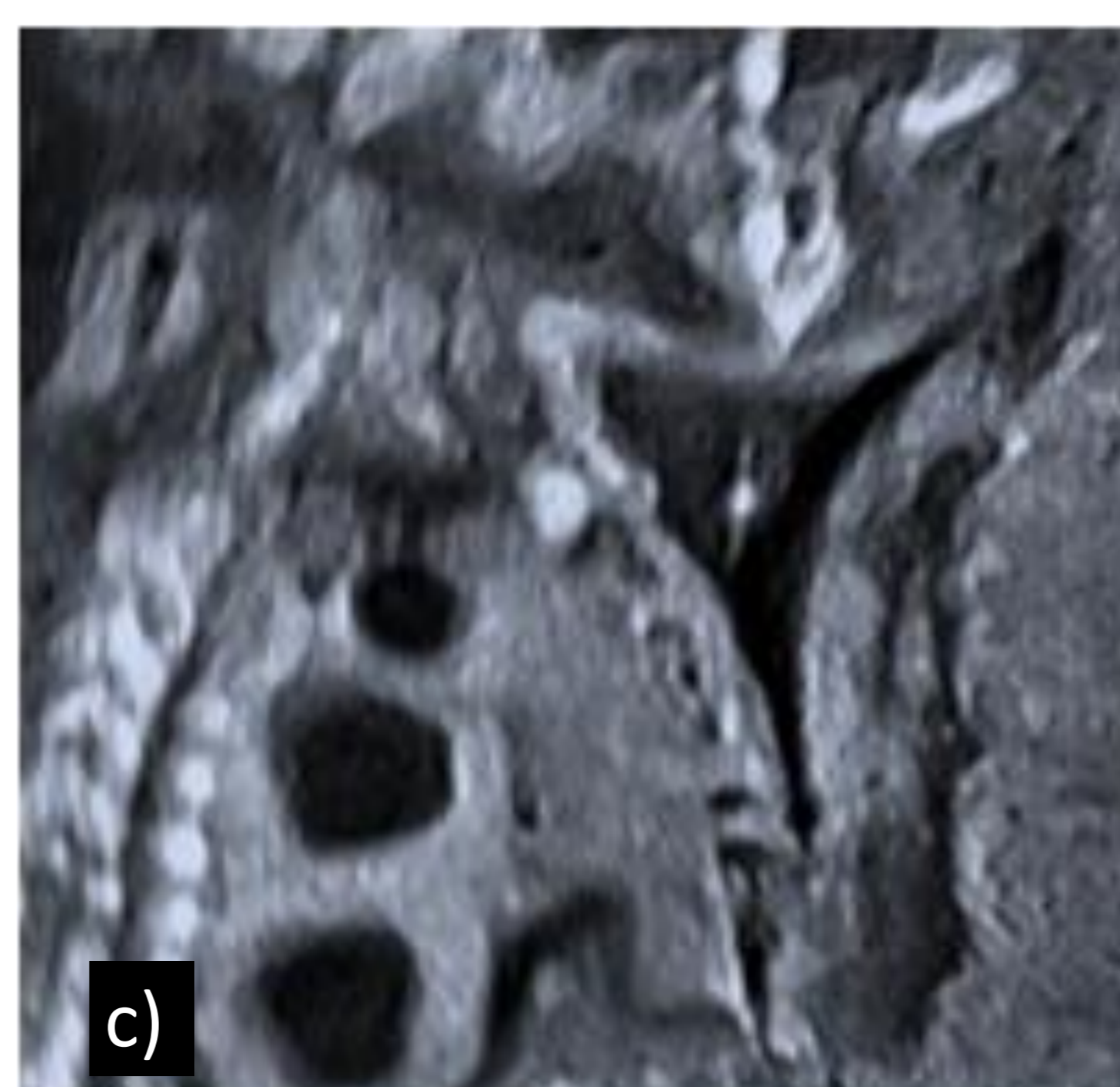
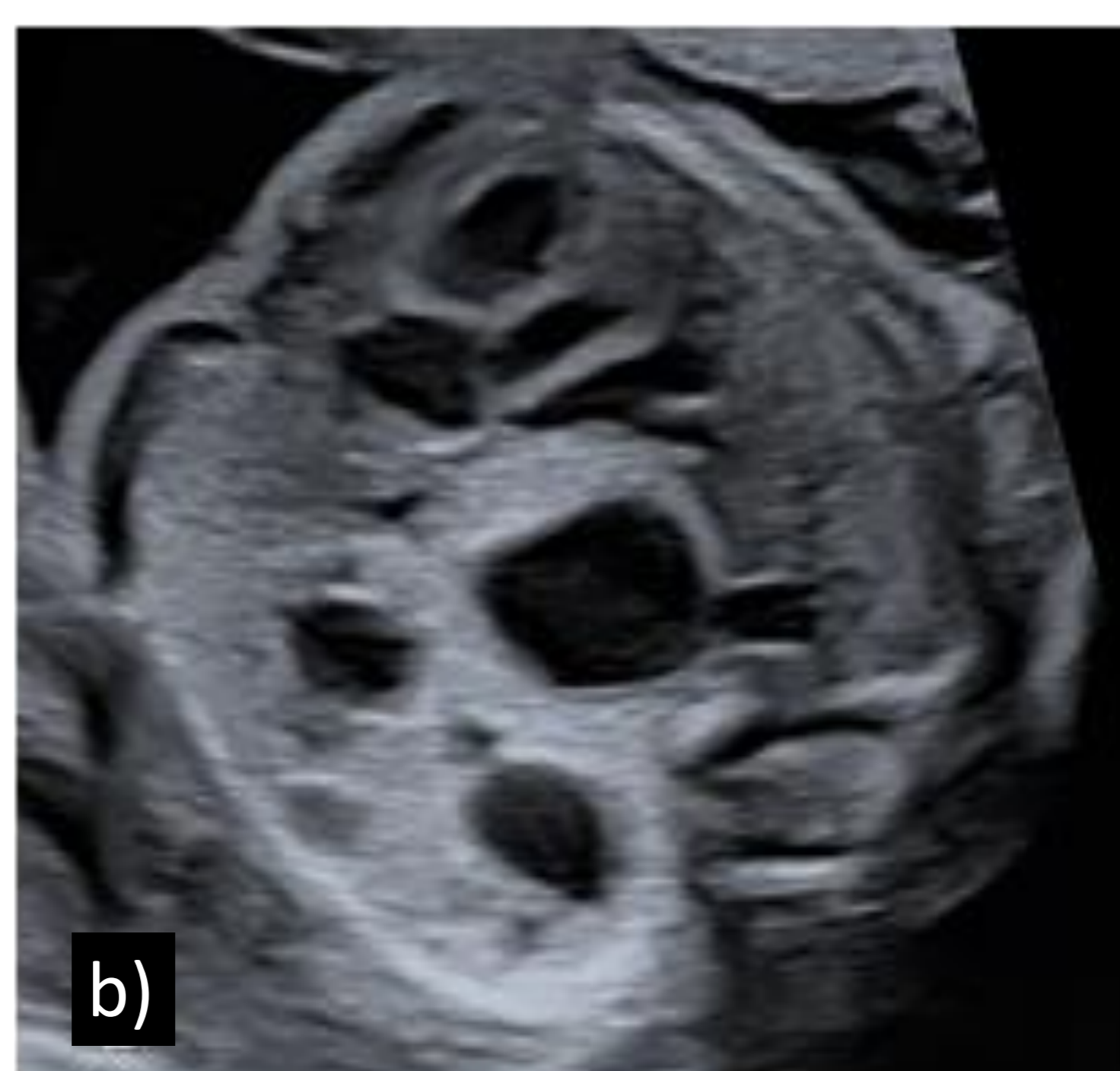
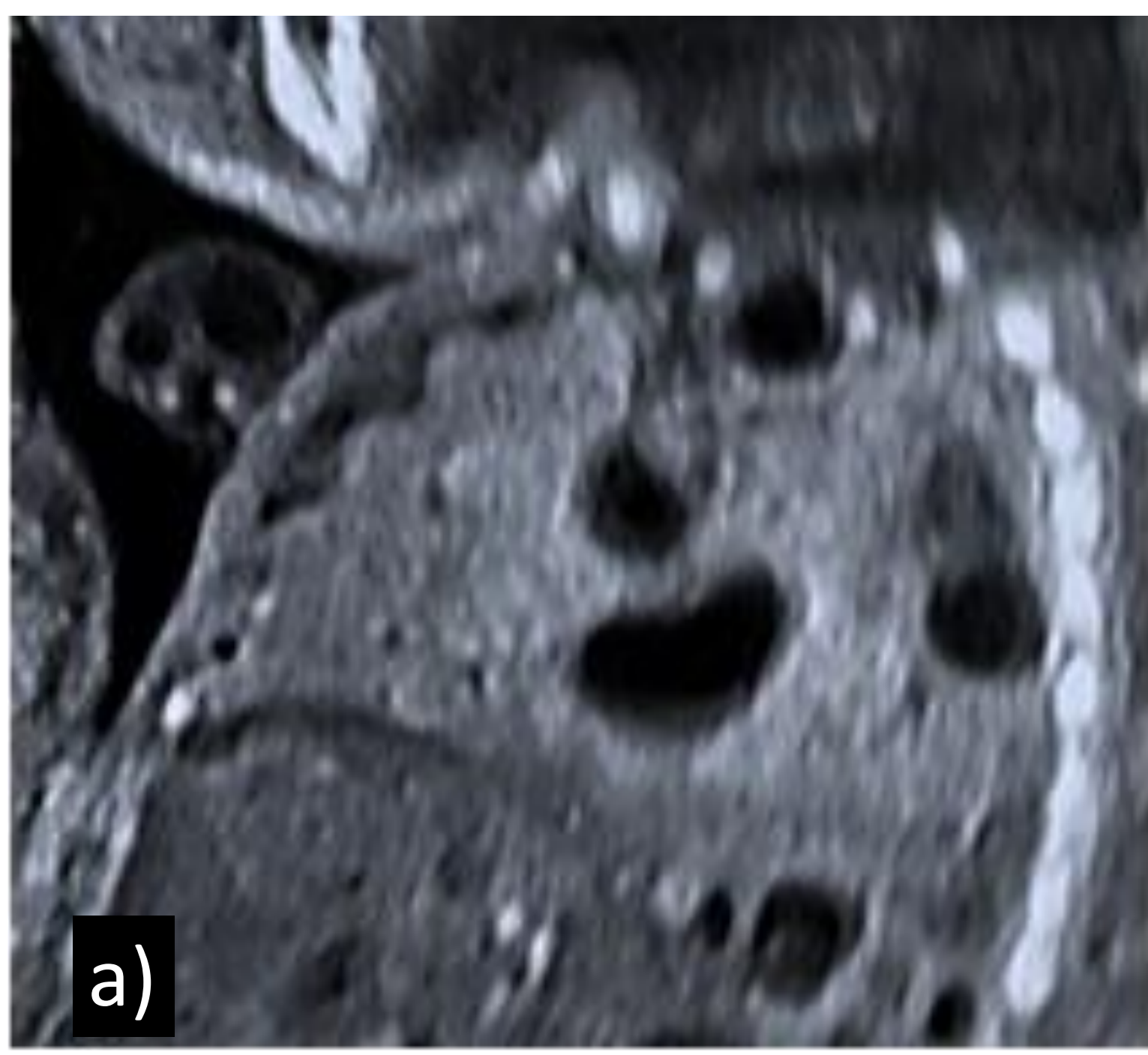
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR

Características radiológicas en el diagnóstico prenatal y postnatal de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar:

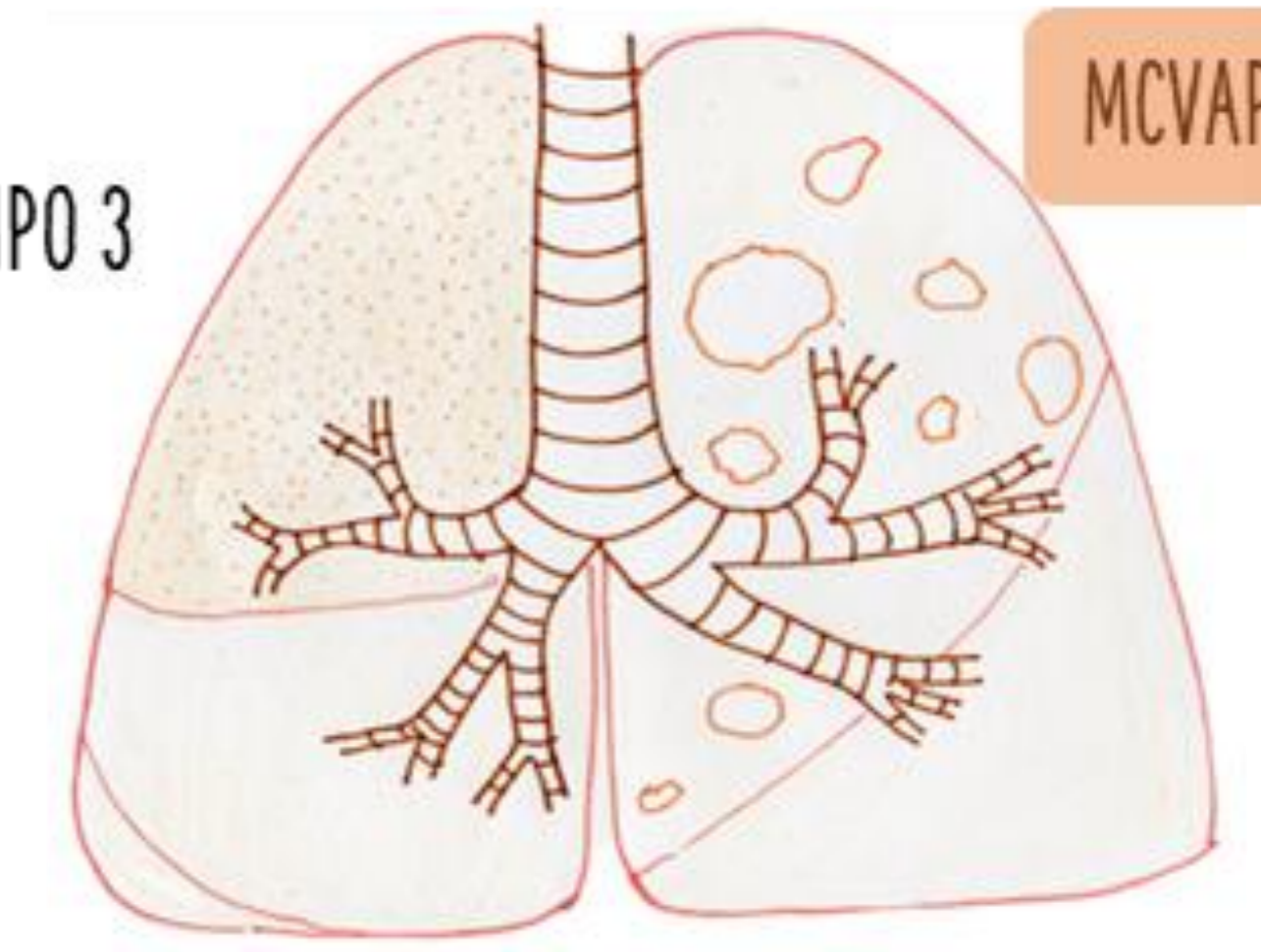
	PRENATAL	NEONATAL	
Ecografía 	Las <u>MCVAP tipo 1, 2 y 4</u> se presentan como lesiones hiperecogénicas con quistes de diferentes tamaños. La <u>MCVAP tipo 3</u> se presenta como lesión hiperecogénica homogénea, sin quistes.	Imágenes quísticas de diferentes tamaños y paredes finas.	Radiografía
RM 	Las <u>MCVAP tipo 1,2 y 4</u> se caracterizan por masas hiperintensas en la secuencias T2 con quistes de tamaño y número variable. La <u>MCVAP tipo 3</u> es homogéneamente hiperintensa.	Lesión heterogénea con múltiples quistes de diferentes tamaños. La TC permite valorar la extensión anatómica y la identificación de otras alteraciones no visualizadas en la radiografía.	TC



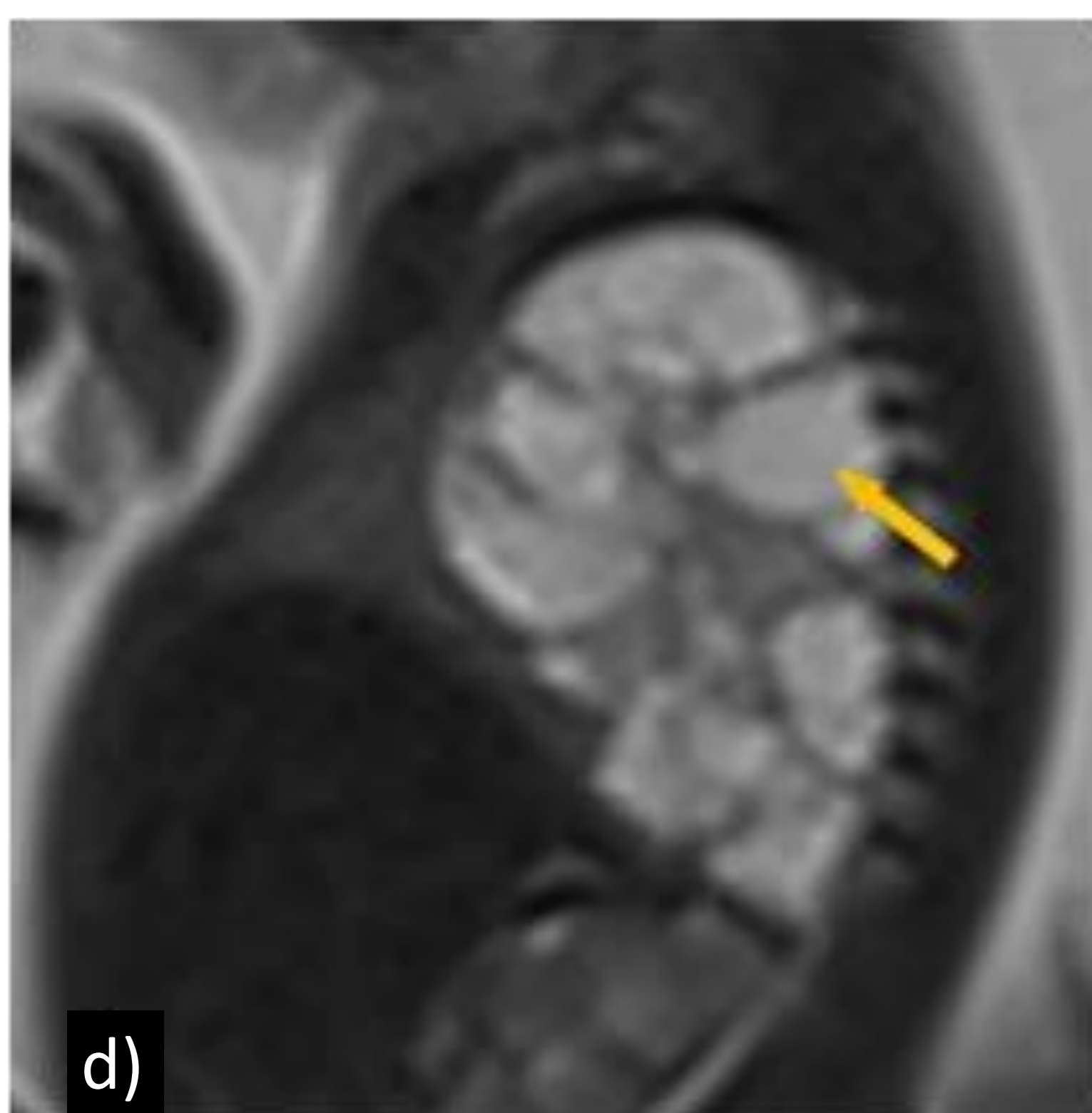
MCVAP tipo 1: Gestante de 21 semanas, con un embarazo gemelar. RMpT2 (a,b): En uno de los fetos se observa una lesión de morfología trianquular en lóbulo inferior izquierdo, hiperintensa, con algunas imágenes quísticas en su interior (flechas). Radiografía de tórax (c): Área radiolúcida basal izquierda (puntas de flecha), que corresponde a las lesiones quísticas. El diagnóstico anatomo-patológico fue de MCVAP tipo 1. TC (d,e): Lesión en lóbulo inferior izquierdo, con múltiples quistes de hasta 4-5 cm (flechas).



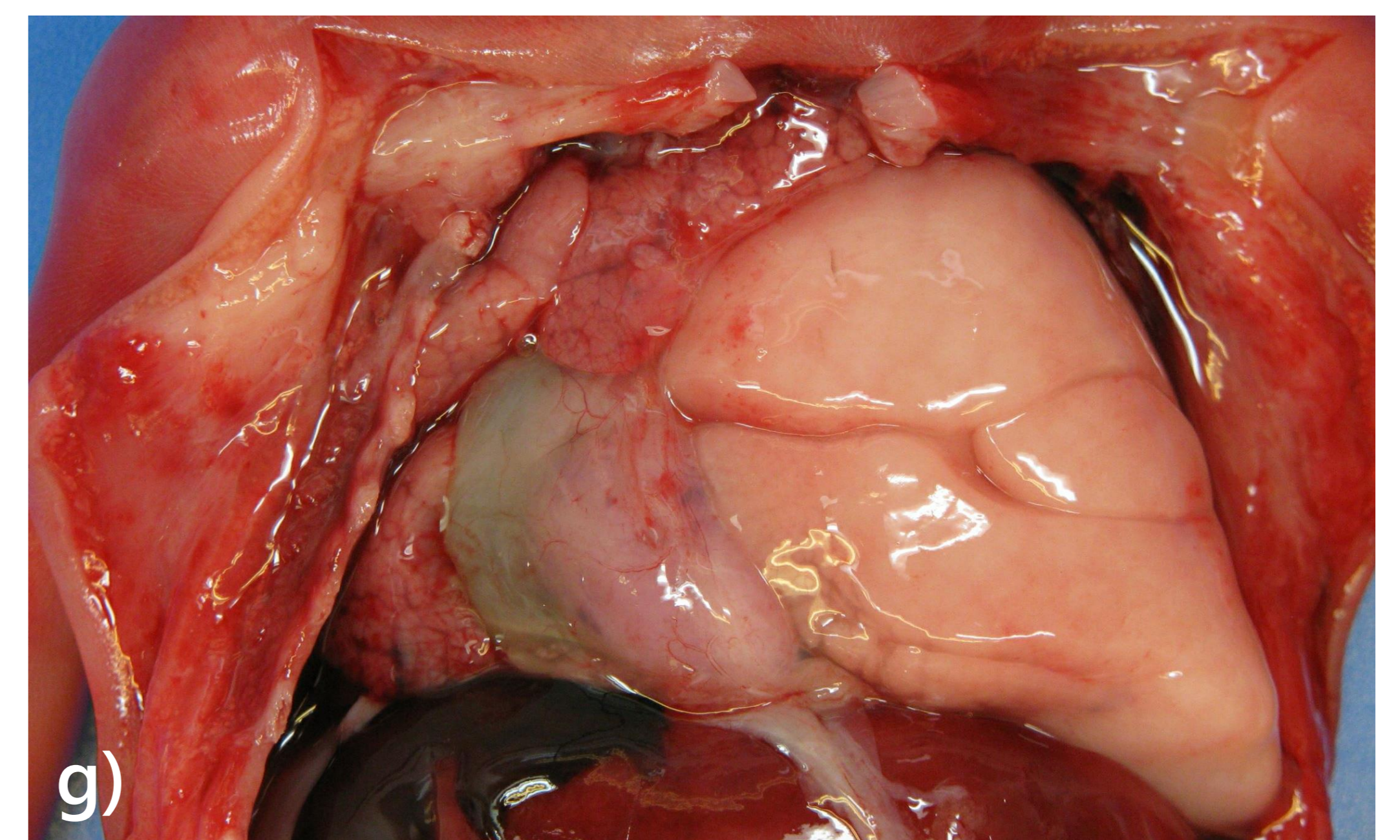
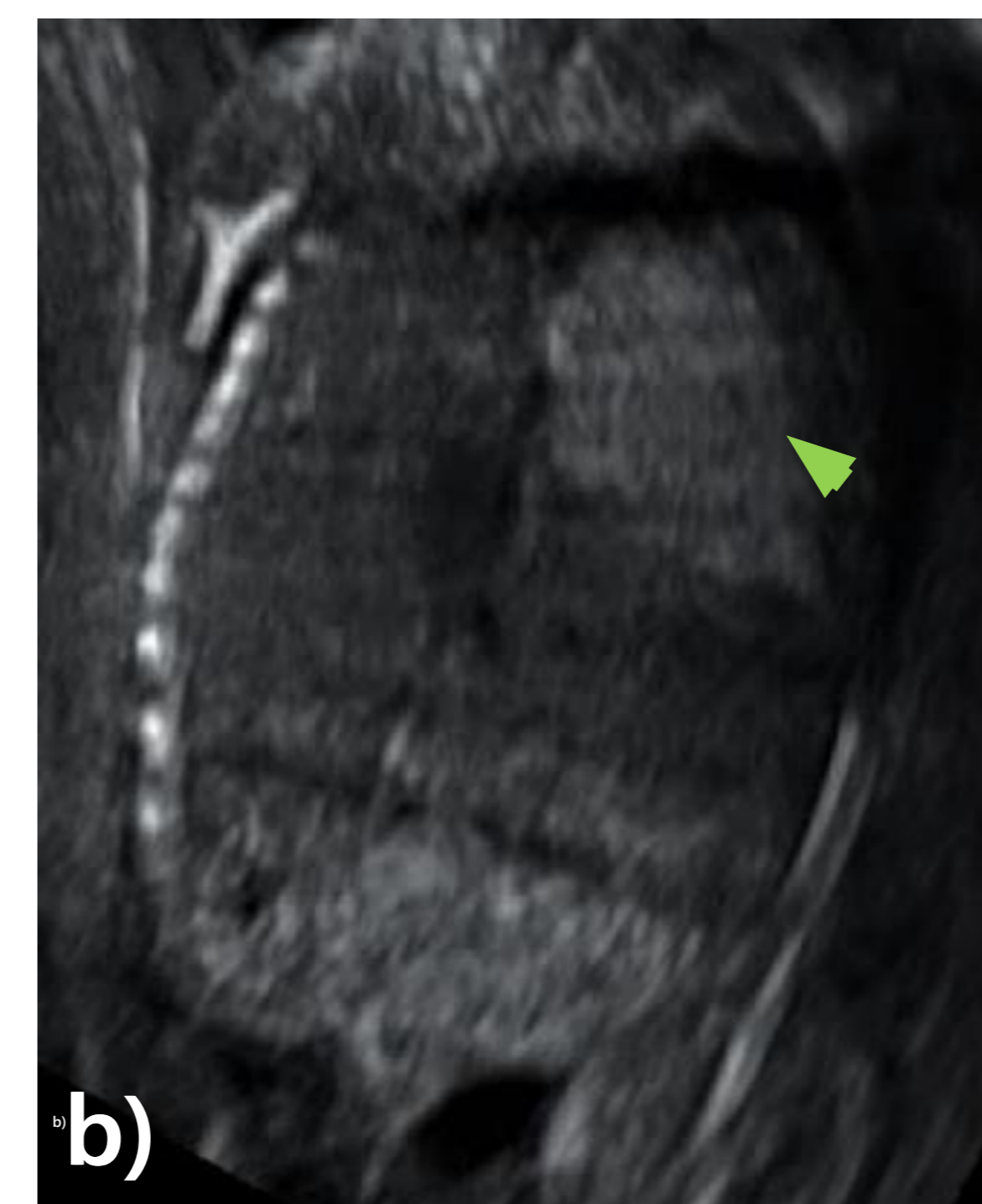
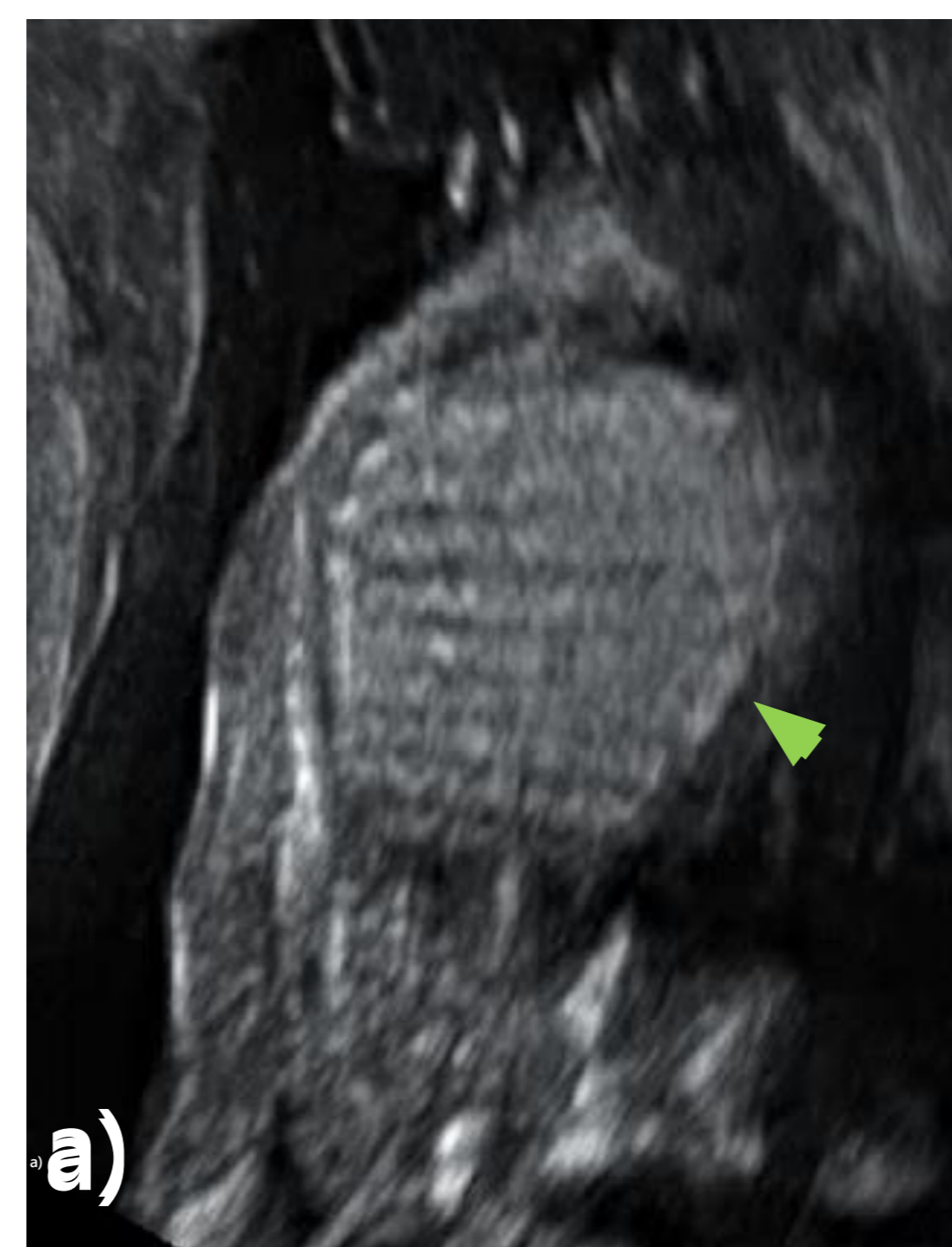
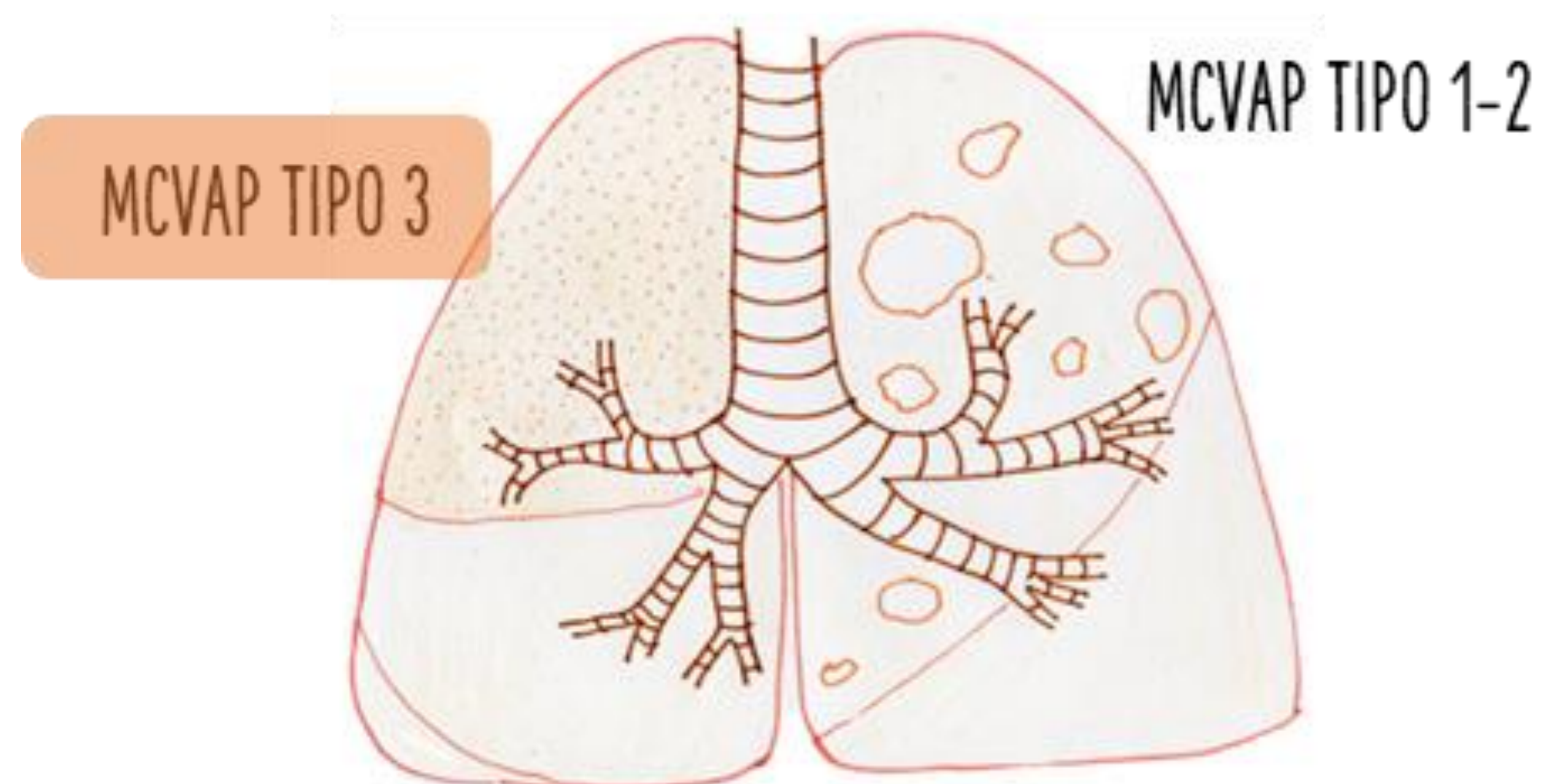
MCVAP TIPO 3



MCVAP TIPO 1-2



MCVAP tipo 2: Ecografía (a,b,c): Lóbulo superior derecho hiperecogénico, aumentado de tamaño y con múltiples lesiones quísticas de hasta 2 cm. RMpT2 (d,e,f): Lóbulo superior derecho hiperintenso, con múltiples lesiones quísticas que se visualizan con mayor intensidad de señal (flechas). El diagnóstico anatómo-patológico correspondió a una MCVAP tipo 2.



MCVAP tipo 3. Ecografía (a,b,c) Parénquima pulmonar izquierdo aumentado de tamaño, hiperecogénico (punta de flecha), que desplaza el corazón hacia la derecha. RMpT2 (d,e,f): Lesión homogénea hiperintensa que ocupa prácticamente todo el hemitórax izquierdo, de intensidad de señal aumentada respecto al pulmón contralateral. El estudio anatómo-patológico (g), evidenció importante aumento de volumen del lóbulo superior izquierdo con hallazgos microscópicos compatibles con MCVAP tipo 3. (Agradecimiento al servicio de anatomía patológica del "Hospital Consorci Corporació Sanitària Parc Taulí de Sabadell" - Barcelona, España)

SECUESTRO PULMONAR

Es la segunda MCBP más frecuente y se produce durante la 5^ª-17^ª semana de gestación (fase pseudoglandular). Consiste en una masa de tejido pulmonar displásico, que no comunica con el árbol bronquial y que tiene aporte arterial sistémico aberrante (generalmente de la aorta torácica distal o la aorta abdominal proximal). La mayoría se localizan en los lóbulos inferiores. Suelen coexistir con otras MCBP como la MCVAP.

Los pacientes sintomáticos requieren resección quirúrgica. Algunos autores recomiendan el manejo no quirúrgico en pacientes asintomáticos, ya que el secuestro pulmonar no asociado a MCVAP puede disminuir de tamaño o desaparecer.

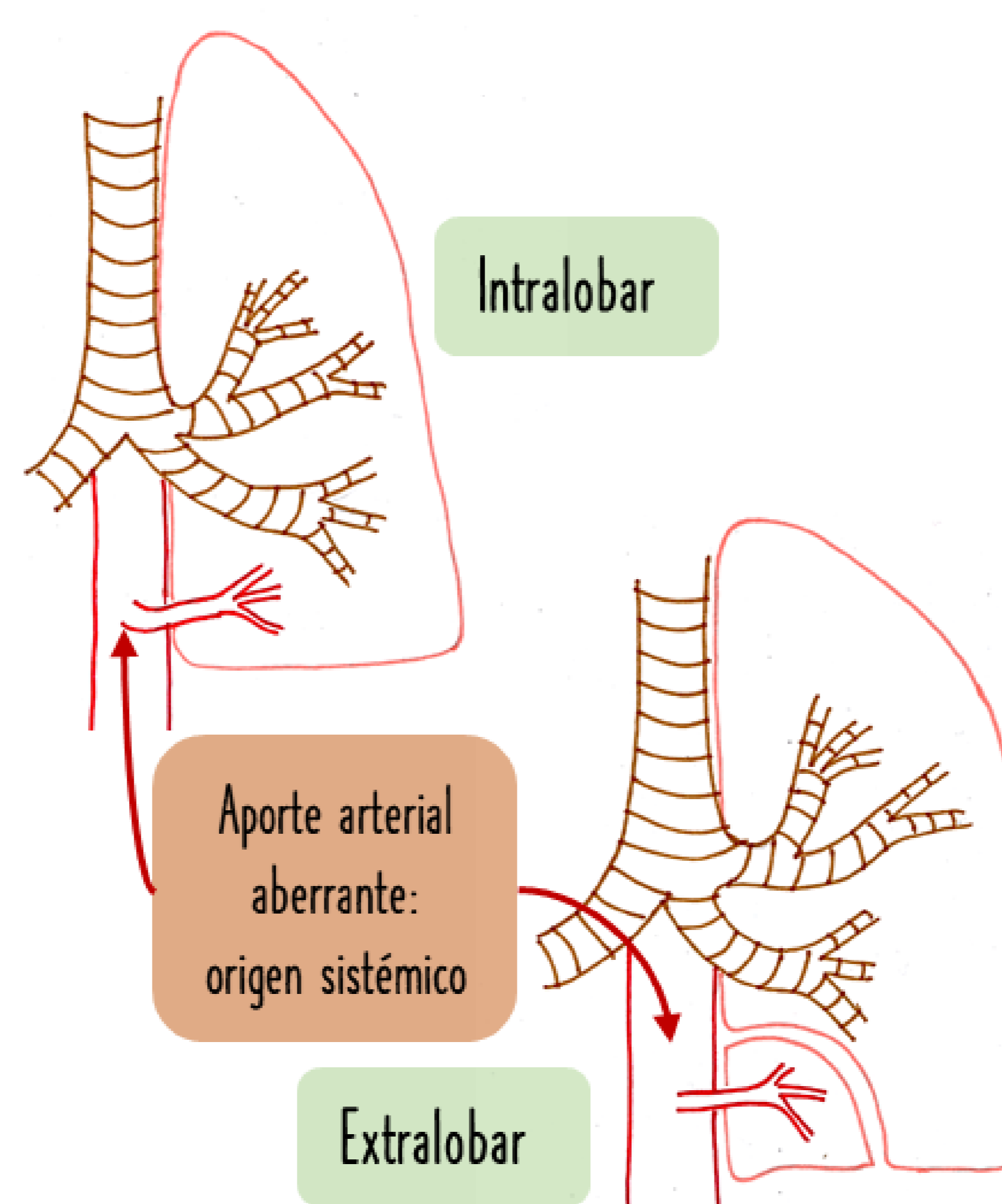
Existen dos tipos de secuestro:

Secuestro Intralobar (75%)

- Comparte pleura con el resto del parénquima pulmonar.
- Drenaje venoso a venas pulmonares.
- Suele diagnosticarse en la infancia o en la edad adulta por infecciones de repetición.
- Generalmente no se asocia a otras malformaciones.

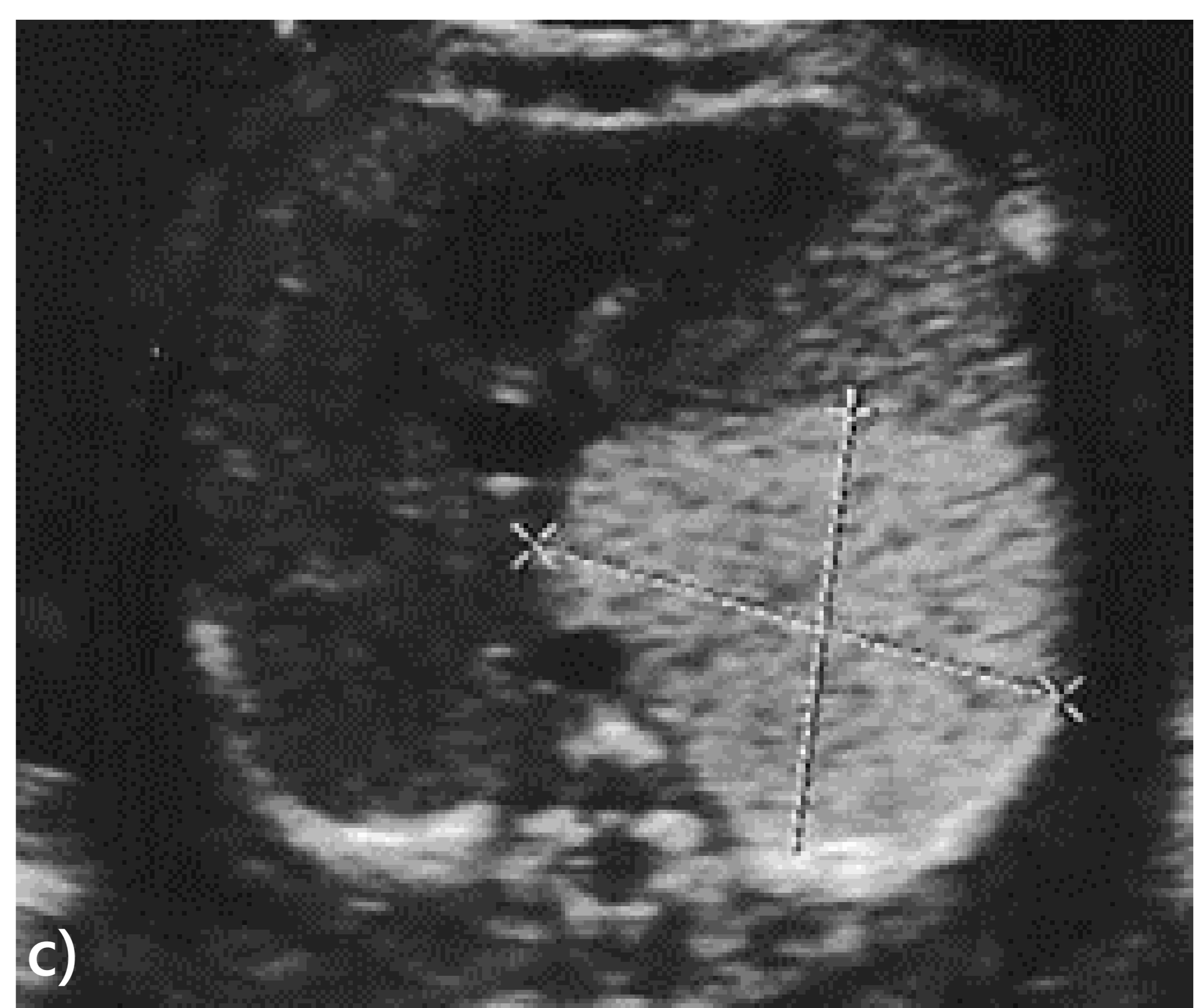
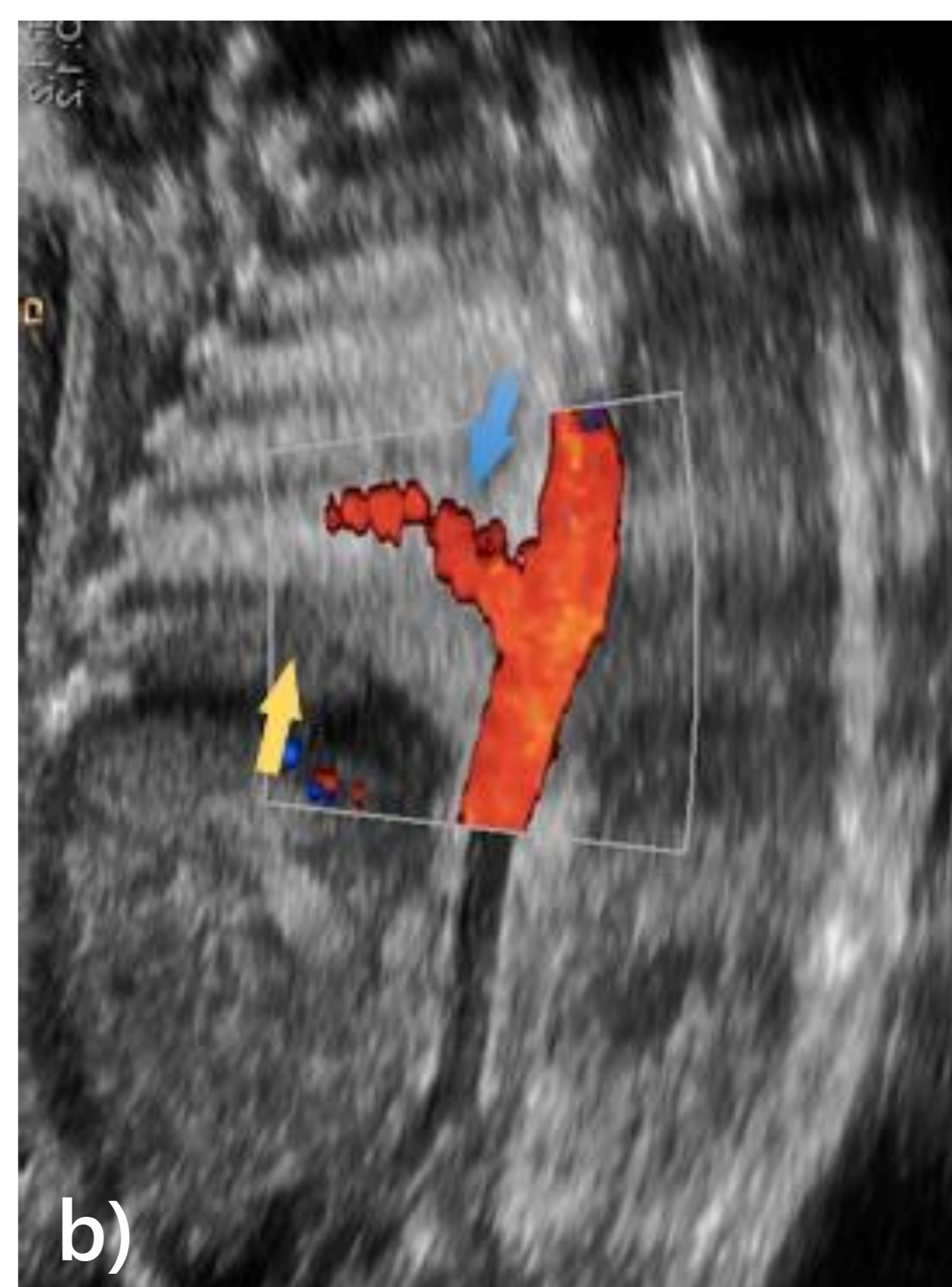
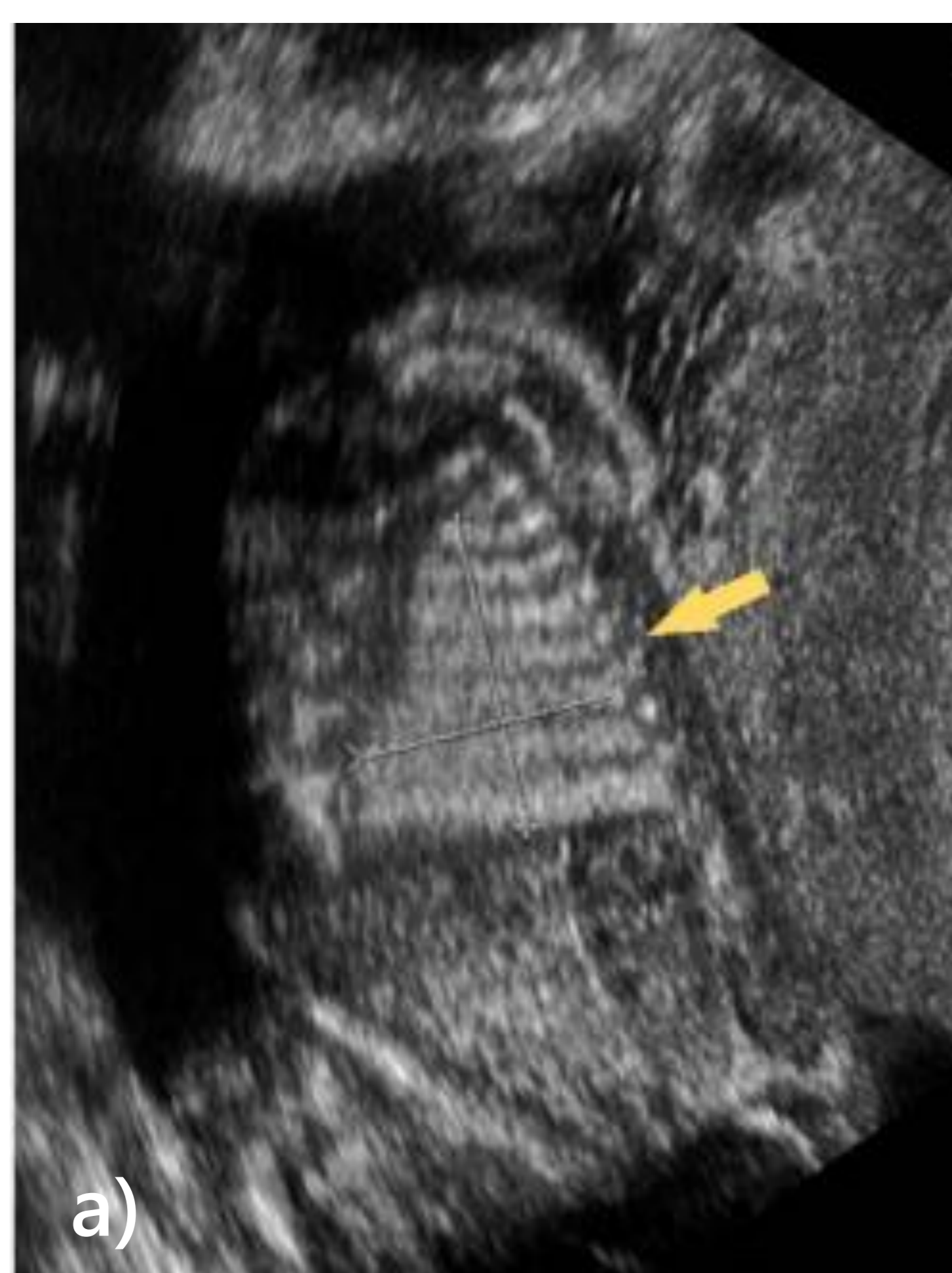
Secuestro Extralobar (25%)

- Está rodeado por una pleura propia.
- Drenaje venoso a venas sistémicas.
- Puede estar asociado a otras anomalías congénitas (cardíacas, hernias diafragmáticas, hipoplasia pulmonar, quistes de duplicación).

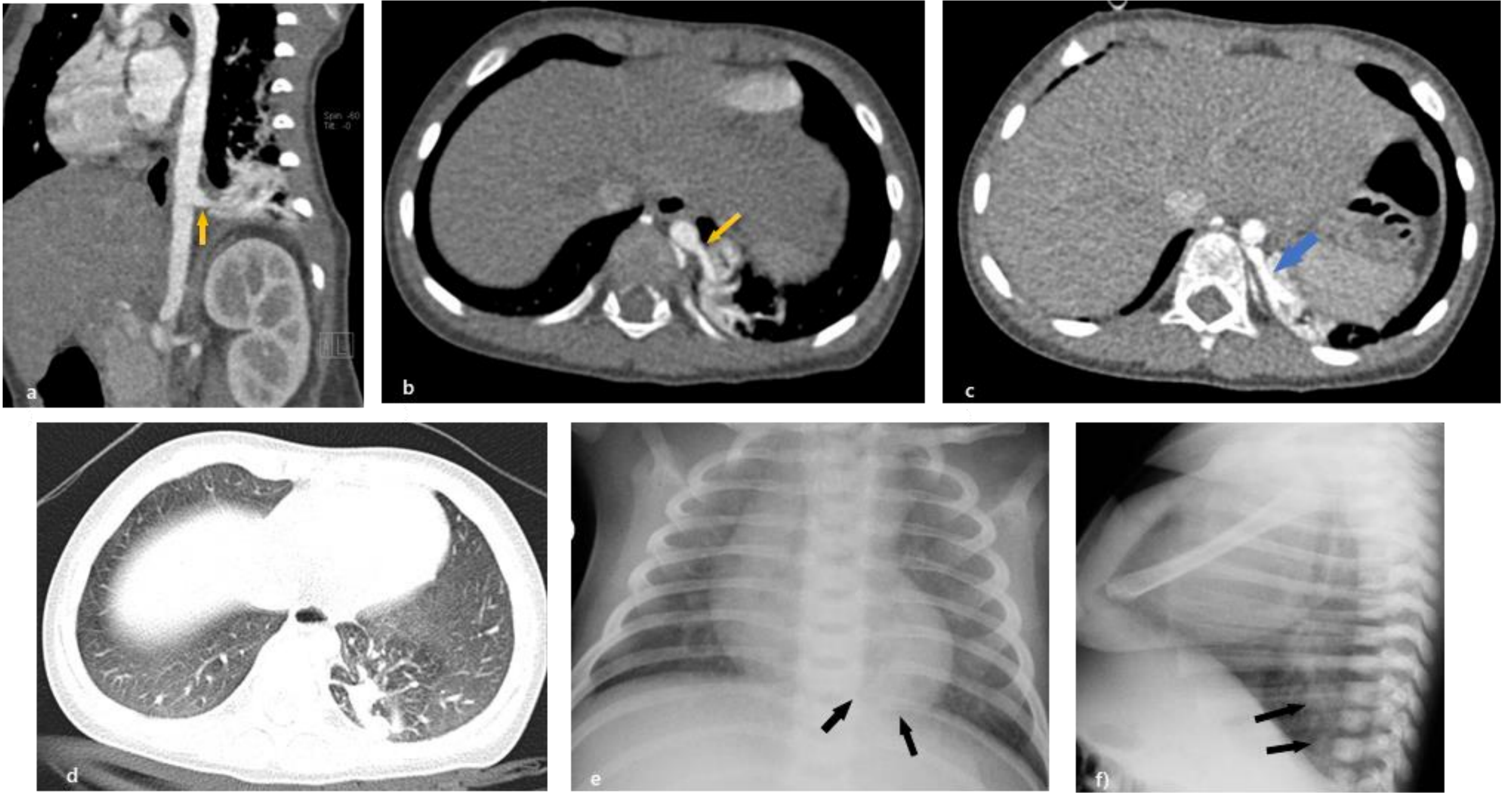


Características radiológicas en el diagnóstico prenatal y postnatal del secuestro pulmonar:

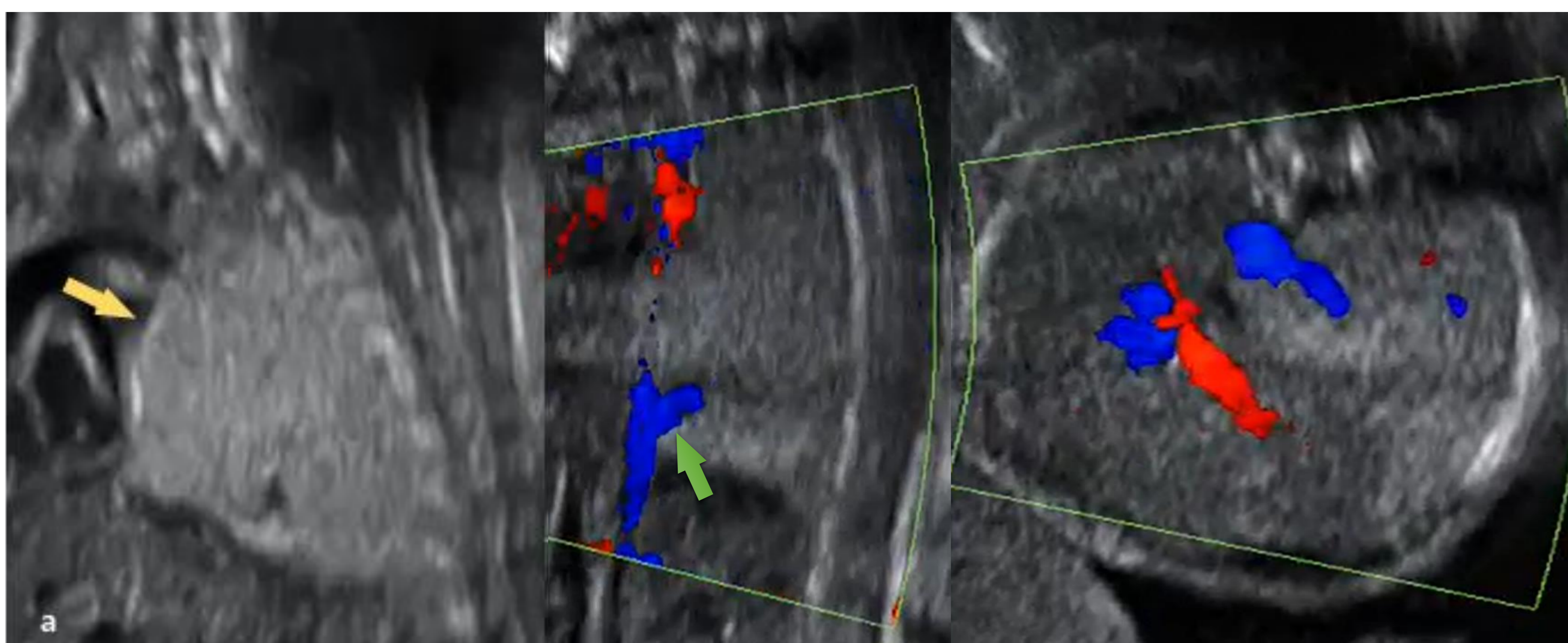
	PRENATAL	NEONATAL	
Ecografía 	Masa hiperecogénica, generalmente homogénea (si no se asocia a otras MCBP). Mediante el modo Doppler, se puede visualizar la arteria sistémica anómala que irriga la lesión.	Generalmente se presenta como una opacidad triangular en el segmento pulmonar afecto. Pueden visualizarse lesiones quísticas si se asocian a una MCVAP.	Radiografía
RM 	Masa hiperintensa y homogénea (si no se asocia a otras MCBP) y en ocasiones puede identificarse el vaso arterial anómalo.	TC con contraste ev: Es la técnica que permitirá caracterizar mejor la lesión. El estudio angio-TC permite determinar el origen del aporte arterial sistémico y el drenaje venoso, importante para su clasificación y posterior manejo.	TC



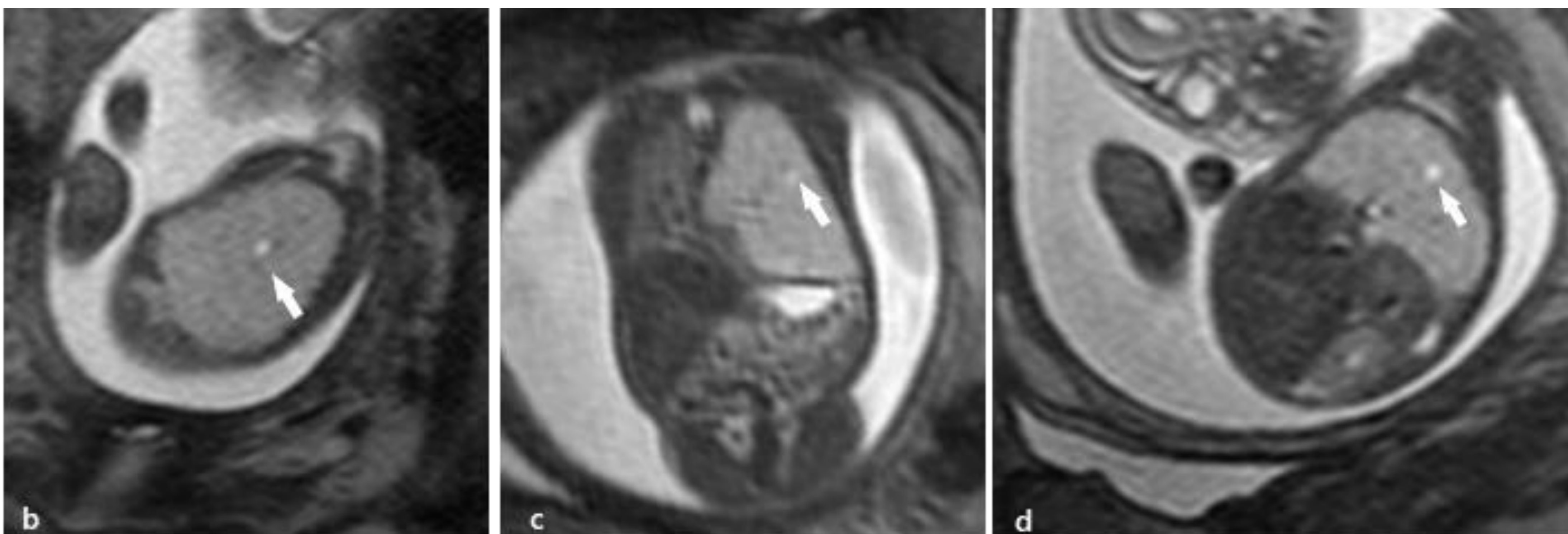
Secuestro pulmonar extralobar. Ecografía (a,b,c): Gestante de 35 años. En la ecografía de las 20 semanas de gestación se observa área hiperecogénica de morfología triangular (flechas amarillas) en lóbulo inferior izquierdo, de aprox. 20 x 16 mm. En el estudio Doppler, se identifica un vaso aberrante en su interior, dependiente de la aorta torácica descendente (flecha azul).



Secuestro pulmonar extralobar. TC (a,b,c,d): Continuando con el caso anterior, se realiza una angio-TC a los 8 meses de vida, donde se visualiza área de consolidación en base pulmonar izquierda. Asimismo, se identifica una arteria aberrante que se origina en la aorta torácica descendente (flecha amarilla) y un retorno venoso a circulación sistémica (vena hemiacigos, flecha azul). Radiografía de tórax (e,f): Opacidad de morfología triangular en base pulmonar izquierda (flechas negras).



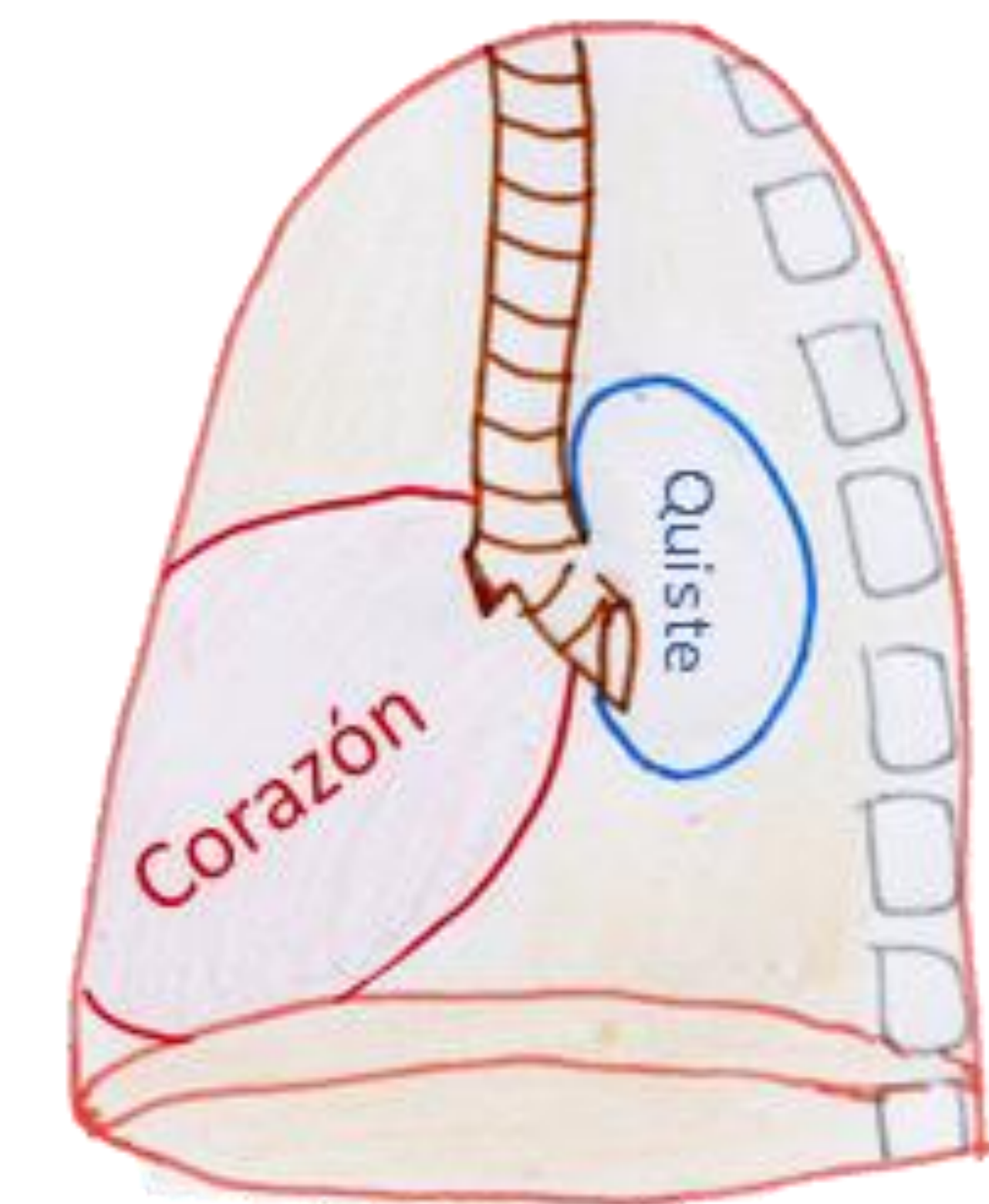
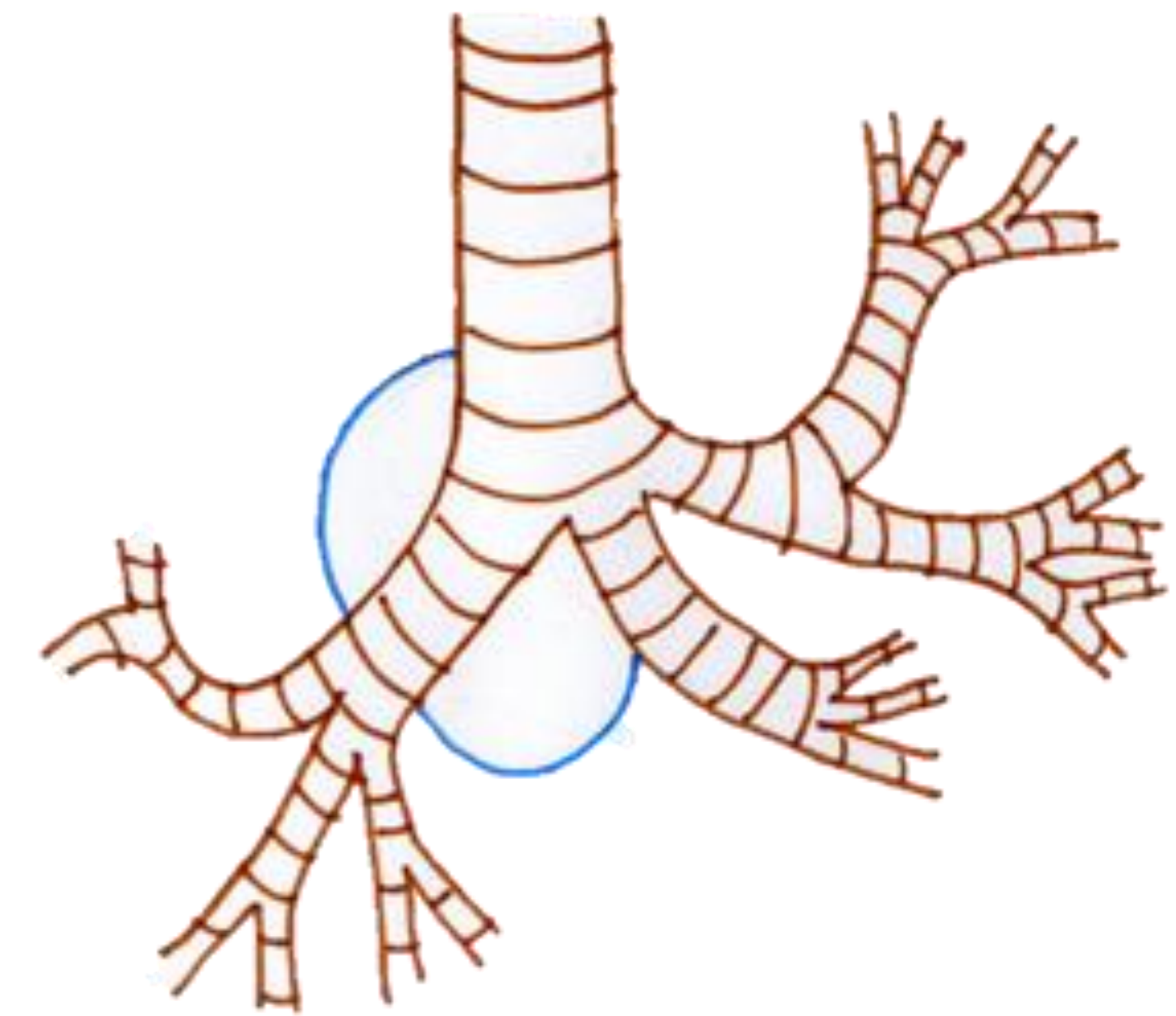
Secuestro pulmonar intralobar: Ecografía (a): Lóbulo superior izquierdo hiperecogénico (flecha amarilla), al estudio Doppler se identifica vaso aberrante con origen en la aorta torácica descendente (flecha verde). RMP T2 (b,c,d): Lóbulo superior izquierdo hiperintenso. Además, se identifican imágenes puntiformes hiperintensas, sugestivas de quistes (flechas blancas). El diagnóstico anatomopatológico fue de lesión híbrida: Secuestro pulmonar intralobar asociado a una MCVAP tipo 2.



QUISTE BRONCOGÉNICO

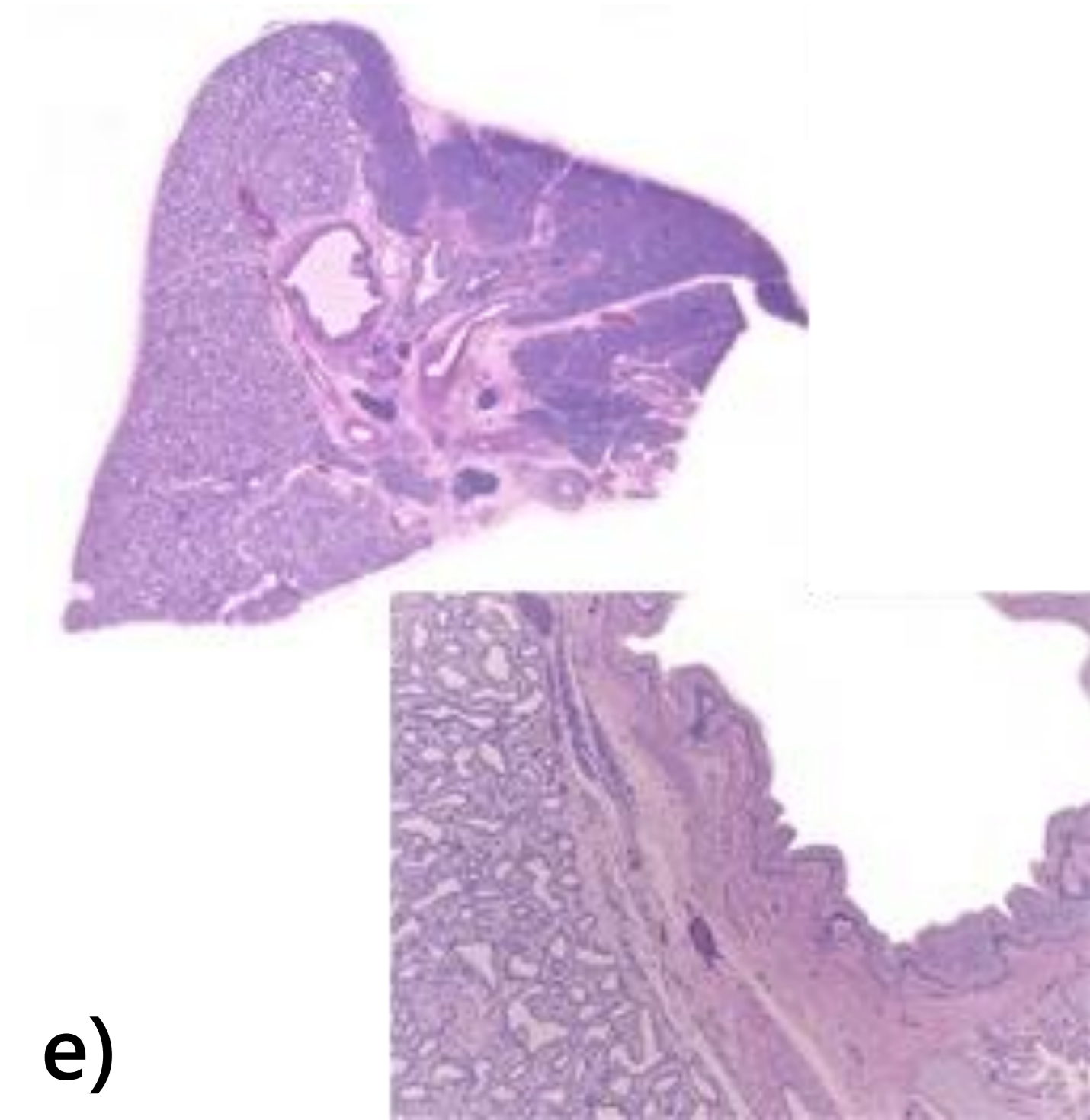
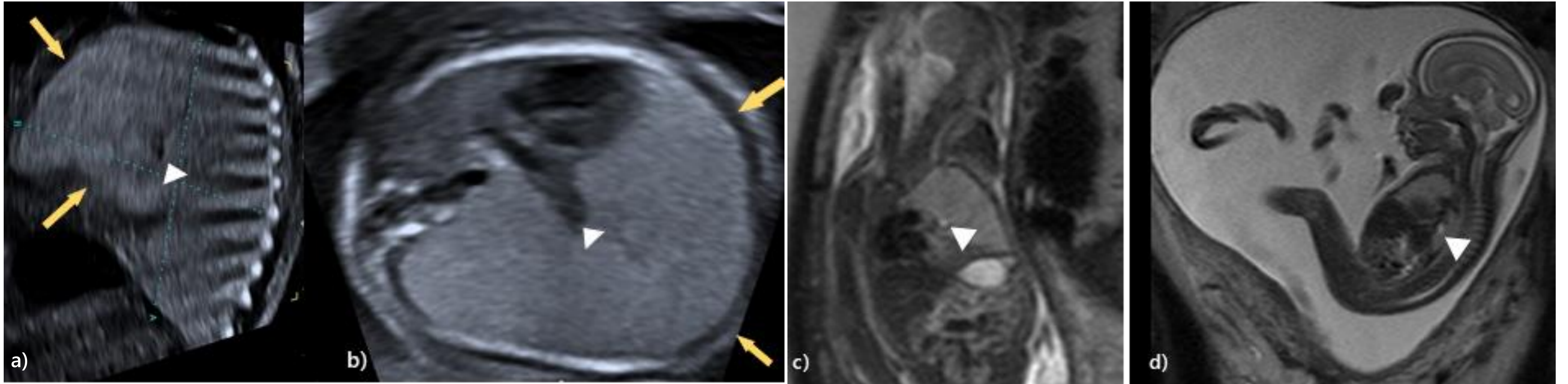
Esta malformación se caracteriza por la formación de una yema anómala en la pared ventral del intestino primitivo anterior, entre la 4^o-7^o semana de gestación (fase embrionaria). Constituye parte del espectro de quistes de duplicación del tubo digestivo primitivo anterior. Característicamente suelen localizarse en el mediastino medio y posterior, próximos a la carina y, con menor frecuencia, en el parénquima pulmonar, pleura o diafragma.

Pueden ser asintomáticos o generar síntomas relacionados con la compresión extrínseca de la vía aérea (sibilantes, estridor, etc.) o sobreinfección. El tratamiento quirúrgico está indicado en las lesiones sintomáticas.



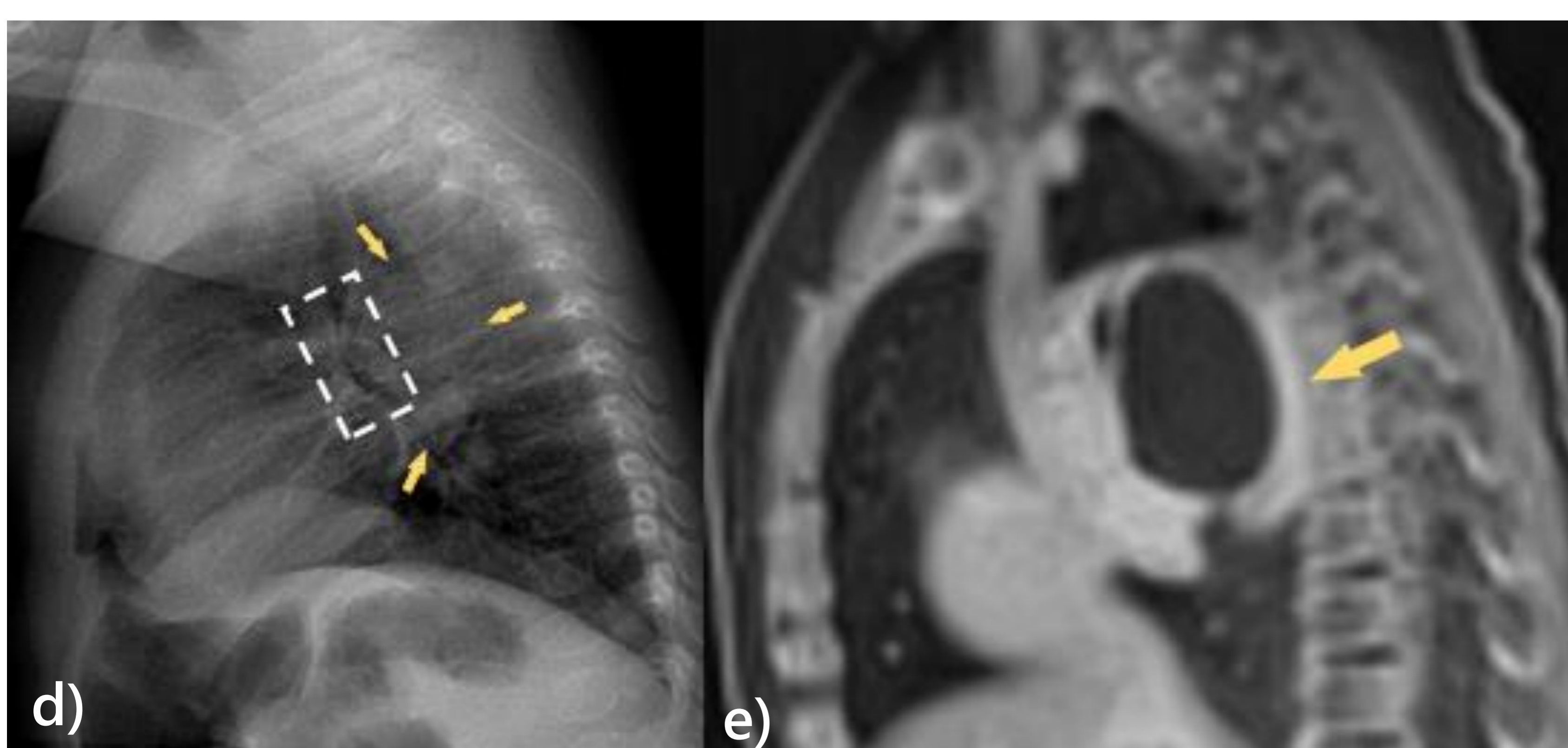
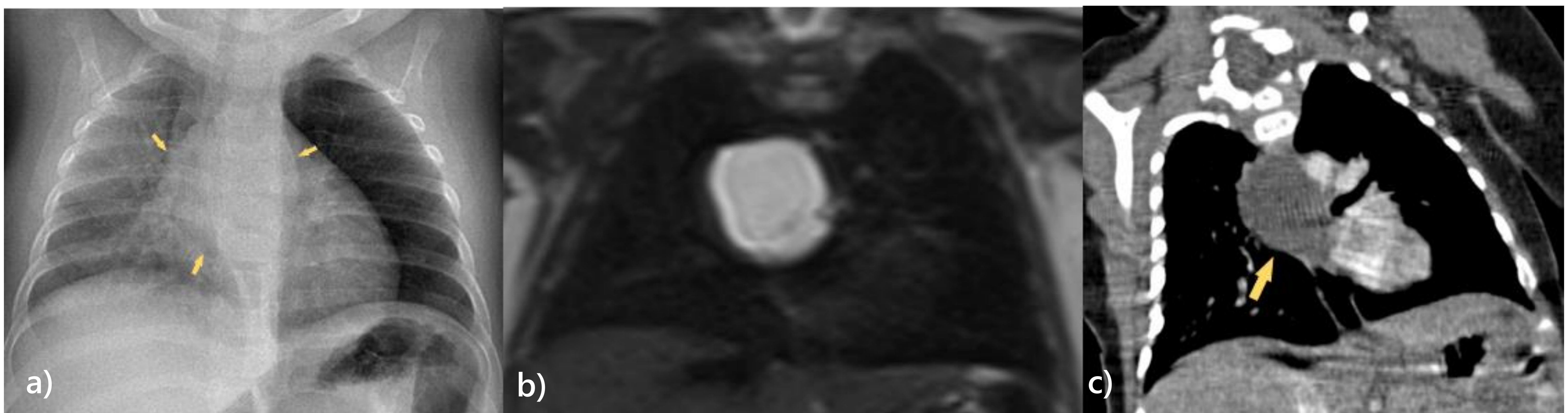
Características radiológicas en el diagnóstico prenatal y postnatal del quiste broncogénico:

	PRENATAL	NEONATAL	
Ecografía 	Lesión nodular anecoica, con refuerzo acústico posterior, de localización frecuentemente mediastínica pericarinal.	Ensanchamiento mediastínico o, con menor frecuencia, nódulo pulmonar. Si presenta nivel hidroaéreo se debe sospechar sobreinfección.	Radiografía
RM 	T2: Nódulo o masa hiperintensa, de bordes bien definidos. T1: Nódulo o masa de intensidad de señal variable, dependiendo de su contenido (proteínáceo-mucoide o hemático).	Nódulo/masa mediastínica o pulmonar, de bajo coeficiente de atenuación, de bordes bien definidos, que no presentan captación tras la administración de contraste. Puede presentar contenido de mayor atenuación dependiendo de su composición (material proteínáceo, mucoide o en lechada de cal).	TC



Quiste broncogénico. Ecografía (a,b): A las 20 semanas de gestación, se visualiza masa intratorácica hiperecogénica (flechas amarillas) en hemitórax izquierdo, que desplaza el mediastino hacia la derecha, con aparente integridad del diafragma. Asimismo, se visualiza una pequeña imagen hipocogénica paracardiaca (punta de flecha). RMpT2 (c,d): Aumento de volumen e hiperintensidad del lóbulo superior izquierdo, que condiciona un importante desplazamiento del mediastino hacia la derecha y colapso del lóbulo inferior izquierdo y del pulmón derecho. Adyacente al hilio pulmonar izquierdo se visualiza una imagen nodular de mayor intensidad de señal, que se interpretó como mucocele/broncocele (punta de flecha blanca).

Estos hallazgos sugerían la posibilidad diagnóstica de atresia bronquial. El diagnóstico anatomo-patológico (e) fue: Quiste del intestino primitivo anterior (quiste broncogénico) con atresia del lóbulo superior izquierdo secundaria y cambios parenquimatosos, sugestivos de MCVAP tipo 3. La imagen que habíamos interpretado inicialmente como mucocele/broncocele realmente correspondía a un quiste broncogénico.



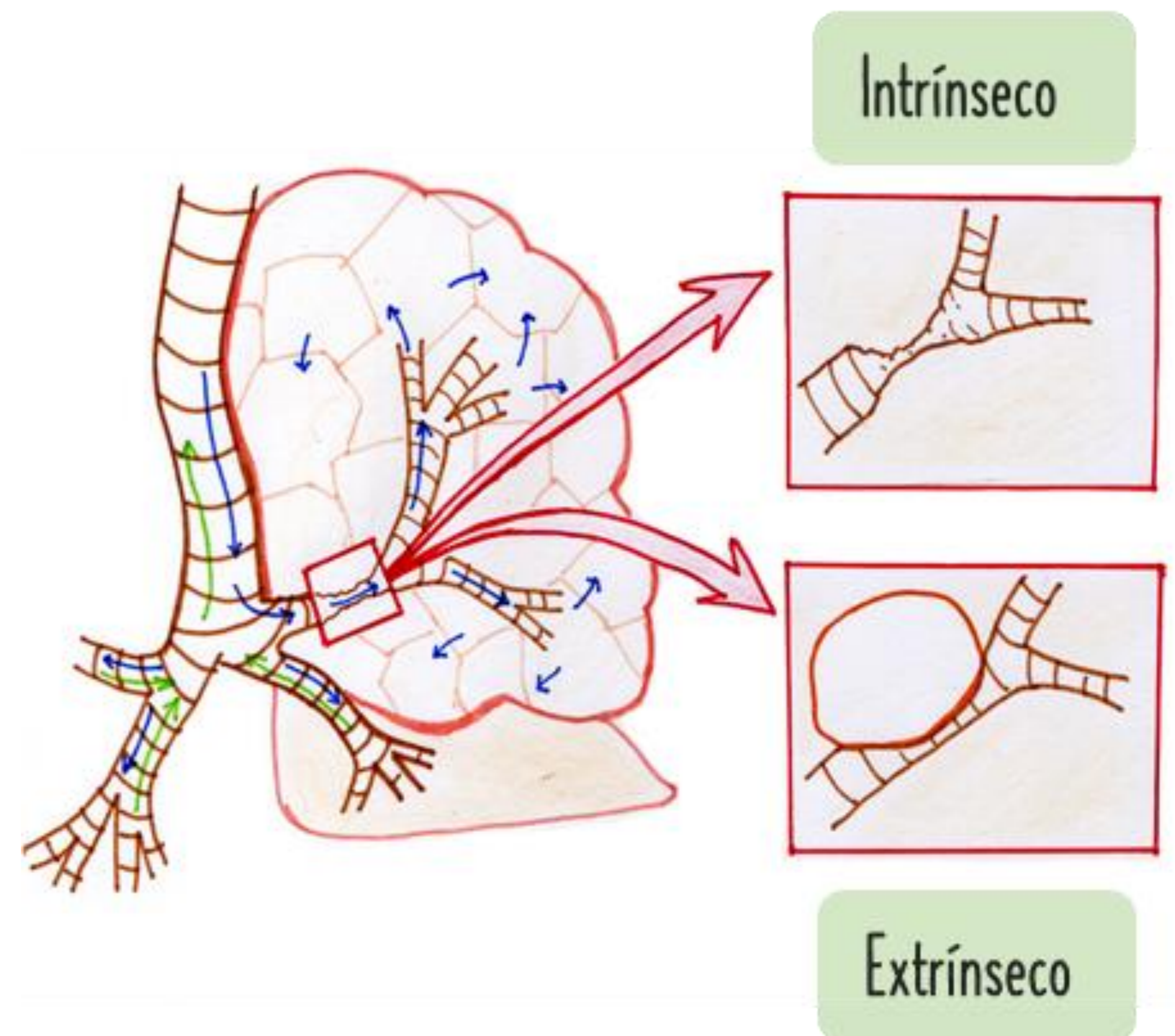
Quiste broncogénico. Radiografía de tórax (a,d): Lesión nodular radiopaca (flechas amarillas) de localización mediastínica posterior, que condiciona desplazamiento anterior de la tráquea (líneas punteadas blancas). RM postnatal: Masa mediastínica posterior, hiperintensa en secuencias T2 (b) e hipointensa en T1 (e), compatible con quiste broncogénico. TC (c): Imagen hipodensa, de márgenes bien definidos, que no realza tras la administración de material de contraste ev.

HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA

Malformación anteriormente llamada enfisema lobar congénito. Consiste en una hiperdistensión lobar total o segmentaria, secundaria a una estenosis bronquial, que condiciona un efecto valvular (el aire entra en el lóbulo afecto, pero no puede salir correctamente).

Se distinguen dos tipos según su etiopatogenia: 1) intrínseco, por ausencia o displasia del cartílago bronquial o 2) extrínseco, por compresión de la vía aérea secundaria a masas mediastínicas (por ejemplo, quiste broncogénico) o a anomalías vasculares.

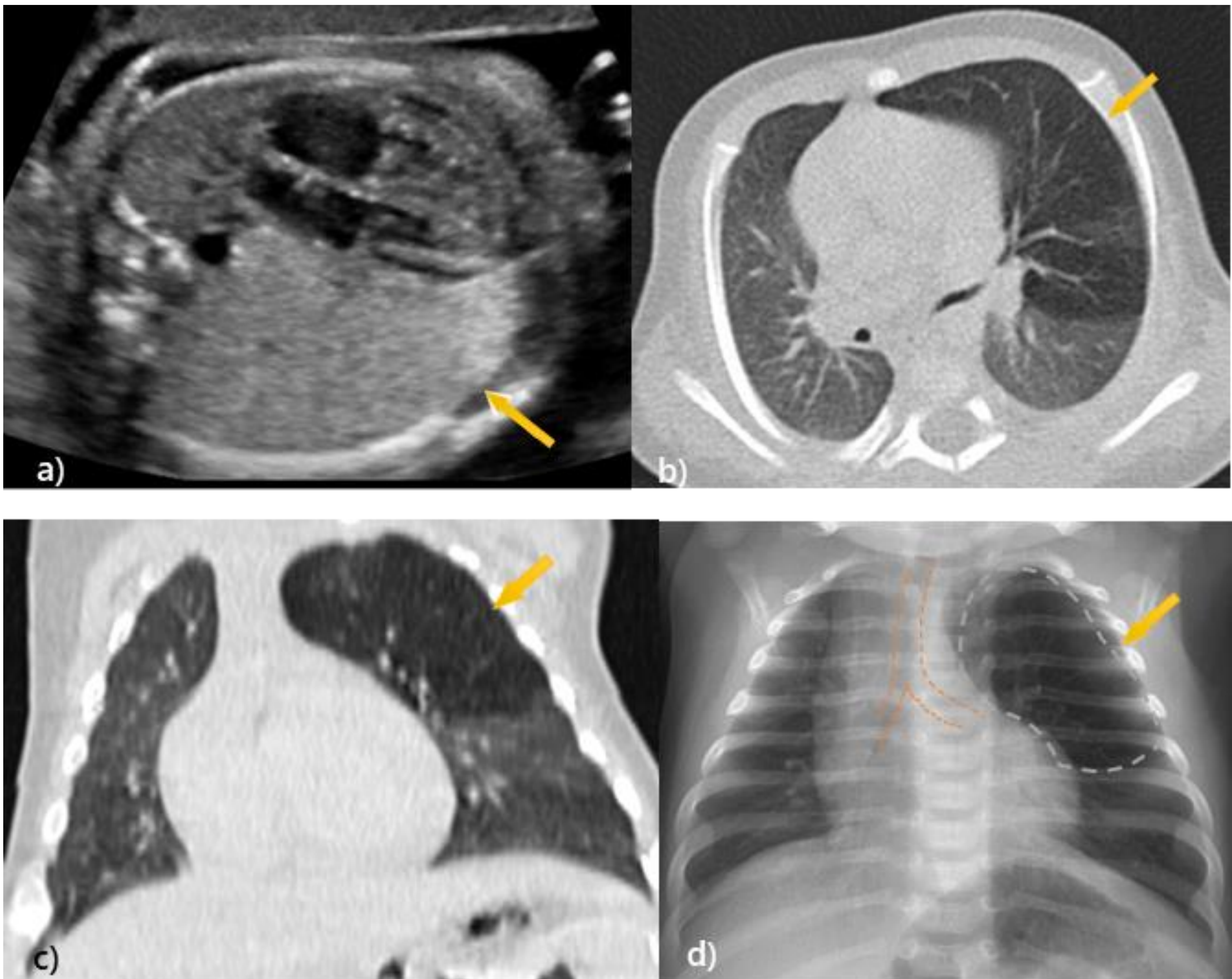
La localización más frecuente es el lóbulo superior izquierdo (45%) y el lóbulo medio (35%). Ocasionalmente puede ser multilobar.



Cabe resaltar que, en esta entidad, la hiperinsuflación se acompaña de paredes alveolares íntegras, por lo que el término enfisema (caracterizado por destrucción de la pared alveolar), no es del todo correcto. La HLC puede manifestarse con una leve dificultad respiratoria, o ser una de las causas de distrés respiratorio neonatal severo, lo que implicaría el abordaje quirúrgico precoz.

Características radiológicas en el diagnóstico prenatal y postnatal de la HLC:

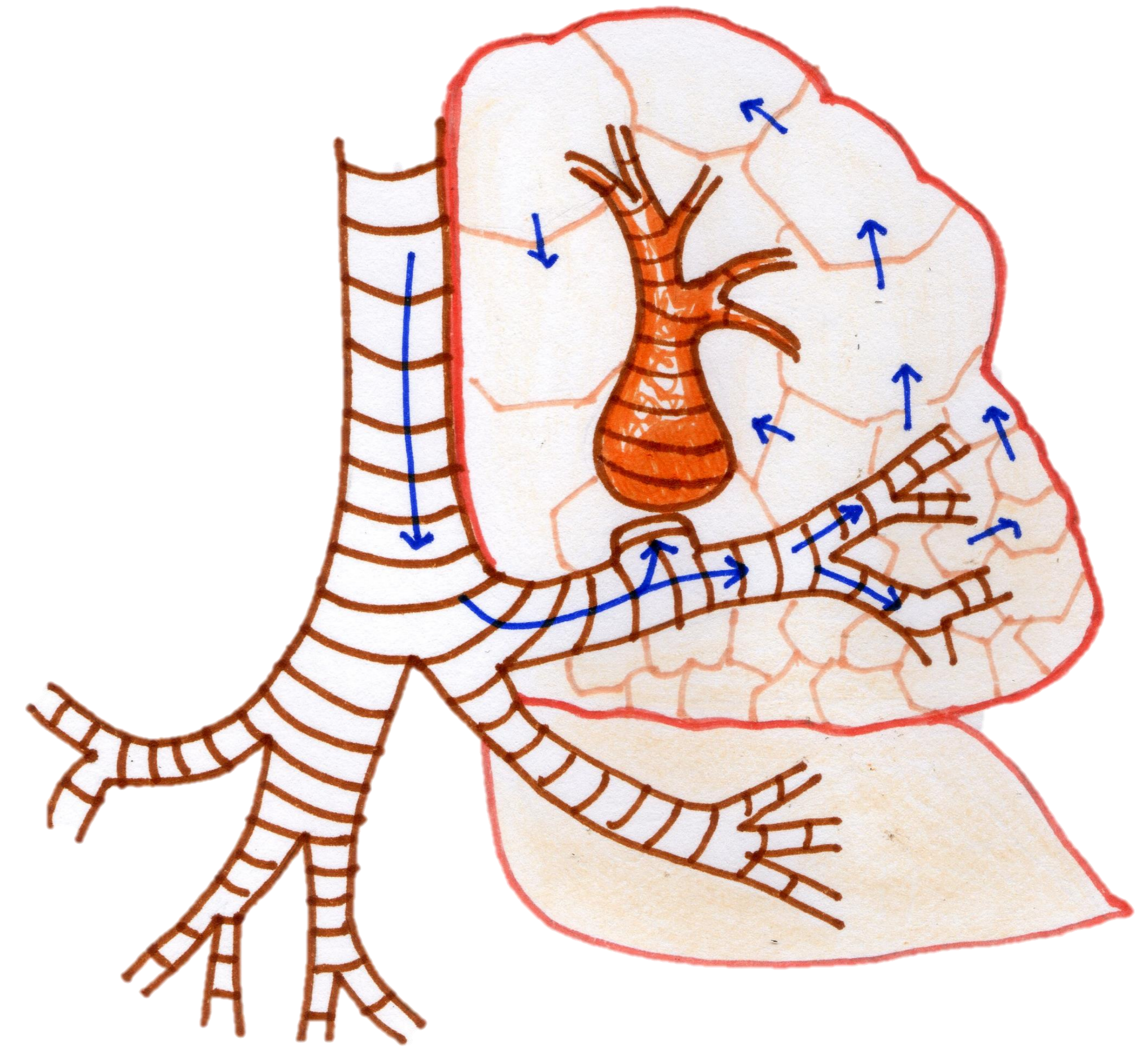
	PRENATAL	NEONATAL	
Ecografía 	Masa pulmonar hiperecogénica y homogénea.	Área de hiperinsuflación con desplazamiento mediastínico asociado. Pueden visualizarse signos indirectos de hiperinsuflación pulmonar: aplanamiento diafragmático, desplazamiento mediastínico y horizontalización costal con aumento del espacio intercostal ipsilateral. La radiografía realizada en el periodo neonatal inmediato puede mostrar una opacidad del lóbulo afecto en relación con el líquido amniótico retenido.	Radiografía
RM 	Masa hiperintensa y homogénea en las secuencias T2.	Hiperinsuflación del lóbulo afecto, con disminución de la vascularización pulmonar, desplazamiento mediastínico contralateral y atelectasia del parénquima adyacente.	TC



Hiperinsuflación lobar congénita. Ecografía (a): Masa pulmonar hiperecogénica y homogénea (flecha), localizada en el lóbulo superior izquierdo. TC (b,c): Signos de hiperinsuflación (flecha), con disminución de la vascularización y desplazamiento mediastínico contralateral. Radiografía de tórax (d): Área de hiperinsuflación (radiolúcida) en lóbulo superior izquierdo (flecha) con desplazamiento mediastínico contralateral (líneas punteadas naranjas). Otro signo de hiperinsuflación pulmonar es la horizontalización y el aumento del espacio intercostal.

ATRESIA BRONQUIAL

Esta malformación consiste en la obliteración focal de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario, entre la 6ª–16ª semana de gestación. Los bronquios distales a la obstrucción se encuentran dilatados y llenos de moco (mucocele/broncocele) y el parénquima pulmonar circundante levemente hiperinsuflado. El aire entra en el lóbulo o segmento afecto por los canales colaterales (canales de Lambert y poros de Kohn) produciendo un atrapamiento aéreo. A diferencia de la HLC, el grado de insuflación suele ser menor por lo que el diagnóstico suele ser más tardío, incluso en la edad adulta.

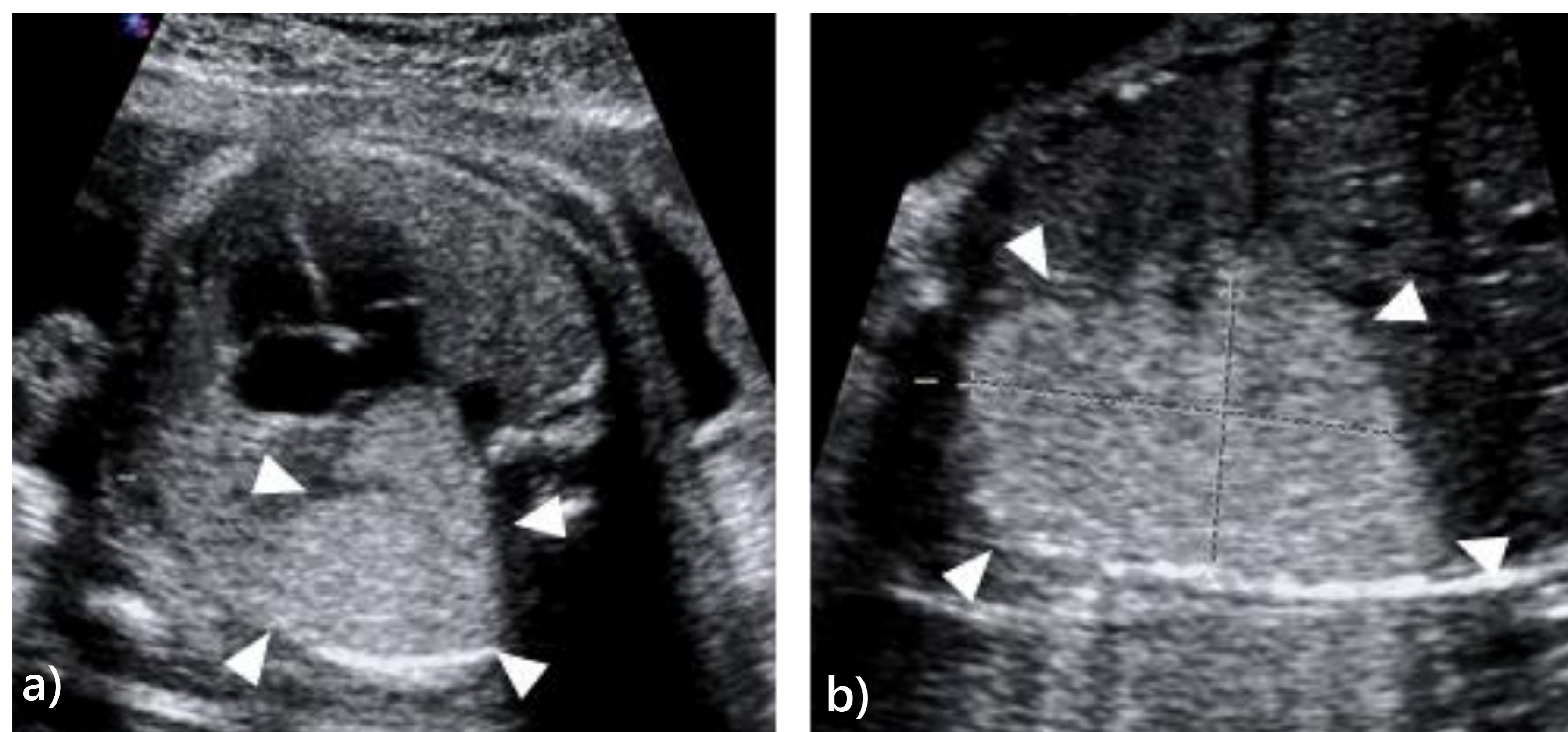


Aunque la localización más característica es el lóbulo superior izquierdo, cualquier lóbulo puede verse afectado.

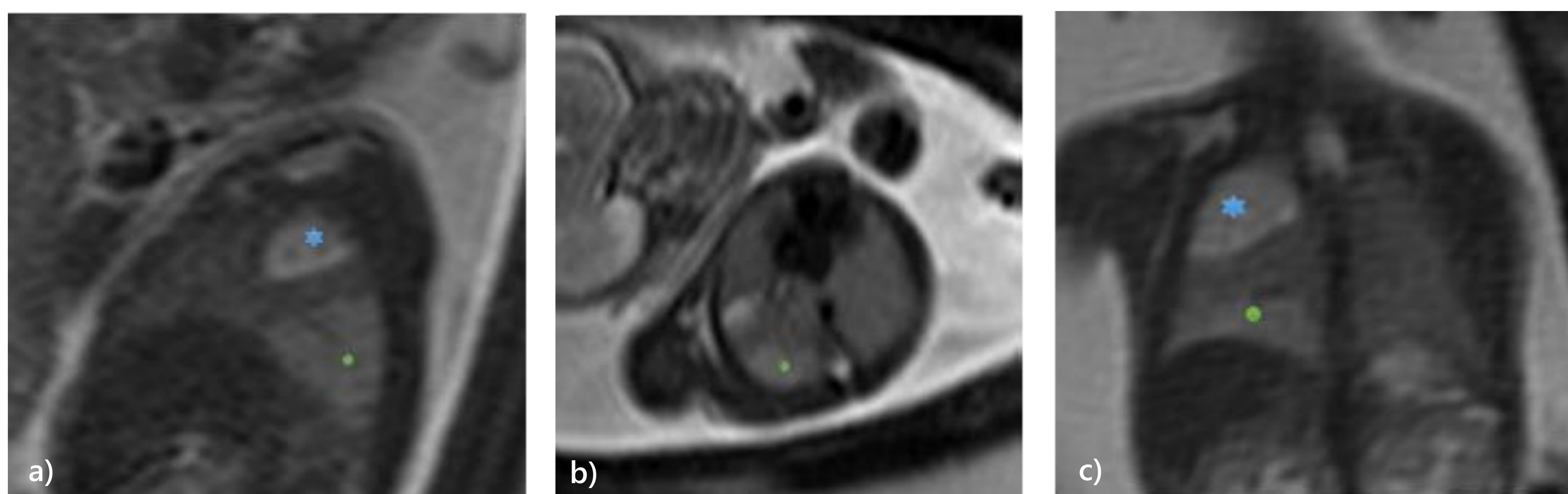
Los pacientes asintomáticos no necesitan tratamiento. El abordaje quirúrgico suele indicarse en pacientes con infecciones pulmonares de repetición.

Características radiológicas en el diagnóstico prenatal y postnatal de la atresia bronquial:

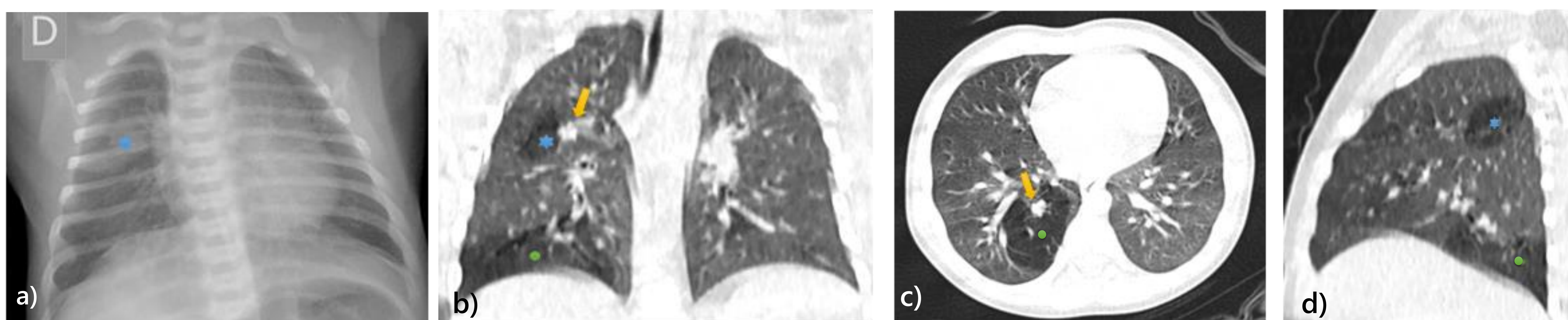
	PRENATAL	NEONATAL	
Ecografía 	Masa pulmonar hiperecogénica, generalmente homogénea, similar a otras MCBP. En ocasiones puede identificarse el mucocele/broncocele.	Área de atrapamiento aéreo con una opacidad nodular o tubular central que corresponde al mucocele/broncocele.	Radiografía
RM 	Masa pulmonar focal, homogénea, hiperintensa en T2. En ocasiones puede visualizarse el mucocele/broncocele como una estructura nodular o tubular próxima al hilio que muestra una mayor intensidad de señal, que la propia masa pulmonar, en las secuencias potenciadas en T2.	El mucocele/broncocele se presenta como una imagen nodular o tubular ramificada perihiliar, que no capta contraste. Área de hiperinsuflación con disminución de la vascularización.	TC



Atresia bronquial. Caso 1. Ecografía (a,b): se visualiza lesión hiperecogénica de morfología triangular en lóbulo inferior derecho (puntas de flecha), indistinguible de otras MCBP.



Atresia bronquial. Caso 2. Feto de 21 semanas. RMpT2 (a,b,c): Áreas hiperintensas, localizadas en el lóbulo superior derecho (estrella azul) y lóbulo inferior derecho (punto verde). No se identifican claras imágenes sugestivas de mucocele/broncocele.



Atresia Bronquial. Continuando con el caso 2. Radiografía de tórax a las pocas horas de nacer (a) Opacidad localizada en lóbulo superior derecho (estrella azul), que consiste en líquido retenido. TC realizada unos días después (b,c,d): Áreas de hiperinsuflación con disminución de la vascularización (estrella azul y punto verde). En su interior se identifica una estructura nodular en región perihiliar (flecha amarilla), que corresponde al broncocele/mucocele, característico de la atresia bronquial.

Conclusión

Las malformaciones congénitas broncopulmonares constituyen un amplio espectro alteraciones en el desarrollo del parénquima pulmonar, la vía respiratoria y su vascularización.

La teoría más aceptada sobre su etiopatogenia postula la probable obstrucción de las vías respiratorias durante su desarrollo.

Es importante reconocer las características en imagen para el asesoramiento prenatal y el manejo peri y postnatal.