



Patología congénita broncopulmonar focal: La visión del radiólogo

Candela Anadón Gallardo¹, Irene Moreno Ochoa¹, Adriana Álvarez Zozaya¹, Marlon Enrique Vásquez Burbano¹, Luis Riera Soler²

¹Hospital San Pedro, Logroño;

²Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona



Objetivo docente:

- Describir las malformaciones congénitas broncopulmonares focales según su nomenclatura actual.
- Revisar sus características radiológicas en las pruebas de imagen disponibles para su diagnóstico.



Revisión del tema:

- Las **MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES**, aunque poco frecuentes, constituyen un grupo de anomalías del desarrollo importantes en la infancia cuyo pronóstico depende de su tamaño y el grado de disfunción que ocasionan.
- Se detectan normalmente en el **periodo neonatal o infancia temprana**.
- La **clínica** es muy **variada** desde dificultad respiratoria, infecciones de repetición hasta casos asintomáticos que no se detectan hasta la infancia más tardía o edad adulta.
- El diagnóstico en la edad adulta es muy raro, pudiendo ser un hallazgo casual en una prueba de imagen.
- El retraso en su diagnóstico puede derivar en complicaciones graves.



TÉCNICAS DE IMAGEN PARA SU DIAGNÓSTICO

ECO prenatal

- **Screnning - diagnóstico inicial**
- Control de la evolución prenatal
- Modo Doppler

RM fetal

- Exploración complementaria en casos graves o dudosos
- Caracterización prenatal de la lesión
- Volumetría pulmonar

RADIOGRAFÍA

- **Prueba inicial**
- Localización de la lesión, el tamaño y el efecto de masa
- De elección para el **seguimiento**

TCMD

- **Técnica de elección**
- AngioTC
- Reconstrucciones MPR y 3D

RM

- Caracterización
- Volumetría pulmonar

PERIODO POSTNATAL:

Imprescindible realizar un adecuado diagnóstico diferencial de lo observado en la ecografía prenatal

→ **RX DE TÓRAX AL NACIMIENTO**

CLASIFICACIÓN

- Su definición y clasificación resultan complejas:
 - Lesiones morfológicamente similares reciben diferentes nomenclaturas
 - Los patrones radiológicos e histológicos se solapan unos con otros
 - Asociaciones entre ellas en un mismo paciente
- Tendencia actual hacia una visión en conjunto bajo una única denominación:

→ **MALFORMACIÓN CONGÉNITA BRONCOPULMONAR**



INFORME RADIOLÓGICO, check-list:

- ✓ Malformación sólida/quística o mixta. Macro o microquística
- ✓ Única o múltiple
- ✓ Localización lobar
- ✓ Presencia o no de vascularización arterial sistémica
- ✓ Descripción de la vía aérea y del parénquima pulmonar adyacente
- ✓ Comunicación con el tracto gastrointestinal (broncopulmonary foregut malformation)
- ✓ Malformaciones asociadas: vasculares, caja torácica, diafragma, abdomen...



MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES CONGÉNITAS FOCALES, “del intestino anterior”

Clásicamente se incluyen:

- MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR
- HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA:
 - ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO
 - ATRESIA BRONQUIAL
- QUISTE TORÁCICO AISLADO
- SECUESTRO PULMONAR



MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (MCVAP)

- Malformación broncopulmonar **más frecuente**
- Previamente denominada Malformación adenomatoidea quística congénita **(MAQ)**
- Proliferación adenomatoidea de bronquiolos con supresión casi completa del desarrollo alveolar y formación de quistes (7ª y 10ª semanas de la vida embrionaria)
- Existe comunicación intraquística y con el árbol traqueobronquial.
- Recibe vascularización de la circulación pulmonar.
- Suele desarrollarse de forma unilateral y en cualquier lóbulo pulmonar → rara en lóbulo medio



CLASIFICACIÓN:

En 2002 nueva clasificación, cambiando el nombre de MAQ por el de MCVAP.

Se distinguen 5 tipos según el nivel en que se produce la lesión y similitud histológica con los segmentos de la vía aérea.

MAQ (Stocker 1977)		I	II	III	
MCVAP (Stocker 2002)	0	1	2	3	4
Porcentaje	<2%	60-70%	15-20%	5-15%	10%
Origen	Traqueal/bronquial	Bronquial/bronquiolar	Bronquiolar	Bronquiolar/alveolar	Acinar distal
Quistes	NO	Sí	Sí, múltiples	NO (masa homogénea)	sí
Lesión	Pulmones pequeños	2-10 cm Quiste dominante	0,5-2cm	<5mm	Quistes grandes multiloculares
Afectación lobar	Todos los lóbulos	95% un lóbulo	Un lóbulo	Todo un lóbulo o todo un pulmón	Un lóbulo
Edad de presentación	Nacimiento	Prenatal Años	1er mes	Prenatal /neonato	Neonato/6 años
Presentación	Pulmones no aireados Feto muerto/ DR grave	Asintomático (hallazgo casual), DR neonatal, desplazamiento mediastínico, infección o tumor maligno	De asintomático a DR leve. Se pueden dx antes otras anomalías extrapulmonares	Mortinato/DR grave	Asintomático (hallazgo casual), DR neonatal, neumotórax a tensión, infección o tumor maligno
Características únicas	Incompatible con la vida		Frecuentes malformaciones asociadas (50%) : anomalías CV, hernia diafragmática, agenesia /disgenesia renal	Varones	Neumotórax a tensión
Riesgo de malignización	no	Carcinoma bronquioloalveolar	no	no	Blastoma pleuropulmonar

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

ECO prenatal

- Masa ecogénica intratorácica que puede contener o no zonas quísticas anecoicas

RM fetal

- Estudio complementario
- Malformaciones asociadas / hipoplasia pulmonar
- Volumetría pulmonar
- Predecir pronóstico

RADIOGRAFÍA

- Múltiples quistes aéreos
- Período neonatal: los quistes pueden estar total o parcialmente llenos de líquido (niveles hidroaéreos)
- En casos severos efecto de masa

TCMD

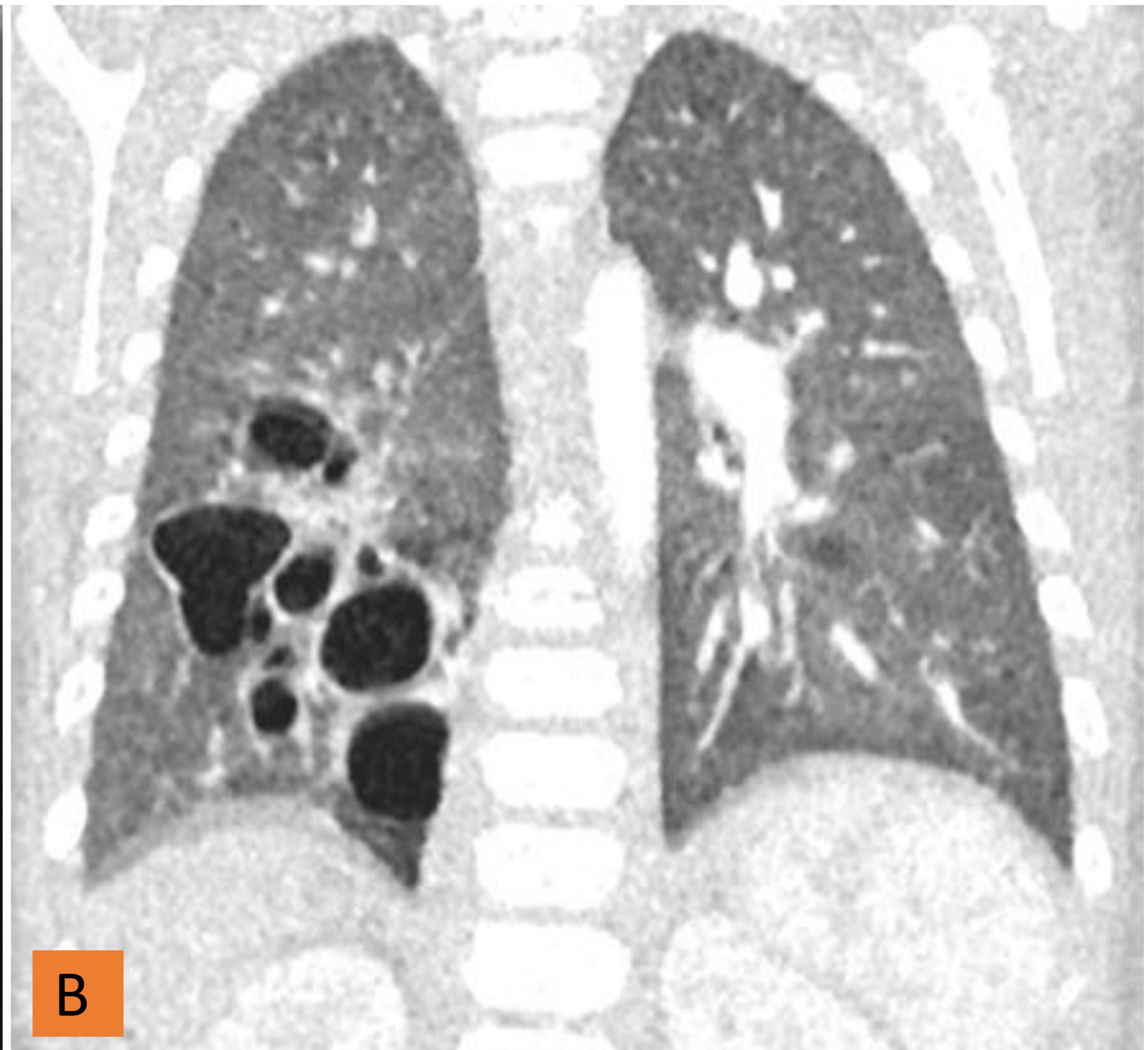
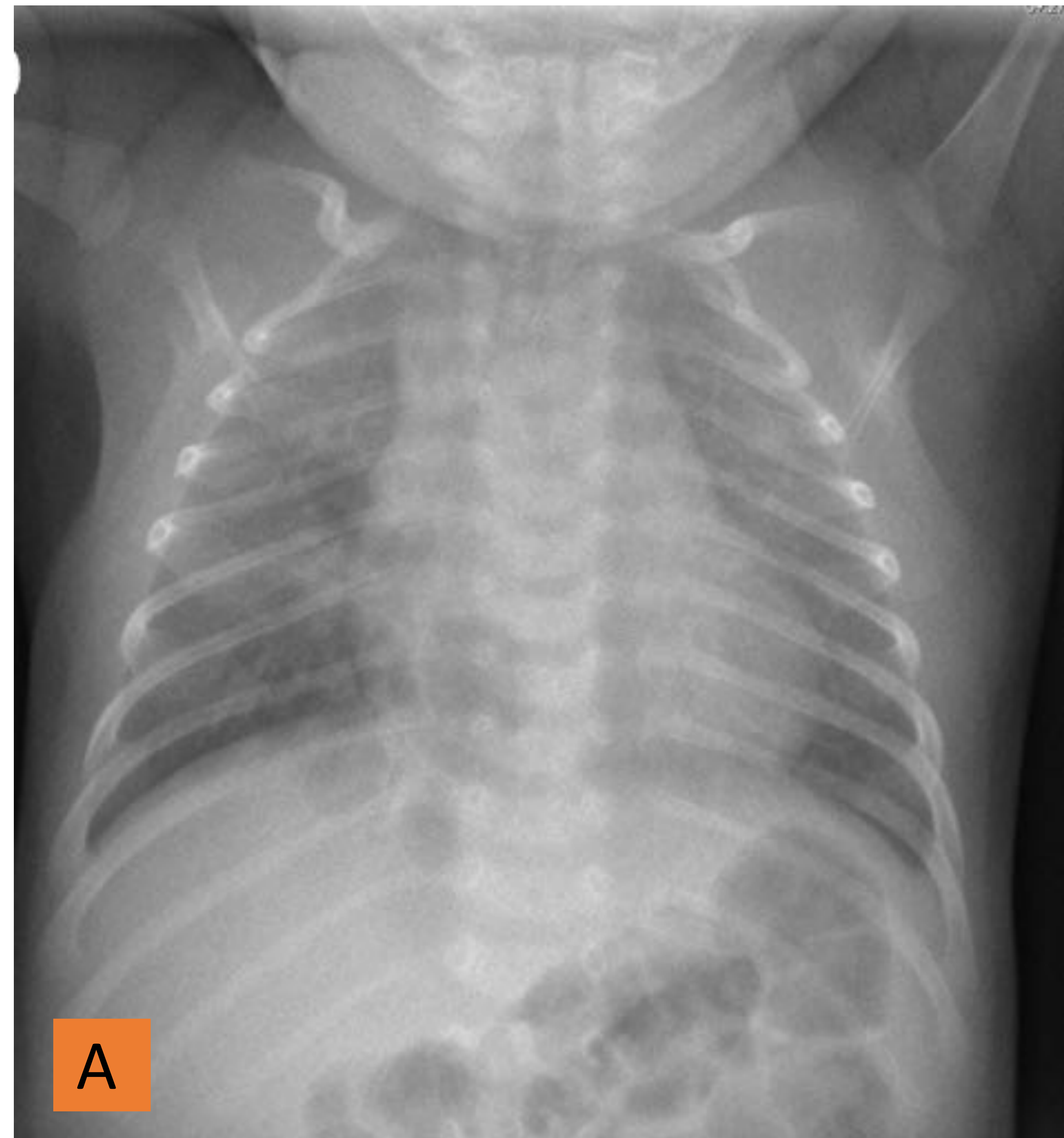
- ANGIOTC
- Masa multiquística, tamaño variable de los quistes con paredes finas
- Tipo III, masa sólida y homogénea

La lesión puede involucionar, permanecer estable o aumentar de tamaño y asociar polihidramnios o hidrops fetal

Si sospecha de CPAM y RX de tórax normal :
Angio-TC

Diagnóstico diferencial:

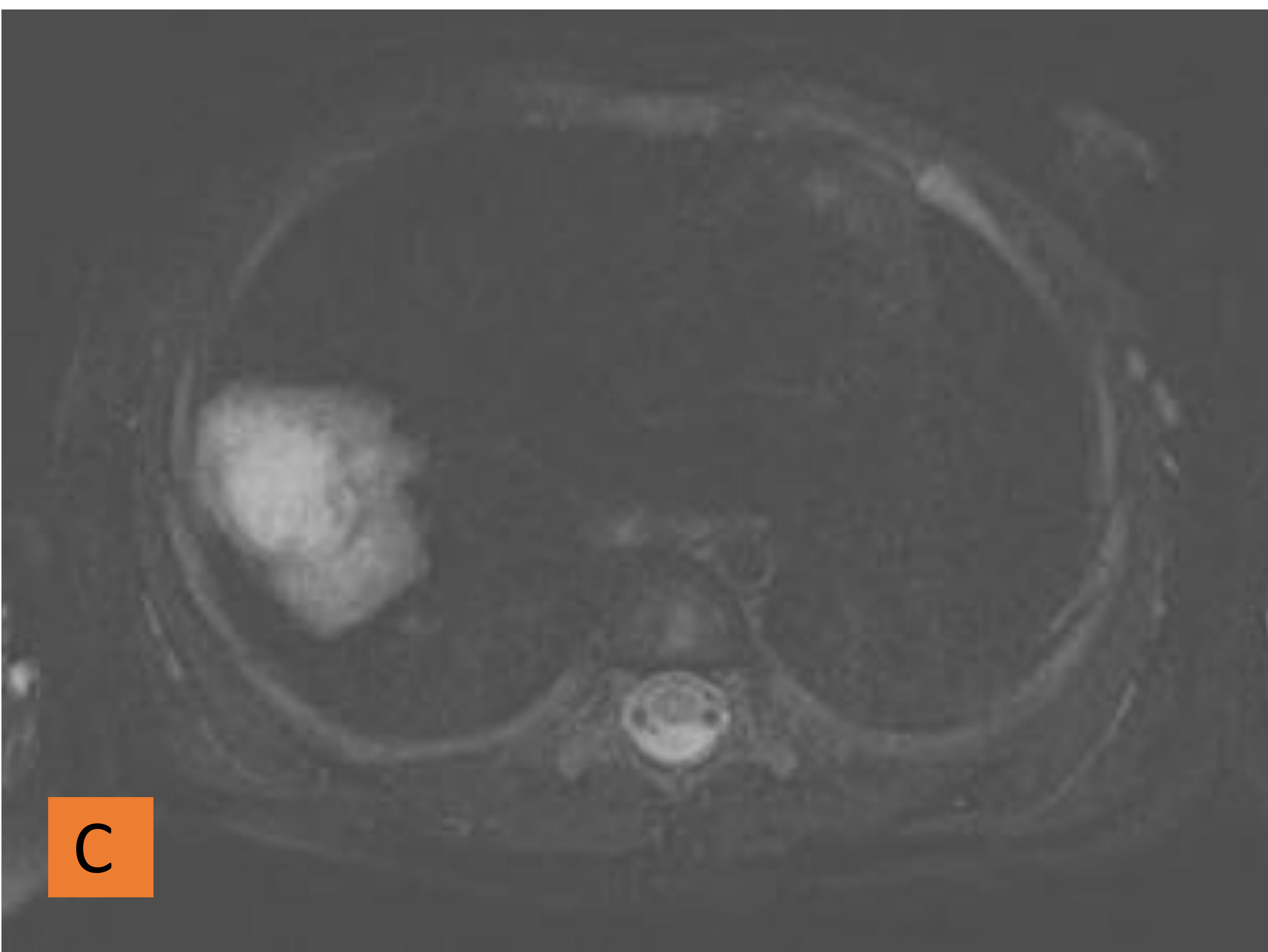
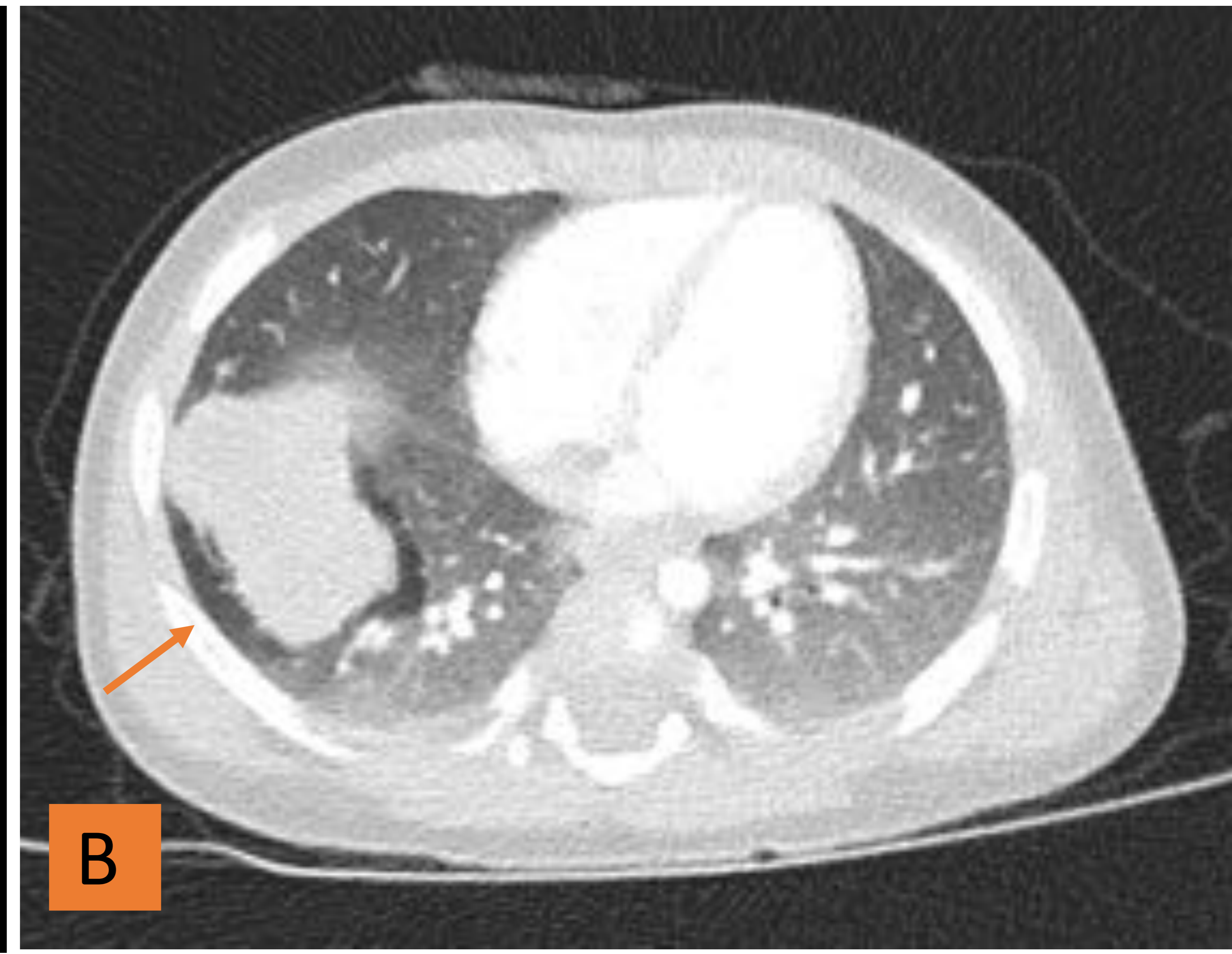
secuestro pulmonar, quiste broncogénico y hernia diafragmática.



Diagnóstico prenatal de malformación broncopulmonar.

A. Radiografía de tórax a las 4 semanas con imágenes radiolúcidas redondeadas en base pulmonar derecha. **B.** En TC (corte coronal) se corresponden con lesión multiquística (quistes inferiores a 20 mm) con discreto componente sólido asociado.

Tras Lobectomía inferior derecha toracoscópica, AP: **MCVAP TIPO II.**



A y B. TC tras la administración de contraste endovenoso en paciente con una lesión detectada en estudio prenatal. Lesión en lóbulo inferior derecho, en contacto con diafragma y pleura. Presenta un área central hipodensa (A) y alrededor enfisema perilesional (B). **C.** En RM Lesión hiperintensa en secuencias potenciadas en T2.

POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS:

- Blastoma pleuropulmonar??
- Tumor intersticial fetal primitivo/tumor miofibroblástico?
- Malformación pulmonar infectada o **de aspecto muy atípico**

DIAGNÓSTICO POR AP: **MCVAP tipo I**



ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- Hiperinsuflación progresiva de un lóbulo pulmonar como resultado de un mecanismo valvular a nivel bronquial
- Se manifiesta como distress respiratorio en el periodo neonatal o en los primeros 6 meses de vida
- Puede existir afectación parcial de un lóbulo o afectarse varios lóbulos pulmonares (5%) → LSI (40-45%), LM (30%) y LSD (20%)

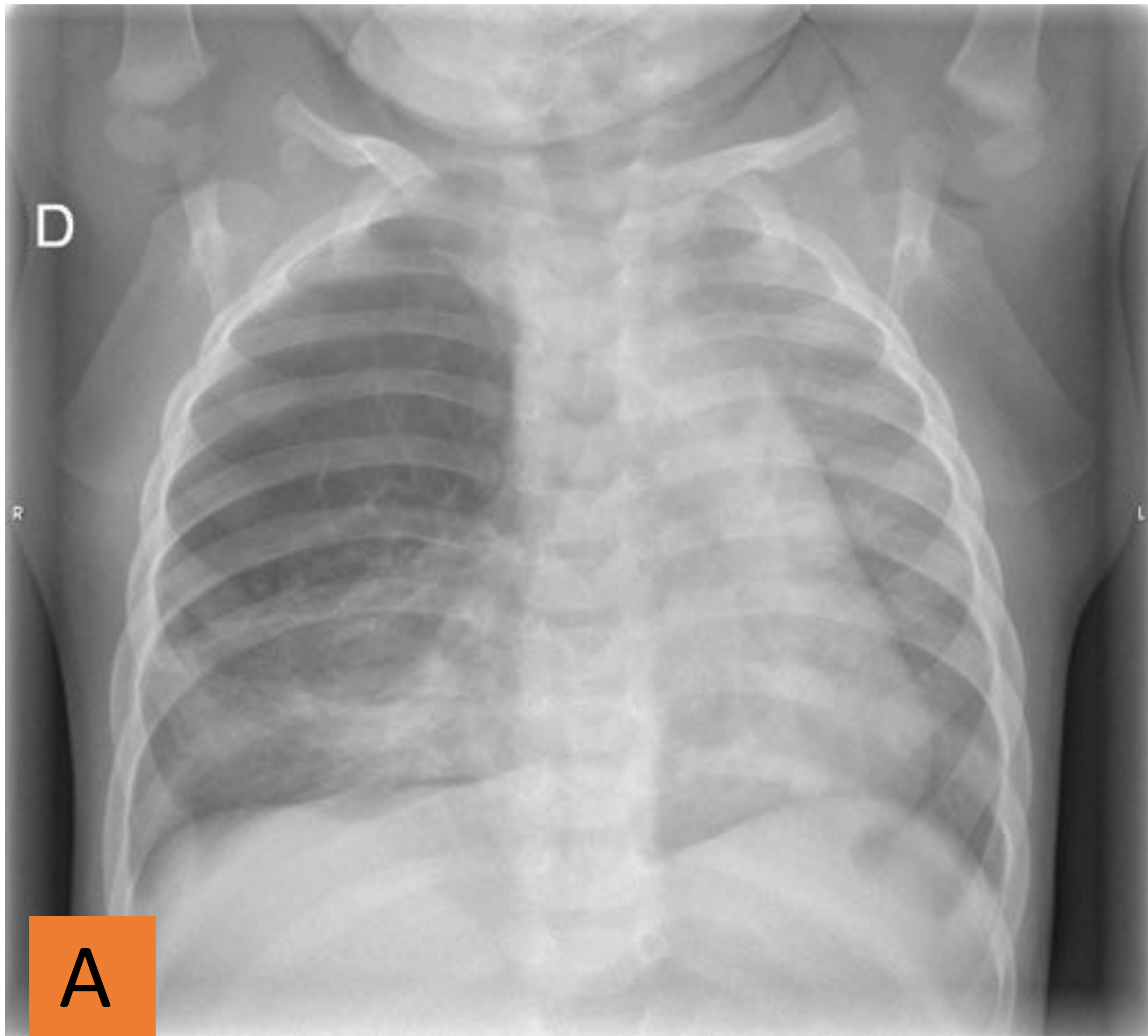
HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

RX

- Postparto: el lóbulo afectado tiende a aparecer opaco y homogéneo (líquido pulmonar fetal) o puede mostrar un patrón reticular difuso (canales linfáticos distendidos llenos de líquido pulmonar fetal)
- Posteriormente: zona de hiperlucencia pulmonar con oligoemia
- Signos de efecto de masa
- RX en decúbito lateral con el paciente acostado sobre el lado afectado no mostrará cambios en el volumen pulmonar

TC

- Hiperlucencia con mayor o menor efecto de masa sobre las estructuras adyacentes
- Atenuación de las estructuras vasculares en el lóbulo afectado
- Posible atelectasia del parénquima adyacente

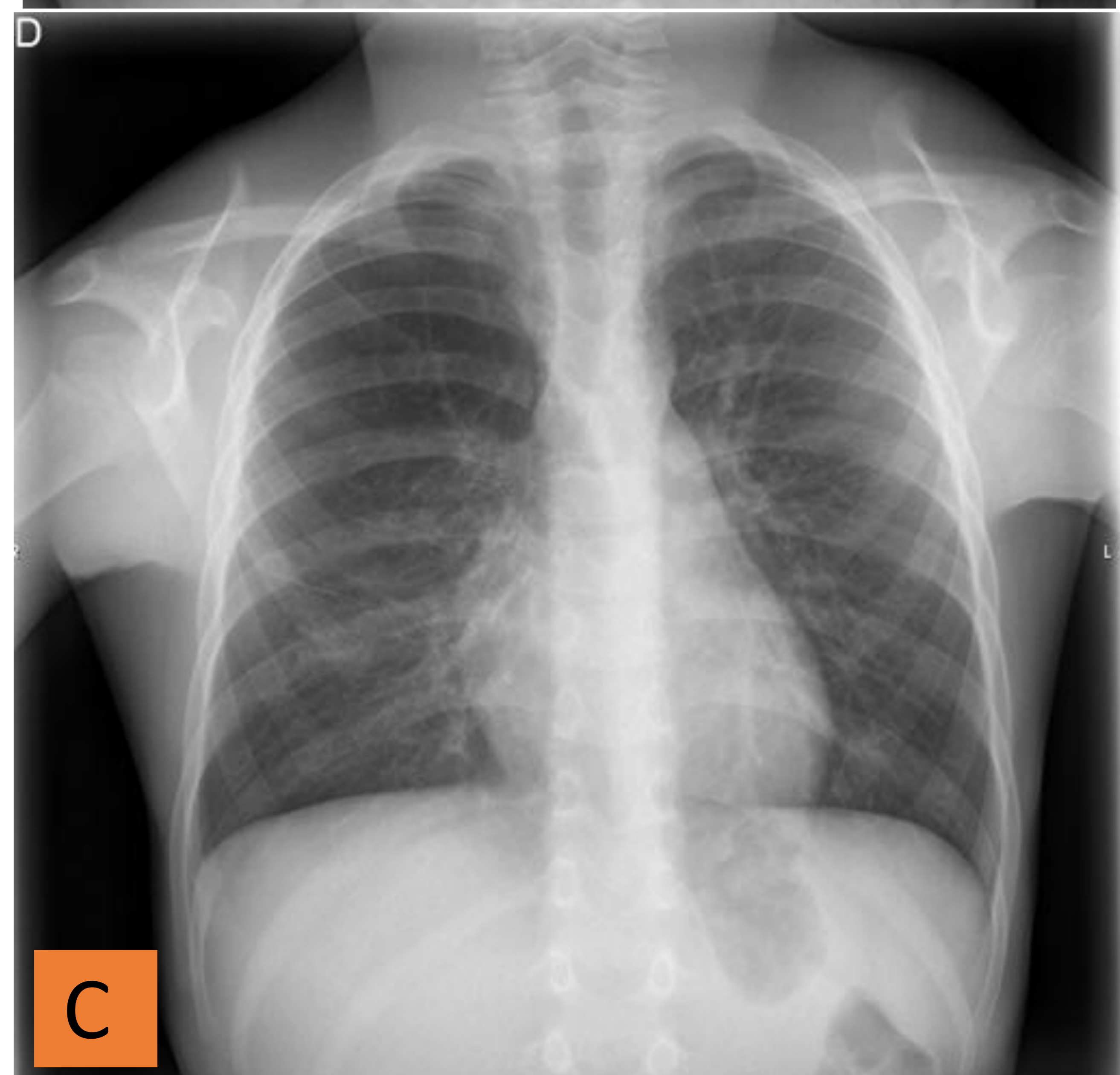


Enfisema lobar congénito

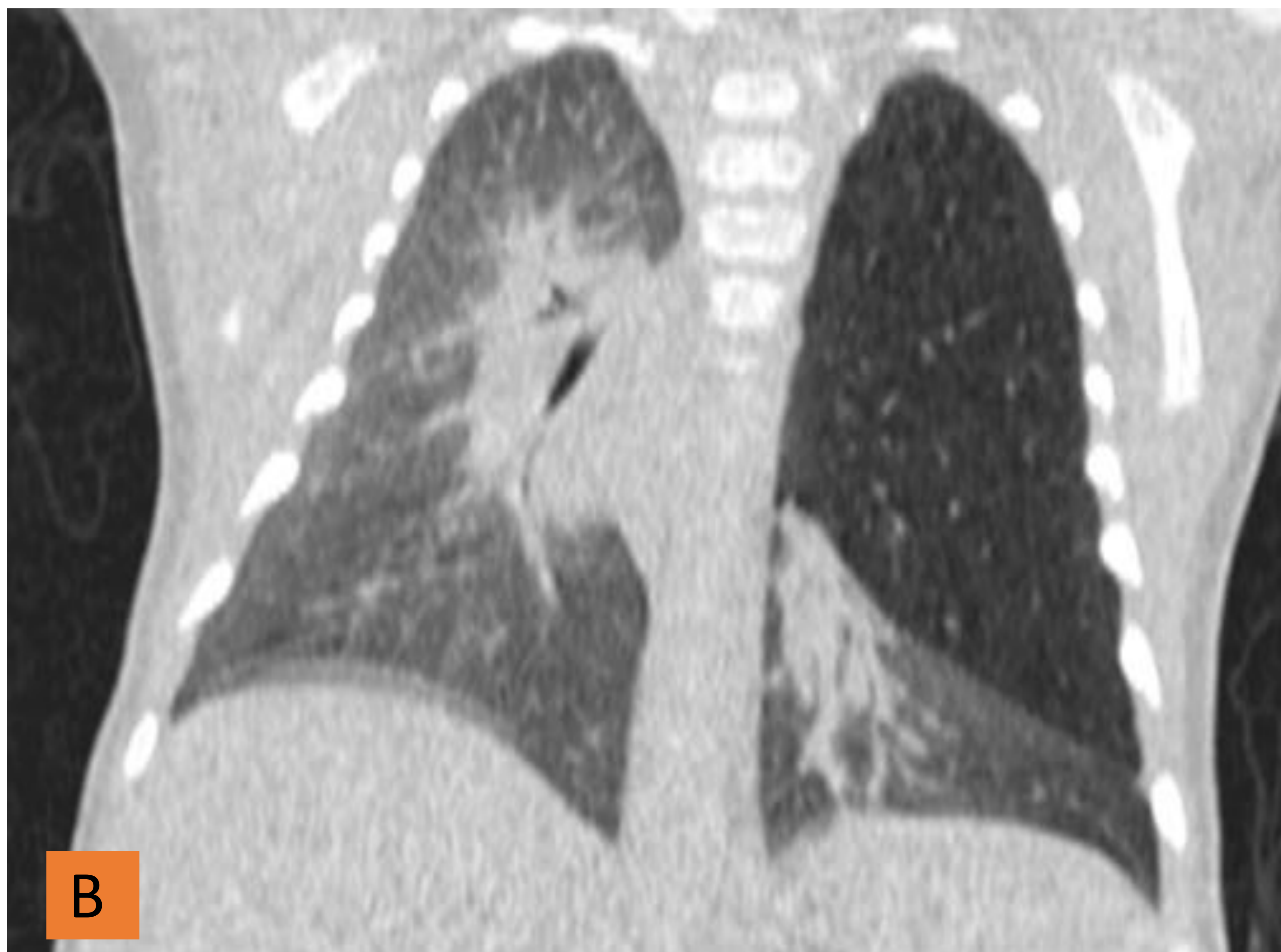
A. Radiografía a los 14 meses:
Hiperinsuflación en LSD y colapso LID con desplazamiento de cisura menor y mediastino.



B. Rx a los 4 años: Disminución de volumen del LSD y mejor ventilación del LID



C. Rx a los 8 años: Mejoría respecto a Rx previas. Persisten engrosamientos peribronquiales derechos e hiperclaridad de LSD aunque sin efecto de masa.



Enfisema lobar congénito. TC en plano axial (A) y coronal (B). Hiperclaridad de todo el lóbulo superior izquierdo. Condiciona desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia el lado contralateral y colapso parcial del lóbulo inferior izquierdo. También se observan consolidaciones pulmonares del segmento posterior de LSD y de LID, posiblemente por mala ventilación debido a la compresión mediastínica.

Se realizó lobectomía del LSI.



ATRESIA BRONQUIAL

- Obliteración focal de la luz de un bronquio segmentario o subsegmentario con desarrollo normal de la vía aérea distal.
- Acúmulo de secreciones mucosas distales al área atrésica → **BRONCOCELE**
- Los alveolos distales se ventilan a través de pequeñas comunicaciones anómalas con el pulmón normal adyacente → **ATRAPAMIENTO AÉREO**
- La lesión puede ser solitaria o múltiple.
- Localización: segmentos apicales y posteriores del LSI seguido por el LSD y el LM.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

RX

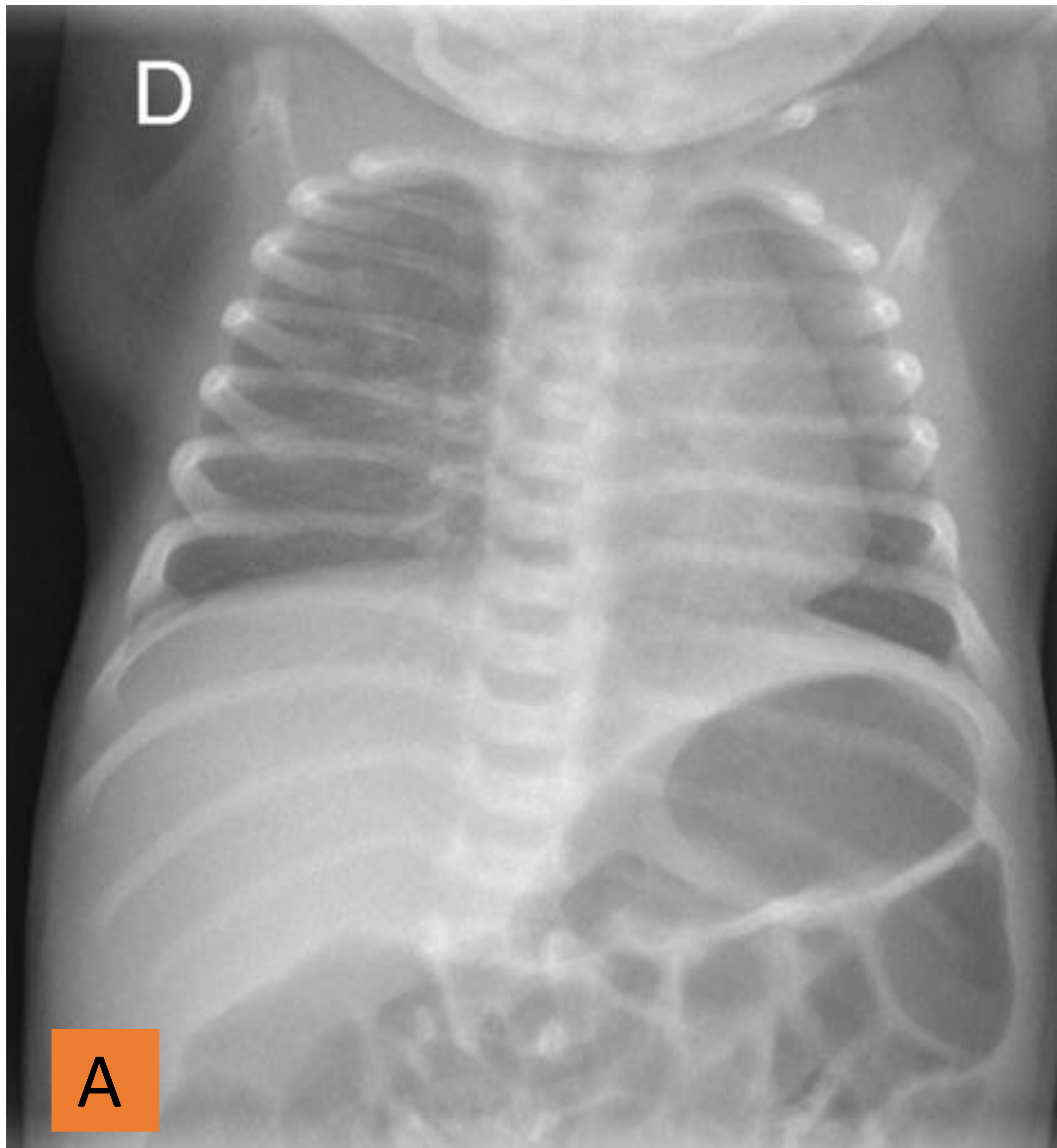
- Periodo neonatal: masa de densidad agua
- Posteriormente: área hiperlucente

TC

- Los muñones bronquiales atrésicos a menudo se tapan con moco : apariencia en dedo en un guante
- **BRONCOCELE**: Opacidad redondeada que puede contener un nivel hidroaéreo → rodeada de un área de atrapamiento aéreo

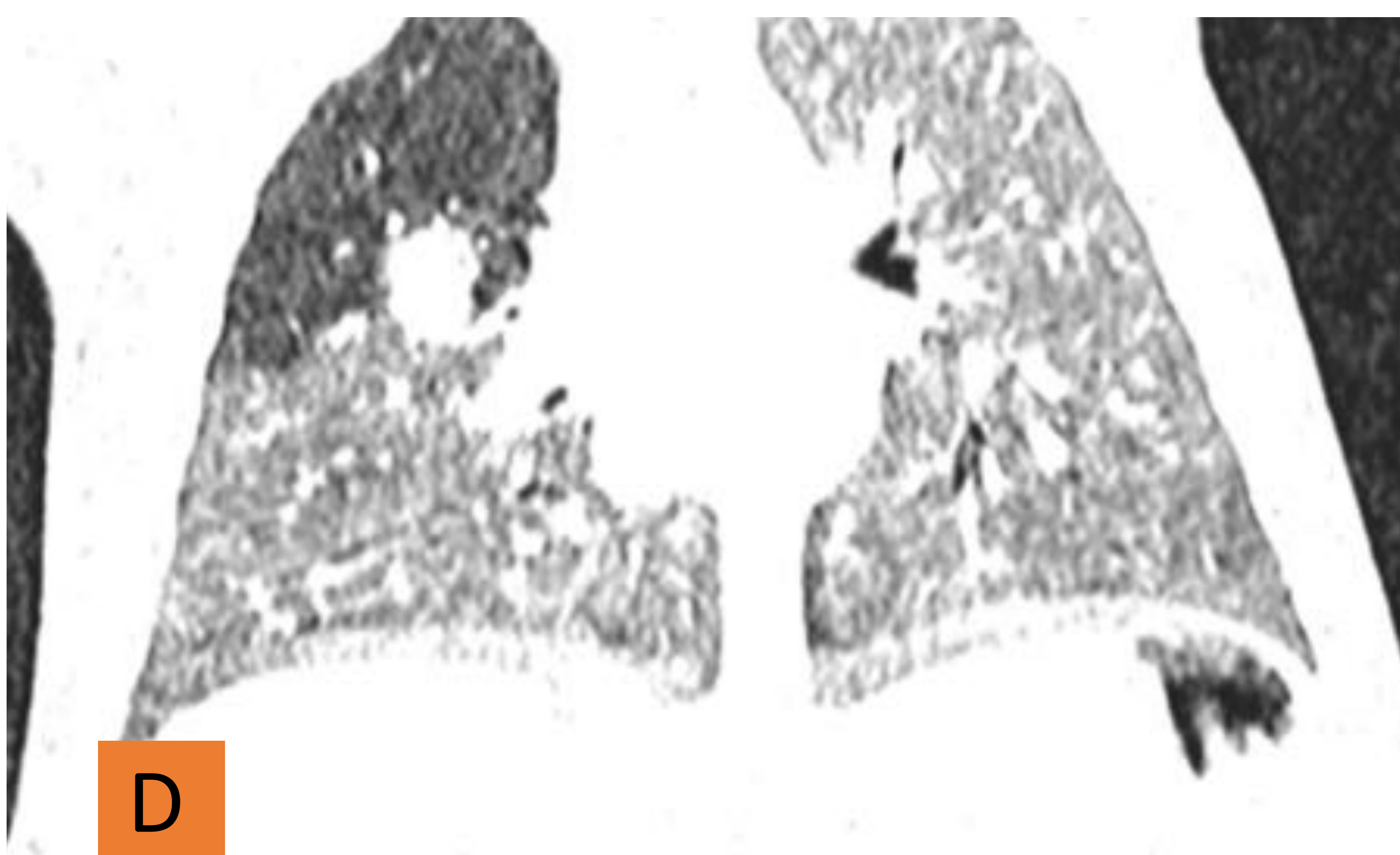
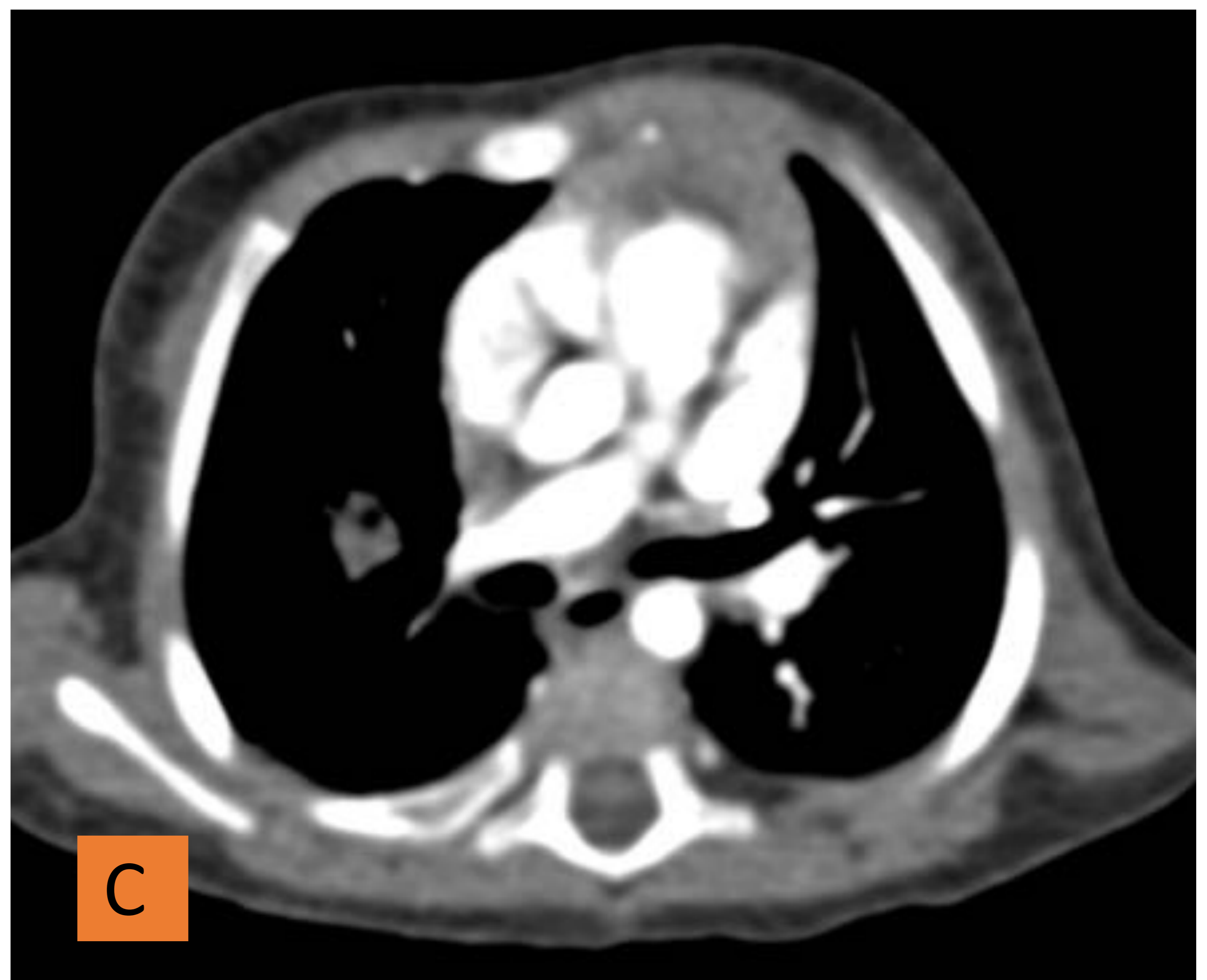
RM

- Broncocele - estructura tubular con una señal elevada en secuencias T1 y T2

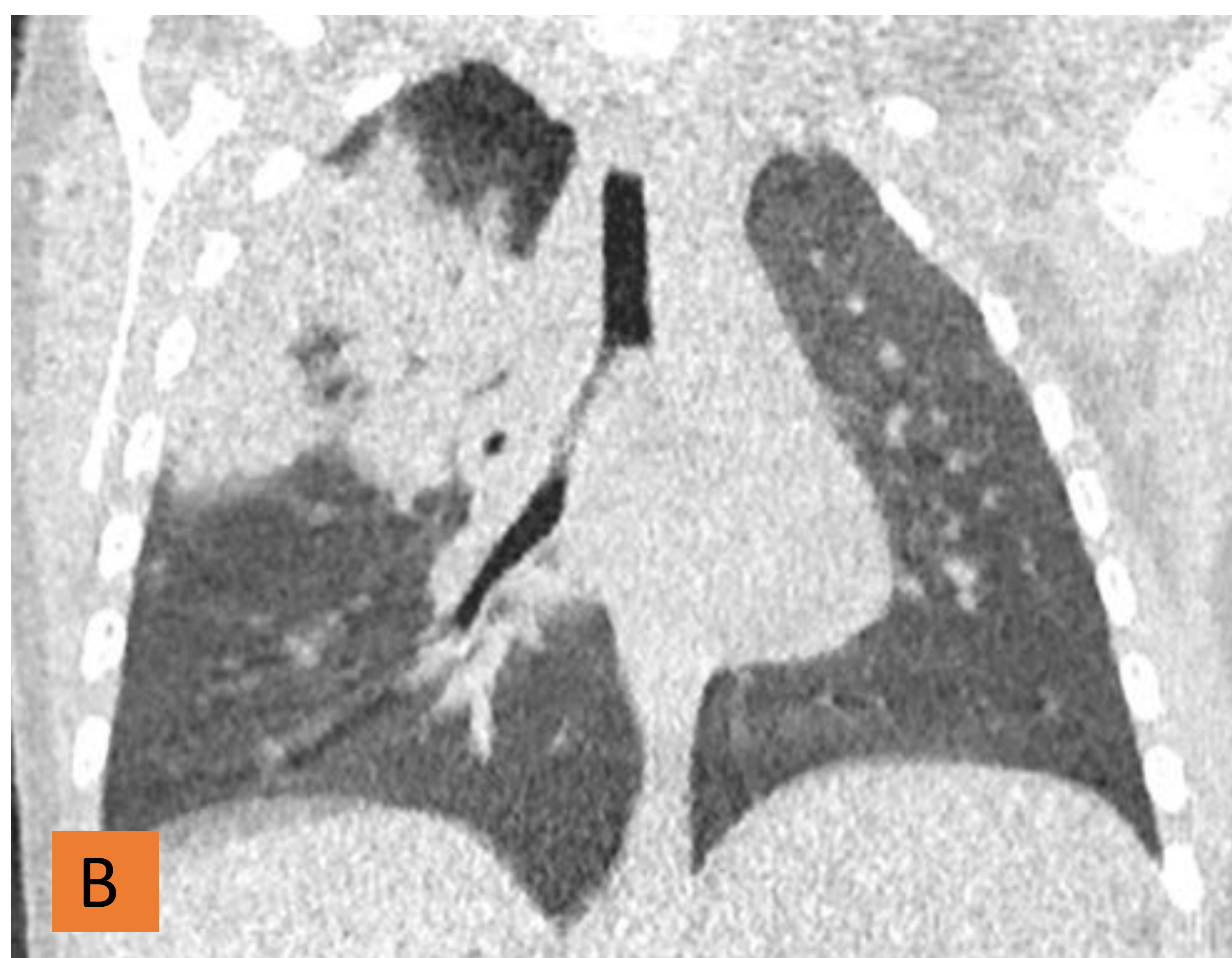
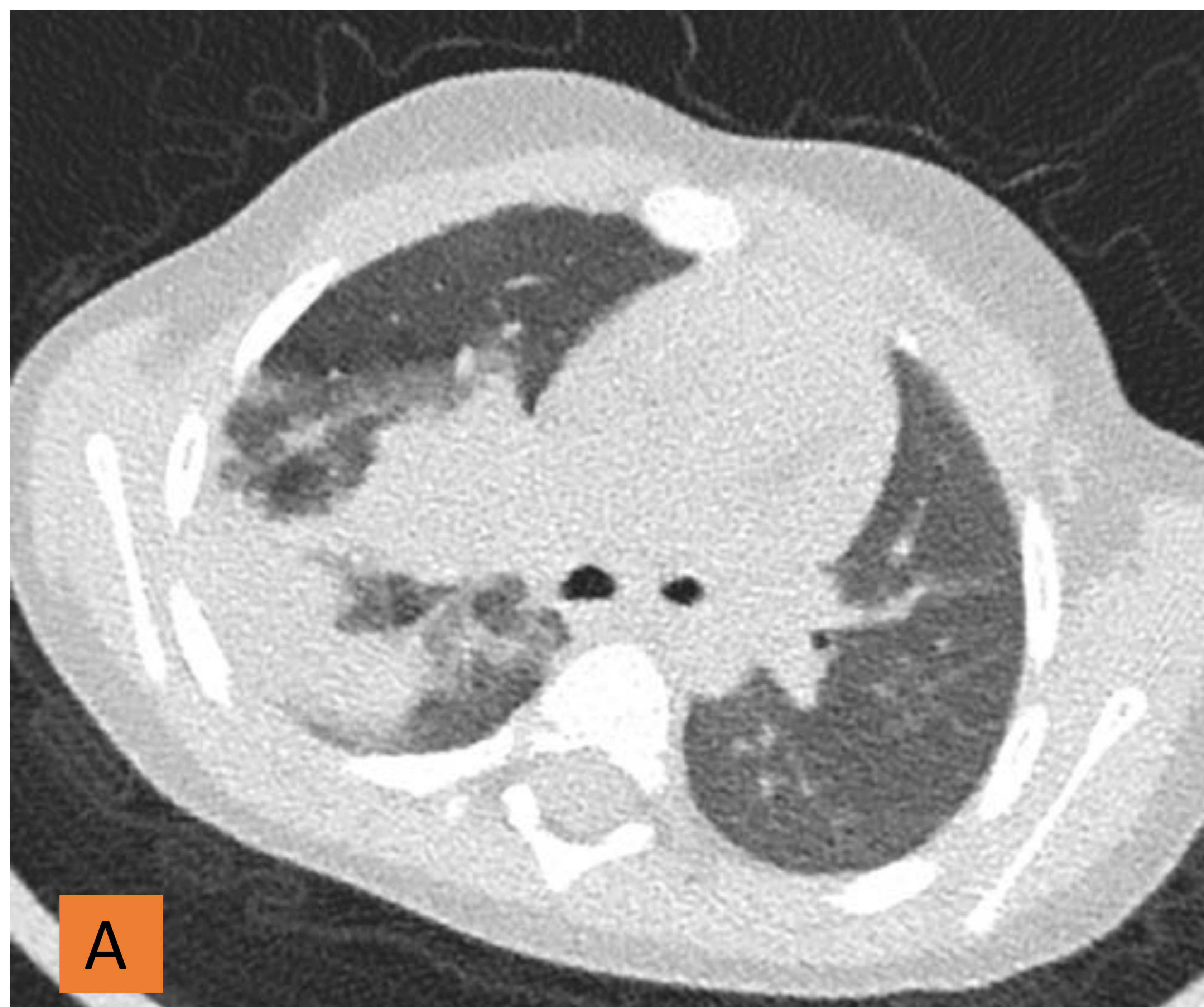


Diagnóstico de malformación congénita broncopulmonar en eco de 3er trimestre

A. Rx a los 11 días, sin alteraciones.



TC (B, C, D) Hiperinsuflación en LSD con una imagen densa central redonda con nivel aéreo que se corresponde con mucocele.
Atresia bronquial.



Asintomática desde el nacimiento, se decidió actitud expectante con radiografías de tórax de control. Complicación a los años con neumonía del LSD. TC (A y B) con consolidación alveolar en LSD. Se realizó lobectomía toracoscópica.



QUISTE TORÁCICO AISLADO

QUISTE BRONCOGÉNICO

- Se produce entre los días 26 y 40 de la gestación durante la ramificación de la yema traqueobronquial por la separación de una porción sin desarrollo posterior.
- No suele existir comunicación con el árbol traqueobronquial.
- Revestido de epitelio columnar ciliado → contenido mucoso
- Localización:
 - **Mediastino** (65-90%): subcarinales, hiliares, paratraqueales
 - Intrapulmonar (10-35%): lóbulos inferiores
 - Otras
- Asintomáticos / efecto compresivo de estructuras adyacentes
- Complicaciones: fistula bronquial, ulceración de la pared del quiste, atresia bronquial secundaria, sobreinfecciones de repetición, hemorragia.



HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

RX

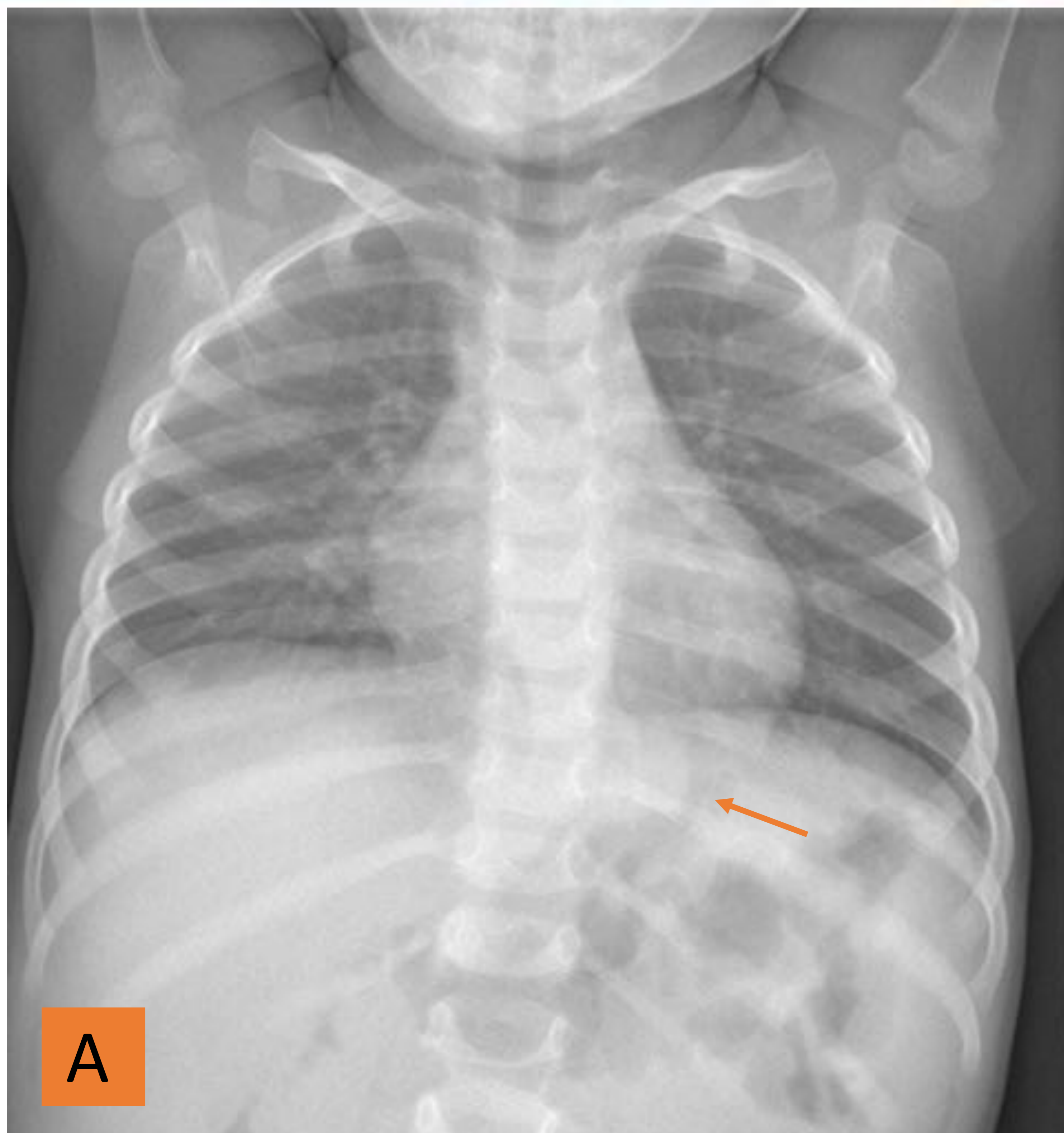
- Estructuras redondeadas/ovoideas de densidad agua
- Efectos de compresión de las estructuras circundantes

TC

- Masas esféricas u ovoides, bien circunscritas, de pared fina y atenuación variable:
 - 50% densidad de líquido (0-20 HU),
 - Densidad de tejido blando (> 30 HU) o mayor
 - Pueden contener capas de oxalato de calcio
- Si sobreinfección: nivel hidroaéreo, asociar consolidación pulmonar periférica
- Si compresión de la vía aérea: atelectasia
- No realzan tras la administración de CIV o mínimo realce de la pared

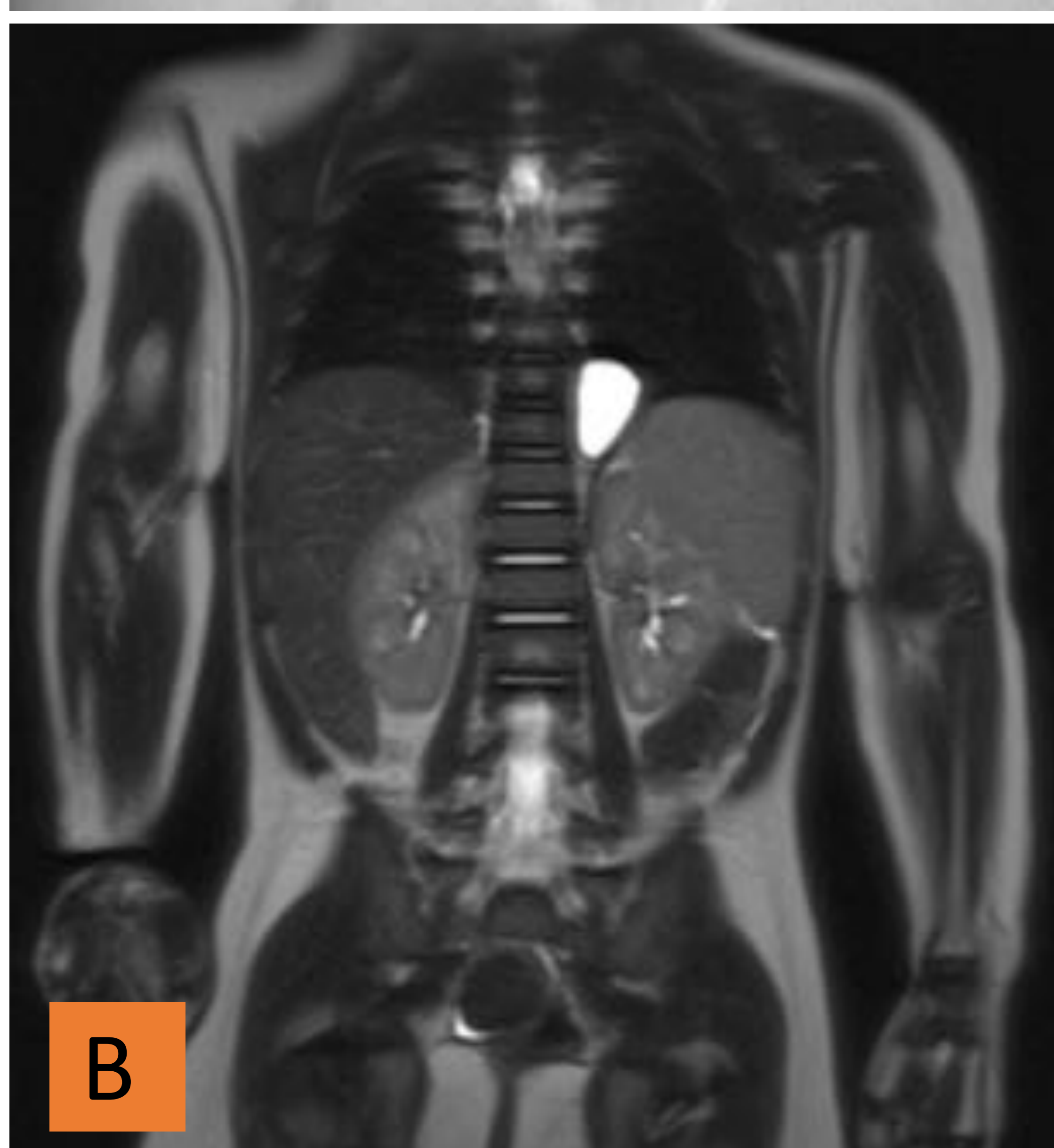
RM

- Se realiza en casos seleccionados o atípicos para confirmación
- T2: Alta intensidad de señal alta y homogénea (contenido de líquido)
- T1: Intensidad de señal variable:
 - Baja (similar a un líquido)/alta (proteínas o metahemoglobina)
 - Posible nivel líquido-líquido

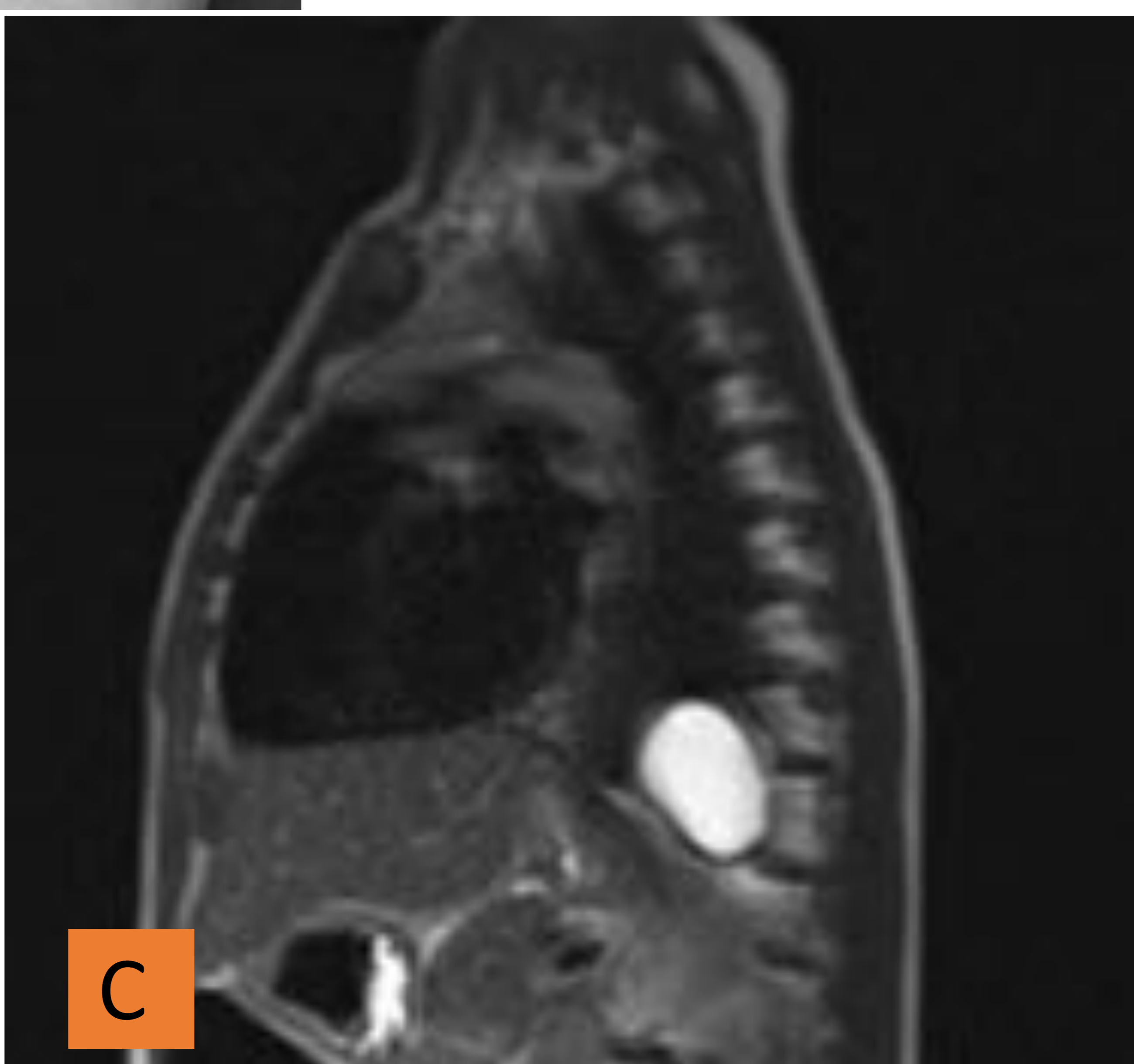


A

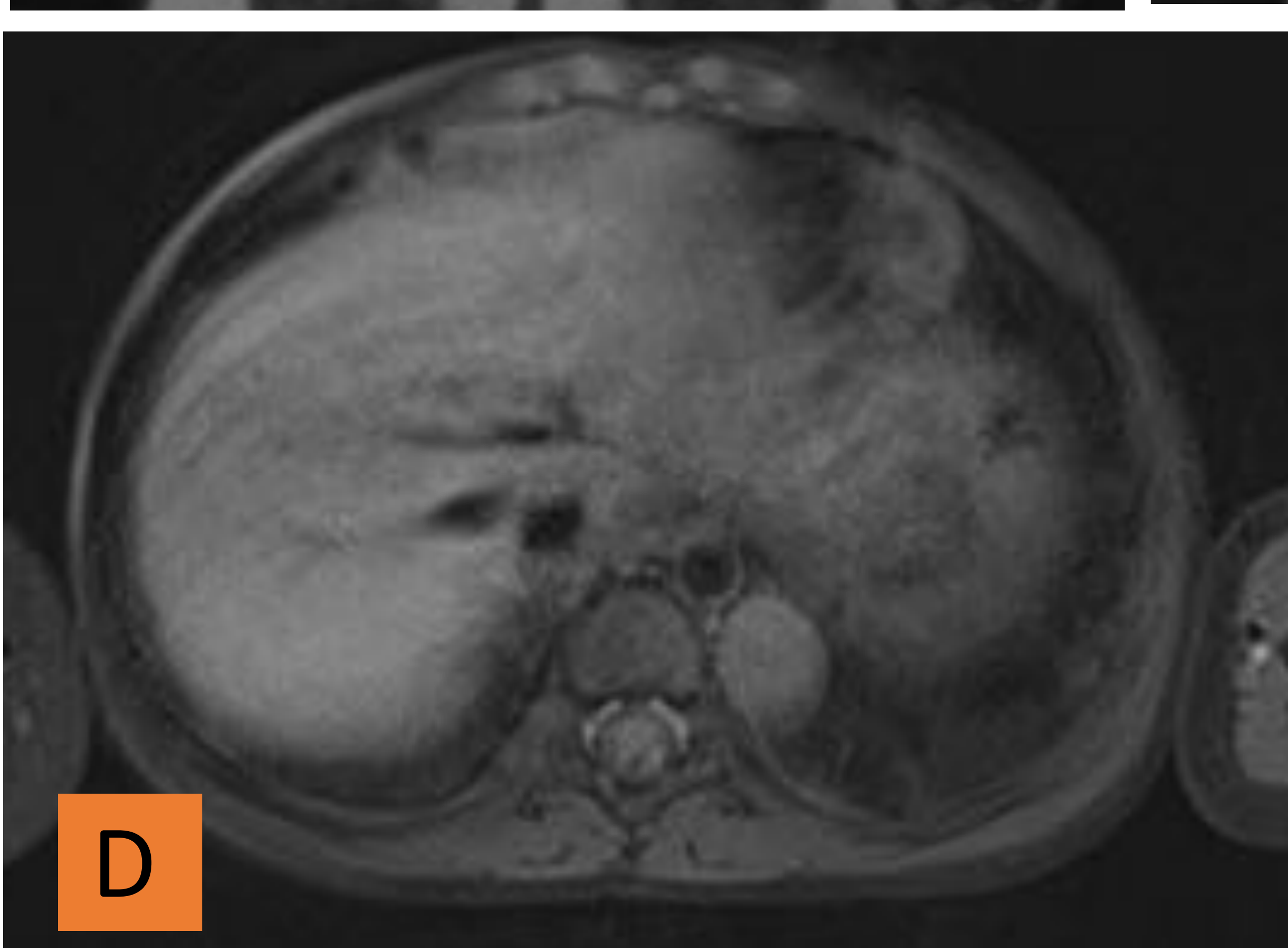
A. Rx Imagen nodular paravertebral posterior izquierda



B



C



D

RM (B,C,D) Lesión hiperintensa en T2 e hipointensa en T1. No mostraba restricción a la difusión.

Posibilidades diagnósticas:

- Neumonía redonda??
- Tumor neurogénico??
- Quiste neuroentérico?
- Quiste broncogénico??

AP: QUISTE BRONCOGÉNICO



SECUESTRO PULMONAR

Masa de tejido pulmonar displásico y no funcionante, que ha perdido la comunicación con el árbol traqueobronquial y presenta vascularización arterial sistémica.

INTRALOBAR	EXTRALOBAR
<ul style="list-style-type: none"> • Más frecuente (75%) • Pleura visceral común al pulmón • Vascularización arterial de la Aorta torácica • Drenaje venoso a venas pulmonares <ul style="list-style-type: none"> • Segmentos basales LII • Puede ser adquirido por infecciones de repetición <ul style="list-style-type: none"> • Pueden comunicar con el tracto gastrointestinal • Infección pulmonar (casos de hemorragia pulmonar) 	<ul style="list-style-type: none"> • Pleura propia • Vascularización arterial de aorta torácica/abdominal • Drenaje venoso a ácigos / hemiácigos / vena porta • Localización más frecuente en base torácica izquierda -->Paraespirales torácicas bajas supra o infradiafragmáticas • Asociación con otras malformaciones congénitas (65%) <ul style="list-style-type: none"> • Pueden comunicar con el tracto gastrointestinal • Detectados de forma incidental



HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

ECO PRENATAL

- Masa torácica bien delimitada e hiperecogénica, que puede contener estructuras quísticas.
- Modalidad Doppler: aporte vascular anómalo

RX

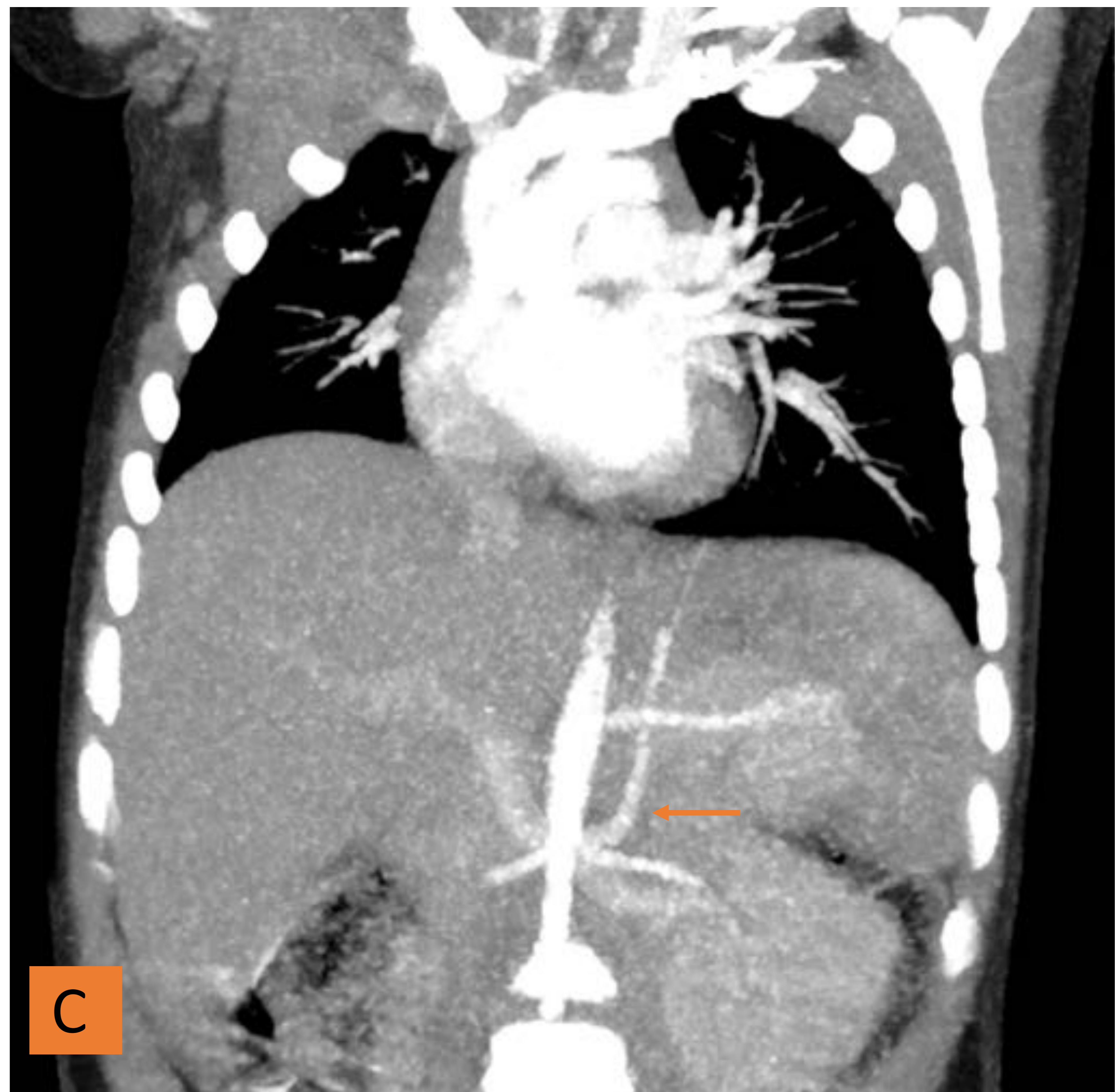
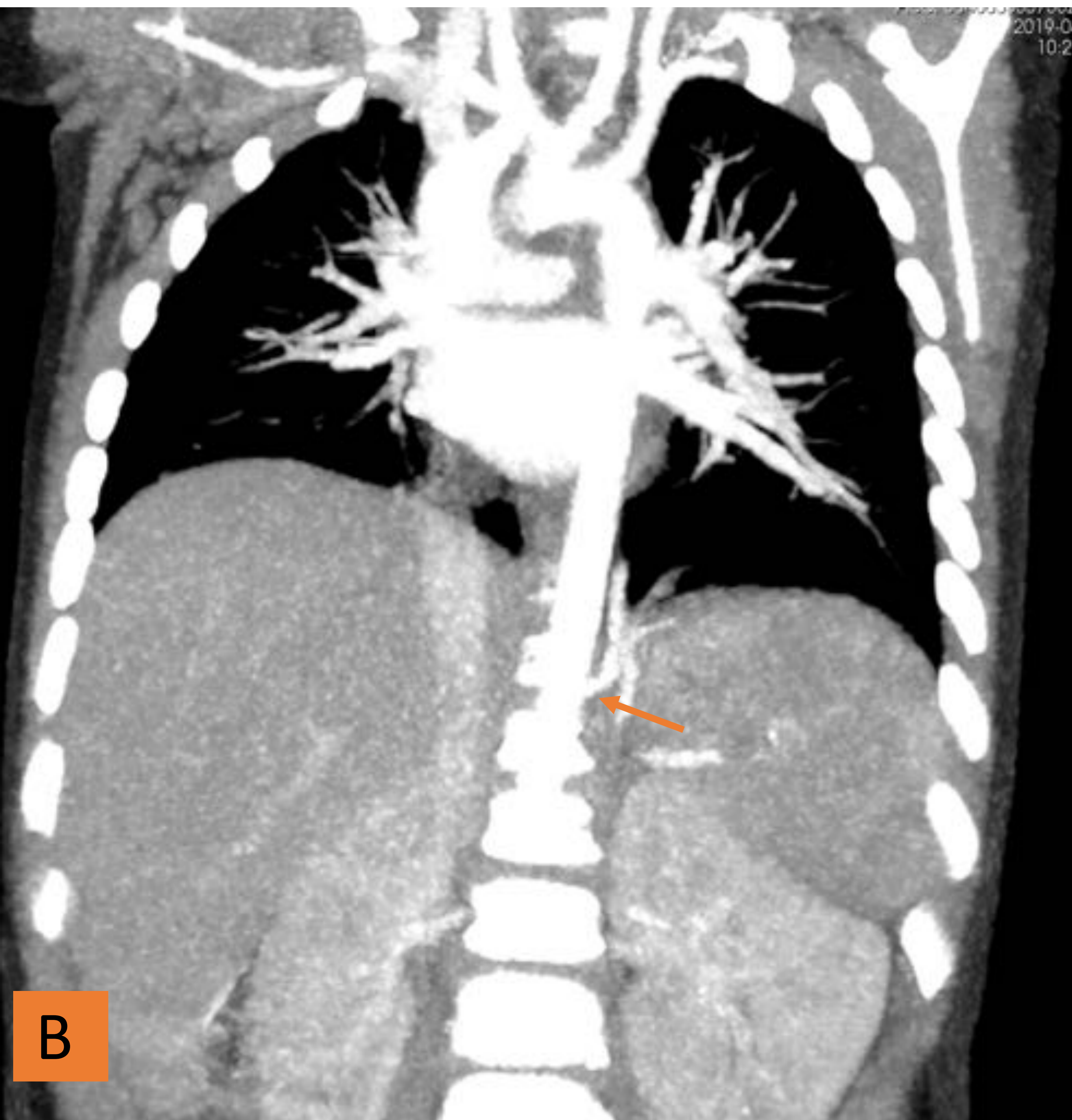
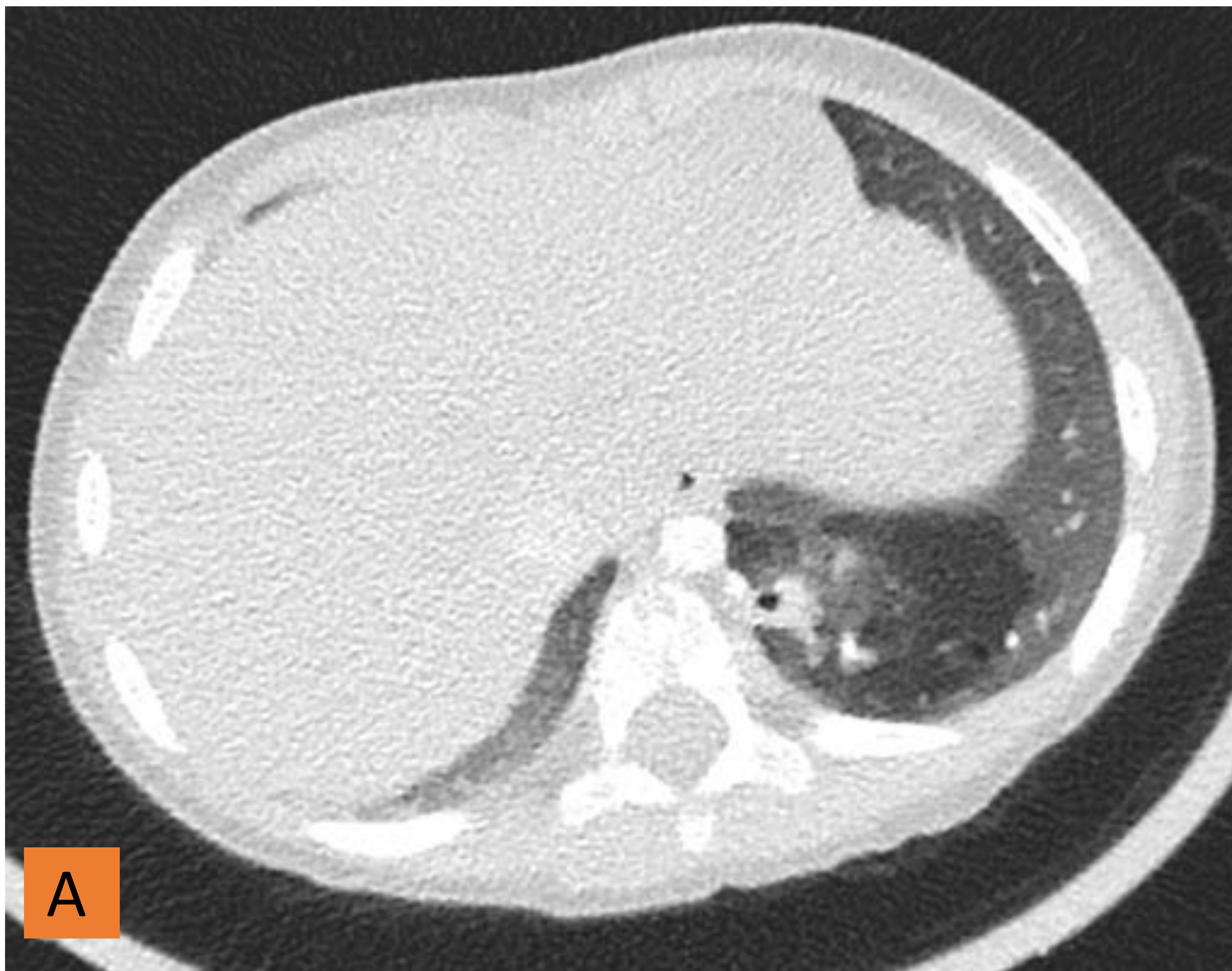
- Secuestro extralobar: habitualmente masa sólida, bien definidas, de localización retrocardiaca o en el ángulo cardiofrénico (a veces pueden tener localización subdiafragmática)
- Intralobar: suelen ser más heterogéneos y peor definidos.

TC

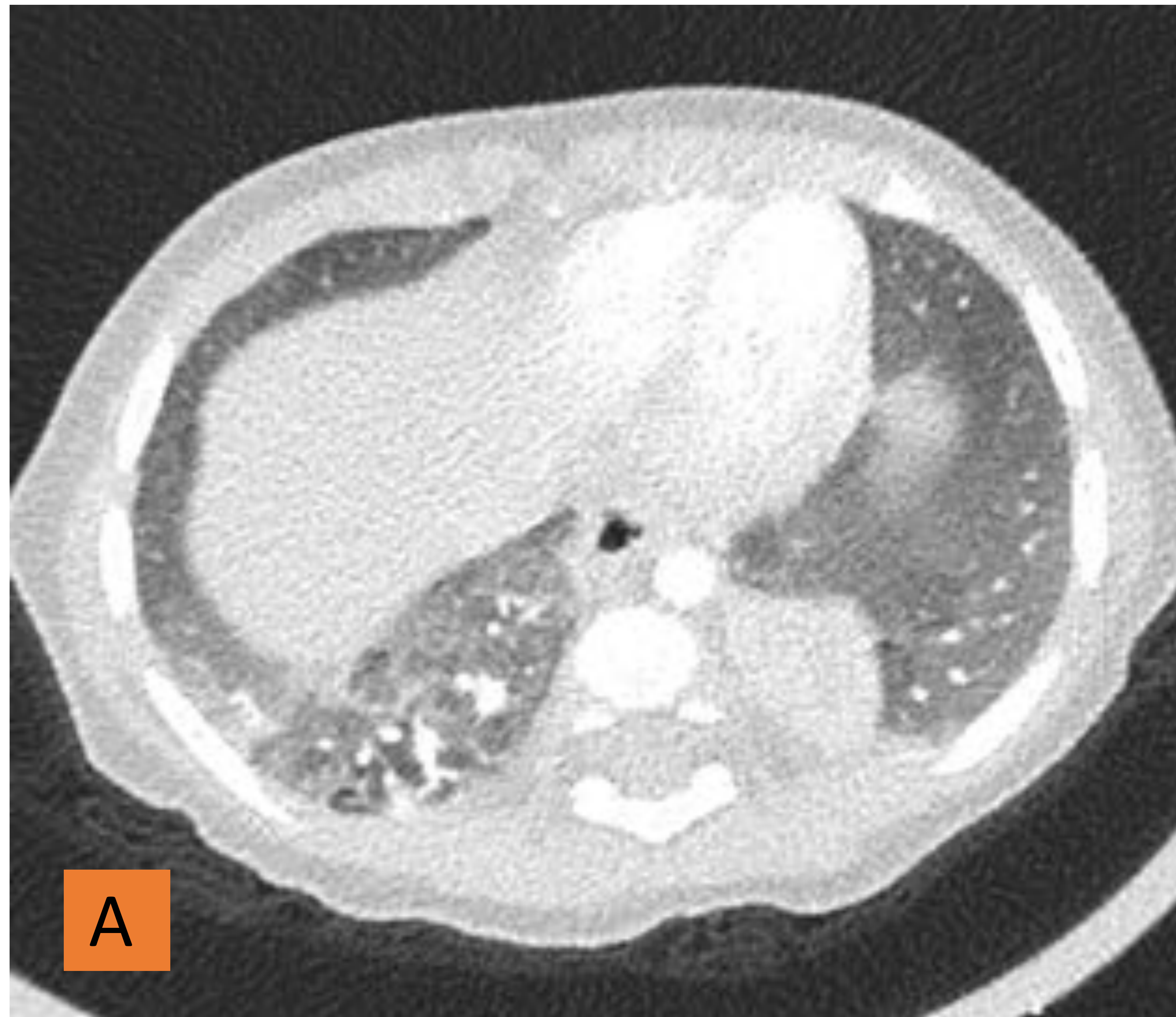
- AngioTC
- Extralobar: masa bien delimitada, de atenuación partes blandas, con o sin áreas quísticas y que realza tras la administración de contraste iv.
- Intralobar: suele tener bordes más irregulares y una atenuación más heterogénea. Puede contener áreas quísticas o cavidades con niveles hidroaéreos.
- Puede verse enfisema local

RM

- Identificar el aporte vascular y caracterizar la lesión cuando no se puede realizar TC
- Generalmente los secuestros se comportan hiperintensos en secuencias potenciadas en T1 y T2



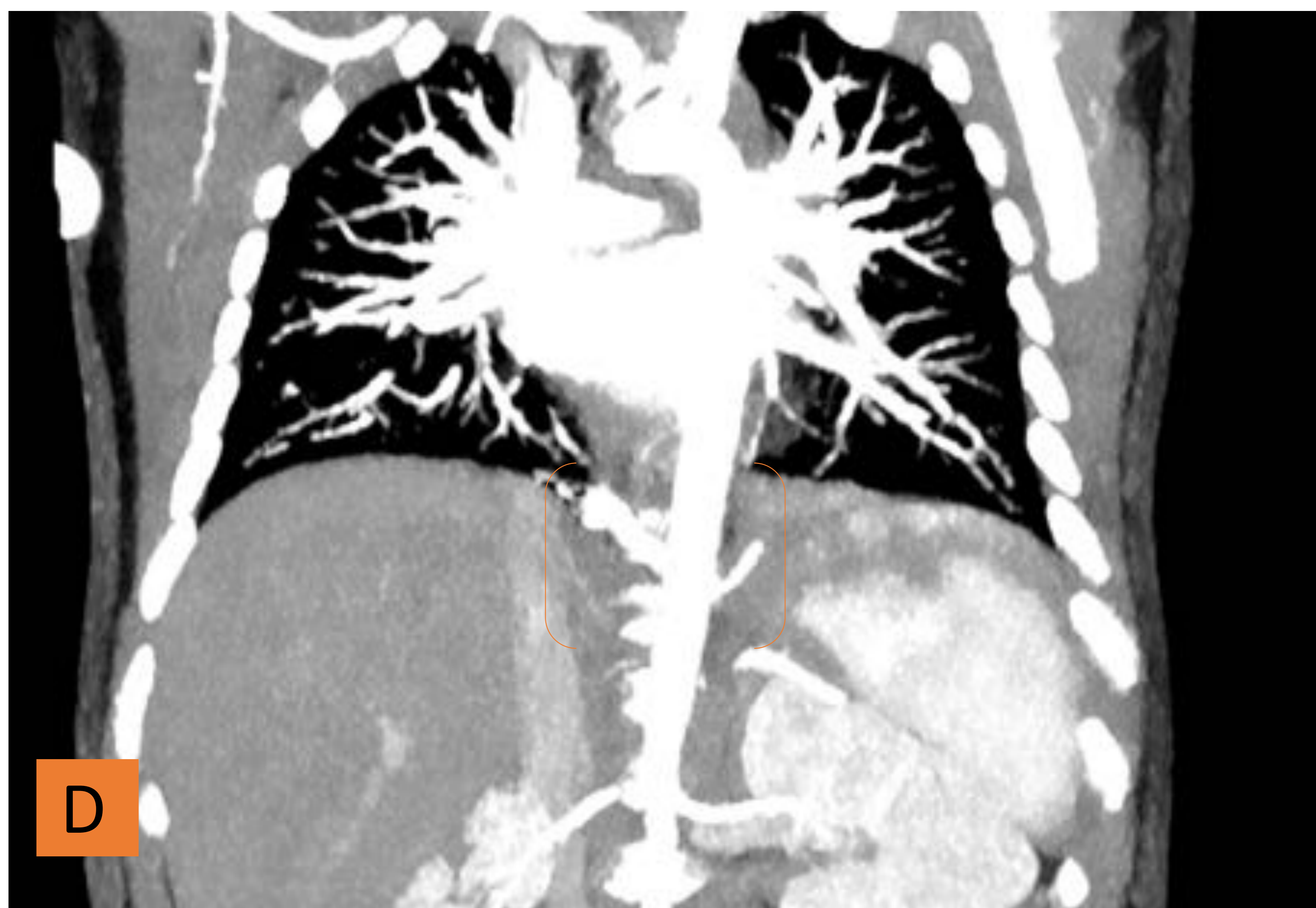
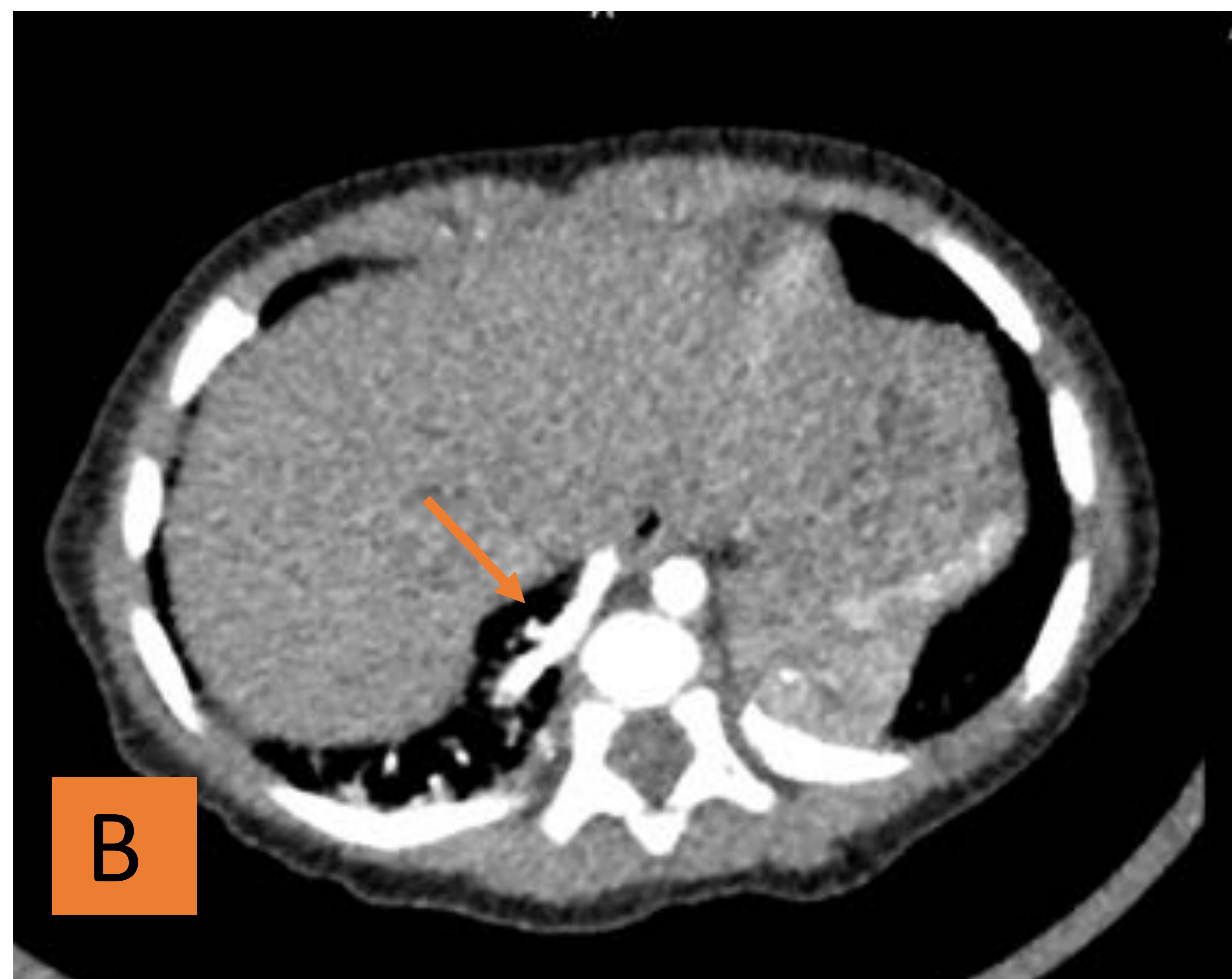
SECUESTRO PULMONAR intralobar. TC. Zona de atrapamiento aéreo en LII (A) con vascularización sistémica procedente de aorta abdominal (B) y drenaje venoso a hemiazóigos (C).



Secuestro pulmonar bilateral en ambos lóbulos inferiores.

LID: áreas de hiperinsuflación y en vidrio deslustrado (A). Irrigada por un vaso que se origina de la aorta toracoabdominal (B,D).

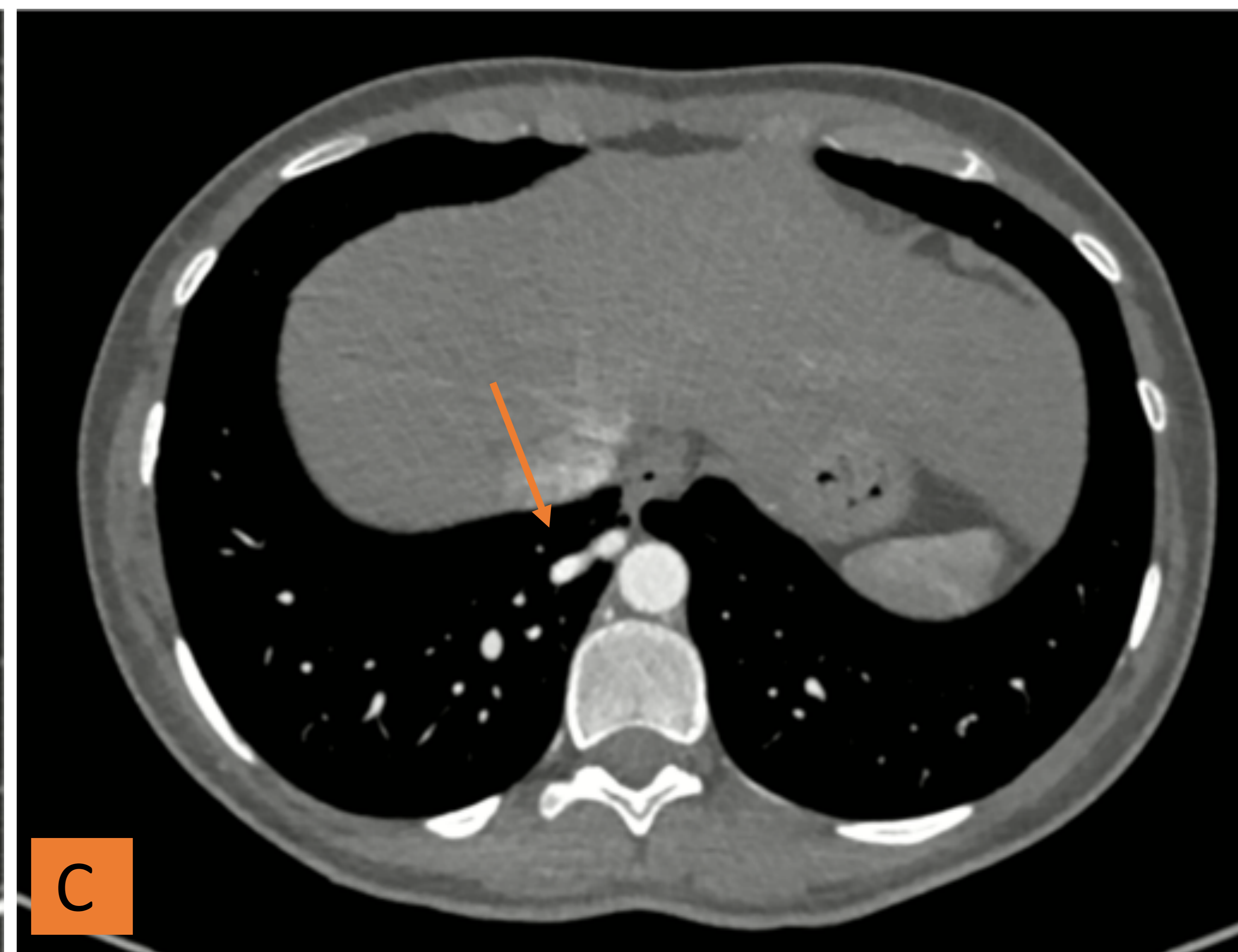
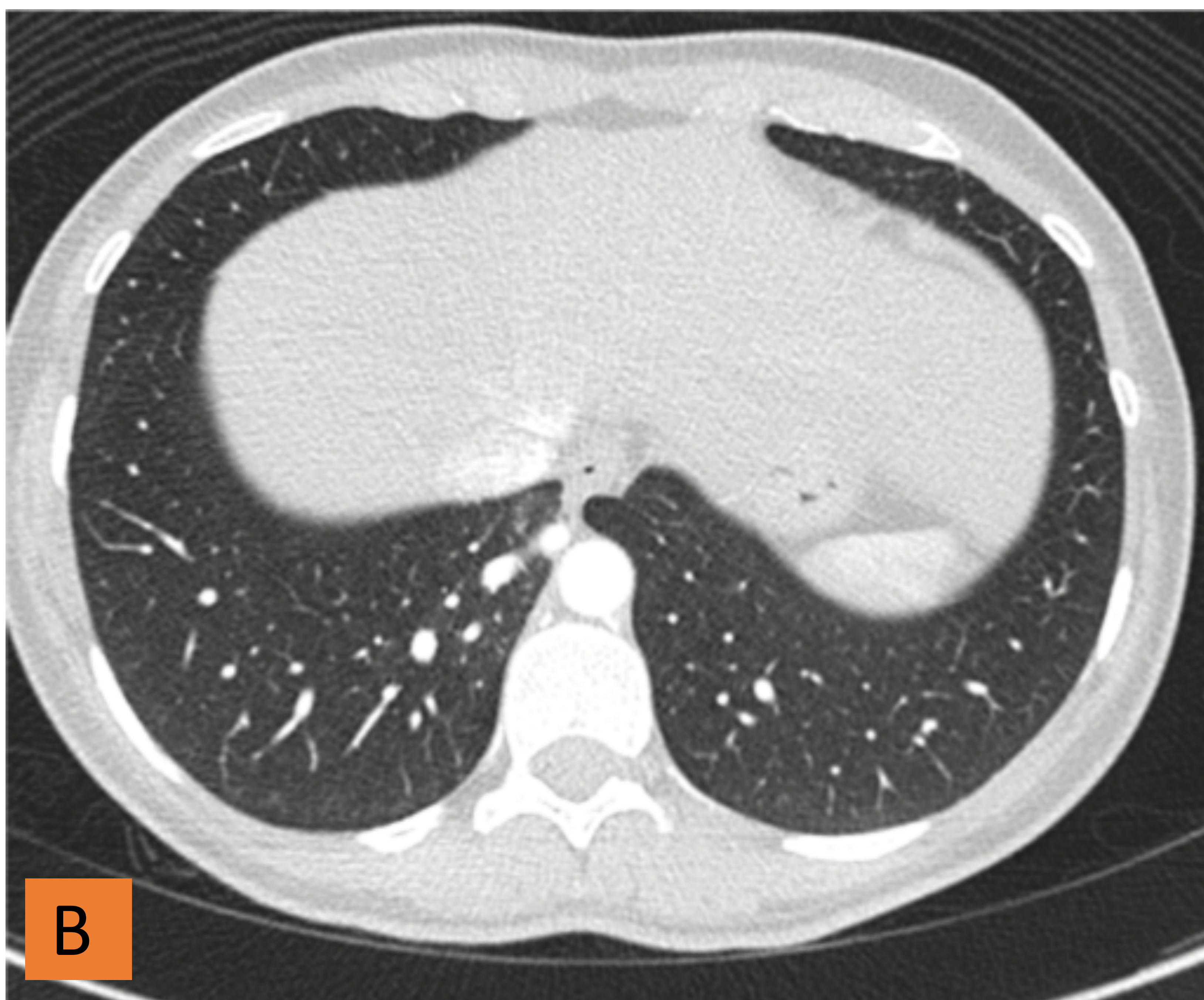
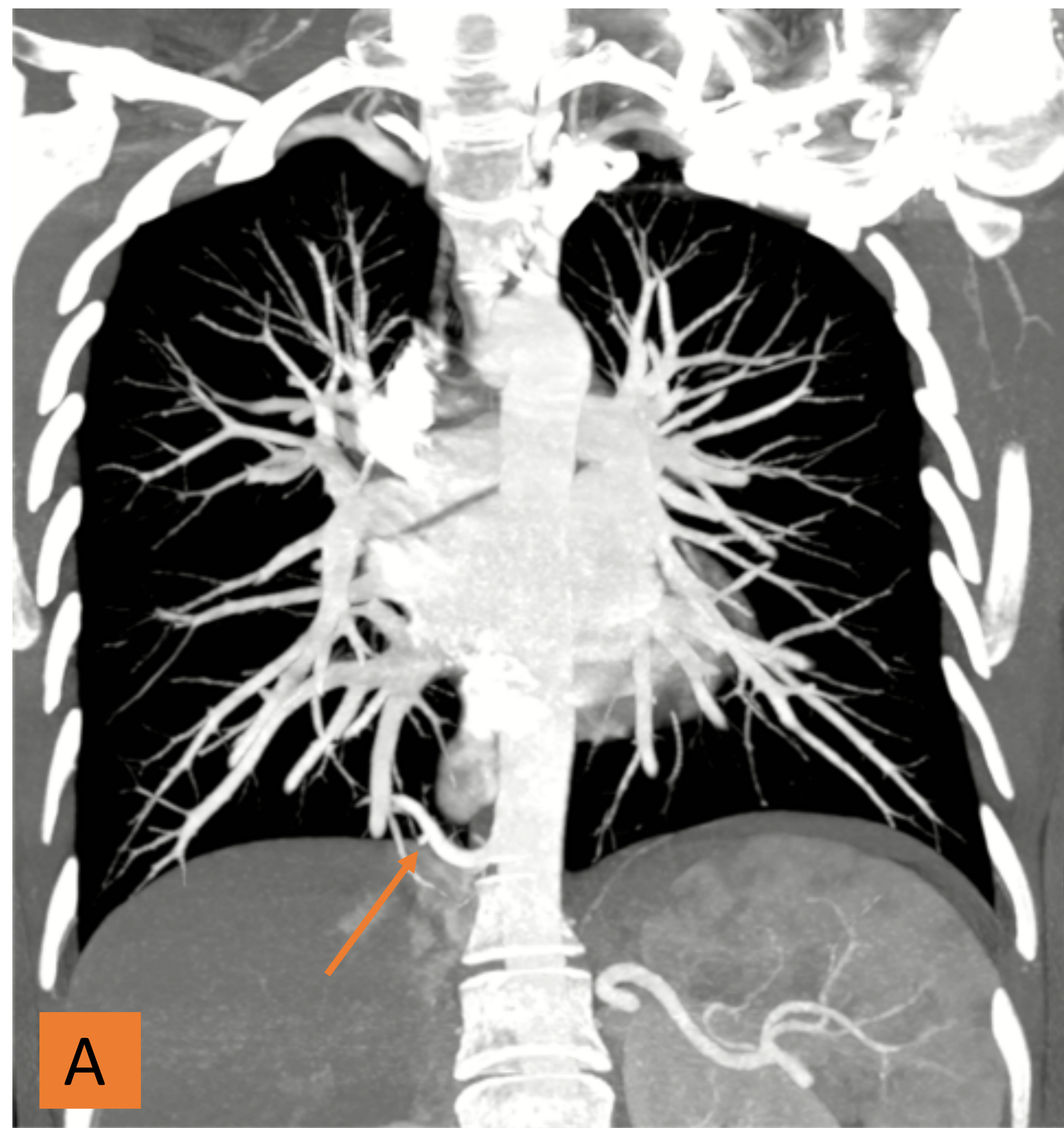
LII: lesión de componente sólido rodeada de algún área de hiperinsuflación (C,D). Irrigada por un vaso que se origina de la porción anterolateral izquierda de la aorta toracoabdominal.





VASCULARIZACIÓN SISTÉMICA AISLADA A UN PULMÓN NORMAL

- Tradicionalmente considerada una variante del secuestro pulmonar
- Una porción del pulmón conectada al árbol bronquial es irrigada por un vaso sistémico sin un secuestro pulmonar distintivo
- Clínica: asintomáticos / hemoptisis
- Localización: Segmentos basales LII
- TCMD: prueba diagnóstica. Arteria sistémica desde la aorta torácica/abdominal sin alteraciones en el parénquima pulmonar.



Vascularización arterial sistémica aislada. Angio-tc por debut con hemoptisis.
A. Vaso dependiente de aorta torácica en MIP coronal angio-Tc **B.C.** Se visualiza el vaso sin observar alteraciones en el parénquima en LID.



Conclusiones:

- La radiología tiene un papel fundamental en la detección y diagnóstico de la patología broncopulmonar congénita.
- La técnica de elección es el TC con contraste.
- Pueden observarse varias malformaciones asociadas en un mismo paciente.
- Su clasificación y nomenclatura están en continua revisión con una tendencia actual hacia una única denominación: malformación congénita broncopulmonar.



Referencias:

- Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology*. 2002;41:424–431.
- Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR et-al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30 (6): 1721-38. doi:10.1148/rg.306105508
- Congenital Abnormalities of Intrathoracic Airways. A Desir, B Ghaye. *Radiol Clin N Am* 47 (2009) 203-225
- Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung Anomalies. E Y Lee, P Boiselle, R H Cleveland. *RAdiology* (2008); 247: 3
- Imaging Evaluation of Congenital Lung Abnormalities in Infants and Children. A Paterson. *Radiol Clin Am* 43 (2005) 303-323
- García-Peña P, Paul Guillerman R. *Pediatric Chest Imaging*. 3 ed. Berlin/Heidelberg: Springer; 2014. p.197-208.