



## Secuestro pulmonar intralobar como causa de distrés respiratorio neonatal

A. Serrano, C. Santonja\*, J.A. Calderón\*\*, M.J. Ruiz-López y A. Mínguez\*\*\*

Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. \*Servicio de Anatomía Patológica. \*\*Servicio de Cirugía Pediátrica. \*\*\*Servicio de Radiología. Hospital del Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

Se describe un caso de secuestro pulmonar intralobar congénito. Se trata de un recién nacido que a las 15 horas de vida inició taquipnea y cianosis. La radiografía de tórax mostró desplazamiento mediastínico secundario a una lesión quística en el lóbulo inferior izquierdo. Se intervino quirúrgicamente encontrando que dicha lesión estaba irrigada por una arteria procedente de la aorta torácica y el drenaje venoso era a la vena cava inferior. La lesión consistía en tejido esponjoso y su estudio microscópico mostró un parénquima alveolar con estructuras bronquiolares irregulares y dilatadas. Los secuestros intralobares raramente se describen en niños pequeños. Nuestro caso apoya el origen congénito de esta malformación. Se discuten las posibilidades diagnósticas de las lesiones quísticas pulmonares que causan distrés respiratorio en recién nacidos.

**Palabras clave:** *Malformaciones pulmonares congénitas. Secuestro pulmonar intralobar.*

*Arch Bronconeumol 1996; 32: 310-312*

### Introducción

Las anomalías quísticas del árbol traqueobronquial en niños y adolescentes son generalmente de origen congénito y comprenden el secuestro pulmonar, la malformación adenomatoide quística, el enfisema lobar congénito y el quiste broncogénico<sup>1-3</sup>. Estas 4 anomalías tienen características clínicas y embriológicas similares, a menudo son difíciles de diagnosticar y requieren tratamiento quirúrgico<sup>4</sup>. El secuestro pulmonar consiste en tejido pulmonar no funcional (disgenesia parenquimatosa), generalmente sin conexión con la vía aérea y cuyo aporte

### Intralobar pulmonary sequestration causing neonatal respiratory distress

A male infant 15 hours old with congenital intralobar pulmonary sequestration is described. The boy was born with tachypnea and cyanosis. A chest film revealed mediastinal displacement secondary to a cystic lesions in the lower left lobe. During surgery the lesion was found to be irrigated by an artery coming from the thoracic aorta and venous drainage was into the inferior vena cava. The lesion was spongy and microscopic examination revealed alveolar parenchyma with irregular, dilated bronchiolar structures. Intralobar sequestrations have seldom been described in infants. Our case suggests that this malformation is congenital. We discuss the diagnostic possibilities of pulmonary cystic lesions that cause respiratory distress in neonates.

**Key words:**

te sanguíneo procede de una arteria sistémica aberrante<sup>1,5,6</sup>. Existen dos tipos: el secuestro extralobar, que tiene una envoltura de pleura propia y suele ser un hallazgo casual al intervenir al paciente de otras malformaciones congénitas como la hernia diafragmática; y el secuestro intralobar, que está localizado dentro de un lóbulo, incorporado dentro de su recubrimiento pleural y suele diagnosticarse en adolescentes<sup>3,6,7</sup>. Mientras que el secuestro extralobar es claramente congénito<sup>6</sup> y coincide con otras malformaciones congénitas multisistémicas<sup>5,7</sup>, el secuestro intralobar clásicamente se pensó que era de origen adquirido, secundario a infecciones, por su presentación en niños mayores y adultos con infecciones pulmonares recidivantes<sup>5</sup>, la rareza de su asociación con otras malformaciones congénitas y los hallazgos patológicos que muestran inflamación aguda y crónica<sup>8</sup>.

Correspondencia: Dra. A. Serrano.  
Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital del Niño Jesús.  
Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.

Rdcbido: 28-11-95; aceptado para su publicación: 5-12-95.

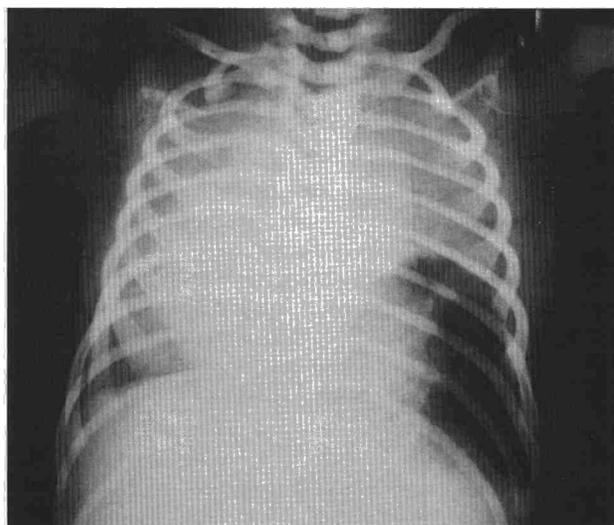


Fig. 1. Radiografía de tórax con atelectasia del pulmón derecho y LSI, desplazamiento mediastínico hacia la derecha y agrandamiento enfisematoso del LII.

Presentamos a un neonato con insuficiencia respiratoria grave por un secuestro pulmonar intralobar. Sus características clínicas y radiológicas eran más propias de malformación adenomatoide quística. La aparición de un secuestro pulmonar intralobar en el período neonatal apoya firmemente su origen congénito.

### Caso clínico

Recién nacido de 9 días, producto de embarazo y parto normales, enviado desde otro centro hospitalario por insuficiencia respiratoria. A las 15 h de vida comenzó con cianosis y taquipnea (100-120 rpm), apreciándose en la radiografía de tórax desplazamiento del mediastino a la derecha con atelectasia del pulmón derecho e imagen de condensación en lóbulo superior izquierdo (LSI) y enfisema en lóbulo inferior izquierdo (LII). Preciso intubación y ventilación mecánica (VM) durante 48 h. Al retirar la VM persistían la taquipnea y la hipercapnia ( $p\text{CO}_2$  60-70 mmHg), necesitando aporte de oxígeno. Debido a la presencia de taquicardia (FC: 200 lpm) se le digitalizó, siendo normal la ecografía cardíaca practicada. La exploración al ingresar en nuestro hospital fue la siguiente: peso, 3.840 g y FC, 140 lpm. Respiración espontánea con taquipnea precisando aporte de oxígeno, tórax en tonel, hipoventilación en hemitórax derecho y base pulmonar izquierda, soplo tubárico en vértice pulmonar izquierdo. Desplazamiento de los tonos cardíacos a la derecha, sin auscultarse soplos. Radiografía de tórax con atelectasia del pulmón derecho y LSI, desplazamiento mediastínico hacia la derecha y agrandamiento enfisematoso del LII (fig. 1). Esofagograma normal. La TAC torácica mostraba imágenes quísticas en el segmento situado en el canal paravertebral izquierdo del LII. Ante las imágenes radiológicas se sospechó malformación adenomatoide quística pulmonar con agrandamiento enfisematoso. Se practicó toracotomía izquierda, encontrándose un aumento enfisematoso del LII que ocupaba gran parte del hemitórax izquierdo, con compresión del lóbulo superior izquierdo y desplazamiento mediastínico. En la mitad inferior del LII existía una zona empastada al tacto, bien delimitada, con riego arterial procedente de aorta torácica inferior y drenaje venoso



Fig. 2. Aspecto macroscópico de la pieza de lobectomía. La lesión consiste en tejido esponjoso mal delimitado del parénquima pulmonar adyacente.

anómalo a vena cava abdominal a través del hiato aórtico, que penetraba en el lóbulo a través del ligamento pulmonar inferior. Se practicó lobectomía del LII. En el examen macroscópico, la pieza consistía en LII con boquillas vasculares a nivel de la cara basal interna a través del ligamento pulmonar; en su interior existía una lesión esponjosa de contornos geográficos de  $4 \times 3$  cm con pequeños quistes ( $< 0,2$  cm) (fig. 2). El resto del parénquima pulmonar se hallaba colapsado. En el estudio microscópico la lesión esponjosa estaba formada por estructuras bronquiolares, tapizadas por epitelio de tipo respiratorio con haces de músculo liso bajo el mismo; de manera muy focal existían islotes de tejido cartilaginoso en la vecindad de las estructuras bronquiolares. La pared de los vasos arteriales del pedículo era de grosor moderado. El diagnóstico anatómico patológico fue de secuestro pulmonar intralobar.

Durante el curso postoperatorio presentó neumotórax izquierdo que se resolvió al aplicar aspiración al drenaje pleural. La evolución fue satisfactoria retirándose la asistencia ventilatoria el día 7, siendo dado de alta hospitalaria a los 16 días con una radiografía de tórax prácticamente normal, con un pulmón izquierdo reexpandido. En la revisión al año de vida presenta una radiografía de tórax y un desarrollo ponderoestatural normal.

### Discusión

La aparición de distrés respiratorio en el período neonatal secundario a malformación congénita pulmonar nos debe hacer sospechar la presencia de un enfisema lobar, una malformación adenomatoide quística, un quiste broncogénico o un secuestro pulmonar extralobar<sup>1-3,9</sup>. Es excepcional que el secuestro pulmonar intralobar se manifieste en el período neonatal, aunque han sido descritos casos con distrés neonatal o insuficiencia cardíaca congestiva en los primeros días de vida<sup>6,10-12</sup>. La primera prueba diagnóstica debe ser la radiografía de tórax: la aparición de una zona enfisematosa en el pulmón descartaría el quiste broncogénico (que aparece como una masa homogénea con límites bien definidos), y nos haría



sospechar el enfisema lobar. La localización en el lóbulo inferior nos debe hacer pensar en una malformación adenomatoide o un secuestro pulmonar<sup>3</sup>, ya que el enfisema lobar suele aparecer en el lóbulo superior o medio (LS) (LM). La TAC torácica nos serviría para definir mejor las lesiones<sup>1,4,9,13</sup>. Las imágenes de la TAC torácica del paciente nos hicieron sospechar una malformación adenomatoide con agrandamiento enfisematoso, debido a la presencia de imágenes quísticas en el interior de un LII enfisematoso, aunque su ubicación en el canal paravertebral es característica de los secuestrados pulmonares.

Se han sugerido otras pruebas diagnósticas, como broncografía, broncoscopia y ultrasonografía y, ante la sospecha de secuestro pulmonar, aortografía con arteriografía selectiva para demostrar la irrigación del secuestro por una arteria aberrante<sup>1,4,5,9</sup>. En nuestro caso no se pudo realizar debido a la insuficiencia respiratoria e inestabilidad clínica del paciente. Aunque se han utilizado pruebas aún más sofisticadas como DIVAS (angiografía digital intravenosa con imagen de sustracción)<sup>14</sup>, resonancia magnética de los vasos<sup>7</sup> y la gammagrafía nuclear<sup>7</sup>, parece que en la actualidad la mayoría de los autores recomiendan como exploraciones más rentables la radiografía de tórax y la TAC torácica<sup>1,4,9,13,15</sup>. El diagnóstico definitivo se alcanza mediante toracotomía y estudio anatomopatológico<sup>15</sup>. En el caso que aquí presentamos se realizó una toracotomía, llegándose al diagnóstico de secuestro pulmonar intralobar en el acto operatorio por estar la lesión integrada en el interior del lóbulo pulmonar, recubierta por su pleura visceral<sup>3</sup>. Llamaba la atención el hecho de que el riego arterial se producía a través de varios vasos cortos y gruesos, lo cual es más característico del secuestro extralobar; en el intralobar el riego arterial suele ser a través de un solo vaso de grueso calibre. En ambos tipos de secuestro el riego arterial parte de una arteria sistémica, generalmente la aorta<sup>2,3,7</sup>. En este caso la pared del vaso arterial no era gruesa, como suele ser típico en los secuestrados (al estar sometida a la presión sistémica), pero ello puede deberse a lo temprano del diagnóstico. El drenaje venoso en el paciente era a la vena cava abdominal, hecho más característico del secuestro extralobar; el secuestro intralobar suele drenar a la vena pulmonar del mismo lóbulo<sup>7</sup>.

En el estudio anatomopatológico macroscópico la lesión consistía en una masa quística esponjosa, como suele aparecer en el secuestro extralobar<sup>3</sup>.

La malformación adenomatoide quística (MAQ) tiene semejanzas con el secuestro extralobar: los tipos II y III de MAQ pueden encontrarse en secciones del secuestro extralobar<sup>1</sup>. Holder y Langston<sup>16</sup> han propuesto la hipótesis de que muchos secuestrados intralobares representan malformaciones adenomatoideas quísticas que clínicamente son irreconocibles hasta que secundariamente se infectan o que se producen por la expansión de pulmón normal irrigado por una arteria sistémica.

Mientras que el secuestro extralobar se considera de origen congénito, la patogénesis del intralobar continúa en discusión. Algunos autores piensan que es de origen adquirido<sup>8,17</sup>, y otros están a favor de un origen congénito por su aparición neonatal en forma de distrés o insu-

ficiencia cardíaca congestiva por *shunt* arteriovenoso<sup>6,11,12</sup>.

Vergnes et al<sup>18</sup> publicaron un caso de diagnóstico prenatal por medio de ecografía. El caso aquí estudiado, semejante a los descritos por Nicolette et al<sup>6</sup>, nos induce a apoyar el origen congénito del secuestro pulmonar intralobar y nos sugiere una progresión temporal desde un estado inicial con ausencia de inflamación a otro más evolucionado con inflamación aguda severa a crónica.

El tratamiento del secuestro pulmonar intralobar consiste en la extirpación quirúrgica del lóbulo afectado (ante la imposibilidad de distinguir macroscópicamente los límites de la lesión), aunque el paciente esté asintomático, antes de que ocurra la infección<sup>1,4,7,9,10,15</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wesley JR, Heidelberg KP, DiPietro MA, Cho KJ, Coran AG. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 202-207.
2. Shanji FM, Sachs HJ, Perkins DG. Cystic diseases of the lungs. *Surg Clin North Am* 1988; 68: 581-620.
3. Askin F. Respiratory tract disorders in the fetus and neonate. En: Wigglesworth JS, Singer DB, editores. *Textbook of fetal and perinatal pathology*. Boston: Blackwell Scientific Publications, 1991; 643-688.
4. Grewal RG, Yip CK. Intralobar pulmonary sequestration and mediastinal bronchogenic cyst. *Thorax* 1994; 49: 615-616.
5. Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar GE. Intralobar sequestration a missed diagnosis. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 841-847.
6. Nicolette LA, Kosloske AM, Bartow SA, Murphy S. Intralobar pulmonary sequestration: a clinical and pathological spectrum. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 802-805.
7. Kravitz RM. Malformaciones congénitas del pulmón. En: Wilmott RW, editor. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica*. México: Interamericana, 1994; 489-507.
8. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1984; 86: 611-615.
9. Coran AG, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. Experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg* 1994; 129: 521-527.
10. Piccione W, Burt ME. Pulmonary sequestration in the neonate. *Chest* 1990; 97: 244-246.
11. Koskas M, Balquet P, Tournier G, Just J, Sardet A. Intralobar pulmonary sequestration manifested by neonatal cardiac insufficiency. *Rev Mal Respir* 1991; 27: 84-91.
12. Kolls JK, Kiernan MP, Ascultto RJ, Ross-Ausculto NT, Fox LS. Intralobar pulmonary sequestration presenting as congestive heart failure in a neonate. *Chest* 1992; 102: 974-976.
13. Ikezoe J, Murayama S, Godwin JD, Done SL, Verschakelen JA. Bronchopulmonary sequestration: CT assessment. *Radiology* 1990; 176: 375-379.
14. Luque Mialdea R, De Tomas E, Fernández Valades R, Rodríguez Vargas J, Prieto M, Aguilar F et al. Secuestro pulmonar intralobar, diagnóstico mediante DIVAS (angiografía digital por inyección intravenosa con imagen por sustracción). *Chir Pediatr* 1989; 2: 150-152.
15. Louie HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration: 17-years experience at UCLA. *Am Surg* 1993; 59: 801-805.
16. Holder PD, Langston C. Intralobar pulmonary sequestration. *Pediatr Pulm* 1986; 2: 147-153.
17. Uppal MS, Kohman LJ, Katzenstein A-LA. Mycetoma within an intralobar sequestration. *Chest* 1993; 103: 1.627-1.628.
18. Vergnes P, Chateil JF, Boissinot F, Galperine RI, Demarquez JL, Vital C et al. Malformations pulmonaires de diagnostic antenatal. A propos de 9 observations. *Chir Pediatr* 1989; 30: 185-192.