

# A propósito de un caso pediátrico de malformación pulmonar

**Autores:** Bisero Elsa Delia<sup>1,2</sup>, Lombardero Lorena Andrea<sup>1,2</sup>, Noriega Susana Adelaida<sup>1,3</sup>, Kreutzer Christian<sup>1,4</sup>

<sup>1</sup>Departamento Materno Infantil, División Pediatría, <sup>2</sup>Sección Neumonología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Infantil, <sup>4</sup>Cirugía Cardiovascular Infantil. Hospital Nacional Alejandro Posadas. Pcia. de Buenos Aires, Argentina

## Introducción

Las malformaciones congénitas del pulmón y de la vía aérea (MCPA) son un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar. Se producen en distintas etapas de la embriogénesis, afectando al parénquima, la irrigación arterial, el drenaje venoso o una combinación de ellos. La incidencia estimada es de 1 cada 10.000 a 35.000 embarazos. Existen muchas clasificaciones, la más utilizada es la de Langston basada en la fisiopatología, que incluye a los secuestros pulmonares (SP)<sup>1,2</sup>.

Los SP son MCPA poco frecuentes; afectan predominantemente a varones. Tienen origen mixto: bronquial y arterial; se los define como una zona de tejido pulmonar embrionario no funcionando y displásico, la mayoría de los cuales se localizan en los lóbulos inferiores del pulmón. La clínica es variable. Desde el punto de vista anatómico se los clasifica en 1) secuestros intralobares (SI) y secuestros extralobares (SE); en ambos la vascularización se hace a través de una arteria sistémica anómala.

Los SI se localizan en un lóbulo pulmonar, y están cubiertos por pleura visceral; su drenaje venoso se realiza a través de las venas pulmonares. Raramente se asocian con otras anomalías congénitas. Integran el listado de los secuestros típicos. Los SE tienen pleura independiente y su drenaje venoso es hacia la vena cava o ácidos. Clínicamente suelen caracterizarse por neumopatías a repetición de difícil resolución e igual ubicación. Más del 60% se asocian a otras malformaciones.

El plan diagnóstico de los SP incluye técnicas de imágenes pre y posnatal. El tratamiento varía dependiendo del momento del diagnóstico, la presentación clínica, complicaciones y malformaciones asociadas. En la mayoría de los casos se recomienda la resección quirúrgica. El estudio anatomopatológico de la pieza resecada confirma el diagnóstico<sup>2-4</sup>.

Presentamos un lactante con SE, asociado a otras malformaciones.

**Palabras clave:** secuestro pulmonar

## Caso clínico

Se describe el caso de un lactante de 8 meses de edad, de sexo masculino. Es traído a la consulta por presentar dificultad ventilatoria progresiva y fiebre de 48 horas de evolución.

**Antecedentes personales:** Nacimiento pretérmino (31 semanas), por cesárea por sufrimiento fetal agudo, con peso adecuado para la edad gestacional (1.765 gr).

Se constataron malformaciones: comunicación interauricular (CIA) y fisura alvéolo palatina unilateral (FLAP). El niño fue internado al nacer en unidad de terapia intensiva neonatal por sospecha de sepsis; los cultivos fueron negativos. Desarrolló distrés respiratorio transitorio, requiriendo un día de oxigenoterapia mediante presión positiva continua (CPAP) y una semana por cánula nasal (CN).

A los 3 y 5 meses de edad sufrió sendas internaciones por episodios de neumonía recurrente, ambos en base derecha, de lenta resolución, con síndrome bronco obstructivo e hipoxemia (saturación de  $O_2$ : 89%). En ambas oportunidades recibió ceftriaxona y  $O_2$  por CN. En ambas oportunidades los hemocultivos y el estudio virológico de secreciones nasofaríngeas (VSNF) por inmunofluorescencia indirecta (IFI) resultaron negativos. Las radiografías (Rx) de tórax evidenciaron patrón de consolidación pulmonar en base derecha con broncograma aéreo.

### Examen físico

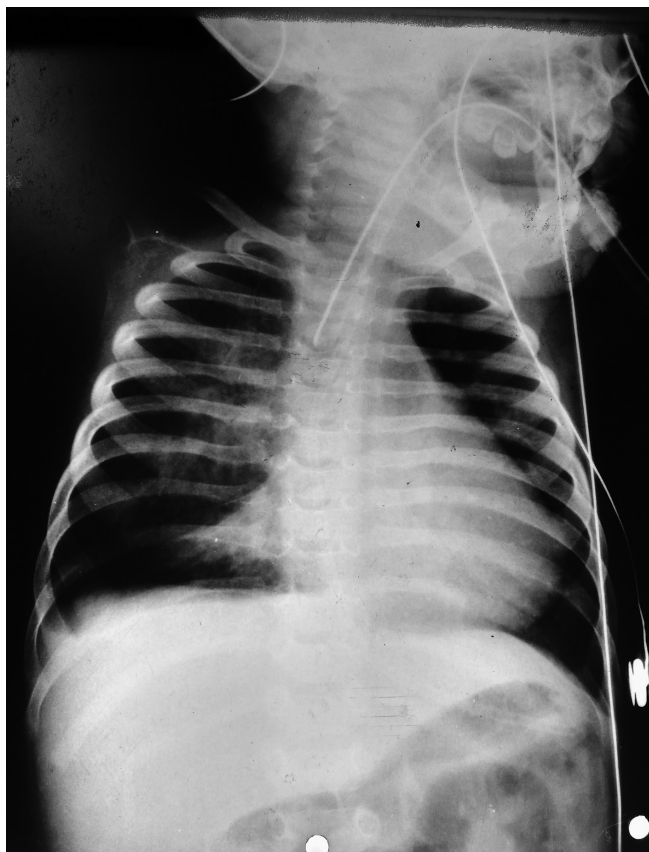
Al ingreso se observó un niño en mal estado general; febril ( $38.7^{\circ}C$ ). Presentaba signos de desnutrición (índice de masa corporal-IMC Score Z -2/-3). Las mucosas se presentan secas. Se constató la persistencia de FLAP.

*Cardiovascular*: taquicardia, relleno capilar enlentecido, soplo sistólico 1/6 en mesocardio. *Aparato respiratorio*: taquipnea, tiraje generalizado; se auscultan disminución global de la entrada de aire, broncofonía y soplo tubario en base derecha, con subcrepitantes finos generalizados.

### Exámenes complementarios

Hallazgos destacados del hemograma: glóbulos blancos  $12.000/mm^3$ ; proteína C reactiva  $2.5mg/dl$ . Función hepática, renal, coagulograma, proteinograma, inmunoglobulinas (IgG) y orina dentro de los límites normales. Serología para virus de inmunodeficiencia humana, *Citomegalovirus*, hepatitis B y C, Chagas, sífilis, toxoplasmosis y rubéola negativos. Hemocultivos (x 2) negativos. El VSNF por IFI aisló *Metapneumovirus*.

La Rx de tórax evidenció derrame pleural laminar derecho, asociado a una pequeña área de consolidación en la base pulmonar homolateral con componente atelectásico, de bordes difusos y con signo de silueta. En el campo medio se observó aumento de trama peribroncovascular (**Figura 1**)



**Figura 1.** Rx de torax al ingreso. Derrame pleural laminar derecho. Base pulmonar derecha consolidación con componente atelectásico (signo de silueta). Campo medio con aumento de trama peribroncovascular.

La ecografía pleural confirmó el derrame laminar.

Se solicitaron los siguientes exámenes cardiológicos 1) electrocardiograma que resultó normal, 2) ecocardiograma que reveló signos de hipertensión pulmonar severa (HP 30%) y 3) ecocardiograma transesofágico que mostró la CIA tipo *ostium secundum*; predominio de cavidades derechas; válvula aórtica bicúspide con insuficiencia tricuspídea leve; y flujo turbulento en la desembocadura de dos de las cuatro venas pulmonares.

### Abordaje diagnóstico-terapéutico inicial y evolución

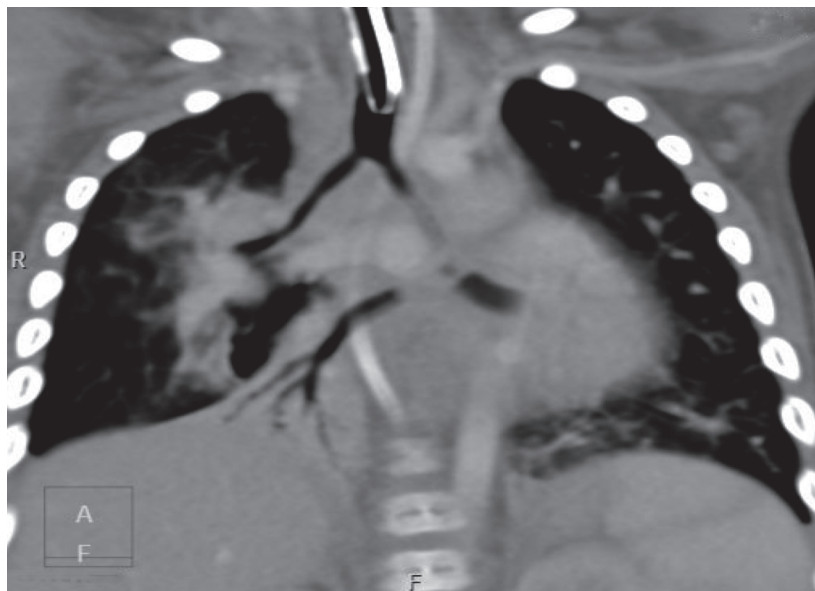
a) Sepsis con foco pulmonar. Neumonía de base derecha con componente atelectásico y derrame pleural laminar de probable etiología viral (*Metapneumovirus*), b) FLAP, c) CIA y d) Malformación pulmonar

Por dificultad ventilatoria grave e hipoxemia se decidió su ingreso a terapia intensiva pediátrica. Requirió asistencia ventilatoria mecánica, expansión e inotrópicos. Se inició antibioterapia con ceftriaxone y amikacina.

Se registró arritmia hisiana. Para la hipertensión pulmonar se inició tratamiento con óxido nítrico, sin respuesta; se agregaron entonces sildenafil, enalapril y amiodarona, observándose mejoría al octavo día.

El paciente desarrolló neumonía asociada al ventilador aislándose *Pseudomona aeruginosa* en el aspirado traqueal. El hisopado rectal fue positivo para *Enterococo vancomicina resistente neg/ABA+* y en el aspirado nasofaríngeo se encontraron *H. influenzae* tipo a y *Parainfluenzae* tipo 3, asumidos como intrahospitalarios. Con estos resultados se cambió el esquema antibiótico a meropenem y vancomicina, con buena evolución.

*Interconsulta a neumonología infantil.* Se realizó prueba tuberculínica (2UT PPD-RT23) cuya lectura a las 72 horas mostró una reacción de 0 mm. La broncoscopia con lavado broncoalveolar (BAL) reveló colapso del bronquio de los lóbulos medio e inferior derecho, salida de bronquio accesorio en el bronquio fuente izquierdo con dirección hacia abajo y a la derecha. Se observaron abundantes secreciones purulentas. El BAL resultó negativo para gérmenes comunes y bacilo de Koch. No se pudieron obtener imágenes. El estudio de deglución puso en evidencia una dificultad leve para los líquidos. En el estudio genético se observó cariotipo 46 XY, sin anomalías cromosómicas numéricas ni estructurales, con las técnicas utilizadas en las metafases analizadas. En la tomografía de tórax de alta resolución se observaron áreas de consolidación pulmonar con broncograma aéreo (**Figura 2**). La angiotomografía no se pudo efectuar por problemas técnicos.



**Figura 2.** Tomografía de tórax de alta resolución, con contraste. Aéreas de condensación en segmento basales y radiales de ambos campos inferiores con broncograma. Atelectasia segmentaria paravertebral inferior derecha. Aumento del intersticio bilateral. Atrapamiento aéreo en región subhiliar derecha.

## Abordaje diagnóstico-terapéutico y evolución a largo plazo

### Malformación pulmonar

Por la clínica (distrés respiratorio y neumonía recurrente de igual localización topográfica y lenta resolución), la broncoscopia y las imágenes tomográficas, pese a no contar con angiotomografía para identificar el vaso arterial aberrante, se asume que el paciente presenta una malformación pulmonar tipo SP y se decide conducta quirúrgica. Se realizó una pericardiotomía posterior, identificándose la salida de un bronquio accesorio proveniente del bronquio fuente izquierdo, el cual se dirigía al pulmón derecho terminando en un secuestro paracardíaco derecho inferior y posterior con pleura propia. Se ligaron los vasos nutricios con lobectomía del secuestro. El paciente presentaba, además, un puente bronquial al lóbulo inferior derecho, el cual fue disecado. La cirugía confirmó el diagnóstico presuntivo de SP tipo SE, el cual fue corroborado luego por anatomía patológica con evidencias morfológicas compatibles (**Figura 3**).



**Figura 3.** Pieza quirúrgica. Secuestro exalobar con bronquio anómalo.

Al año el paciente no presentaba hipertensión pulmonar ni arritmia. Se suspendieron la amiodarona y el sildenafil.

## Comunicación interauricular

Un año más tarde, ya sin signos de hipertensión pulmonar, se abordó la corrección quirúrgica de la CIA. A los tres años de edad, el niño se encontraba eutrófico, asintomático respiratorio sin requerir nuevas internaciones.

### Fisura alvéolo palatina

Oportunamente el Servicio de Odontopediatría había indicado colocar una placa bucal y realizar cirugía plástica reparadora en un segundo tiempo. Se efectuó la corrección quirúrgica completa del FLAP mediante palatoplastia de Veau Wardill Kilner.

## Comentarios finales y discusión

Las MCPA son un amplio espectro de lesiones congénitas, originadas a partir de un desarrollo anómalo de la vía aérea pulmonar, con manifestaciones diversas.

La historia de los SP nos remonta al suizo Hubert quien, en el año 1777, hiciera la primera descripción conocida de una porción pulmonar irrigada por una arteria anómala sistémica. A partir de entonces esta entidad recibió diferentes nominaciones (pulmón supernumerario, pulmón aberrante, otras). Fue Pryce quien acuñara el término de secuestro. En 1861 Rokitansky y Rekturzick hicieron la primera observación de un SE<sup>5</sup>.

Pedro Mondéjar López y col. postulan como hipótesis de la fisiopatología a) el desarrollo de una yema pulmonar independientemente del resto del pulmón, representando un defecto en la diferenciación y separación de la porción ventral del intestino anterior primitivo. Esta separación sería mecánica, debido a la tracción ejercida por vasos sanguíneos aberrantes procedentes de arterias que irrigan el intestino anterior, o por flujo sanguíneo pulmonar inadecuado. Si el defecto surgiera previamente al desarrollo de la pleura se producirá un SI; por el contrario, si se desarrolla después de la formación de la pleura el resultado sería un SE y b) un origen común con el resto de malformaciones pulmonares, dentro de la secuencia de atresia bronquial<sup>6</sup>.

A lo largo de los años se han incorporado nuevas teorías sobre su fisiopatología: 1) Langston planteó que el fenómeno inicial sería la obstrucción de la vía aérea durante la gestación con aumento en la proliferación celular, asociado a una disminución de la apoptosis. 2) alteraciones en la angiogénesis, 3) distintos factores de crecimiento que tendrían un patrón de expresión diferente y 4) alteraciones genéticas involucradas en el desarrollo de las vías respiratorias<sup>1, 6</sup>.

Se define a los SE como una zona de tejido pulmonar que no realiza intercambio gaseoso y recibe su vascularización a través de una arteria sistémica. El 75% proviene de la aorta abdominal y el resto de las arterias aorta torácica, intercostal, subclavia, mamarias internas, tronco celíaco y coronarias, entre otras. En un bajo porcentaje (5%) la irrigación puede provenir de la circulación pulmonar. El drenaje venoso es hacia la vena cava o la ácigos. Como en el caso descrito se caracterizan por tener pleura independiente<sup>3-5</sup>. La localización de los SE es variable, incluso infradiaphragmáticos. Pueden o no tener conexión con el tracto gastrointestinal. La mayor frecuencia se registra en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo<sup>4</sup>. Son más frecuentes en el sexo masculino<sup>4</sup>.

En el 65 al 70% de los casos se encuentran otras malformaciones; nuestro paciente presentó malformación cardiaca y del macizo facial<sup>7</sup>.

La clínica depende del tipo de malformación, ubicación, tamaño, asociación con otras malformaciones y complicaciones. Clínicamente se han descrito distrés respiratorio neonatal y, en la etapa pos natal, neumonías recurrentes de lenta resolución con o sin esputos purulentos o hemoptoicos. La forma de infección se discute, podría ser por vía hematógena o por contigüidad favorecida por un mal drenaje, o llegar al secuestro por los poros de Kohn<sup>8, 9</sup>. Algunos SE pueden permanecer asintomáticos y detectarse en la infancia tardía o en la edad adulta, al realizar una radiografía de tórax.

Entre los métodos de diagnóstico se encuentran: 1) la ecografía prenatal principalmente con Doppler color. La mejoría en esta técnica ha permitido su detección con más frecuencia, ampliando el campo de abordaje, con manejo más precoz, incluso antes que se desarrollen complicaciones clínicas y 2) la resonancia nuclear magnética. En el período posnatal las imágenes utilizadas son: 1) la Rx de tórax que permite visualizar opacidades focales de bordes bien o mal definidos; 2) la tomografía computada de alta resolución; 3) el centellograma de ventilación/perfusión y 4) la angiotomografía (técnica de elección). Estos exámenes facilitan el diagnóstico, posibilitan establecer la topografía exacta, conocer sus características, visualizar el aporte vascular, excluir posibles anomalías asociadas y, diferenciar los SP de los quistes broncogénicos, atelectasias lobulares, tumores mediastínicos, neumonías, u otro tipo de anomalías parenquimatosas<sup>1, 5, 6, 9-12</sup>.

Son factores de mal pronóstico el mayor tamaño de la lesión, el menor grado de desarrollo del pulmón no afectado y la presencia de otras malformaciones

Al no existir indicadores pronósticos claros sobre la involución y el potencial desarrollo de malignidad, el manejo de los recién nacidos con malformaciones pulmonares asintomáticos aún produce controversias. Para las lesiones sólidas se ha propuesto la lobectomía fetal. En los pacientes sintomáticos, dado el crecimiento pulmonar compensatorio que tendría el pulmón remanente, diferentes estudios sugieren

el beneficio de una resección temprana mediante una toracotomía o toracoscopía<sup>11, 13-16</sup>. Al igual que lo mencionado por Guillermo Zepeda y cols., la cirugía se efectuó antes del año, con buena evolución clínica<sup>9</sup>.

Una alternativa al tratamiento es la embolización del vaso anómalo por cateterismo<sup>17</sup>.

Las anomalías congénitas pueden ocasionar discapacidades crónicas con gran impacto en los individuos afectados, sus familias, los sistemas de salud y la sociedad, por lo cual es importante pensar en ellas agotando los estudios correspondientes y estableciendo el tratamiento correspondiente a cada caso.

## Conclusión

El secuestro pulmonar es una malformación congénita de la vía aérea pulmonar poco frecuente, generalmente asintomática, que debe ser tenido en cuenta ante la presencia de neumonías a repetición o imágenes de condensación persistentes. Es recomendable evaluar la conducta terapéutica en forma individual.

## Bibliografía

1. Langston. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; (12): 17-37.
2. Mónica Saavedra, Miguel Guelfand. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Rev. Méd. Clin. Las Condes.* 2017; 28 (1): 29-36.
3. Bracho F, Pizarro G, Sepúlveda J. Secuestro pulmonar en un lactante. Caso Clínico. *Rev. Chil. Pediatr.* 2007; 78 (5): 494-499.
4. Rothenberg S. malformaciones Pulmonares Congénitas. Actualización y tratamiento. *Rev. Clin. Las Condes;* 2009 (6): 739-743.
5. Pryce DM. Lower lobe accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: report of 7 cases. *J Pathol.* 1946; 58: 457-467.
6. Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017; 1: 273-297.
7. Aldunate M. Malformaciones pulmonares congénitas *Rev Chil Pediatr;* 2001; 72 (1): 52-57.
8. Cáceres-Papadakis G, Torres-Muñoz M, Osorio-Martínez B, Gamboa-Cazares I. Secuestro pulmonar como causa de dificultad respiratoria en un neonato. *Revista Mexicana de Pediatría.* 2005; 72(5): 247-249.
9. Zepeda G, Bozzo R, Aldunate M, Veloza L, y Gvirtzman C. Secuestro pulmonar. Serie clínica de 16 pacientes. *Rev. Chil Enf Respir.* 2013; 29: 155-161.
10. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiologic Clin North Am.* 2011; 49: 921-948.
11. José Antonio Salinas. Patología Pulmonar Congénita: evaluación y manejo perinatal. *Rev. Méd. Clin. Las Condes.* 2016; 27: 485-98.
12. Qihua Long, Yunfei Zha, Zhigang Yang. Evaluation of pulmonary sequestration with multidetector computed tomography angiography in a select cohort of patients: A retrospective study. *Clinics (Sao Paulo).* 2016; 71(7): 392-8.
13. Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol Pediatr.* 2014; 9 (3): 88-94.
14. 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. *Journal of Pediatric Surgery.* 2016; 51: 508-512.
15. Yoon H, Kim E, Chung S, Kim S, Jung A, Cho Y, et al. Extralobar pulmonary sequestration in neonates: The natural course and predictive factors associated with spontaneous regression. *Eur Radiol.* 2017; 27(6): 2489-2496.
16. Lamas-Pinheiro D, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Portugal Neonatology.* 2016; 110: 101-115.
17. Rodríguez Guerineau L, Suero Toledano L, Prada Martínez F, Mortera Pérez C, Muchart López J, Pons Odena M. Tratamiento endovascular del secuestro pulmonar con dispositivos tipo Amplatzer® L. *An Pediatr (Barc).* 2012; 76 (5): 285-289.