

## Vascularización anómala sistémica del lóbulo inferior del pulmón derecho: una patología infrecuente

J.J. Guelbenzu Zazpe<sup>a</sup>, E. Vilá Mayo<sup>a</sup>, J. Ágreda Sádaba<sup>b</sup>, F. Álvarez Navascués<sup>c</sup> y F. Pérez Omeñaca<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicios de Cirugía Torácica, <sup>d</sup>Cirugía General y <sup>b</sup>Radiología. Hospital de Navarra. Pamplona. <sup>c</sup>Servicio de Neumología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

La vascularización a partir de una arteria sistémica de un segmento o lóbulo pulmonar es una anomalía muy poco frecuente, que afecta con preferencia al lóbulo inferior izquierdo y se presenta generalmente con clínica de hemoptisis, dolor torácico, disnea de esfuerzo o descubrimiento de un soplo. Algunos casos son asintomáticos y el hallazgo es casual. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen, obteniéndose los mejores resultados con estudios angiográficos y, más recientemente, con la tomografía computarizada helicoidal. El tratamiento es en casi todos los casos quirúrgico, con o sin embolización previa del vaso anómalo.

Aportamos el caso de un varón de 31 años con vascularización anómala del lóbulo inferior derecho, hallazgo casual durante el estudio de un nódulo pulmonar de características radiológicas de benignidad. Se trata de una localización infrecuente de la anomalía. Se detallan los procedimientos diagnósticos y se valora la relación de esta entidad con el secuestro pulmonar y el síndrome del pulmón hipogenético.

**Palabras clave:** Vascularización pulmonar anómala. Secuestro pulmonar.

(Arch Bronconeumol 2001; 37: 358-360)

### Introducción

Entre las anomalías de la vascularización pulmonar destaca el secuestro pulmonar, que se define como “un segmento o lóbulo pulmonar que no tiene comunicación con el árbol traqueobronquial, siendo el suministro sanguíneo por un vaso sistémico”<sup>1</sup>. Fue descrito por Rokitsansky y Rektorzik en 1861, y recibió su nombre de Price en 1946<sup>2</sup>. En los últimos años han aparecido publicaciones en las que se describe una vascularización anómala, sistémica, de los lóbulos inferiores, sin secuestro. Existen controversias respecto a la inclusión de esta anomalía dentro del espectro de los secuestrados<sup>3</sup>. Presentamos un caso de vascularización anómala del lóbulo inferior derecho asociada a un nódulo pulmonar solitario.

Correspondencia: Dr. J.J. Guelbenzu Zazpe.  
Servicio de Cirugía Torácica.

Planta Norte-2. Hospital de Navarra. Irunlarrea, 3. 31008 Pamplona. Navarra.

Recibido: el 19-3-2001; aceptado para su publicación el 8-5-2001.

Anomalous systemic arterial supply to the lower lobe of the right lung: a rare finding

Vascularization of a segment or lobe of the lung from a systemic artery is a rare anomaly. The lower left lobe is usually involved and clinical presentation typically includes hemoptysis, chest pain, exercise-related dyspnea or murmurs. Some patients are asymptomatic and discovery is fortuitous. Diagnosis depends on images, with angiography and, most recently, helicoid CT scan proving most useful. Treatment is nearly always surgical, with or without prior embolization of the anomalous vessel.

We report the case of a 31-year-old man with anomalous systemic arterial supply to the lower right lobe discovered while we examined a pulmonary node that appeared benign. The location was unusual. We discuss diagnostic procedures and assess the relation between this condition and lung sequestration and hypogenetic lung syndrome.

**Key words:** Anomalous systemic arterial supply to the lung. Lung sequestration.

### Observación clínica

Se trata de un varón de 31 años de origen senegalés, trabajador de la construcción, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés. Acudió a su médico por un dolor persistente, de características mecánicas, en el hombro derecho, que apareció a consecuencia de un brusco ejercicio físico (estuvo levantando grandes pesos); no refería otra sintomatología. En la placa de tórax que se le realizó se descubrió un nódulo pulmonar solitario en la base del pulmón derecho, de límites nítidos y densidad no uniforme. Las determinaciones hematimétricas, de coagulación y bioquímica sanguínea estaban dentro de los límites normales. Dentro del protocolo de estudio del nódulo pulmonar solitario, se practicó una tomografía axial computarizada (TAC) helicoidal con contraste intravenoso, que objetivó una masa hipodensa de aproximadamente 5 × 3 cm en el lóbulo inferior derecho que no captaba contraste. Dicha imagen presentaba una estructura vascular que nacía a partir de la aorta torácica, lo que orientaba al diagnóstico de secuestro pulmonar con suplementos a nivel sistémico a partir de aorta descendente.

Para determinar el recorrido de la arteria aberrante, el drenaje venoso del lóbulo y la vascularización por la arteria pul-

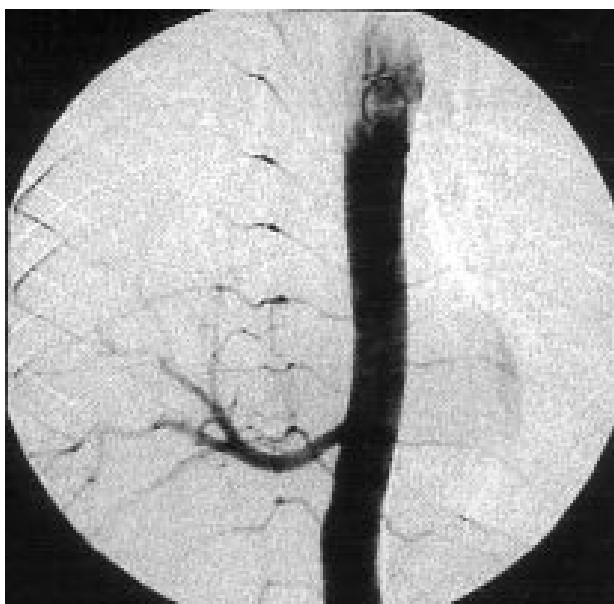


Fig. 1. Aortografía: el vaso anómalo nace de la aorta torácica e irriga todo el lóbulo inferior derecho.

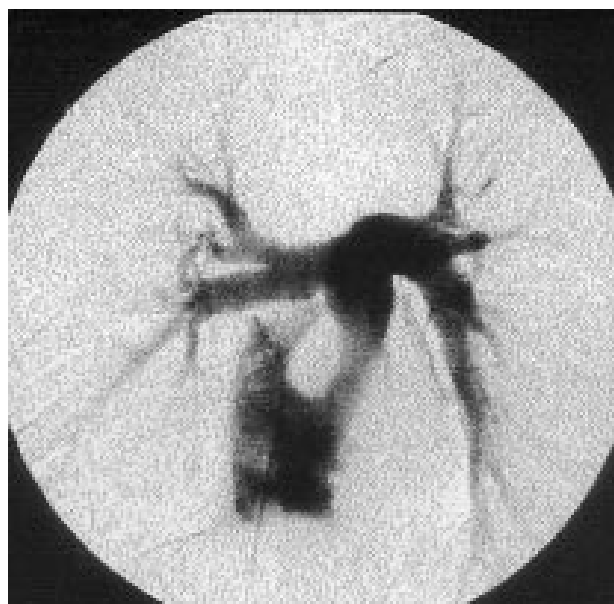


Fig. 2. Arteriografía pulmonar: déficit de irrigación del lóbulo inferior derecho.

monar, se solicitaron una aortografía torácica y una arteriografía pulmonar. Se descubrió una vascularización sistémica anormal del lóbulo inferior derecho, en cuyo interior se hallaba una imagen nodular de comportamiento avascular. La arteria provenía de una rama colateral que salía del tercio inferior de la aorta torácica (fig. 1). El drenaje venoso del lóbulo inferior se realizaba normalmente por la vena pulmonar inferior derecha, sin observarse tinciones patológicas del parénquima. La angiografía pulmonar evidenciaba normalidad en la morfología y distribución de los vasos pulmonares, llamando la atención la disminución de las arterias pulmonares del lóbulo inferior (fig. 2). El paciente rehusó realizar más pruebas diagnósticas y rechazó el tratamiento quirúrgico propuesto, por lo que se le practican controles periódicos, permaneciendo asintomático.

## Discusión

La prevalencia de la vascularización pulmonar anómala sin secuestro es muy baja; Inoue et al han recogido 26 casos en Japón hasta 1997<sup>4</sup>, y sólo había 10 casos constatados en toda la bibliografía en inglés y chino hasta 1994<sup>5</sup>. El espectro sintomático con el que comienzan los pacientes es recortado: el síntoma más frecuente es el esputo hemoptoico o la hemoptisis franca<sup>6</sup>; menos frecuentes son el dolor torácico<sup>7</sup>, la disnea<sup>8</sup> o el hallazgo casual de un soplo<sup>9</sup> provocado por el vaso anómalo. Algunos casos son asintomáticos, y la alteración constituye un hallazgo casual<sup>10</sup>. La hemoptisis se explica como consecuencia de una hemorragia alveolar provocada por el vaso de alta presión, y la disnea se produce en algunos casos si el *shunt* izquierda-izquierda es grande. En nuestro caso, se trató de un hallazgo casual en una placa de tórax hecha por otro motivo. La mayor parte de los casos descritos en las publicaciones refieren la anomalía en el lóbulo inferior izquierdo<sup>11,12</sup>; sin embargo, nuestro paciente tenía la lesión en el lóbulo infe-

rior del pulmón derecho, lo que constituye una excepción dentro de una patología ya de por sí rara; el vaso anómalo nacía del tercio inferior de la aorta torácica y, atravesando el mediastino posterior, penetraba en el lóbulo pulmonar por el ligamento triangular. En este sentido, tiene alguna similitud con el síndrome del pulmón hipogenético o síndrome de la cimitarra, en el que se asocian vascularización anómala del lóbulo inferior derecho, drenaje venoso anómalo (a vena cava inferior) e hipoplasia del pulmón derecho y de su arteria pulmonar. Existen controversias sobre la conveniencia de practicar una arteriografía en estos casos<sup>13</sup>; la TAC helicoidal permite las reconstrucciones tridimensionales de alta resolución, la navegación endoscópica virtual y las reconstrucciones multiplanares usando una mínima cantidad de contraste y evitando las técnicas invasivas<sup>14</sup>. Nosotros efectuamos ambas exploraciones con el fin de documentar con la mayor exactitud el caso. El tratamiento quirúrgico es de elección en la mayoría de los casos publicados, con<sup>15</sup> o sin embolización previa del vaso anómalo; la lobectomía o segmentectomía son el procedimiento recomendado, excepto en algún caso asintomático<sup>16</sup> en el que se decidió la vigilancia radiológica; nuestro paciente desautorizó la cirugía, y no es posible determinar la naturaleza del nódulo pulmonar hallado en el seno del lóbulo, aunque sus características radiológicas apuntan a benignidad.

En resumen, la vascularización anómala aislada de un lóbulo pulmonar es una rara anomalía congénita que podría encuadrarse en el más amplio espectro de las alteraciones de la vascularización pulmonar, categoría en la que se incluirían también el secuestro pulmonar y el síndrome del pulmón hipogenético; todas ellas tienen en común una rama arterial sistémica que irriga todo o parte del parénquima pulmonar; el secuestro comporta alteraciones parenquimatosas y a veces venosas, y el

síndrome de la cimitarra, alteración del drenaje venoso. Las tres entidades podrían ser variantes de una patología con el mismo origen en el desarrollo embrionario. Es imprescindible el correcto diagnóstico prequirúrgico para evitar desagradables incidentes hemorrágicos intraoperatorios; para ello están indicadas la arteriografía y, hoy día, la TAC helicoidal. En la mayoría de los casos se recomienda el tratamiento quirúrgico con resección del lóbulo o segmento afectado con eventual embolización previa del vaso anómalo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Reynolds M. Congenital lesions of the lung. En: Shields TW, editor. *General Thoracic Surgery*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994; 867.
2. Blanquer Olivas R, Franco Serrano J, Inchaurreaga Álvarez I, Fernández Fabrellas E. Anomalías vasculares. En: Caminero Luna JA, Fernández Fau L, editores. *Manual de neumología y cirugía torácica*. Madrid: Editores Médicos S.A., 1998; 704.
3. Tsunoda N, Hoshi A, Sugiyama Y, Kitamura S, Hukushima K. A case of systemic arterialization of lung without sequestration. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1992; 30: 1830-1834.
4. Inoue S, Fugino K, Tezuka N, Kontani K, Fugino S, Kato H. A case report of anomalous systemic arterial supply to the left basal lung. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1997; 45: 1195-1202.
5. Cheng WE, Chen CH, Tao CW, Chern MS, Yuen KH, Perng RP. Anomalous systemic arterial supply to normal basilar segments of the left lower lobe of the lung: a case report. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih (Taipei)* 1994; 53: 248-252.
6. Matzinger FR, Bhargava R, Peterson RA, Shamji FM, Perkins DG. Systemic arterial supply to the lung without sequestration: an unusual case of hemoptysis. *Can Assoc Radiol J* 1994; 45: 44-47.
7. Yamamoto K, Ueno T, Ikeda T, Kosaba S. A case of anomalous systemic arterial supply to the left basal lung with lateral chest pain and palpitation followed by left basal segmentectomy. *Kyobu Geka* 2000; 53: 972-975.
8. Tao CW, Chen CH, Yuen KH, Huang MH, Li WY, Perng RP. Anomalous systemic arterial supply to normal basilar segments of the lower lobe of the left lung. *Chest* 1992; 102: 1583-1585.
9. Ishihara Y, Fukuda R, Awaya Y, Watanabe T, Yamazaki A, Hashizume K et al. Anomalous systemic arterial supply to the basal segments of the lung presenting with a murmur. *Eur J Pediatr* 1979; 131: 125-131.
10. Hirai T, Ohtake Y, Mutoh S, Noguchi M, Yamanaka A. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. A report of two cases. *Chest* 1996; 109: 286-289.
11. Yamanaka A, Hirai T, Fujimoto T, Hase M, Noguchi M, Konishi F. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 332-338.
12. Koanantakool T, Subhannachrt P. Surgical correction of congenital vascular anomaly of left lung, anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe (PALLADA): a report of eight cases. *J Med Assoc Thai* 2000; 83: 940-947.
13. Ko SF, Ng SH, Lee TY, Wan YL, Lee CM, Hsieh MJ et al. Anomalous systemic arterialization to normal basal segments of the left lower lobe: helicoidal CT and CTA findings. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24: 971-976.
14. García Marrero L. En: Cantó A, Roch S, Rausell J, editores. *La TC helicoidal en la cirugía torácica*. Valencia: Eresa, 2000; prólogo.
15. Bruhlmann W, Weishaupt D, Goebel N, Imhof E. Therapeutic embolization of a systemic arterialization of lung without sequestration. *Eur Radiol* 1998; 8: 355-358.
16. Noma S, Nakai H, Okada T, Sano A, Tachiiri S, Kuroda Y. Systemic arterial supply to normal basilar segments of the left lower lobe: role of continuous thin slice CT. *Radiat Med* 1996; 14: 325-329.