

SECUESTRO PULMONAR BILATERAL INTRA Y EXTRALOBAR

J.L. Bravo Bravo, M. Castanedo Allende, A. Roig Verge, J.L. Dolz Jordi*, M. Rivela Vázquez* y J. Cosío Mir*

Sección de Cirugía Torácica y *Servicio de Radiología. Hospital Nuestra Señora de Covadonga. Oviedo.

El secuestro pulmonar es una anomalía congénita consistente en una masa de tejido pulmonar displásico cuya vascularización arterial procede del árbol sistémico. El drenaje venoso puede ser igualmente hacia venas sistémicas, como es el caso del secuestro extralobar, o bien hacia las venas pulmonares en el caso del intralobar.

Hacemos referencia al caso clínico de una paciente con cuadros neumónicos de repetición desde su infancia que fue diagnosticada de secuestro pulmonar bilateral. El descubrimiento de secuestros pulmonares dobles o bilaterales es excepcionalmente infrecuente y mucho más, como en el caso que nos ocupa, la aparición de secuestro intralobar en el hemitórax derecho y extralobar en el izquierdo.

Arch Bronconeumol 1990; 26:40-43

Introducción

El secuestro pulmonar es una manifestación más del amplio espectro de anomalías congénitas broncopulmonares¹. Su incidencia oscila entre el 0,15 y 6,4 % de las malformaciones congénitas del pulmón². Es observado en el 1,5 % de todas las resecciones pulmonares³.

Aunque fue Hubber⁴ en 1777 el primero en descubrir el aporte de sangre al pulmón a través de un vaso sistémico aberrante, el primer secuestro pulmonar, según Kohler⁵, debe ser atribuido a Rokitsanski y Rektorzik, quienes lo describieron por separado en 1861. A pesar de ello, no es hasta 1946 cuando Pryce^{1,6} confiere a esta anomalía una entidad propia. La aparición de secuestros pulmonares bilaterales es poco frecuente. De esta manera, Juettner⁷ describe la existencia de un secuestro pulmonar bilateral en una paciente de 27 años y Savic⁸, revisando un total de 546 casos de secuestros pulmonares, cita únicamente seis casos de secuestro intralobar y extralobar unilaterales y dos bilaterales pero sólo intralobares.

Recibido el 27-4-1989 y aceptado el 5-9-1989.

Intralobar and extralobar bilateral pulmonary sequestration

Pulmonary sequestration is a congenital malformation consisting of a mass of dysplastic lung tissue with vascularization from systemic vessels. The venous drainage may also be to systemic veins, as in extralobar sequestration, or to pulmonary veins as in intralobar sequestration.

We report a patient with recurrent pneumonia since childhood who was diagnosed of bilateral pulmonary sequestration. The finding of double of bilateral pulmonary sequestration is exceptional. The observation, as in the present patient, of intralobar right and extralobar left sequestrations is even more uncommon.

Caso clínico

Paciente de 22 años, mujer, fumadora de 20 cigarrillos al día, entre cuyos antecedentes patológicos destaca una neumonía en base izquierda durante la infancia, quedando desde entonces con tos habitual y expectoración. Posteriormente fue necesario su ingreso en dos ocasiones por neumonías en base pulmonar izquierda.

Acude nuevamente por presentar cuadro de fiebre elevada, dolor pleurítico izquierdo, tos y expectoración purulenta de una semana de evolución que no mejoró con antibioterapia. En la exploración destaca únicamente una auscultación pulmonar con hipoventilación en la mitad inferior del hemitórax izquierdo siendo el resto compatible con la normalidad.

El hemograma mostraba leucocitosis con desviación izquierda. Bioquímica y SMA normales. Rx tórax PA y L: Imagen de condensación en lóbulo inferior izquierdo acompañado de derrame. La punción de dicho derrame mostró un exudado con 80 % de polinucleares. Espirometría: CV 2.550 (76 %); VEMS 2.450; índice de Tiffeneau 96 %. Ante la sospecha de bronquiectasias en lóbulo inferior izquierdo se realiza broncografía en la que el lóbulo superior se muestra normal, sin embargo el lóbulo inferior está rechazado por un "efecto masa" de localización posterior. Se practican tomografías evidenciándose compresión extrínseca del lóbulo inferior izquierdo por una masa de aspecto sólido, con zonas quísticas, visualizándose una arteria nutricia procedente de la aorta abdominal.

La TAC torácica muestra zonas avasculares en ambas bases pulmonares, más notable en el lado izquierdo, llegando hasta el tercio medio y que parece corresponder a una formación quística. El estudio esofagográfico fue normal. El estudio angiográfico selectivo muestra la existencia de una arteria procedente de la aorta abdomi-

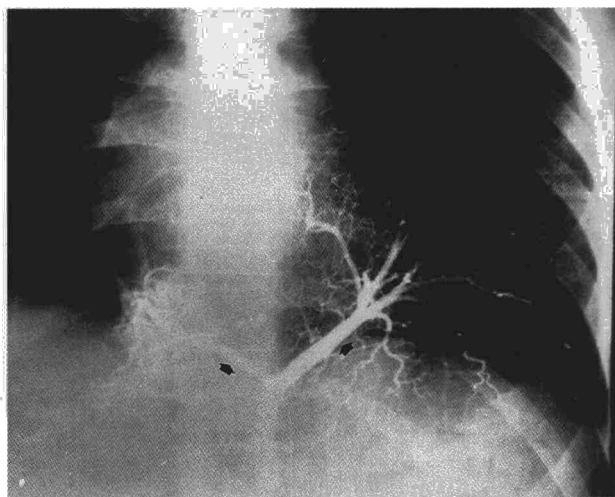


Fig. 1. Arteria procedente de aorta abdominal dividiéndose en dos ramas que se dirigen hacia los secuestros.

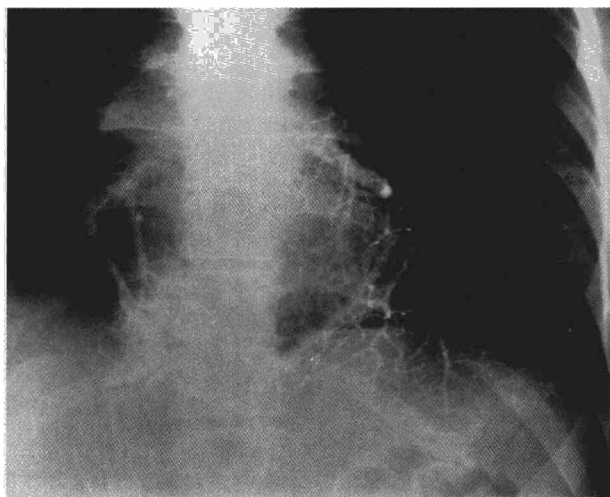


Fig. 2. Drenaje venoso derecho mediante dos ramas hacia vena pulmonar inferior. Drenaje venoso izquierdo directamente a aurícula izquierda.

nal, dividida en dos ramas (fig. 1) dirigidas a cada una de las bases pulmonares respectivamente. El drenaje venoso del lado izquierdo parece finalizar en la aurícula izquierda directamente, mientras que el lado derecho parece desembocar en la vena pulmonar inferior a través de dos vasos venosos (fig. 2).

Ante el diagnóstico de secuestro pulmonar se propone intervención quirúrgica, realizándose toracotomía bilateral en un solo acto quirúrgico. En primer lugar se practica toracotomía izquierda, evidenciándose un secuestro pulmonar, de un tamaño aproximado de $12 \times 8 \times 3$ cm, de caracteres extralobares y fácilmente disecable del resto del pulmón al que comprime. Se realiza apertura del ligamento triangular localizando un vaso arterial sistémico, que tras un trayecto de 3-4 cm, se bifurca dando dos ramas, una para el secuestro izquierdo y otra para el derecho. Dicha división se produce dentro del hemitórax izquierdo, en donde se liga el tronco y sus dos ramas. El drenaje venoso se realiza directamente a la aurícula izquierda.

Seguidamente se practica toracotomía derecha evidenciándose un secuestro intralobar en segmento paracardíaco. Se localiza la arteria nutricia y a continuación el drenaje venoso que se dirige, en dos vasos, hacia la vena pulmonar inferior. Se realiza segmentectomía atípica con sutura automática, tras ligar ambos vasos.

Anatómicamente se trata en el lado izquierdo de un secuestro pulmonar extralobar, bien delimitado por tejido pleural y superficie lisa. El estudio histopatológico muestra abundantes dilataciones quísticas rellenas de material mucoso, así como dilataciones de espacios alveolares junto con tractos fibrosos y vasos congestivos.

El secuestro derecho es de características intralobares, de aspecto liso y de un tamaño de $6 \times 3 \times 1,5$ cm. Al corte se aprecia parénquima pulmonar denso y compacto. Histológicamente presenta vasos con paredes comprimidas, abundantes tractos fibrosos y presencia de abundantes macrófagos y moderado infiltrado inflamatorio crónico inespecífico.

Discusión

El secuestro pulmonar se define como una masa displásica pulmonar que no presenta conexión normal con el árbol traqueobronquial ni con las arterias pulmonares, proviniendo el vaso que lo nutre de la aorta o de alguna de sus ramas⁹. Las comunicaciones del secuestro con el árbol bronquial son incompletas o inexistentes¹⁰. La mayor parte de los autores los dividen en intra y extralobares, dependiendo del drenaje venoso, la cubierta pleural y la presencia o no de comunicación con el tracto gastrointestinal o bronquial.

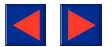
Habitualmente, el intralobar está cubierto por la misma pleura visceral que recubre al pulmón y su drenaje venoso se realiza hacia las venas pulmonares, aunque pueden ocurrir diversas anomalías con doble drenaje¹.

Los extralobares están completamente separados del pulmón, teniendo su propia pleura y su drenaje se realiza hacia vena ácigos, hemiacigos, intercostales, sistema portal o venas adrenales.

La patogenia embriológica del secuestro es muy poco clara, existiendo numerosas hipótesis que intentan explicar su formación. Se han llegado a describir más de 40 teorías sobre dicho desarrollo. Actualmente dos de ellas parecen tener cierto predicamento, la de "atracción vascular" que sostiene una afectación primitiva vascular y la de aquellos que sugieren la existencia de esbozos pulmonares anómalos que arrastran al tejido vascular.

El secuestro no se produce en el esbozo pulmonar normal, sino a partir de otro divertículo más caudal. Cuando la detección del suceso ocurre en las primeras fases de desarrollo del intestino anterior, el secuestro permanecerá libremente comunicado con el esófago o con la unión cardioesofágica mediante un conducto muscular epitelizado que, con frecuencia, permite el paso anómalo de sangre. Cuando el fenómeno ocurre en fases tardías, dará lugar a las formas incompletas, en las que la comunicación con el esófago ya no es permeable. Sin embargo, en la mayoría de estas malformaciones el divertículo esófago-bronquial se oblitera, quedando como única evidencia la persistencia de un aporte sanguíneo anómalo nacido del plexo esplácnico.

Según estas teorías, la localización del secuestro puede evidenciar el momento de la injuria. Las protrusiones precoces nacidas del digestivo anterior pueden ser arrastradas por el resto del parénquima y englobadas en él, dando lugar a un secuestro intralobar. Por el contrario, las desarrolladas más tardíamente o a partir de una porción más caudal, permanecen



en situación extrapulmonar y adquieren recubrimiento pleural independiente.

Otros autores como Stocker¹¹ abogan por el origen adquirido del proceso. Para ellos el secuestro pulmonar intralobar puede comenzar como una obstrucción de una determinada zona del árbol traqueobronquial por material aspirado, procesos inflamatorios, etc, que provoca una neumonía distal. Su progresividad puede alterar la nutrición por la arteria pulmonar correspondiente. De esta manera la cronificación del proceso hace que se supla dicha vascularización por un vaso que discurre a través del ligamento pulmonar, procedente de la aorta^{6, 11}. El extralobar se desarrollaría como una ectopia completa de un segmento de tejido pulmonar en forma de lóbulo o segmento accesorio incluido en su propia pleura visceral⁶.

Las manifestaciones clínicas suelen ser infecciones respiratorias recidivantes, aunque hay casos asintomáticos, siendo por tanto un descubrimiento radiológico^{9, 12}. También se han descrito síntomas cardiológicos dependientes de un fracaso cardíaco congestivo¹³ o por sobrecarga de la circulación pulmonar, ya que el shunt creado a través del secuestro puede originar un compromiso vascular significativo.

Radiológicamente se pueden presentar en forma de masas sólidas de bordes mal delimitados como quistes o como procesos inflamatorios parenquimatosos⁹. A menudo, los extralobares se localizan entre el diafragma y el lóbulo inferior, aunque han podido observarse en mediastino, incorporados al diafragma o a la pared torácica, habiendo casos excepcionales como la situación retroperitoneal simulando una masa adrenal izquierda¹⁴. Más de dos terceras partes de los secuestros intralobares se localizan en lóbulos inferiores¹⁵, describiéndose esporádicamente los casos de localización en lóbulos superiores.

Ante la sospecha de un secuestro pulmonar existen numerosas exploraciones que pueden ayudarnos a demostrar la existencia de un pedículo vascular aberrante. Entre ellas destacaremos la ecografía, tomografía, TAC, resonancia magnética y angiografía^{2, 6}. La unión de TAC con angiografía selectiva han sido, hasta la actualidad, de gran ayuda. Sin embargo, en los últimos tiempos, la resonancia magnética es frecuentemente utilizada para definir y caracterizar el tamaño y curso de las anomalías vasculares encontradas^{15, 16}. Este método, en algunos casos, puede obviar la necesidad de un procedimiento invasivo. A todo ello hemos de unir la angiografía por sustracción digital que ha venido a incrementar el arsenal de medios diagnósticos por imagen que pueden ser utilizados para valoración y diagnóstico de esta patología, puesto que el aporte arterial anómalo puede ser delineado por esta técnica mediante la inyección de contraste en una vena periférica⁶.

Según Stocker¹¹ en una extensa revisión realizada por Savic en la que recoge 626 casos de secuestro pulmonar, el 15,8 % presentaba más de una arteria. La rama arterial provenía de la aorta torácica en el 72,8 % (atravesando el ligamento pulmonar) y de la aorta abdominal en el 18,7 %. Histológicamente dicho

vaso está formado por fibras elásticas, también denominadas de "tipo pulmonar".

Los secuestros suelen asociarse con otro tipo de anomalías. El intralobar lo hace aproximadamente en el 14 % de los casos, mientras que el extralobar suele hacerlo en el 50 %⁸. Las más frecuentes son la hernia diafragmática, comunicación con el tracto gastrointestinal⁹, duplicación gástrica³, anomalías vertebrales y malformación de grandes vasos¹¹. Podemos citar también divertículos esófago-bronquiales, deformidades del sistema esquelético, anomalías cardíacas, pericárdicas, renales, cerebrales, etc.⁸.

El diagnóstico diferencial incluye neumonías, abscesos pulmonares, bronquiectasias o empiemas. También debe hacerse con quiste broncogénico, enterogénico, hernia de Bochdaleck, etc.^{12, 15}. El tratamiento es quirúrgico. En los casos de secuestro extralobar es relativamente sencillo el separarlo del parénquima normal. En los secuestros intralobares, una vez ligada la arteria nutricia y el drenaje venoso, puede realizarse una resección atípica de la zona o segmentectomía. Dependiendo del tamaño podemos vernos abocados a la realización de una lobectomía para evitar dejar zonas desfuncionalizadas tras resecciones demasiado amplias. Resulta muy oportuno buscar el posible vaso, siempre que se esté practicando cualquier tipo de resección pulmonar por "lesión inflamatoria" en un niño o joven, especialmente cuando radica en lóbulo inferior izquierdo⁴, ante la posibilidad de que se trate de un secuestro. La lesión de dicho vaso puede ser difícilmente controlable. La aparición de secuestro pulmonar bilateral es extremadamente rara⁷. Wimbish¹ hace referencia en su trabajo a que sólo hay dos casos referidos en la literatura, aportando él mismo un tercer caso en un niño de 5 años con secuestro intrapulmonar bilateral, cuyo abordaje quirúrgico realizó en dos tiempos. Igualmente Karp¹⁷ hace referencia a un caso similar al que hemos descrito, en que la arteria procedente de la aorta se divide en dos ramas, una para cada hemitórax, siendo los dos secuestros intralobares, con drenaje, en ambos casos, a las venas pulmonares inferiores. En la misma línea, Savic⁸ en su revisión cita seis casos de secuestro intra y extralobar pero unilaterales y dos bilaterales pero sólo intralobares.

El caso que nos ocupa es por tanto de una rareza excepcional. Tiene de singular la existencia de dos secuestros, intra y extralobar, con drenaje hacia la vena pulmonar y aurícula izquierda. La presencia de ambos secuestros parece poner en entredicho la teoría etiopatogénica adquirida, pareciendo abogar más a favor de una alteración en el desarrollo embrionario. Este caso, por las características descritas con anterioridad, habla por tanto a favor de la teoría congénita. La paciente evolucionó favorablemente, siendo reseñable que todos los estudios posteriores encaminados a observar anomalías asociadas fueron negativos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wimbish KJ, Agha FP, Brady TM. Bilateral pulmonary sequestration: Computed tomographic appearance. *AJR* 1983; 140:689-690.



2. Miller PA, Williamson BRJ, Minor GR, Buschi AJ. Pulmonary sequestration: Visualization of the feeding artery by CT. *J Comput Assist Tomogr* 1982; 6:828-830.
3. Thornhill BA, Cho KC, Morehouse HT. Gastric duplication associated with pulmonary sequestration: CT manifestations. *AJR* 1982; 138:1.168-1.171.
4. Burford TH, Ferguson TP. Malformaciones congénitas pulmonares y enfisema. En: Sabiston DC, Spencer FC, Gibbon. *Cirugía torácica*. Barcelona, Salvat Editores SA 1980; 662-665.
5. Kohler R. Pulmonary sequestration. *Acta Radiol (Diagn) (Stockh)* 1969; 8:337-353.
6. Rius Chornet JM, Ros Mendoza LH. Manifestaciones angiográficas del secuestro pulmonar. *Revista CTV* 1988; 6:184-189.
7. Juettner FM, Pinter HH, Lammer G, Popper H, Friehs GB. Bilateral intralobar pulmonary sequestration: Therapeutic implications. *Ann Thorac Surg* 1987; 43:660-662.
8. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: Report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34:96-101.
9. Choplin RH, Siegel MI. Pulmonary sequestration: Six unusual presentations. *AJR* 1980; 134:695-700.
10. Hoeffel JC, Bernard C. Pulmonary sequestration of the upper lobe in children. *Radiology* 1986; 160:513-514.
11. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries: relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1984; 86:611-615.
12. Lee RA, Nemceck AA. Complex mass at right lung base. *Chest* 1988; 94:397-399.
13. Ramsom JM, Norton JB, Williams GD. Pulmonary sequestration presenting as congestive heart failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76:378-380.
14. Baker EL, Gore RM, Moss AA. Retroperitoneal pulmonary sequestrations: Computed tomographic findings. *AJR* 1982; 138:956-957.
15. Oliphant L, McFadden RG, Carr TJ, Mackenzie DA. Magnetic resonance imaging to diagnose intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1987; 91:500-502.
16. Naidich DP, Rumancik WM, Lefleur RS, Estioko MR, Brown SM. Intralobar pulmonary sequestration: MR evaluation. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11:531-533.
17. Karp W. Bilateral sequestration of the lung. *Am J Roentgenol* 1977; 128:513-515.