

Hospital del Aire. Madrid.

SECUESTRO PULMONAR EXTRALOBAR. COMENTARIOS A PROPOSITO DE UN CASO.

J. Bañuelos Pérez, A. López Miranda, L. Callol Sánchez, M. Moreno Muro y J. Berenguer y Berenguer.

Introducción

Se entiende por secuestro una masa de tejido pulmonar desorganizado con vascularización generalmente sistémica, con o sin conexión con el sistema bronquial normal y situada dentro o fuera del propio parénquima pulmonar. Se trata pues de una malformación congénita del pulmón.

Aunque esta entidad patológica se conocía hace muchos años, fue Pryce y cols.¹ en 1946 quien definió el término «secuestración pulmonar» y quien los estudió y clasificó en los dos grandes grupos conocidos, intralobares y extralobares, separando aún dentro de los primeros tres tipos diferentes, según la distribución arterial y las distintas alteraciones del parénquima anómalo. A lo largo de las últimas décadas ha habido grandes divergencias de opinión entre distintos autores en lo referente a la clasificación, etiopatogenia y características fundamentales de los secuestros pulmonares. En general los autores anglosajones (Culiner², Tossati y Gravel³, etc.) prefieren la denominación de «enfermedad poli-quistica con vascularización arterial» a la de secuestros pulmonares. Incluso el dato o característica fundamental como es la irrigación sistemática arterial no se considera imprescindible para la identificación de la enfermedad.

Consultando la frecuencia de este proceso en diversas estadísticas, por ejemplo la de Coman y cols.⁴ observamos que apenas alcanzan un 6% entre las ya poco frecuentes anomalías

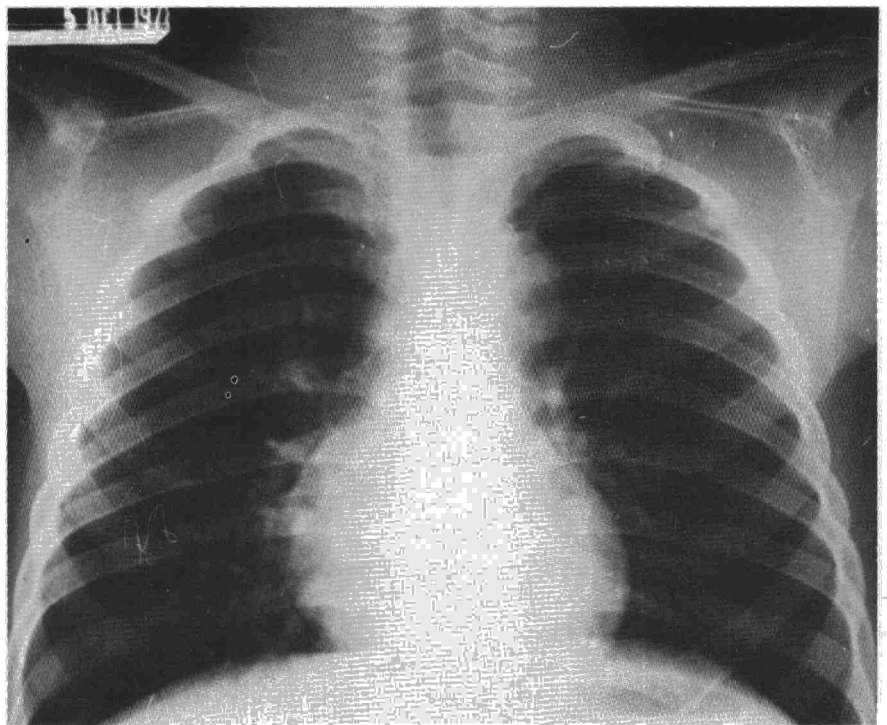


Fig. 1. Radiografía P.A. de tórax en la que aparece una densidad en mediastino superior (región paraaórtica).

congénitas del pulmón. Estos mismos autores refieren una frecuencia de aparición de los secuestros de un 0,02% entre todas las afecciones quirúrgicas pulmonares.

Observación clínica

Niño de 6 años de edad. Asintomático. Viene a consulta porque con motivo de un proceso amigdalar es visto por un pediatra que le ausculta un soplo y le pide una radiografía de tórax en la que

aparece una «sombra» interpretada como una masa mediastínica.

A la exploración, el niño presenta un desarrollo normal para su edad, tiene una considerable hipertrofia amigdalar y un soplo sistólico, grado II/IV mesocárdico sin irradiación que se interpreta como funcional. Padece parotiditis a los 4 años. Todo lo demás dentro de límites normales.

El estudio radiológico del tórax (PA, lateral y tomografías) (figs. 1 y 2) nos muestra una densidad uniforme, de bordes nítidos, tamaño aproximado de 2 x 3 cm. junto a la sombra del cayado aórtico y que en las tomografías ocupa los planos correspondientes a mediastino anterior y medio. Resto

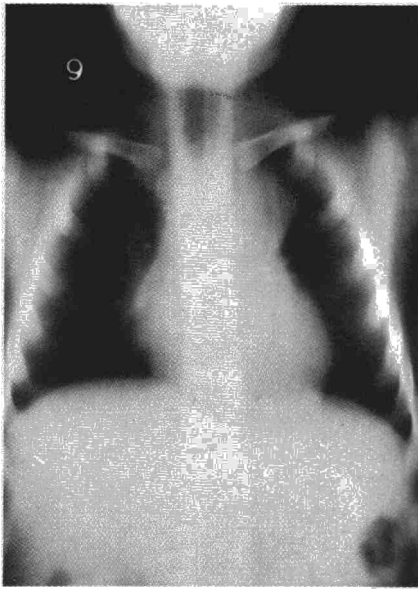
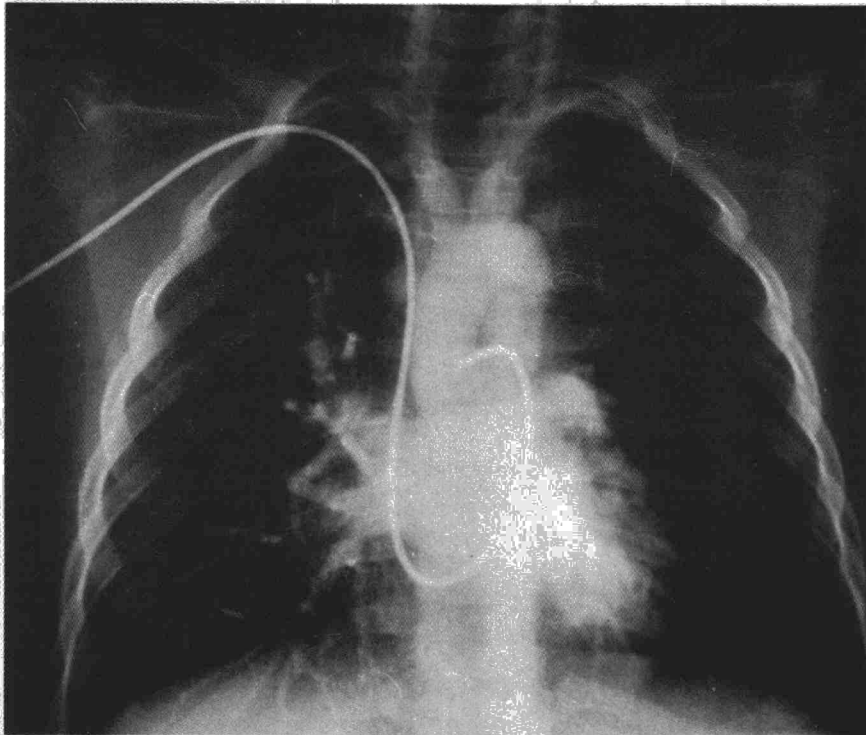


Fig. 2. Tomografía plano 8 en la que aparece más nitidamente la densidad paraaórtica.

de exámenes radiológicos son normales, incluyendo un esofagograma con bario y una arteriografía pulmonar y sistémica (fig. 3) que se practicó más por la presencia del soplo que por la sospecha de secuestro pulmonar.

El resto de las exploraciones que comprenden E.C.G., analítica elemental de sangre y orina, test de tuberculina y ventana cutánea, pruebas de Cassoni y Weinberg, gammagrafías tiroidea y pulmonar, se encuentran dentro de la normalidad para su

Fig. 3. Arteriografía pulmonar y sistémica, en la que no se aprecia vaso anómalo que saliendo de la aorta alcance la densidad mediastínica.



edad y sin que aporten otros datos que permitan llegar a una sospecha diagnóstica, que por otra parte se centra en la clásica tumoración mediastínica probablemente benigna, dado el buen estado general del niño.

Como exploraciones más agresivas se practican por último la punción biopsia con aguja de Chiba, que resulta infructuosa y la toracotomía exploradora por cuarto espacio intercostal izquierdo en la que se encuentra libre la cavidad pleural, normal el pulmón izquierdo y en la zona superior y posterior al hilio del pulmón, aparece cubierta de pleura mediastínica una masa de unos $3 \times 4 \times 5$ cm., con un aspecto poliquístico que hace sospechar un secuestro pulmonar extralobar. Se abre la pleura mediastínica retrohiliar y paraaórtica y se despega con cuidado la masa del final del cayado y aorta descendente, sin encontrar ningún vaso que procedente de aorta alcanzara el secuestro, pero al tratar de separarlo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, encontramos tres finos y largos vasos de menos de 1 mm. que saliendo de la arteria pulmonar se distribuyen por la tumoración y así, sin encontrar otro pedículo vascular podemos llevarnos totalmente la masa anómala. Como dato adicional hay que señalar una agenesia parcial del pericardio, de un diámetro de unos 3 ó 4 cm. a nivel de la orejuela izquierda, donde se apoyaba la cara mediastínica del secuestro. El curso postoperatorio es normal.

El estudio anatomopatológico de la pieza informa: pieza multinodular de $5 \times 3 \times 2$ cm. aproximados, de superficie lisa y color oscuro, que al corte presenta varias cavidades quísticas llenas de moco y que oscilan entre 0,3 y 2,5 cm. de diámetro, de paredes lisas. El estudio microscópico de los diferentes cortes muestra estructuras bronquiales, algunas con cartílago y glándulas mucosas, en muchas ocasiones dilatadas y que desembocan en sacos alveolares de apariencia normal rellenos de moco; se aprecian áreas de infiltración inflamatoria crónica peribronquiales y vasos sanguíneos arteriales musculares de estructura histológica normal.

Discusión

Nos encontramos claramente ante un caso de secuestro pulmonar extralobar de localización no demasiado típica, puesto que la gran parte de los descritos en la literatura asientan con preferencia en las proximidades del hemidiafragma izquierdo (por encima o por debajo) y suelen coincidir con malformaciones congénitas del mismo^{3,5}. En nuestro caso la localización era como es habitual en el hemitórax izquierdo, menos frecuente esa situación tan alta (próximo al cayado aórtico) y asociado a una agenesia parcial del pericardio.

Así como es típico de los secuestros intralobares que reciban una importante arteria elástica procedente de la aorta y de calibre desproporcionado para el exiguo tamaño del tejido anómalo donde va, resulta también típico de los secuestros extralobares la existencia de pequeñas arterias que les llegan de aorta o como hay casos descritos procedentes de la arteria pulmonar^{5,6}. En el paciente que presentamos no sólo no las encontramos en la arteriografía pulmonar practicada, sino que dado lo exiguo de su calibre, ni siquiera dejaron paso al suficiente contraste como para dejar impregnada la masa de tejido secuestrado en la fase radiográfica tardía. Fue comprobada en la toracotomía la existencia, muy poco frecuente para un secuestro pulmonar, de vascularización a expensas de la arteria pulmonar y muy precaria por cierto. Lo que no se pudo determinar con seguridad fue el drenaje venoso del secuestro, aunque nos permitimos sospechar que era muy escaso y a las venas intercostales, lo que en definitiva es similar a lo hallado por otros autores que afirman con insistencia el drenado de los secuestros extralobares en el territorio de la azigos^{4,7} y la constancia de los intralobares al sistema de las venas pulmonares.

Respecto a la conexión del desorganizado sistema bronquial de los secuestros con el normal del paciente, todo puede ser posible, tanto en el caso de los intra como en el de los extralobares^{1,8}. En el enfermo que hemos comentado, como ocurre en gran parte de los casos, había independencia total del tejido pulmonar accesorio o extra con el sistema bronquial normal del niño. Coincide también el hecho de que mientras que los secuestros intralobares no se asocian a otras anomalías congénitas, los extralobares sí y a veces a graves malformaciones incompatibles con la vida. por lo que en las necropsias de los niños siempre ha sido más fácil hallar secuestros extra que in-



tralobares. El caso que presentamos tenía una falla congénita en el pericardio a nivel de la orejuela izquierda, anomalía que no hemos encontrado en la literatura por nosotros revisada donde lo más frecuentemente hallado han sido las malformaciones del diafragma.

Por todo ello y a pesar de las continuas discusiones sobre este tema creemos poder aportar un caso de secuestro pulmonar extralobar con vascularización atípica, descubierto en un niño de 6 años de edad.

Resumen

Se presenta un niño portador de un secuestro pulmonar extralobar de localización y vascularización no demasiado típica y asociado a un defecto pericárdico congénito parcial.

El paciente ha estado siempre asintomático y se descubrió en un examen radiológico habitual una masa mediastínica que no se pudo diagnosticar me-

dante las habituales técnicas preoperatorias.

En la toracotomía se encontró el citado secuestro muy poco vascularizado lo que justificaba el fracaso diagnóstico con la arteriografía.

Summary

EXTRALOBAR PULMONARY SEQUESTRATION. COMMENTARIES BASED ON ONE CASE.

The authors present the case of a child, carrier of an extralobar pulmonary sequestration of localization and a vascularization that is not too typical and is associated with a partial congenital pericardial defect.

The patient has always been asymptomatic, but a mediastinal mass, which could not be diagnosed by means of the habitual preoperative techniques, was discovered in a routine radiological examination.

During the thoracotomy the cited se-

questration, very little vascularized, was found, which justified the diagnostic failure with arteriography.

BIBLIOGRAFIA

1. PRYCE, D. M., SELLORS, T. H. y BLAIR, L. G.: Intralobar sequestration of lung associated with abnormal pulmonary artery. *Br. J. Surg.*, 35: 18, 1947.
2. CULINER, M. M.: Intralobar bronchial cystic disease «the sequestration complex» and cystic bronchiectasis. *Dis. Chest.*, 53: 462, 1968.
3. TOSSATI, E., y GRAVEL, J. A.: Two cases of bronchogenic cysts associated with anomalous arteries arising from thoracic aorta. *Thorax*, 6: 82, 1951.
4. COMAN, A., STAN, G., DIMITRIU, M., GEORGESCU, H. y DOBRINOV, F.: Les problèmes actuels des sequestrations pulmonaires intra y extra-lobaires. *Poumon*, 29: 211, 1973.
5. BLESOVSKI, A.: Pulmonary sequestration: report of an unusual case and review of the literature. *Thorax*, 22: 357, 1967.
6. BAAR, H. S. y D'ABREU, A. L.: Extralobar sequestrated lung. *Br. J. Surg.*, 37: 220, 1949.
7. LE BRIGAND, H., HOURTOULE, R., MERLIER, M., RENAULT, P. y COUDRAUX, R.: Sequestrations pulmonaires et arteres anormales. *Poumon*, 10: 427, 1954.
8. BOYDEN, Q. A.: Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestrations. New embryologic data. *J. Thor. Surg.*, 35: 604, 1958.