

Original

Secuestros pulmonares: presentación de 8 casos

Sergio Amor-Alonso^{a,*}, Ramón Moreno-Balsalobre^a, Roberto Risco-Rojas^a,
Yat-Wah Pun-Tam^a, Jesús Prieto-Vicente^a, Lorenzo Fernández-Fau^a, Magdalena Adrados^b y
Concepción López^b

^aServicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de febrero de 2009

Aceptado el 17 de noviembre de 2009

On-line el 13 de enero de 2010

Palabras clave:

Secuestro pulmonar
Extralobular
Intralobular
Enfermedad congénita pulmonar
Infección respiratoria
Neumonía

RESUMEN

Introducción: El secuestro pulmonar es un parénquima pulmonar patológico aislado y con vascularización arterial propia y es infrecuente.

Objetivos: Estudio descriptivo-retrospectivo de pacientes del Hospital Universitario La Princesa.

Material y métodos: Se analizan las características de pacientes del Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Universitario La Princesa entre 1996-2008.

Resultados: Se intervino a 8 pacientes con confirmación anatomopatológica, 5 eran mujeres. La infección respiratoria apareció en 7 pacientes, con afectación del lóbulo inferior derecho en 4 de ellos. La variante intralobular se diagnosticó en 7 enfermos. La vascularización provenía de la aorta torácica en 5 casos. La vía de abordaje fue la toracotomía posterolateral y se practicaron lobectomías en 5 pacientes. No hubo morbimortalidad.

Conclusión: 1. Es una anomalía congénita infrecuente. 2. En nuestra serie, la frecuencia es mayor en mujeres en los lóbulos inferiores y es similar en ambos hemitórax. 3. La clínica más frecuente fue la infección respiratoria de repetición. 4. El diagnóstico se realizó mediante pruebas de imagen.

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Pulmonary sequestrations: Presentation of eight cases

A B S T R A C T

Introduction: Lung sequestration is a pathologically isolated pulmonary parenchyma, with its own arterial vascularisation.

Aims: A descriptive-retrospective study of patients of the La Princesa University Hospital, Madrid.

Material and Methods: The characteristics of patients admitted to the La Princesa University Hospital Thoracic Surgery Unit during 1996-2008, were analysed.

Results: Of the 500 patients, 8 had histopathology confirmation, of which 5 were women. There was respiratory infection in 7 patients, with 4 in the lower right lobe. The intralobar

Keywords:

Lung sequestration
Extralobar
Intralobar
Congenital pathology
Respiratory infection
Pneumonia

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sergioamor6@hotmail.com (S. Amor-Alonso).

variant was diagnosed in 7 patients. The systemic vascularisation came from the thoracic aorta in five cases. A standard posterolateral thoracotomy with lobectomy was performed in 5 patients. There was no morbidity or mortality. It was more common in women, in lower lobes and similar in both hemithorax; 3. The most common clinical symptom was the respiratory infection; 4. The diagnosis was made with imaging tests.

© 2009 AEC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El secuestro pulmonar es una anomalía congénita del pulmón, infrecuente, con una incidencia descrita entre el 0,15 y el 1,7%, caracterizada por una zona de tejido pulmonar no funcional y que recibe su vascularización a través de una arteria sistémica¹.

Ha recibido diferentes denominaciones, como enfermedad poliquistica del pulmón con irrigación arterial sistémica, pulmón accesorio o lóbulo de Rokitsky.

Es 2-3 veces más frecuente en hombres que en mujeres y alcanza una incidencia 4 veces superior en los casos de secuestro pulmonar extralobular. Desde el punto de vista anatómico, se clasifican como secuestros pulmonares extralobulares (15-25%) e intralobulares (70-85%)^{1,2}.

Los secuestros intralobulares están cubiertos por pleura visceral, su aporte vascular depende de una arteria sistémica y el drenaje venoso se realiza a través de las venas pulmonares, no tienen comunicación con el árbol bronquial y es rara su asociación con otras anomalías congénitas³.

Los secuestros extralobulares tienen su propia pleura; se ha descrito un aporte arterial dependiente de arterias sistémicas o de menor entidad (aorta [80%], arteria esplénica o gástrica [15%], aporte arterial múltiple [20%] y arteria pulmonar [5%]); el drenaje venoso corresponde a la vena ácigos o hemiacigos (80%) o a las venas pulmonares (20%); se ha descrito la presencia de una estructura bronquial bien formada hasta en un 50% y es frecuente su asociación con otras anomalías congénitas (hasta en un 65%), principalmente hernias diafragmáticas congénitas (20-30%)⁴.

Su localización más frecuente es el hemitórax izquierdo (65-90%), principalmente en lóbulos inferiores, aunque puede situarse en cualquier localización pulmonar, incluido en el diafragma o en cualquier localización extrapulmonar, ya sea en el mediastino o en el abdomen^{5,6-8}.

La presentación clínica de esta enfermedad tan infrecuente es inespecífica y se atribuye a las frecuentes infecciones localizadas en estas formaciones anómalas: se han descrito tos, dolor torácico, fiebre o esputos purulentos y hemoptoicos⁹.

Para realizar el diagnóstico se han utilizado la radiografía simple, la broncoscopia o la angiografía, técnica diagnóstica por excelencia con la que se intentaba identificar el vaso nutricional de esta entidad. En la actualidad, con técnicas como la tomografía axial computarizada (TAC) (fig. 1) o la resonancia nuclear magnética (RNM) e incluso la angiografía asociada a la RNM, acompañadas de la necesaria sospecha clínica, es más sencillo y seguro el diagnóstico del parénquima pulmonar aberrante y la identificación de su vaso nutricional^{10,11}.

El tratamiento habitual y recomendado de esta malformación congénita es la resección de esta, acorde con su tamaño, las posibilidades técnicas y la localización y el control del vaso nutricional (figs. 2 y 3)^{12-14,17,18}.

De este modo, puede controlarse la infección y la destrucción del parénquima normal, incluso de manera preventiva en casos asintomáticos; de hecho, en los casos con infección o con destrucción del parénquima normal, las resecciones mayores han de considerarse como la opción más adecuada en lugar de las resecciones limitadas a la lesión (fig. 4).

Se propone describir las características epidemiológicas, la clínica, el diagnóstico, el tratamiento, la morbimortalidad y el



Figura 1 – Tomografía axial computarizada torácica. Corte coronal. Secuestro pulmonar intralobular.

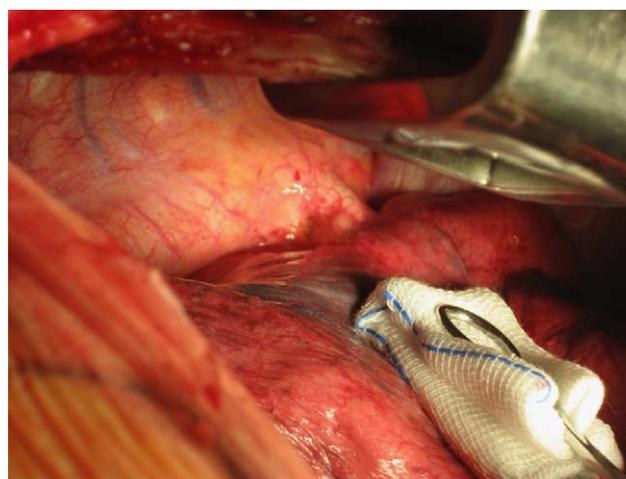


Figura 2 – Identificación del vaso nutricional aberrante.

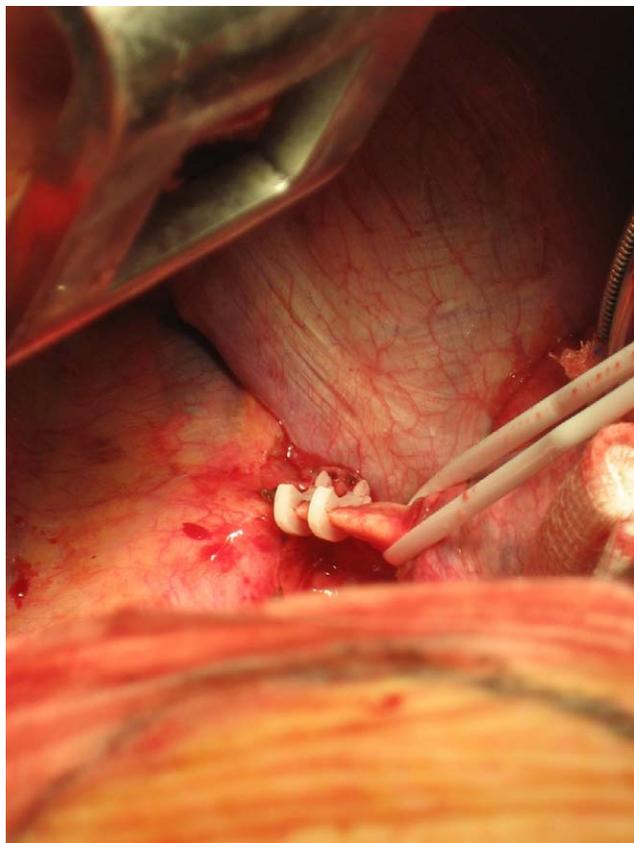


Figura 3 – Control del vaso aberrante.

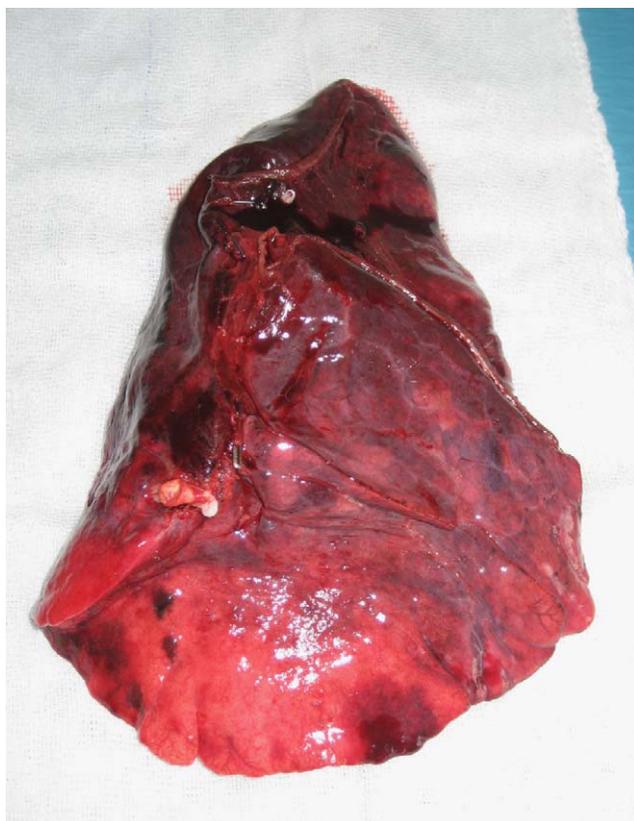


Figura 4 – Pieza de lobectomía. Identificación del vaso aberrante.

estudio anatomopatológico de nuestra serie de casos y comparar los resultados con los ya existentes en la literatura médica.

Material y métodos

Realizamos un estudio descriptivo-retrospectivo de los pacientes tratados en el Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Universitario La Princesa con el diagnóstico de secuestro pulmonar desde marzo de 1996 hasta marzo de 2008.

Obtuvimos la información a través de las historias clínicas de estos pacientes del Hospital Universitario La Princesa y de los informes anatomopatológicos del Servicio de Anatomía Patológica de este hospital.

Agrupamos los datos en una tabla Excel Office 2007 y describimos edad, sexo, clínica presentada, pruebas de imagen, identificación del vaso nutricio, pruebas funcionales respiratorias, estudio anatomopatológico, anomalías asociadas, procedimiento quirúrgico y evolución postoperatoria, y obtuvimos los datos de análisis estadístico descriptivo mediante el programa de tratamiento de datos SPSS v15.

Resultados (tabla 1)

Se encontraron 8 pacientes operados en nuestro servicio de secuestro pulmonar, todos ellos con confirmación anatomopatológica posquirúrgica, 5 mujeres (62,5%) y 3 hombres (37,5%), cuyas edades en el momento de la intervención estaban comprendidas entre los 16 y los 72 años (media de 33,13 y desviación típica de 17,95).

La forma de presentación clínica más frecuente fue la neumonía de repetición, que se presentó en 7 pacientes (87,5%) asociada en 3 pacientes a dolor torácico (12,5%), a empiema pleural (12,5%) y a crisis de broncoespasmo (12,5%), respectivamente, y en un enfermo se presentó únicamente como dolor torácico (12,5%).

En cuanto al estudio radiológico, con la radiografía simple de tórax se describió la presencia de una consolidación pulmonar en 5 enfermos (62,5%), en 2 enfermos se presentó como nódulo pulmonar, en un caso fue cavitada (25%) y en uno se manifestó como una masa (12,5%), sin establecer diagnóstico preoperatorio de secuestro pulmonar.

La TAC con contraste desveló en 4 casos la presencia de una masa torácica (50%), en 2 casos se observó una consolidación (25%) —una de estas con niveles hidroaéreos— y en los 2 casos restantes se observaron imágenes nodulares (25%).

En 4 de los pacientes el secuestro pulmonar estaba localizado en el lóbulo inferior derecho (50%), en 3 casos se localizaba en el lóbulo inferior izquierdo (37,5%) y en un caso se localizó en la región supradiaphragmática izquierda (12,5%).

En ninguno de los casos estudiados se observaron otras malformaciones asociadas.

La vascularización de las lesiones provenía en 5 casos de la aorta torácica (62,5%), en 2 casos provenía del tronco celiaco (25%) y en un caso no se identificó claramente el vaso nutricio aberrante (12,5%) —el localizado en la región supradiaphragmática izquierda—.

Tabla 1 – Pacientes diagnosticados e intervenidos por secuestro pulmonar

Sexo	Edad	Clínica	Rx de tórax	TAC de tórax	Localización	Otras malformaciones	Arteria aberrante (rama)	Drenaje venoso	FVC (%)	FEV ₁ (%)	Cirugía	AP	Postoperatorio
Mujer	44	Neumonías de repetición. Crisis asmáticas	Nódulo cavitado en el LII	Nódulo en el LII	LII	No	Aorta torácica	Vena pulmonar inferior	110	87	Toracotomía. Lobectomía	Intralobular	Sin complicaciones
Hombre	20	Neumonías de repetición. Dolor torácico	Nódulo en el LID	Imágenes nodulares en el LID	LID	No	Aorta torácica	Vena pulmonar inferior	102	104	Toracotomía. Lobectomía	Intralobular	Sin complicaciones
Mujer	72	Dolor torácico	Masa en el seno costofrénico posterior izquierdo	Masa supradiagmática izquierda	Supradiagmático izquierdo	No	Vasos diafragmáticos	Vena pulmonar inferior	142	145	Toracotomía. Resección del tejido anómalo	Extralobular	Sin complicaciones
Mujer	28	Neumonías de repetición	Consolidación en el LII	Consolidación en el LII	LII	No	Aorta torácica	Vena pulmonar inferior	80,30	86,40	Toracotomía. Lobectomía	Intralobular	Sin complicaciones
Hombre	16	Neumonías de repetición	Consolidación en el LID	Consolidación en el LID, niveles H-A	LID	No	Aorta torácica	Vena pulmonar inferior	112	94	Toracotomía. Lobectomía	Intralobular	Sin complicaciones
Mujer	22	Neumonías de repetición	Consolidación en el LID	Masa en el LID	LID	No	Tronco celiaco	Vena pulmonar inferior	114	101	Toracotomía. Cuña del parénquima pulmonar	Intralobular	Sin complicaciones
Hombre	33	Neumonías de repetición. Empiema pleural	Consolidación en el LID	Masa en el LID	LID	No	Tronco celiaco	Vena pulmonar inferior	72	77	Toracotomía. Cuña del parénquima pulmonar	Intralobular	Sin complicaciones
Mujer	30	Neumonías de repetición	Consolidación en el LII	Masa en el LII	LII	No	Aorta torácica	Vena pulmonar inferior	92	83,80	Toracotomía. Lobectomía	Intralobular	Sin complicaciones

AP: anatomía patológica; FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; LID: lóbulo inferior derecho; LII: lóbulo inferior izquierdo; Rx: radiografía; TAC: tomografía axial computarizada.

En nuestra serie de enfermos, 7 pertenecían al tipo de secuestro pulmonar intralobular (87,5%) y uno al extralobular (12,5%).

En el estudio preoperatorio, en ninguno de los pacientes la intervención estaba contraindicada, con una capacidad vital forzada que variaba del 72 al 142%, con una media del 103,04% y una desviación típica del 21,94%, y un volumen espiratorio forzado en el primer segundo que variaba del 77 al 145%, con una media del 97,28%.

La vía de abordaje en todos los casos fue la toracotomía posterolateral. Se realizó lobectomía en 5 casos (62,5%), en 2 casos se realizó una resección atípica de la lesión (25%) y en un caso —el referente a la localización supradiaphragmática— se realizó la resección del tejido anómalo (12,5%), pues estaba adherido al hemidiafragma izquierdo y se nutría de vasos que provenían de este.

En todos los enfermos se utilizaron 2 tubos de drenaje torácico. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, se dio el alta a los pacientes y siguieron revisiones en nuestras consultas.

En todos los casos estudiados, la pieza quirúrgica se describió como la presencia de numerosas cavidades quísticas, revestidas de epitelio respiratorio y con contenido mucoide. Otras características en las preparaciones, como infiltrados inflamatorios, áreas de necrosis o zonas con signos de fibrosis, se observaron con frecuencia.

Discusión

El secuestro pulmonar es una anomalía congénita del pulmón, infrecuente, caracterizada por una zona de tejido pulmonar no funcional y que recibe su vascularización a través de una arteria sistémica, generalmente procedente de la arteria aorta^{1,2}.

Se ha descrito una mayor incidencia en los hombres, lo que difiere de nuestra experiencia, seguramente por el menor número de pacientes tratados en nuestro servicio. En la literatura médica estudiada, los lóbulos con mayor frecuencia de afectación son los inferiores, lo que coincide con nuestros hallazgos; sin embargo, el lado más afectado en nuestra serie es el derecho, a diferencia de lo publicado²⁻⁴. La edad media fue de 33,13 años, similar a lo descrito en la literatura médica. Normalmente se trata de pacientes jóvenes; en tan solo un caso la edad de la enferma fue mayor, en concreto 72 años: la paciente en la que el tejido anómalo se encontraba adherido al hemidiafragma izquierdo.

En cuanto a la presentación clínica, no es frecuente el diagnóstico prenatal, salvo que el secuestro pulmonar, en estos casos extralobular, esté asociado a otras anomalías congénitas que desemboquen en el diagnóstico de ambas; por lo tanto, la presentación clínica más frecuente es la aparición de procesos infecciosos pulmonares recidivantes, aunque el diagnóstico puede producirse de manera casual hasta en un 10% de los casos. En nuestra serie, los pacientes presentaron hasta el diagnóstico una historia clínica de procesos infecciosos de repetición, se asociaron en 3 casos a dolor torácico, empiema pleural y crisis de broncoespasmo, respectivamente, y se manifestó solo como dolor torácico en

el paciente en el que la afectación estaba localizada en la región supradiaphragmática.

Se han descrito asociaciones del 50-65% con otras anomalías congénitas, principalmente los secuestros pulmonares extralobulares, entre las que destacan con una incidencia del 20-30% las hernias diafragmáticas congénitas, por lo que suele diagnosticarse en los primeros años de vida^{3,4,9}. En nuestra serie, no se encontró ninguna otra anomalía congénita en ninguno de nuestros pacientes.

El diagnóstico del secuestro pulmonar se basa fundamentalmente en la identificación de la irrigación arterial aberrante. De forma tradicional, el diagnóstico de secuestro pulmonar se realizaba a través de la angiografía, desplazada esta por métodos diagnósticos no invasivos, como la TAC, la angio-TAC o la RNM^{10,11}.

De este modo, se puede identificar y localizar de forma precisa el aporte arterial aberrante de esta anomalía y su drenaje venoso, lo que permite tomar las debidas precauciones durante la intervención quirúrgica.

El diagnóstico en nuestra serie se realizó de forma preoperatoria en 7 casos, en los que se identificó la arteria aberrante y solo en uno, el que implicaba el hemidiafragma izquierdo, no fue posible.

La vascularización arterial anómala puede provenir de arterias sistémicas o, en ocasiones, de menor entidad —aorta (80%), arteria esplénica o gástrica (15%), aporte arterial múltiple (20%), arteria pulmonar (5%)— y el drenaje venoso puede hacerse a través de la vena ácigos o hemiacigos en un 80% o a través de las venas pulmonares en un 20%¹⁻⁴. En nuestra serie, 5 casos provenían de la aorta torácica, 2 casos provenían del tronco celíaco y un caso estaba irrigado por vasos propios del diafragma. El drenaje venoso se hacía en 7 casos a través de las venas pulmonares y en un caso a través de vasos propios del diafragma.

Algunos autores han descrito niveles séricos elevados de algunos marcadores, como Ca 19/9, Ca 125, etc., que en ocasiones podrían ayudar al diagnóstico^{15,16}.

Hay que destacar que el diagnóstico prequirúrgico de esta entidad es difícil y que suele realizarse durante el acto quirúrgico o, más frecuentemente, cuando se realiza el estudio anatomopatológico.

El tratamiento habitual y recomendado de esta malformación congénita es la resección de esta, acorde con su tamaño, las posibilidades técnicas y la localización y el control del vaso nutricio, ya sea por vía convencional o por videotoracoscopia, aunque se han publicado casos de involución espontánea y tratamientos conservadores con embolización arterial^{12-14,17,18}.

En nuestra serie no hubo morbimortalidad. Todos los pacientes han seguido revisiones ambulatorias en nuestras consultas y se encuentran asintomáticos en la actualidad.

En resumen, el secuestro pulmonar es una anomalía congénita infrecuente con vascularización sistémica. Es más frecuente en hombres, en los lóbulos inferiores y en el lado izquierdo. La clínica más frecuente son los procesos infecciosos pulmonares recidivantes. El diagnóstico se basa en la identificación de la irrigación arterial aberrante a través de pruebas de imagen y el tratamiento es eminentemente quirúrgico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Hashemzadeh S, Aslanabadi S, Jafari Rouhi AH, Azhough R, Kaleibar NA. Congenital malformations of the lung. *Indian J Pediatr*. 2007;74:192-4.
3. Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA, Moran CA. Extralobar sequestration: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1992;12:1013-30.
4. Frazier AA, Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1997;17:725-45.
5. Bayram A, Gebitekin C, Bicer M. Extrapulmonary sequestration mimicking mediastinal cyst: Report of two identical cases. *Tuberk Torax*. 2007;55:414-7.
6. De Vreede I, Bilardo CM, Van Rijn RR, Clur SA, Heij HA. Intrapericardial extralobar pulmonary sequestration presenting as a prenatal intrathoracic mass. *Pediatr Cardiol*. 2008;29:980-2.
7. Kim HK, Choi YH, Ryu SM, Kim HK, Chae YS, Sohn YS, Kim HJ, et al. Infected infradiaphragmatic retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration: A case report. *J Korean Med Sci*. 2005;20:1070-2.
8. Singal AK, Agarwala S, Seth T, Gupta AK, Mitra DK. Intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration presenting antenatally as a suprarenal mass. *Indian J Pediatr*. 2004;71:1137-9.
9. González R, Saldías R, Alarcón E, Seguel E, Stockins A, Ghysa A, et al. Secuestro pulmonar: 8 casos. *Rev Chilena de Cirugía*. 2004;56:237-42.
10. Rubin E, Rubin M, Attai L, Heimann W. Intralobar pulmonary sequestration: Aortographic demonstration. *Dis Chest*. 1966;50:561-71.
11. Sancak T, Cangir A, Atasoy C, Özdemir N. The role of contrast enhanced three-dimensional MR angiography in pulmonary sequestration. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2003;2:480-2.
12. Tsang FHF, Chung S, Sihoe A. Video-assisted thoracic surgery for bronchopulmonary sequestration. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2006;5:424-6.
13. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N, Uegami S, Matsuura Y. Surgical treatment of infected intralobar pulmonary sequestration: A collective review of patients older than 50 years reported in the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;13:331-4.
14. Della Porta M, Galli A, Rebuffat C. Videothoroscopic approach in the treatment of intralobar pulmonary sequestration. Report of a case. *Chir Ital*. 2000;52:299-302.
15. Masuko H, Satoh H, Miyazaki K, Kikuchi N, Kondo Y, Ohtsuka M, et al. Pulmonary sequestration with elevated serum level of progastrin-releasing peptide. *Intern Med*. 2008;47:157-160.
16. Armbruster C, Kriwanek S, Feichtinger H. Intra-abdominal sequestration of the lung and elevated levels of Ca 19-9: A diagnostic pitfall. *HPB Oxford*. 2004;6:45-8.
17. Yucel O, Gurkok S, Gozubuyuk A, Caylak H, Sapmaz E, Kavakli K, et al. Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;56:154-7.
18. Maknavicius S, Posiunas G. Pulmonary sequestration. *Medicina (Kaunas)*. 2002(Suppl 2);38:26-9.