

CASOS CLINICOS

Secuestración Pulmonar Intralobar

Drs. Andrés Varas A.⁽¹⁾, Rodolfo Burdach W.⁽¹⁾, Alejandro Reid O.⁽²⁾, Gonzalo Paredes A.⁽³⁾
y Patricio Barraza R.⁽³⁾

Pulmonary Intralobar sequestration

Six cases of pulmonary intralobar sequestration observed between 1965 and 1979 are presented. Ages ranged from 6 months to 11 years.

The duration of symptoms prior to diagnosis was from 11 months to 3 years. The clinical picture was polymorphous: 3 cases were asymptomatic, 2 had respiratory signs and 1 had prolonged fever suggesting infection.

Pulmonary signs were discrete and out of proportion with radiological findings. The latter showed consolidations in the posterior basal segments of the left inferior lobe.

In 5 cases there were mediastinal shifts toward the opposite side. In 3 patients airfluid levels were seen in the affected area.

All cases were studied with bronchography and aortography which were diagnostic.

Treatment consisted in left inferior lobectomy in all cases, with a favourable outcome.

Pathology disclosed presence of non functional parenchima excluded from the normal respiratory tract. The anomalous vessels originated from thoracic (3) or abdominal aorta (3) and were single (3) or multiple (3).

Differential diagnosis and clinical-radiological considerations are commented. The importance of aortography and surgical treatment is emphasized.

La secuestración pulmonar es una malformación congénita caracterizada por la presencia de tejido pulmonar no funcional, habitualmente sin comunicación bronquial con el árbol respiratorio normal, que posee irrigación arterial sistémica a través de uno o más vasos anómalos, procedentes de la aorta torácica o abdominal o alguna de sus ramas.

Existen dos tipos de secuestración: Intralobar, en la cual el tejido pulmonar anómalo está incluido dentro de la lobulación pulmonar normal y con retorno venoso predominantemente hacia las venas pulmonares inferiores.

Extralobar, cuando la malformación está sepa-

rada del tejido pulmonar normal, posee una envoltura pleural propia, se ubica en situación infra o supradiafragmática, con retorno venoso habitualmente hacia el sistema ázigos.

La secuestración pulmonar intralobar es aproximadamente seis veces más frecuente que la extralobar, constituyendo ambas una enfermedad pulmonar poco frecuente, que se traduce en poco más de 400 casos comunicados hasta 1978 en la literatura mundial (1). En nuestra bibliografía pediátrica nacional hemos encontrado la descripción de 5 casos (2 intra y 3 extralobares). (2, 3).

Etiopatogénicamente, el origen de esta entidad no se encuentra definitivamente aclarado. Predomina la opinión acerca de su carácter congénito, relacionado con modificaciones del brote pulmonar en etapas precoces de la embriogénesis (4, 5, 6, 7), a través de un proceso, por el cual un elemento vascular anormal ejercería atracción sobre una zona del pulmón en desarrollo, determinando como resultante esta malformación. (Teoría de Pryce).

¹ Dpto. Broncopulmonares. Hospital Paula Jaraquemada.

² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Paula Jaraquemada.

³ Servicio de Cirugía infantil. Hospital Paula Jaraquemada.

Otros (8, 9) postulan el surgimiento de un brote pulmonar anómalo en etapas muy precoces del desarrollo, a partir del intestino primitivo, suponiendo que este brote mantendría conexiones vasculares con la aorta primitiva dorsal y ventral. Gerle (9) piensa que de la mayor o menor precocidad de aparición de este brote pulmonar anómalo, resultarían los tipos intra y extralobar respectivamente.

CASUÍSTICA

Nuestro material se compone de 6 casos, ingresados al Dpto. de Broncopulmonares del Hospital M. Arriarán y Paula Jaraquemada, durante el período comprendido entre X-1965 y X-1979.

El resumen de los aspectos clínicos, radiológicos, terapéuticos y anátomo-patológicos se expone en las tablas 1, 2, 3, 4, 5 y 6.

Tabla 1

Secuestación Pulmonar Intralobar. Aspectos Generales.
Depto. Broncopulmonares - Hospital Paula Jaraquemada.

	Edad de ingreso	Sexo	Diagnóstico de Referencia:	Sintomatolog. previa
I.Z.V. Obs. 164730	6 a.	M	Neumonitis viral con bulas	3a. 2 m.
M.V.S. Obs. 205333	3 a.	F	Neumopatía Abscesada	5 m.
V.M.C. Obs. 227659	7 a.	M	Hidatidosis pulm. complicada	3 a.
E.G.V. Obs. 201381	4 a.	M	Neumopatía basal izquierda. Contacto TBC	Curso Subclínico
M.C.M. Obs. 207935	11 a.	F	Hidatidosis pulm. complicada	3 m.
A.E.J. Obs. 333617	6 m.	M	Síndrome de Hiperinsuflación h.s.i. Obs. Hernia diafragmática.	1 1/m.

Tabla 2

Secuestación Pulmonar Intralobar. Aspectos Clínicos.
Depto. Broncopulmonares - Hospital Paula Jaraquemada (1965-1979)

	Síntomas de Preingreso	Cuadro clínico	Evolución clínica	Semiología
Caso 1 (I.Z.V.)	10 meses	Tosedor frecuente	Habitualmente oligosintomático; 2 Neumopatías Agudas en la misma localización.	Escaso compr. Parenquimatoso. L.I.I. (soplo tubo pleural sólo en su fase de agudización)
Caso 2 (M.V.C.)	5 m.	Sintomatología general inespecífica.	Subclínico	Escaso compr. Parenquimatoso L.I.I. (sin soplos)
Caso 3 (V.M.C.)	3 a.	Episodios febriles de curso prolongado 3-4 veces al año asociado a sintomatología general inespecífica	Subclínico	Escaso compr. Parenquimatoso. L.I.I. (sin soplo)
Caso 4 (E.G.V.)		Asintomático	Subclínico	Escaso compromiso. Parenquimatoso. L.I.I.
Caso 5 (M.C.M.)	3 meses	Tosedor ocasional Episodio febril irregular prolongado.	Neumopatía aguda.	Escaso compromiso. Parenquimatoso. L.I.I.
Caso 6 (A.E.J.)	Nacimiento	Guadro Pulmonar AG interpretado como enfisema lobar congénito	Asintomático	Escaso compromiso Parenquimatoso. L.I.I.

Secuestración Pulmonar Intralobar. Aspectos Radiológicos.
Depto. Broncopulmonares. Hospital Paula Jaraquemada (1965-1979)

	Rqfía. torax inic.	Ubicación lesional	Desviación Mediastinal	Evolución radiológica	Lapso de control preop.
I.Z.V.	Condensación irregular con imágenes claras	L.I.I.	+	Condensac. de tamaño fluctuante y aspecto variable.	2 a 8 m.
M.V.S.	Condensación extensa con imágenes hidroaéreo.	L.I.I.	+	Estacionario	7 m.
V.M.C.	Condensac. densa homogénea, que incluye formación hidroaérea única e imágenes aéreas más pequeñas.	L.I.I.	(-)	Condensación cambiante a densidad homogénea, pero predominantemente hidroaérea.	5 m.
E.G.V.	Condensac. basal densa, confluyente de límite superior convexo, preciso.	L.I.I.	+	Regresión casi total de la condensación inicial, con presencia de densidades cálcicas en la región basal izquierda.	4 a 6 m. (inicialmente rechazo intervención)
M.C.M.	Condensación basal densa, confluyente del límite superior convexo preciso.	L.I.I.	+	Regresión casi total de la condensación inicial.	2 m.
A.E.J.	Condensación basal de aspecto irregular.	L.I.I.	+	Condensación basal de aspecto homogéneo de límite superior convexo, preciso.	6 m.

Tabla 4

Secuestración Pulmonar Intralobar. Aspectos Radiológicos.
Depto. Broneopulmonares. Hospital Paula Jaraquemada (1965-1979)

1. BRONCOGRAFIA			2. AORTOGRAFIA		3. EXS. COMPL.
1.1 Rechazo del Árbol Bronquial	1.2 Apertura del Angulo carinal	1.3 Comunica-bronquial con la zona secuestrada	2.1 Vaso Anómalo único o múltiple	2.2 Nacimiento	
IZV	+	+	(-)	Unico o	Aorta torácica
MVS	+	+	(-)	Múltiple (2)	Aorta torácica
VMC	+	+	(-)	Unico	Aorta abdominal
EGV	+	+	()	Múltiple (3)	Aorta abdominal
MCM	+	+	(-)	Unico	Aorta abdominal
					Tránsito EED Planigrafía Neumoperitoneo
AEI	+	+	(-)	Múltiple (3)	Aorta torácica Neumoperitoneo.

Tabla 5
Secuestración Pulmonar Intralobar.
Aspectos de Tratamiento.
Depto. Broncopulmonares. Hospital Paula Jaraquemada

	Tiempo de Obs.	Edad a la fecha de op.	Interv. efectuada	Control post operat.
I.Z.V.	2 a. 8 m.	9 a.	Lobectomía inf. izq.	Favorable
M.V.S.	5 m.	3 a. 2 m.	Lobectomía inf. izq.	Favorable
V.M.C.	5 m.	7 1/2 a.	Lobectomía inf. izq.	Favorable
E.G.V.	4 1/2 a.	8 a. 6 m.	Lobectomía inf. izq.	Favorable
M.C.M.	2 m.	11 a.	Lobectomía inf. izq.	Favorable
A.E.J.	7 m.	1 a. 1 m.	Lobectomía inf. izq.	Favorable

Tabla 6
Secuestración Pulmonar Intralobar
Anatomía Patológica
Depto. Broncopulmonares. Hospital Paula Jaraquemada
(1965 - 1979)

	Formación cavitaria	Delimitación con Parenquima vecino	Alteraciones de Vecindad L.L.I.	Comunicación bronquial	Alteraciones Inflamatorias	Diámetro del Vaso anómalo
IZV	Múltiples	+	Induración pulmonar.	(-)	+	1 cm.
MVS	Única	+	Neumonitis crónica Bronquiectasias Bronquioloectasia	(-)	+	1 cm.
VMC	Múltiples	+	Bronq. y Peribronq. Cr. Bronquiectasias Bronquioloectasia	(-)	+	1/2 cm.
EGV	(-)	+	Induración pulmonar	(-)	+	1 cm.
					Zona calcificada cretácea con zona necrótica en su interior.	
MCM	Múltiples microareolares	+	(-)	(+)	+	2 cm.
AEJ	(-)	+	Induración pulmonar	(-)	+	1/2 cm.

El estudio aortográfico se pudo efectuar gracias a la colaboración del Servicio de Radiología del Hospital Clínico de la U. Católica (casos 1, 2, 3, 4) y del Servicio Cardiovascular del Hospital L. Calvo Mackenna (Casos 5 y 6).

Caso 1: I.Z.M., Obs. Nº 164.730. Edad: 6 años. Sexo: M. Ingresó al Policlínico el 30-X-1965. Desde 1.1/2 mes antes de su ingreso presenta sintomatología bronquial caracterizada por tos productiva abundante con expectoración purulenta; de curso afebril. Al examen físico: Retraso ponderal (16 kg), con talla conservada (1.10 m.) Pulmones: submatidez y respiración soplante en la región basal izquierda.

Rfía. de tórax: Sombras reticulocordales de predominio basal izquierdo, con algunas imágenes

aerolares; desplazamiento del mediastino hacia la derecha, más que moderado. Impresión: Neumonitis con bulas. Tratamiento: Sulfaprofilaxis. Posteriormente sigue una evolución subclínica, con control ambulatorio durante un año. En X-1966 se hospitaliza, debido a la persistencia de la lesión radiológica, con el objeto de efectuar una broncografía. Al examen pulmonar sólo se comprobó submatidez y leve disminución del M.V. en la base izquierda. La Broncografía (12-XI-66) demostró "Árbol bronquial izquierdo con sus ramificaciones conglomeradas y desplazadas hacia arriba, con mayor apertura del ángulo carinal. No se identificó distribución bronquial a nivel de la región postero-basal izquierda". Espirometría (18-XI-66) dentro de límites normales.

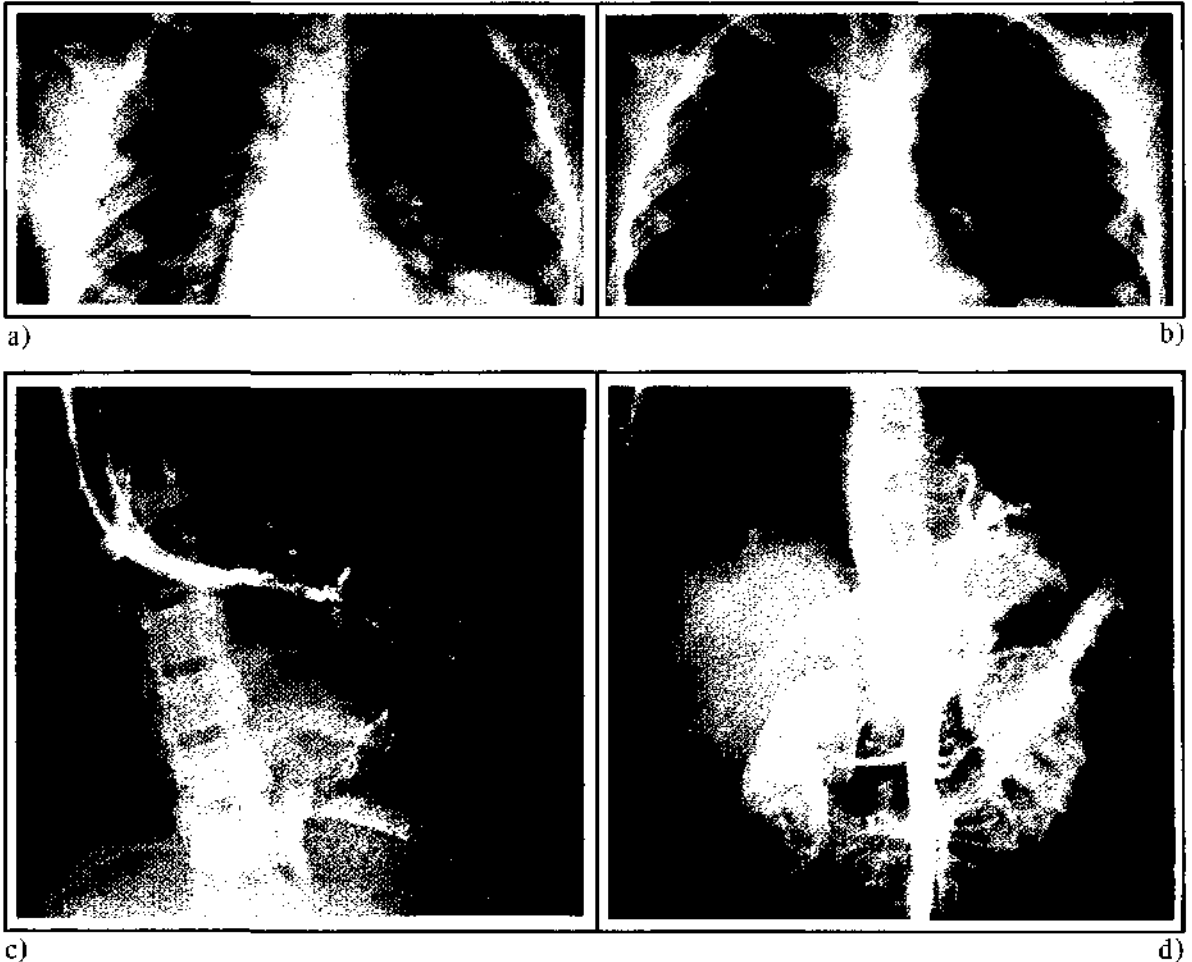


Figura 1

Caso Nº 5

- a) Rfía. (XI-78): Condensación redondeada basal izquierda; rechazo del mediastino.
- b) Neumoperitoneo (XII-78): Disminución de sombra basal.

- c) Broncografía: Rechazo del árbol bronquial izquierdo hacia arriba.
- d) Aortografía: Grueso vaso anómalo de trayecto ascendente, procedente de la aorta abdominal.

Posteriormente se mantiene prácticamente asintomático hasta fines de V-1968, en que consulta con manifestaciones clínicas de Neumopatía aguda basal izquierda, que motiva hospitalización con el diagnóstico de "Pleuroneumonía basal izquierda", debido a los hallazgos semiológicos y la comprobación de VHS 85 mm. y leucocitosis con Neutrofilia de 86%. Se trata de Penicilina sódica, presentando marcada mejoría del estado general, regresión de la polipnea y disminución de las alteraciones semiológicas pulmonares. La Rfía. de tórax (4-VI-68) muestra sombra parenquimatosa basal izquierda de mayor tamaño en relación a controles anteriores, con algunas imágenes aéreas en su interior. Mediastino desviado hacia la derecha. Se trasladó al Dpto. de Cirugía de Tórax del Hospital de la U. Católica (12-VI-68) para efectuar aortografía, que demostró: "Rama anómala de aorta torácica que se dirige hacia el L.I.I., con retorno venoso hacia las venas pulmonares". El 28-VI-68 se efectúa Lobectomía inferior izquierda, previa ligadura del grueso vaso arterial anómalo (1 cm. de diámetro), procedente de la aorta torácica.

En el estudio anatómo-patológico el 75% del volumen total del lóbulo inferior izquierdo (L.I.I.) está reemplazado por múltiples formaciones quísticas, que contienen material gelatinoso; su tamaño fluctúa entre 2 - 6 cm. de diámetro. Esta formación se encuentra claramente delimitada por una membrana fibrosa que la separa del parénquima vecino, comunica con un grueso vaso de carácter arterial que emerge por la parte posterior, cercano a la base pulmonar. Diagnóstico anatómo-patológico: Secuestación intralobar basal izquierda.

Evolución post-operatoria favorable, con controles alejados durante 5 años, sin problemas respiratorios.

Caso 2: M.V. Sch. Obs. Nº 205333. Edad 3 años 2 meses. Sexo. F. Ingres a al Policlínico el 29-III-1969. En relación con un control de salud se solicitó una Radiografía de tórax (28-III-69) que informó "Sombra densa de límite difuso con una imagen clara en su interior a nivel de la base pulmonar izquierdá; gran imagen hidroaérea en el tercio medio izquierdo. Desplazamiento del mediastino hacia la derecha, probable absceso pulmonar basal izquierdo". Examen físico: discreto déficit pondoestatural (12 Kgr., 84 cm); estado general conservado, sin fiebre ni disnea, discreta submatidez y disminución del M.V. a nivel de la base izquierda. Siguió evolución clínica favorable, afebril y con VHS 10 mm. El control radiológico a los 30 días demostró prácticamente las mismas lesiones, con leve tendencia regresiva. El 30-IV-69 se efectuó broncografía: "ángulo carinal muy abierto hacia arriba y adelante, sin pasaje del

medio de contraste hacia las imágenes aéreas basales". Con la hipótesis diagnóstica de Secuestación intralobar, fue referida al Dpto. de Cirugía de tórax del Hospital Clínico de la U. Católica, donde se efectuó la aortografía el 12-V-69: "Vaso anómalo procedente de la aorta torácica (entre 8a. - 9a. vértebra dorsal) de aproximadamente 1 cm. de diámetro, que se divide en ramificaciones tortuosas, que penetran y circunscriben la formación quística basal izquierda. Drenaje venoso hacia sistema auricular izquierdo".

El 20-V-69 se efectuó lobectomía del L.I.I. El estudio anatómo-patológico demostró una cavidad anfractuosa de 2 cm. de diámetro, de pared bronquial, el parénquima anómalo indurado y en el borde inferior del lóbulo la emergencia de un vaso de 1 cm. de diámetro. Bronquiectasias cilíndricas vecinas.

Su evolución posterior fue favorable con control alejado, sin morbilidad respiratoria durante 2 años.

Caso 3: V.M.C. Obs Nº 227.659. Edad 7 años. Sexo M. Ingres a el 27-XI-1970, por presentar desde hace 15 días fiebre irregular, marcado decaimiento, palidez, anorexia y sensación dolorosa precordial, que motivó su hospitalización con la hipótesis diagnóstica de Enfermedad reumática. El examen físico pulmonar fue normal. La Radiografía de tórax demostró inicialmente "Sombra densa, difusa basal izquierda, sin desplazamiento del mediastino". Posteriormente, esta imagen adquirió un carácter hidroaéreo, por lo cual se planteó el diagnóstico de Hidatidosis pulmonar complicada que motivó la ejecución de: Reacciones de hemoaglutinación (-) y Cassoni-Chauffard (-); VHS 81 mm, Hcto. 30% Leucocitos 12.000 Neutrofilia 85%.

Debido a la evolución arrastrada con persistencia de alteraciones radiológicas, se solicitó una broncografía (4-III-71): "Rechazo hacia arriba de todo el árbol bronquial izquierdo y consiguiente apertura del ángulo carinal; falta de comunicación bronquial con la masa basal izquierda". Con el diagnóstico de Secuestación pulmonar intralobar y se efectuó la aortografía en el Hospital Clínico de la U. Católica el 14-IV-71: "Vaso anómalo de 1/2 cm. de diámetro, procedente de la aorta abdominal (altura de 12a. vértebra dorsal) y un vaso accesorio que nace de la aorta torácica, a nivel de la 3a. v. dorsal (arteria bronquial), que se dirigen hacia la base pulmonar izquierda".

El 22-IV-71 se efectuó lobectomía inferior izquierda, durante la cual se comprobaron firmes adherencias de la zona secuestrada al diafragma en el interior de las cuales deben ser seccionados y ligados múltiples vasos procedentes del vaso anómalo subdiafragmático, el que no es abordado directamente para proteger la integridad funcional

del diafragma.

El estudio anátomo-patológico demostró una gran cavidad de 6 cm. de diámetro, de contenido amarillento-grumoso, no comunicada con el árbol bronquial; múltiples cavidades menores a su alrededor. Vasos arteriales que se introducen a través de septos fibrosos a la zona secuestrada. Histológicamente la cavidad corresponde a estructura bronquial con inflamación crónica inespecífica y fibrosis avanzada; zona secuestrada delimitada con el parénquima vecino; Bronquitis, Peribronquitis crónica, Bronquiectasias y Bronquiotelectasias vecinas.

Su evolución post-operatoria fue favorable, con seguimiento durante 5 meses.

Caso 4: E.G.V. Obs. Nº 201.381. Edad: 4 años. Sexo M. Ingresó al Policlínico el 22-XI-1972, debido a contacto Tbc. Su evolución previa había sido totalmente asintomática. Examen físico: Peso 15.600 Kg. Talla 1.05 m. Submatidez torácica basal izquierda y leve disminución del M.V. en esta zona. Radiografía de tórax: "sombra de condensación basal izquierda, de límite superior convexo y desplazamiento, más que moderado, del mediastino hacia la derecha".

VHS 16 mm, Hcto. 35%, Leucocitos 7.200. Con la hipótesis de Secuestración intralobar, se efectuó broncografía (30-XI-72): "rechazo del árbol bronquial izquierdo hacia arriba, apertura del ángulo carinal y falta de penetración de ramificaciones bronquiales hacia la densidad basal izquierda". El 5-XII-72 se efectuó la aortografía en el Hosp. de la U. Católica: "Presencia de dos vasos anómalos, procedentes de la aorta abdominal, que se dirigen hacia la condensación del L.I.I.". La intervención quirúrgica, es rechazada por los familiares.

Reingresa en X-1975 con el diagnóstico de Diseminación tuberculosa, con imagen radiológica compatible y la confirmación mediante Baciloscopia intensamente positiva. La Radiografía de tórax mostró, aparte de las sombras nodulares diseminadas a través de ambos campos pulmonares, la presencia de un conglomerado de aspecto calcificado en la base pulmonar izquierda. Ingresó al Sanatorio, donde se trató durante 4 meses, completando posteriormente un año de tratamiento anti-tbc, con regresión total de las lesiones nodulares, pero con persistencia de la imagen calcificada basal izquierda y del desplazamiento mediastinal.

El 19-IV-1977 reingresa con el objeto de someterlo a la intervención quirúrgica. Durante ella se individualizaron dos gruesos vasos arteriales anómalos, en la proximidad de la zona calcificada, que se originaban en la aorta abdominal y otro procedente de una arteria intercostal que también se dirigía hacia la zona secuestrada. Diagnóstico

histopatológico: Secuestración pulmonar intralobar, sin comunicación bronquial, con estructura calcificada en su interior.

Evolución post-operatoria y seguimiento alejado, durante 2 1/2 años de curso favorable.

Caso 5: M.C.M. Obs. Nº 207.935. Edad: 11 años. Sexo F. Ingresó el 6-XI-1978, por presentar desde hace 3 meses episodios febriles de predominio vespertino, tos seca, emetizante, puntada de costado izquierdo, disnea de predominio nocturno y dolor abdominal, sin respuesta a diferentes tratamientos con antibióticos. El 3-XI-78 se efectuó radiografía de tórax: "Desplazamiento del mediastino hacia la derecha, imagen de condensación basal izquierda, de límite superior preciso y redondeado". Examen físico: Peso 29 Kgr. Talla 1.40 m. Vibraciones locales disminuidas en la base pulmonar izquierda, submatidez y leve disminución del M.V. en la misma zona. VHS 35 mm. Hcto. 35% leucocitos 10.500, Neutrofilia 91%. Reacciones de hemoaglutinación para Hidatidosis (-). Planigrafía: (13-XI-78) "imagen esofágica desplazada hacia la derecha. Resto: "normal". Neumoperitoneo: normal. Aortografía (Centro Cardiovascular Hosp. Calvo Mackenna) 15-XII-78: "A la altura de la 11a. vértebra dorsal (aorta abdominal) emerge un grueso vaso arterial, de curso ascendente, que se dirige hacia la masa basal pulmonar izquierda". (Fig. 1).

El 5-I-79 se efectuó lobectomía inferior izquierda comprobando en el interior del L.I.I. una masa de consistencia firme y en su extremo pósteroinferior un vaso arterial de 2 cm. de diámetro, que se secciona previa doble ligadura.

El informe anátomo-patológico: "En el borde posterior penetra un gran vaso, de tipo arterial; el parénquima del secuestro está constituido en su mayoría por estructuras de tipo bronquial, con el lumen ocupado por mucus, histiocitos y elementos inflamatorios. Marcada inflamación intersticial inespecífica. Sólo hay un fragmento de cartílago en un bronquio muy dilatado de aspecto quístico. El pulmón vecino al secuestro es de aspecto normal. Una rama bronquial penetra hacia el secuestro.

En el post-operatorio presentó un derrame pleural de evolución arrastrada, que finalmente se resolvió, siguiendo evolución favorable a 1 año de control ambulatorio.

Caso 6: A.E.J. Obs. Nº 333.617. Edad 5 meses. Sexo M. Ingresó el 1-X-1979, con el antecedente de haber presentado durante el período neonatal síntomas respiratorios interpretados inicialmente como Enfisema lobar congénito, lo que posteriormente fue desestimado por la tendencia clínico-radiológica regresiva. Permaneció asintomático durante 4 meses, momento en que apareció polipnea y tos persistentes durante 2 semanas. Examen físico: Peso 7.100 Kg. Talla 62 cm.

Frecuencia respiratoria 60 x minuto, retracción inspiratoria infracostal moderada, submatidez pulmonar basal izquierda y leve disminución del M.V. en esta zona. La Radiografía de tórax: (29-IX-79) "Imagen de condensación retrocardíaca de límite superior más o menos preciso, intenso desplazamiento del mediastino hacia la derecha. Esofagograma: (26-XI-79) "Impresión Esofágica permanente sugerente de anomalía vascular". Neumoperitoneo (25-XI-79): "Normal". Broncografía

(22-XI-79) "Marcada apertura del ángulo carinal. Desplazamiento hacia arriba de las ramificaciones bronquiales correspondientes al L.I.I., las que no penetran hacia la zona condensada".

Aortografía (Centro Cardiovascular del Hospital Calvo Mackenna) (5-XII-79): "Presencia de 2 vasos anómalos, que nacen de la aorta torácica, inmediatamente por encima del diafragma y se dirigen en forma de ovillo a irrigar la zona secuestrada". (Fig. 2).

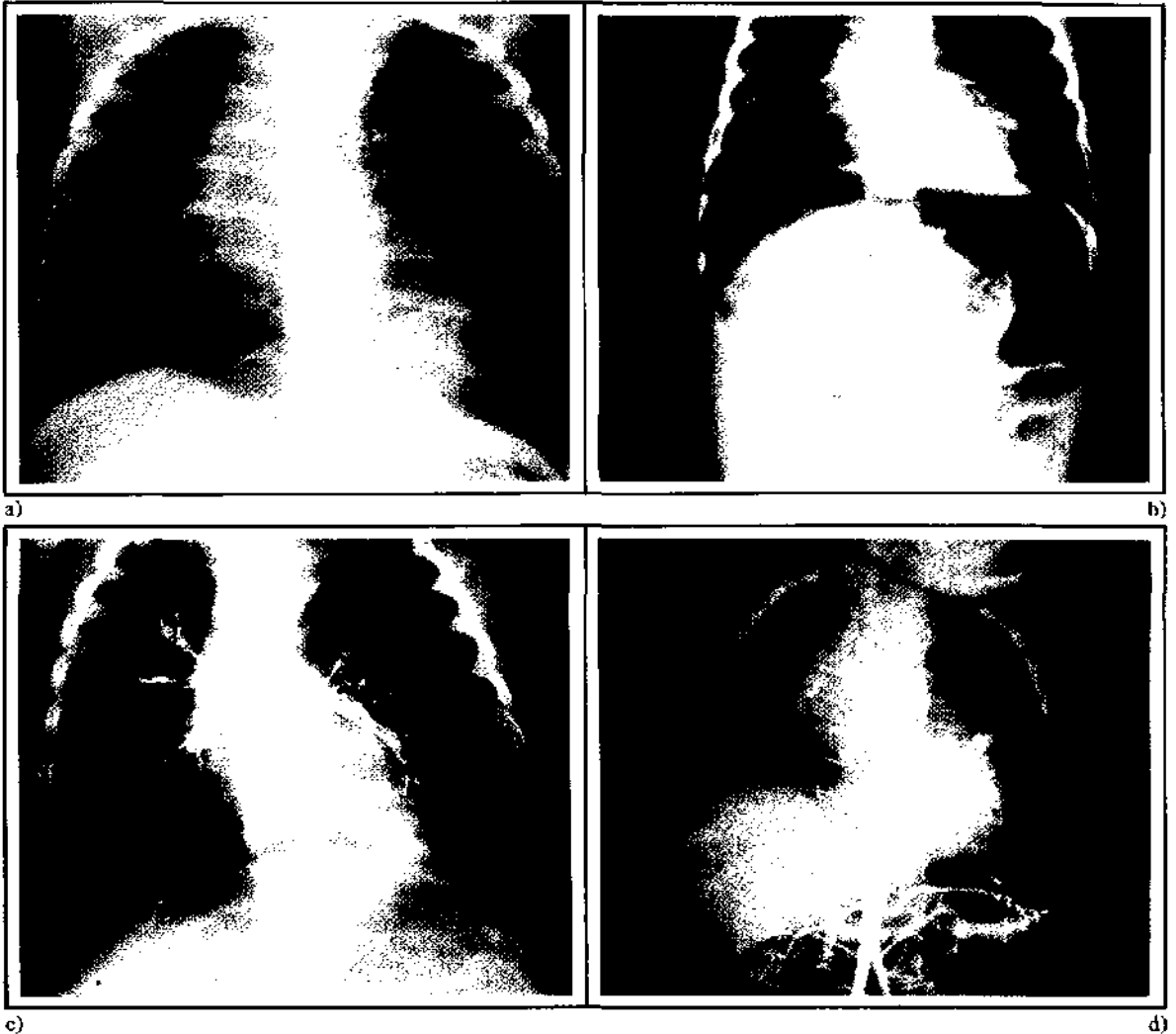


Fig. 2
Caso 6

a) Rfía.: (XI-79): Condensación basal izqda. retrocardíaca; desplazamiento del mediastino.
b) Neumoperitoneo: id. alteraciones.

c) Broncografía: apertura del ángulo carinal; rechazo del árbol bronquial izqdo.
d) Aortografía: vasos anómalos procedentes de la aorta torácica.

Se pierde de control y recién el 10-VI-1980 se procede a la intervención quirúrgica, en la que se comprueba la existencia de un tercer vaso arterial poco visible en la arteriografía, que originó sangramiento intraoperatorio controlable. Se efectuó lobectomía inferior izquierda.

El estudio histopatológico demostró estructura de tejido pulmonar, en general, conservada, con dilatación bronquiolar y exudado mucopurulento en su lúmen, fibrosis focal peribronquial, elementos inflamatorios crónicos. Los vasos de origen sistémico son de carácter elástico.

Su evolución post-operatoria fue favorable, dándose de alta en buenas condiciones.

COMENTARIO

Existe un doble interés en conocer esta malformación congénita pulmonar del niño, pese a su baja frecuencia: por una parte, la omisión diagnóstica puede llevar al paciente a una intervención quirúrgica no reglada, pudiendo dar lugar a una hemorragia intraoperatoria de consecuencias fatales, y por otra, el reconocimiento oportuno de la afección permitirá una solución quirúrgica definitiva, que representa una garantía de mejoría sin secuelas.

Clínicamente existe un amplio espectro de manifestaciones, como lo demuestran nuestros casos, en tres de los cuales el cuadro se caracterizó por episodios infecciosos de curso prolongado y/o recidivante; en cambio, los otros tres sólo presentaron síntomas leves o incluso no tuvieron (casos 2 y 4). En ellos, la lesión basal izquierda fue un hallazgo radiológico. En este sentido, hay concordancia en la escasa traducción semiológica de este tipo de masas pulmonares. Series de otros AA. señalan como más frecuente la presentación sintomática de la enfermedad (6, 7, 11) en forma de brotes infecciosos recurrentes, que comprometen siempre en mayor o menor extensión, la misma localización pulmonar, lo que concuerda también con modificaciones radiológicas, en que pueden apreciarse aparentes regresiones parciales de la zona afectada, como lo observamos en los casos 1, 4 y 5. Estos brotes sintomáticos se relacionan con infecciones de la zona comprometida, que tendrán lugar a través de comunicaciones bronquiales mínimas (9, 12) o eventualmente por vía hematógena.

No hemos encontrado alteraciones cardiovasculares, con cortocircuito de izquierda a derecha, relatadas por otros AA (1, 13).

Estimamos, que debe pensarse en el diagnóstico

de Secuestración pulmonar intralobar en aquellos casos, en que la Radiografía de tórax muestra una condensación pulmonar o formación quística, de localización, generalmente, pósterobasal izquierda, como ocurrió en todos nuestros casos, asociada a desplazamiento del mediastino hacia el lado opuesto y apertura del ángulo carinal, expresión del rechazo del árbol bronquial hacia arriba por la presencia de la masa. En la literatura no hemos encontrado referencias acerca de estos dos últimos signos radiológicos, que nos han servido de valiosa orientación diagnóstica, y que habitualmente no observamos en relación a la existencia de otras formaciones quísticas congénitas o adquiridas.

La evolución radiológica puede ser muy variable, adoptando formas de condensación sólida de mayor o menor extensión, con o sin imágenes quísticas o hidroaéreas, que pueden sufrir marcadas regresiones parciales, manteniéndose en forma permanente el desplazamiento del mediastino, independiente de la evolución de las restantes manifestaciones.

Desde este punto de vista, los diagnósticos diferenciales más frecuentes son los de: Hidatidosis pulmonar complicada, Absceso pulmonar, Quiste broncogénico, Hernia diafragmática y Riñón ectópico.

Como medio de ayuda diagnóstica, debemos citar la broncografía, que permite visualizar mejor la apertura del ángulo carinal, la horizontalización del bronquio fuente del lado comprometido, el rechazo del árbol bronquial por esta masa que ocupa espacio, la falta de distribución bronquial en esta zona y la ausencia de comunicación bronquial demostrable con el parénquima secuestrado.

Sólo en uno de nuestros pacientes efectuamos una Planigrafía, cuyo valor para la detección del vaso anómalo (1) es controvertido.

Algunos AA. han propuesto con el mismo objeto, la realización de un Neumoperitoneo (11, 14), efectuado en 2 de nuestros casos y que por otra parte, permitiría descartar la presencia de una hernia diafragmática, lo que se logra, en forma menos invasiva, mediante el tránsito digestivo.

El examen de trascendental importancia para la confirmación es la Aortografía, con la que se demuestra la existencia y el nacimiento del vaso arterial aberrante, único o múltiple. No hemos encontrado referencias sobre Tomografía axial computarizada y, por otra parte, la técnica de Radioisótopos (perfusión de Tecnecio radioactivo en venas periféricas) no permite realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades (Retorno venoso anómalo, Síndrome de la cimitarra) al mismo tiempo que no presta información sobre el problema de la existencia y localización del vaso anómalo (15), cuya repercusión terapéutica se

analizará a continuación.

En consenso con la mayoría de los autores (6, 11, 13, 14, 16, 17, 18), consideramos que el tratamiento debe ser siempre quirúrgico, independiente del carácter sintomático de la enfermedad. Estimamos que la lobectomía debe ser realizada tan precozmente como sea posible, antes de permitir la formación de adherencias pleurales post-inflamatorias, capaces de dificultar la identificación del vaso, englobado en este tejido (7, 14) fibrótico. A este propósito cabe mencionar el caso 6 de nuestra casuística, que aún intervenido a corta edad y sin haber presentado problemas infecciosos pulmonares de consideración, ya demostró la evidencia de importantes alteraciones inflamatorias y dilataciones bronquiolares con exudado mucopurulento.

Los resultados del tratamiento quirúrgico son francamente favorables, tanto desde el punto de vista inmediato como en seguimiento a largo plazo, como se observó en nuestros pacientes.

Al considerar los aspectos anátomo-patológicos de nuestra casuística, queremos destacar 3 rubros principales:

a) alteraciones de la zona secuestrada, con cavidades múltiples (3) y única (1), de contenido mucilaginoso; pared de carácter bronquial en 2; bien delimitadas del parénquima vecino y sin comunicación bronquial, salvo un caso (5). En todos existieron importantes alteraciones inflamatorias crónicas, que en uno de ellos (4) se asoció a estructuras calcificadas de carácter irregular, que fueron evidentes en el examen radiológico, lo que ocurre con baja frecuencia (11).

b) Parénquima vecino: Generalmente se observó induración pulmonar (3 casos), bronquiectasias y/o bronquioloectasias (2 casos), Neumonitis crónica (1 caso), Bronquitis y Peribronquitis crónica (1 caso). Parece útil mencionar que se observó mayor grado de alteraciones inflamatorias en aquellos pacientes, portadores de estructuras quísticas múltiples.

Estas alteraciones que aparecen en el parénquima adyacente al secuestro, constituyen otro argumento a favor del planteamiento quirúrgico en forma oportuna.

c) Vaso arterial anómalo: En todos se trató de elementos arteriales de tipo elástico, nacidos en 3 casos de la aorta torácica y en los otros 3, de la aorta abdominal. Tres presentaron un vaso arterial único, habitualmente de mucho mayor diámetro (1 - 2 cm.), en tanto que en los otros tres hubo vasos múltiples, habitualmente 2 - 3 de aproximadamente 1/2 cm. de diámetro. Macroscópicamente no se observaron alteraciones ateromatosas, como se han descrito en la literatura (12).

Esperamos que la casuística expuesta contribuya al mejor conocimiento de esta malformación

congénita de baja frecuencia, a su diagnóstico más precoz y tratamiento oportuno.

RESUMEN

Se presentan 6 casos de Secuestración pulmonar intralobar, observados entre los años 1965-1979. Su edad varió entre 6 meses y 11 años; y la duración de la sintomatología previa entre 1.1/2 mes y 3 años.

Destacó el polimorfismo del cuadro clínico: asintomático (3), sintomático respiratorio (2) y estado infeccioso (1). Semiológicamente hubo signología discreta de compromiso parenquimatoso del L.I.I., en discordancia con los hallazgos radiológicos.

Estos mostraron condensaciones, de extensión variable, a través de la evolución, ubicadas todas en segmentos pósterobasales del L.I.I., asociados en 5 a desplazamiento del mediastino hacia el lado contrario. En 3 hubo imágenes aéreas o hidro-aéreas en la misma zona. La broncografía fue orientadora para continuar el estudio con la aortografía, que confirmó el diagnóstico.

Se efectuó lobectomía inferior izquierda en los 6 casos, con resultados favorables, tanto inmediatos como alejados.

El estudio anátomo-patológico confirmó las características del parénquima no funcional, excluido del árbol bronquial normal y las del vaso anómalo, de carácter arterial, procedente de la aorta torácica (3) o abdominal (3), siendo único (3) o múltiple (3).

Se comentan los aspectos clínico-radiológicos y problemas de diagnóstico diferencial, destacando la importancia de la aortografía para el diagnóstico y las necesidades del tratamiento quirúrgico oportuno.

REFERENCIAS

- ¹ O'Mara, C.; Baker, R.; Jewasingham, K.: Pulmonary Sequestration Surg. Gynecol. and Obstetr. 147: 609, 1978.
- ² Hasbún, J.; Vildósola, C.: Un caso de anomalía quística congénita con vaso aberrante (Secuestración broncopulmonar-intralobar). Pediatría 1: 158, 1958.
- ³ Bengoa, J.; Aguirre, J.; Quilodrán, M.; Figueroa, M.; Silva, L.: Secuestración pulmonar. Rev. Chilena de Pediatría 42: 695, 1971.
- ⁴ Pryce, D.M.; Sellors, T.A.; Blair, L.G.: Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery. Br. J. Surg. 35: 18, 1947.
- ⁵ Flye, M.D.; Izant, R.J.: Extralobar pulmonary sequestration with esophageal communication and complete duplication of the colon. Surgery 71: 744, 1972.
- ⁶ Buntain, W.L.; Isaacs, H.J.; Payne, V.C.: Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. J. Pediatr. Surg. 9: 85, 1974.

- ⁷Haller, J.A.; Golladay, E.S.; Pickard, L.R.; Tepas, J.J.; Shorter, N.A.; Shermeta, D.W.: Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation and intralobar pulmonary sequestration. *The Ann. of Thorac. Surg.* 28: 33, 1979.
- ⁸Eppinger H., Schauenstein, W.: Citados por O'Mara.
- ⁹Gerle, R.D.; Jarecki, A.; Ashley, C.A.: Congenital bronchopulmonary foregut malformation: pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N. Engl. J. Med.* 278: 14, 1968.
- ¹⁰Harris, H.A. and Lewis, J.: Citados por Heikel.
- ¹¹Ruiz Liard, A.; Suárez, H.; Folle, J.A.: Secuestación pulmonar intralobar. *El Tórax* 20: 89, 1971.
- ¹²Cartes, R.: Pulmonary sequestration. *Ann. Thorac. Surg.* 7: 68, 1969.
- ¹³Teysier, G.; Chavrier, Y.; Andre, M.; Luras, B.; Freycon, F.: Sequestration intralobaire a revelation neonatale par une défaillance cardiorespiratoire. Correction chirurgicales. *Pédiatrie.* 35: 71, 1980.
- ¹⁴Keikel, P.E.; Pasila, M.: Intralobar sequestration of the lung. *Progress in Pediatr. Radiol.* 1: 256, 1967.
- ¹⁵Goonerate, N.; Conway, J.J.: Radionuclide Angiographic Diagnosis of Bronchopulmonary Sequestration. *J. Nuc. Med.* 17: 1035, 1976.
- ¹⁶Brocard, H.: Malformations de L'appareil respiratoire. *Encycl. Méd. Chir., Paris. Poumon* 4.2 06 6000 A-50, 1977.
- ¹⁷Telander, R.L.: Sequestration of the lung in child. *Mayo Clin. Proc.* 51: 578, 1976.
- ¹⁸Saegessen F.; Besson, A.: Extralobar and intralobar pulmonary sequestration of the upper and lower lobes. *Chest* 63: 69, 1973.