

Neumonía de repetición en un varón joven

Bandrés Carballo B, Parra Gordo ML, Aragonés García M, Olivera Serrano MJ, Caballero Sánchez-Robles P

Hospital Universitario La Princesa. Universidad Autónoma de Madrid

Varón fumador de 30 años de edad, con antecedentes personales de hepatitis a los 15 años y dos neumonías en la base derecha en los últimos dos años.

Acude a su médico de atención primaria (AP) por dolor costal derecho de características pleuríticas, fiebre y sensación disneica. Presenta tos y expectoración amarillenta desde hace un mes. En la exploración física presenta temperatura de 37,5 °C y disminución del murmullo vesicular en la base derecha.

En la analítica destaca leucocitosis con neutrofilia y anemia ferropénica. La bioquímica y la hemostasia no presentan alteraciones. En la gasometría arterial hay datos de ligera hiperventilación.

Se solicita radiografía de tórax, que muestra aumento de densidad en la base pulmonar derecha, compatible con infiltrado pulmonar.

El paciente presenta mal estado general y se le



Figura 1. Escanograma AP de tórax de la TC, que muestra aumento de densidad en la base derecha con broncograma aéreo, relacionado con extensa consolidación neumónica (flecha); elevación del hemidiafragma derecho con pinzamiento del seno costofrénico (punta de flecha), que sugiere derrame pleural asociado

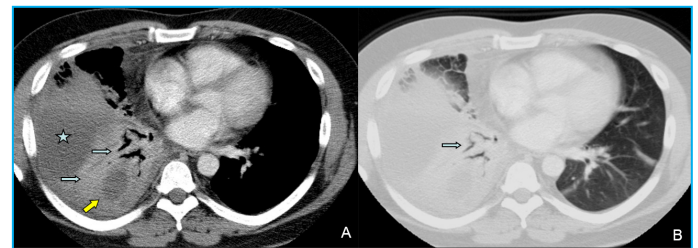


Figura 2. TC torácica con contraste intravenoso. Cortes axiales con ventana de mediastino (A) y pulmón (B), que muestran derrame pleural (estrella) y consolidación parenquimatosa con zonas de broncograma aéreo (flechas azules) en el lóbulo inferior derecho; en el interior de la consolidación se observa una zona de menor atenuación, que sugiere la presencia de necrosis o abscesificación (flecha amarilla)

remite a Urgencias del hospital, donde se decide su ingreso a cargo de Neumología.

Se completa el estudio con serología para virus, micobacterias atípicas, neumococo, legionella y VIH, que son negativas.

La evolución clínica y radiológica con antibioterapia es lenta, por lo que se solicita la realización de una tomografía computarizada (TC) torácica. Se observa neumonía de los lóbulos medio e inferior derechos, con áreas de necrosis o abscesificación, derrame pleural metaneumónico loculado y elevación del hemidiafragma derecho (figuras 1 y 2).

La fibrobroncoscopia realizada durante el ingreso pone de manifiesto la presencia de abundantes secreciones purulentas, principalmente en la pirámide basal derecha, con dificultad para acceder a los segmentos 6 y 7. La mucosa del árbol bronquial izquierdo está inflamada, sin lesiones endobronquiales.

La toracocentesis para evacuación del derrame pleural presenta cultivo estéril y citología con células inflamatorias, negativo para malignidad.

El paciente es diagnosticado de neumonía adquirida en la comunidad y después de tres semanas se le da el alta para continuar tratamiento domiciliario con broncodilatadores y amoxicilina-clavulánico.

Un año después, el paciente acude de nuevo a consulta de AP por presentar nuevo episodio de

neumonía en el lóbulo inferior derecho con mala respuesta a diferentes antibióticos. En la radiografía pósterio-anterior (PA) y lateral de tórax (figura 3) se aprecia sobreelevación del hemidiafragma derecho con masa en el lóbulo inferior derecho.

Se le remite a consultas de Neumología. De forma ambulante, con exploración física y analítica sin alteraciones, se solicita nueva TC torácica (figuras 4 y 5). En este momento, se visualiza una masa de 5 cm de diámetro en el segmento posterior del lóbulo inferior derecho y una imagen tubular que se extiende desde el hiato diafragmático hasta la lesión; corresponde a un vaso arterial anómalo que la irriga desde el tronco celiaco. Los hallazgos son compatibles con el diagnóstico de secuestro.

El paciente es valorado por Cirugía Torácica y se realiza la resección de la tumoración.

La pieza de resección pulmonar presenta una lesión central quística multilocular de 5 cm de dimensiones máximas, con abundante contenido semipastoso, de coloración verdosa. La superficie interna de la pared quística muestra un aspecto liso, con un espesor máximo de cada tabique de 0,2 cm. Los quistes varían desde 0,3 cm hasta el de mayor tamaño, de 5 cm. En el examen microscópico, las lesiones quísticas se encuentran tapizadas por epitelio bronquial y corresponden a bronquios dilatados con contenido predominante de material mucoso, con inflamación aguda. El diagnóstico anatomopatológico es de secuestro pulmonar intralobar.

COMENTARIO

El secuestro pulmonar, término acuñado por Pryce en 1946, es una malformación congénita caracterizada por tejido pulmonar displásico y no funcional, no comunicado con el árbol tráqueo-bronquial ni las arterias pulmonares, cuyo aporte sanguíneo se realiza a través de una arteria sistémica anómala, que normalmente se origina en la aorta descendente torácica (18 %) o abdominal (73 %). En el 15 % de los casos se observan múltiples vasos aberrantes.

Se trata de una anomalía rara, que supone 0,15-6 % de los casos de malformaciones pulmonares congénitas. Es la segunda lesión pulmonar detectada prenatalmente tras la malformación pulmonar adenoide quística.

Hay dos tipos de secuestro: el extralobar (25 %) y el intralobar (75 %). Se cree que se originan durante el desarrollo embrionario a partir de una yema pulmonar supernumeraria, caudal a la yema pulmonar normal, desde la pared anterior del intestino primitivo. Si surge antes del desarrollo de la pleura, se recubrirá con el pulmón adyacente y se convertirá en un secuestro intralobar. Si aparece después de la formación de la pleura, crecerá de forma independiente, se recubrirá de su propia pleura y dará lugar a un secuestro extralobar, que puede comunicar con el tracto gastrointestinal y localizarse por encima o por debajo del diafragma.

Mientras que hay acuerdo en considerar al secuestro extralobar como una condición congénita, existe considerable controversia sobre la causa del secuestro intralobar. Dado que estas lesiones se diagnostican en niños mayores o adultos y hay datos de inflamación crónica, se ha sugerido que las infecciones recurrentes pueden producir hipertrofia de los pequeños vasos sistémicos, que están presentes normalmente en los ligamentos pulmonares, y dar lugar a un secuestro intralobar adquirido. No obstante, parece probable que el secuestro intralobar sea una lesión congénita, dado que, con la mayor disponibilidad de estudios de imagen prenatal, cada vez se diagnostican más casos de secuestro intralobar intraútero.

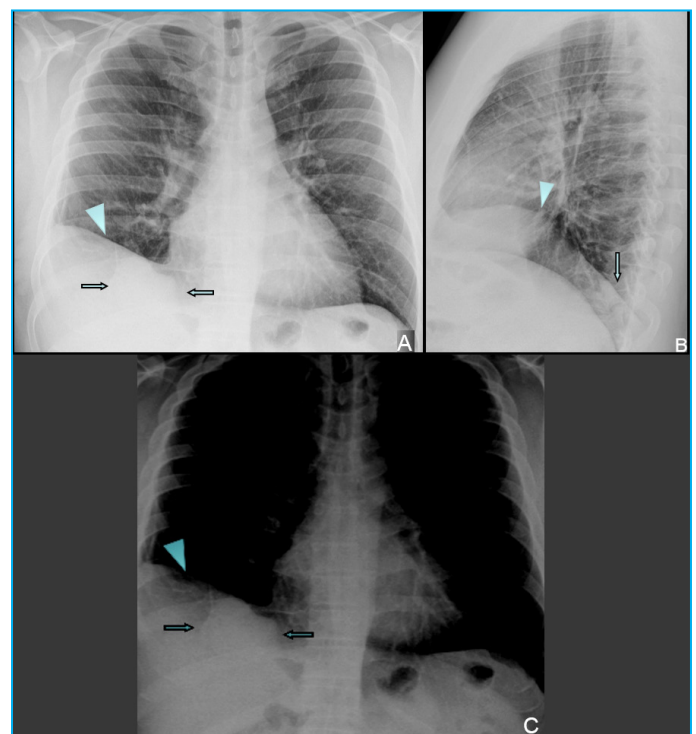


Figura 3. Radiografía PA (A) y lateral de tórax (B) con elevación del hemidiafragma derecho (puntas de flecha); aumento de densidad de contornos bien definidos en la base pulmonar derecha, más evidente si se aumenta el contraste de la imagen (C), que sugiere la presencia de una masa de localización posterior en el lóbulo inferior derecho (flechas).

El secuestro extralobar se caracteriza, por lo tanto, por estar recubierto por su propia pleura y por un drenaje venoso sistémico, típicamente a la vena ácigos y con menor frecuencia a las venas cava inferior, porta, subclavia o mamaria interna. En 80 % de los casos se localiza entre el lóbulo inferior (segmento póstero-basal, más frecuente del lado izquierdo) y el diafragma. También se han descrito en el mediastino, el pericardio y por debajo del diafragma. Hasta en 60 % de los casos se asocia a otras anomalías congénitas, como cardiopatías, hipoplasia pulmonar, quistes de duplicación del intestino anterior, malformación pulmonar adenoi-quística, bazo accesorio y hernia diafragmática congénita. Se observa con mayor frecuencia en hombres, en una proporción de 4:1. Más de la mitad de los casos de secuestro extralobar se diagnostican en pacientes menores de 1 año, habitualmente por la detección de una masa pulmonar focal, intraútero (entre las semanas 16 y 24) o durante los primeros seis meses de vida. El diagnóstico prenatal del secuestro extralobar retroperitoneal no es raro, y supone el 2-5 % de todos los secuestros pulmonares. Estos pacientes pueden sufrir complicaciones prenatales, como hidrotórax a tensión y polihidramnios. Las lesiones de gran tamaño pueden comprimir el esófago y las venas torácicas, y ocasionar un hydrops fetal. Posnatalmente, se suele presentar con síntomas como distrés respiratorio, tos crónica, infecciones respiratorias de repetición y cianosis.

El secuestro intralobar se encuentra dentro del pulmón, pero sin pleura propia, y el drenaje venoso anómalo desemboca usualmente en la aurícula izquierda a través de la vena pulmonar inferior. Raramente se asocia a otras anomalías congénitas. Su incidencia es similar en ambos sexos.

Las manifestaciones clínicas dependen del tamaño de la lesión, del efecto de masa sobre estructuras adyacentes y de la presencia o no de otras anomalías congénitas asociadas.

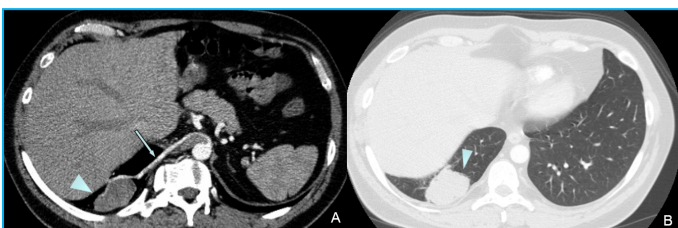


Figura 4. TC torácica con contraste intravenoso en fase arterial. Reconstrucciones con ventana de mediastino (A) y pulmón (B), que muestran en el segmento posterior del lóbulo inferior derecho una masa de 5 cm (puntas de flecha) con un vaso arterial anómalo que la irriga, procedente del tronco celiaco (flecha); esta imagen es diagnóstica de secuestro pulmonar

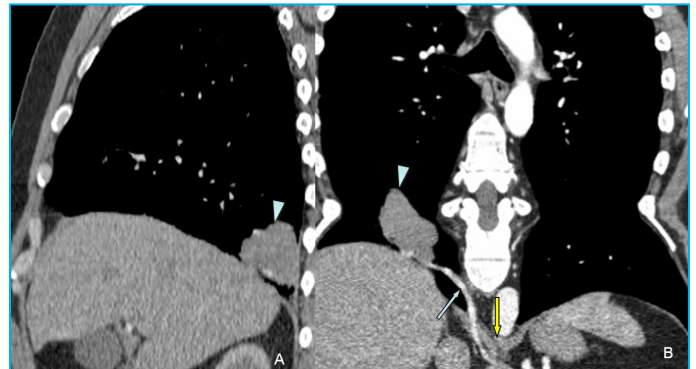


Figura 5. TC torácica con contraste intravenoso en fase arterial. Reconstrucciones en los planos sagital (A) y coronal oblicuo (B) con ventana de mediastino, que muestran el secuestro pulmonar de 5 cm (puntas de flecha) localizado en el segmento posterior del lóbulo inferior derecho, nutrido a través de un vaso arterial anómalo (flecha) que se origina por debajo del diafragma (flecha amarilla)

El secuestro extralobar se puede manifestar con síntomas gastrointestinales si existe una comunicación con el tracto digestivo, y con dificultades para la alimentación.

Los pacientes con secuestro intralobar no suelen presentar complicaciones prenatales. Se suele manifestar en la infancia tardía o edad adulta con infecciones de repetición en la misma localización pulmonar o hemoptisis. Es frecuente la presencia de tos crónica o recurrente. En muchos casos son hallazgos casuales en una radiografía de tórax. En ocasiones existe una comunicación rudimentaria con otros bronquios y parénquima pulmonar (a través de los poros de Kohn), lo que facilita la infección y la entrada de aire a la lesión. La sobredistensión de la masa quística con aire puede comprimir el parénquima pulmonar normal y alterar la función cardiorrespiratoria.

En la auscultación pulmonar se pueden reconocer signos consistentes de consolidación. Ocasionalmente se puede detectar un soplo sistólico o murmullo continuo por el flujo de un gran aporte arterial sistémico a través del secuestro.

La ecografía es importante en el diagnóstico de secuestro pulmonar. Es una modalidad de imagen no invasiva y segura, ideal tanto para el periodo pre como posnatal. En la ecografía prenatal el secuestro extralobar se ve como una masa hiperecogénica homogénea de localización paraespinal, con mayor frecuencia en el lado izquierdo del tórax. El secuestro intralobar aparece como una masa intratorácica que contiene pequeñas áreas quísticas; la apariencia no es específica y puede ser compleja, sólida homogénea o heterogénea, ecogénica o quística, dependiendo de los componentes histológicos de la lesión.

Los ultrasonidos doppler color y pulsado pueden poner de manifiesto la vascularización arterial y venosa ectópica (extralobar) o el drenaje venoso hacia la aurícula izquierda (intralobar). Puede ser complicado demostrar el aporte vascular con ultrasonidos, por lo que su falta de detección no permite excluir el diagnóstico. En estos casos, el diagnóstico diferencial se establece con la malformación pulmonar adenoide quística, la hernia diafragmática congénita, la atresia tráqueo-bronquial, el teratoma mediastínico y los quistes entéricos o broncogénicos.

El diagnóstico diferencial del secuestro extralobar de localización retroperitoneal e infradiaphragmática incluye el neuroblastoma, la hemorragia adrenal, el teratoma, el nefroma mesoblástico, el quiste de duplicación entérico y el linfangioma.

En la radiografía de tórax el secuestro intralobar suele aparecer como un área de aumento de densidad o masa bien definida o, menos frecuentemente, como una lesión quística. La localización más frecuente es en los lóbulos inferiores, particularmente el izquierdo, aunque se han comunicado casos en los lóbulos superiores. Con las infecciones de repetición se puede desarrollar una comunicación con el árbol bronquial. Un secuestro infectado tiende a aparecer peor definido y simular una neumonía; puede asociar derrame pleural y contener uno o más niveles líquidos.

El secuestro extralobar es menos frecuente y se suele manifestar como una masa sólida bien definida en la base del hemitórax izquierdo, con elevación del hemidiafragma homolateral, aunque se ha descrito su localización mediastínica y en la cavidad abdominal. Este tipo de secuestro no contiene aire, a menos que exista comunicación con el tubo digestivo.

En pacientes asintomáticos la imagen de la radiografía de tórax puede confundirse con un quiste broncogénico, una malformación adenomatosa quística, una hernia de Bochdalek y una neoplasia mediastínica o pulmonar. En individuos sintomáticos, el diagnóstico diferencial incluye neumatoceles, neumonía, bronquiectasias y absceso pulmonar.

La TC multidetector es el método diagnóstico no invasivo de elección de las anomalías pulmonares congénitas. Combina rapidez, alta resolución espacial y la posibilidad de realizar reconstrucciones

multiplanares y en tres dimensiones o volumétricas que permiten obviar los procedimientos angiográficos invasivos. Sin embargo, requiere una elevada dosis de radiación y puede precisar sedación o anestesia en niños.

Desempeña un papel integral tanto en el diagnóstico (con una precisión de 90 %) como en la planificación quirúrgica del secuestro pulmonar. El hallazgo radiológico más frecuente es el de una masa focal pulmonar localizada en los lóbulos inferiores (98 %) y con mayor frecuencia en el hemitórax izquierdo, como ya se ha comentado. La TC puede poner de manifiesto la ausencia de bronquios dentro del secuestro.

En pacientes sintomáticos con secuestro intralobar se suelen observar cambios inflamatorios debidos a las infecciones recurrentes. Estos pacientes, con inflamación crónica e infecciones de repetición, suelen presentar lesiones predominantemente quísticas.

El papel fundamental de la TC es definir la anatomía vascular. La administración de contraste intravenoso permite realizar una angiografía TC con reconstrucciones tridimensionales (3D) que permiten la identificación del vaso arterial anómalo sistémico, normalmente una rama proveniente de la aorta. Se han descrito también vasos con origen en arterias abdominales superiores, como el tronco celiaco (como en el caso presentado), la arteria esplénica, las renales, las intercostales, la subclavia, las pericardio-frénicas, la innominada, la mamaria interna e incluso desde las arterias coronarias. En los raros casos de secuestro en el lóbulo superior del pulmón se ha descrito aporte arterial desde la arteria torácica interna.

No obstante, el aporte arterial sistémico al pulmón no es patognomónico, ya que no es exclusivo del secuestro y puede observarse en pulmón normal y asociado a otras anomalías, como el síndrome de la cimitarra, enfermedad inflamatoria crónica o cuando existe alteración del aporte arterial pulmonar. La angiografía TC es particularmente útil no solo para la detección del vaso arterial aberrante, característico de esta entidad, sino para evaluar el drenaje venoso anómalo y así diferenciar entre los dos tipos de secuestro. Además, esta información es esencial de cara a la evaluación preoperatoria, ya que el diagnóstico correcto del número y curso de los vasos anómalos reduce el riesgo de su lesión accidental durante la intervención quirúrgica, lo que puede conllevar consecuencias fatales

para el paciente.

La identificación de un aporte arterial y un drenaje venoso aberrantes permite, además, la distinción del secuestro pulmonar de otros diagnósticos, como enfermedades infecciosas o tumorales, atelectasia redonda, hernia de Bochdalek e infarto pulmonar.

La resonancia magnética (RM) y la RM angiografía proporcionan una información similar a la de la TC sin el empleo de radiación ionizante, pero su disponibilidad es menor, la duración de la prueba es superior, está sujeta a artefactos de movimiento y requiere la sedación o anestesia en niños pequeños.

El diagnóstico con la arteriografía se basa en la demostración del vaso arterial anómalo dirigido a la zona del pulmón con el secuestro, pero es un método invasivo y sus hallazgos no son específicos, pues se han descrito en otras anomalías pulmonares y segmentos de pulmón normal.

Aunque se han comunicado casos de involución espontánea de un secuestro pulmonar o buenos resultados tras embolización arterial, la mayoría de los secuestrados pulmonares se extirpan quirúrgicamente de forma programada, incluso en pacientes asintomáticos, por el riesgo de infección, hemorragia y dudoso potencial maligno.

El abordaje de elección es la toracotomía póstero-lateral, aunque la toracoscopia videoasistida es un método cada vez más utilizado. Es imperativo identificar la arteria anómala y ligarla de forma cuidadosa durante la cirugía para evitar una hemorragia posquirúrgica, complicación conocida y grave. Con el fin de reducir las complicaciones quirúrgicas, puede embolizarse preoperatoriamente. También se debe proceder con cuidado con la disección del retorno venoso, porque una ligadura inapropiada puede producir un infarto pulmonar. La mayoría de los secuestrados intralobares requieren la realización de una lobectomía o al menos de una segmentectomía del pulmón afectado; por el contrario, el secuestro extralobar, rodeado de su propia pleura, puede ser extirpado sin reseca tejido pulmonar normal.

En el examen patológico estas lesiones se componen de tejido pulmonar inmaduro, con vías aéreas sin cartílago en la pared y alvéolos dilatados.

En conclusión, habrá que sospechar el diagnóstico de secuestro intralobar en procesos indolentes del segmento póstero-basal del lóbulo inferior en pacientes jóvenes con infecciones respiratorias localizadas y recurrentes en los que la lesión no se resuelva radiológicamente tras el tratamiento anti-biótico apropiado.

BIBLIOGRAFIA

1. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe M. Congenital Lung Abnormalities: Embryologic Features, Prenatal Diagnosis, and Postnatal Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 2010;30:1721-38.
2. Pekcolaklar A, Citak N, Metin M, Kök A, Celikten A, Sayar A. The rare congenital anomaly of pulmonary sequestration: experience and review of literature. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;26:251-4.
3. Schnapf BM. Pediatric Pulmonary Sequestration. Updated Apr 3, 2012. <http://emedicine.medscape.com/article/1005815-overview>
4. Khan AN, Aird M, Chiphang A, Krishna LR. Pulmonary Sequestration Imaging. Updated May 25, 2011. <http://emedicine.medscape.com/article/412554-overview#a01>
5. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung Anomalies. *Radiology* 2008;247:632-48.
6. Sylak CJ, Eyer WR, Spizarry DL, Stone CH. Developmental Lung Anomalies in the Adult : Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 2002;22:S25-S43.
7. Gabriele OF. Arterial supply to the lung via the celiac axis. *AJR* 1970;109:522-7.
8. González D, García J, Feira E, Paradela M. Video-assisted thoracoscopic lobectomy in the treatment of intralobar pulmonary sequestration. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2011;12:77-9. <http://icvts.oxfordjournals.org/content/12/1/77.full.pdf>