



MANIFESTACIONES RADIOLÓGICAS DE MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS. EXPERIENCIA DE TRES HOSPITALES EN BOGOTÁ

Radiological Manifestations of Congenital Lung Malformations. Experience of three Hospitals in Bogotá

Lizeth Pardo¹
Juan Manuel Viveros²
Jorge Alberto Carrillo³
Fernando Polo⁴
Andrés López⁵
Lina Jaramillo⁶
María Juanita Gómez⁷



Palabras clave (DeCS)

Anomalías congénitas
Tomografía
 computarizada
 multidetector
Enfermedades
 pulmonares
Niño

Key words (MeSH)

Congenital abnormalities
Multidetector computed
 tomography
Lung diseases
Child

¹Médica residente de Radiología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia.

²Médico residente de Radiología, Universidad Nacional. Bogotá, Colombia.

³Médico radiólogo, instructor asociado, Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital San José. Bogotá, Colombia.

⁴Médico patólogo, instructor asociado, Departamento de Patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital San José. Bogotá, Colombia.

⁵Médico radiólogo, instructor asociado, Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Hospital de la Misericordia. Bogotá, Colombia.

⁶Médica patóloga, instructora asociada, Departamento de Patología, Hospital de la Misericordia. Bogotá, Colombia.

⁷Pediatra neonatóloga, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital San José. Bogotá, Colombia.

Resumen

Objetivo: Describir las características radiológicas de las malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea que se encuentran frecuentemente en pacientes pediátricos, de acuerdo con la experiencia de tres hospitales de Bogotá, entre 2010 y 2016.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo con muestra de 27 pacientes de 5 meses de edad promedio, que cumplieron criterios de inclusión: pacientes entre los 0 meses y 17 años de edad, pacientes con diagnóstico confirmado de malformación congénita del pulmón, pacientes intervenidos quirúrgicamente por lesión pulmonar o de la vía aérea y cuyo estudio histopatológico fue compatible con malformación congénita del pulmón. **Resultados:** La prevalencia de las malformaciones congénitas es mayor en el sexo femenino, 80 % de los casos contaron con diagnóstico prenatal, la malformación quística adenomatoidea es la más frecuente y la principal característica radiológica es el quiste. **Conclusión:** La tomografía computarizada permite estudios detallados de estas malformaciones, con una mayor precisión en comparación con las técnicas convencionales como radiografía de tórax y ultrasonografía.

Summary

Objective: To describe the radiological characteristics of congenital pulmonary and airway malformations which are frequently found in pediatric patients, from three

hospitals in Bogotá between the years 2010 - 2016. **Materials and methods:** Retrospective, observational and descriptive study with a sample of 27 patients, with an average age of 5 months, who met inclusion criteria: patients between 0 months and 17 years of age, with a confirmed diagnosis of congenital malformation of the lung, who underwent surgery for lung or airway lesion and whose histopathological study was compatible with congenital malformation of the lung. **Results:** The prevalence of congenital malformations is higher in females. 80% of cases had prenatal diagnosis, with cystic adenomatoid malformation being the most common and the main radiological feature being the cyst. **Conclusion:** Computed tomography allows detailed studies of these malformations, achieving greater accuracy compared to conventional techniques such as chest radiography and ultrasound.

1. Introducción

Las malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea (MCPVA) conforman un grupo de entidades originadas en defectos del crecimiento broncopulmonar durante los distintos estadios evolutivos del pulmón. Tienen comportamiento biológico variable y su pronóstico depende del momento embriológico en que se originó el fallo y la alteración funcional secundaria (1).

La incidencia anual de malformaciones congénitas pulmonares se estima entre 32 y 42/100.000 habitantes (2). El momento del diagnóstico de las MCPVA es variable: puede ser en etapa prenatal, posnatal, en la infancia y, con menor frecuencia, en adolescentes y adultos jóvenes. El espectro de las manifestaciones clínicas incluye pacientes asintomáticos, cuadros similares a infecciones respiratorias leves y dificultad respiratoria aguda grave (2,3).

El papel de las imágenes diagnósticas en pacientes con sospecha de MCPVA varía de acuerdo con el momento del diagnóstico y las manifestaciones clínicas asociadas. En el período prenatal la aproximación se realiza con ultrasonido y puede complementarse con resonancia magnética, y en el período posnatal se caracteriza mediante radiografía de tórax y tomografía computarizada (TC). Las MCPVA se manifiestan en estudios de imágenes como lesiones parenquimatosas (opacas o lúcidas), de tamaño y localización variable, de acuerdo con la entidad específica y el momento de realización del estudio.

2. Materiales y métodos

Serie de casos de pacientes con malformación pulmonar congénita, diagnosticados y operados en tres instituciones de Bogotá, durante 4 años. En total se incluyeron 27 pacientes: 21 con diagnóstico prenatal y 6 con diagnóstico posnatal. Las imágenes fueron analizadas de forma retrospectiva por radiólogos con experiencia en radiología de tórax y patólogos expertos en diagnóstico pulmonar.

3. Resultados

El estudio contiene 27 casos: 16 mujeres y 11 hombres, entre 0 días y 17 años; 21 de ellos contaban con diagnóstico prenatal y en los otros 6 el diagnóstico se realizó durante el estudio de pacientes con infecciones respiratorias a repetición o cuadros de dificultad respiratoria. Todos los casos se valoraron con TC: 17 malformaciones adenomatoideas quísticas, 6 secuestros pulmonares, 2 quistes broncogénicos, 1 síndrome de la cimitarra y 1 blastoma pleuropulmonar.

Las principales manifestaciones en los estudios de imágenes incluyeron: lesión quística (16), masa (14), consolidación (11) y áreas

de vidrio esmerilado (9). Otros hallazgos menos frecuentes fueron: atelectasia, derrame pleural, enfisema y cavitación (tabla 1); 21 pacientes fueron operados durante el primer mes luego del diagnóstico imagiológico.

Se encontraron malformaciones asociadas, como hernias diafrágicas y drenajes venosos anómalos. En los informes de anatomía patológica de los especímenes, el 100 % fue concordante con el diagnóstico radiológico.

Tabla 1. Hallazgos en tomografía torácica de MCPVA

Hallazgos	N.º de casos*	Proporción (%)*
Quiste	16	62
Masa	14	54
Consolidación	11	42
Vidrio esmerilado	9	35
Atelectasia	7	27
Cavitación	2	8
Derrame pleural	2	8
Neumotórax	2	8
Atenuación en mosaico	2	8
Enfisema	2	8
Nódulo pulmonar	1	4
Opacidad	1	4
Insuflación	1	4

*Varias patologías tienen patrones asociados. Fuente: elaboración propia.

3.1 Malformación adenomatoidea quística pulmonar

Se documentaron 17 casos de pacientes con diagnóstico de malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP). En 14 de ellos el diagnóstico fue sugerido por ultrasonido prenatal, confirmado por imágenes en el período neonatal y resecaados antes del mes de edad. En tres casos se realizó el diagnóstico por neumonías a repetición antes de los 6 meses de vida. Los tipos de MAQP confirmados por histología fueron: MAQP 1 (7 casos), MAQP 2 (8 casos) y MAQP 3 (2 casos).

Las lesiones se localizaron en el lóbulo inferior izquierdo (6 casos), lóbulo inferior derecho (5 casos), lóbulo superior izquierdo (3 casos), lóbulo superior derecho (2 casos) y lóbulo medio (1 caso) (tabla 2). A todos los pacientes se les practicó toracotomía y resección de la lesión. El examen histológico fue concordante con el diagnóstico sugerido por imágenes en todos los casos.

Tabla 2. Localización de MAQP

Localización	MAQP 1		MAQP 2		MAQP 3	
	n = 7	%	n = 8	%	n = 2	%
Lóbulo inferior izquierdo	-	-	3	38	1	50
Lóbulo superior izquierdo	3	43	-	-	-	-
Lóbulo superior derecho	1	14	2	25	-	-
Lóbulo medio derecho	1	14	-	-	-	-
Lóbulo inferior derecho	2	29	3	38	1	50

Fuente: Elaboración propia.

3.2 Secuestro pulmonar

Todos los secuestros pulmonares de la serie fueron extralobares, seis casos (3 mujeres y 3 hombres) contaban con diagnóstico prenatal, con resección de la lesión antes del mes de vida, asintomáticos. La localización más frecuente fue en el lóbulo inferior izquierdo (3 casos), en el lóbulo superior izquierdo (1 caso), en el lóbulo medio derecho (1 caso) y en el lóbulo inferior derecho (1 caso). Dos casos estaban asociados con malformación adenomatoidea quística tipo 2. El suministro arterial anómalo surgió de la aorta torácica en cuatro casos y de la aorta abdominal en dos casos. El drenaje venoso solo se encontró en dos casos: uno a la vena hemiaxilar y otro a un vaso sistémico afluente de la vena cava inferior; en tres casos la TC no pudo mostrar el drenaje venoso.

Se encontraron otras patologías: dos casos de quistes broncogénicos, un blastoma pleuropulmonar, y un síndrome de la cimitarra.

4. Discusión

En el grupo estudiado hubo predominio de sexo femenino 1:0,68. El promedio de edad del diagnóstico informado en la literatura es menor al año en la mayoría de las MCPVA; la edad en el momento del diagnóstico en estos pacientes tuvo una mediana de 5 meses y fue tan temprana por documentación prenatal y tan tardía como un caso diagnosticado a los 17 años de edad. No se presentaron muertes y 26 casos requirieron tratamiento quirúrgico. Pese a ser anomalías poco frecuentes, es importante recordar que la sospecha diagnóstica se establece a partir de la sintomatología y de la radiografía simple de tórax en pacientes que pueden variar desde asintomáticos hasta gravemente enfermos.

Las MCPVA incluyen un amplio espectro de anomalías en el desarrollo de los pulmones, vía aérea o vascularización pulmonar. La mayoría de casos se detectan durante el período neonatal o la infancia y la sintomatología puede simular entidades infecciosas. Las imágenes diagnósticas desempeñan un papel primordial en la detección, clasificación y seguimiento de las malformaciones congénitas pulmonares. La radiografía convencional es el método indicado en la valoración inicial de pacientes con sospecha de enfermedades pulmonares de naturaleza congénita y en algunas entidades como la hernia diafragmática. La TC con posibilidad de reconstrucciones multiplanares y volumétricas ofrece información adicional indispensable en un porcentaje significativo de pacientes, por la posibilidad de valorar de manera precisa la vía aérea y la vascularización pulmonar (3).

Esta serie de casos presenta las limitaciones propias de las investigaciones observacionales que analizan datos consignados previamente en historias clínicas. Sin embargo, este diseño es de gran utilidad en las patologías de difícil diagnóstico, ya sea por la necesidad de métodos que no están al alcance de la mayoría de los pacientes o porque con gran frecuencia el diagnóstico es accidental debido a que carecen de síntomas clínicamente importantes para los pacientes. No se solicitó resonancia magnética, debido a que la tomografía de tórax confirmó el diagnóstico.

A continuación se resumen las patologías más frecuentes y los hallazgos radiológicos característicos.

4.1 Malformación adenomatoidea quística pulmonar

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) es una masa pulmonar congénita de causa desconocida, que resulta de una proliferación hamartomatosa desordenada y adenomatoide de bronquiolos primarios que están en comunicación con el árbol bronquial, y recibe vascularización de la circulación pulmonar (3,4). Según la literatura, los síntomas pueden ser tos, disnea, hemoptisis, dificultad respiratoria o, incluso, los pacientes pueden permanecer asintomáticos; las manifestaciones típicas son dificultad respiratoria en el recién nacido o infecciones respiratorias a repetición en niños mayores. En la serie actual la mayoría de los pacientes fueron asintomáticos y solo en tres casos hubo infecciones respiratorias recurrentes.

Ch'in y Tang lo describieron inicialmente como una entidad clínica distinta (5). En 1977 Stocker y colaboradores (6) describieron estas lesiones y con base en el tamaño, la forma, la apariencia macroscópica e histológica, hicieron la siguiente clasificación: tipo I: macroquístico de 2-10 cm; tipo II: quistes múltiples pequeños y uniformes de 0,5-2 cm; tipo III: lesión de aspecto sólido con quistes microscópicos.

En 2002 Stocker (7) convirtió I, II, III a 1, 2 y 3, y expandió la clasificación incluyendo lesiones de tipo 0, anteriormente descritas como *displasia acinar pulmonar*, que son incompatibles con la vida, por lo tanto, los estudios de imagen no se realizan generalmente (2), y lesiones tipo 4, una clase de quiste pulmonar periférico que se manifiesta con neumotórax (8) (tabla 3).

Tabla 3. Clasificación de Stocker

MAQP	Origen	Incidencia	Características macroscópicas	Características microscópicas	Pronóstico
Tipo 1	Bronquio	60-70 %	Quistes de 0-2 cm	Los quistes más grandes suelen estar acompañados por otros más pequeños. Están recubiertos de epitelio columnar pseudoestratificado, células mucosas.	Neonatos e infantes Resecable Buen pronóstico
Tipo 2	Bronquio/ Bronquiolo	10-15 %	Quistes múltiples pequeños de 0,5-2 cm	Pequeños quistes relativamente uniformes parecidos a bronquiolos, separados por alvéolos normales. Los quistes están revestidos de epitelio cuboide a columnar y tienen una pared fibromuscular delgada.	Neonatos Otras malformaciones asociadas Mal pronóstico
Tipo 3	Bronquiolo	5 %	Apariencia sólida	Se asemeja al pulmón fetal tardío. Masa sin formación de quistes evidente. Quistes adenomatoideos microscópicos.	Mal pronóstico.

4.1.1 MAQP tipo 1

Probablemente es la lesión pulmonar quística más frecuente, representa aproximadamente el 60-65 % de todas las lesiones de MAQP. Suele ser sintomática en el recién nacido y se manifiesta como dificultad respiratoria minutos a horas después del nacimiento. Las lesiones más pequeñas pueden no ser evidentes al nacer, pero se descubren posteriormente, si se infectan. Al final del primer trimestre, las MAQP 1 se pueden identificar mediante ultrasonografía como una lesión quística grande, que puede comprimir el pulmón adyacente, desplazar el mediastino hacia el lado contralateral y aplanar el diafragma ipsilateral (1,9). La extirpación quirúrgica del lóbulo afectado (un solo lóbulo en el 95 % de los casos) permite que los otros lóbulos se expandan normalmente y en ausencia de otras anomalías el niño sobrevive sin consecuencias aparentes (10). En esta serie se presentaron siete casos, de los cuales en solo tres hubo síntomas respiratorios e infecciones recurrentes luego de los 3 meses de vida, todos tuvieron manejo quirúrgico y confirmación por histología 100 % concordante con la TC (figura 1).

4.1.2 MAQP tipo 2

Aproximadamente el 20-40 % de las lesiones de MAQP 2 proviene de los bronquiolos terminales y tiene dos características: quistes en el rango de 0,5 a 2,0 cm y su asociación (50 %) con otras anomalías, como agenesia renal bilateral, malformaciones cardiovasculares, hernia diafragmática y secuestro pulmonar extralobar, las cuales pueden modificar el pronóstico de los pacientes (6,11). Se presentan ocho casos, todos con diagnóstico prenatal y manejo quirúrgico antes del mes de vida. Dos de los casos de MAQP tipo 2 estaban asociados con secuestro pulmonar extralobar y hernia diafragmática (figura 2).

4.1.3 MAQP tipo 3

Es menos frecuente y representa el 10 % de las MAQP. Se observa como masa sólida acompañada de quistes < 2 mm que pueden identificarse mediante histología (12). Tienen un origen acinar y a menudo son muy grandes y abarcan todo un lóbulo o varios lóbulos. Se presentaron en esta serie dos casos con diagnóstico prenatal, asintomáticos (figura 3).

En esta serie se estudiaron 17 casos con MAQP, la mayoría de la población tenía menos de 6 meses, relación hombre-mujer 0,7:1. Como se describe en la literatura, no hay una predilección de sexo y la mayoría tuvieron diagnóstico prenatal mediante ultrasonido. Se demostró que la MAQP tipo 2 fue el tipo histológico más frecuente, a diferencia de la mayoría de las series publicadas que muestran la MAQP tipo 1 como la presentación más frecuente. La principal característica radiológica fue la variabilidad del tamaño de los quistes en 13 casos, con predominio en lóbulos inferiores. La resección quirúrgica de la lesión pulmonar es el tratamiento de elección, para evitar las infecciones recurrentes y la transformación maligna. Todos los casos tuvieron buen pronóstico luego de la corrección quirúrgica. Los diagnósticos diferenciales de lesiones torácicas quísticas en un neonato incluyen quiste broncogénico, enfisema lobar congénito, secuestro pulmonar, hernia diafragmática congénita y masas mediastínicas, como neuroblastoma.

4.2 Secuestro pulmonar

El secuestro pulmonar (SP) es una enfermedad rara, de etiología desconocida, representa el 0,1-6 % de todas las enfermedades pulmonares estructurales y malformaciones del desarrollo. Durante la cuarta semana de gestación se desarrolla una estructura parecida al pulmón sin comunicación con el árbol bronquial principal, se envuelve con su pleura visceral y deriva su suministro arterial de la circulación sistémica (13).

En 1946, Pryce (14) utilizó el término “secuestro pulmonar” y clasificó la enfermedad en intralobar y extralobar. Un *secuestro intralobar* (SIL) es la forma más común; en esta la lesión permanece dentro de la pleura visceral de su lóbulo, mientras que el tipo *extralobar* (SEL) corresponde a un verdadero tejido pulmonar accesorio, con una envoltura pleural separada y un drenaje venoso aberrante; según el segmento desde el cual el brote pulmonar accesorio se ramifique del intestino anterior primitivo, el secuestro se subclasifica como *tipo intratorácico* (supradiafragmático) o abdominal (subdiafragmático) (15).

Yong y colaboradores (16) evaluaron retrospectivamente 2.625 casos en China, así: relación hombre-mujer de 1,58 (1.873 casos de SIL 83,95 % y 358 casos de SEL 16,05 %), los casos bilaterales fueron raros. La mayoría presentó síntomas como tos, esputo, fiebre, hemoptisis y dolor torácico, el 13 % se encontró asintomático.

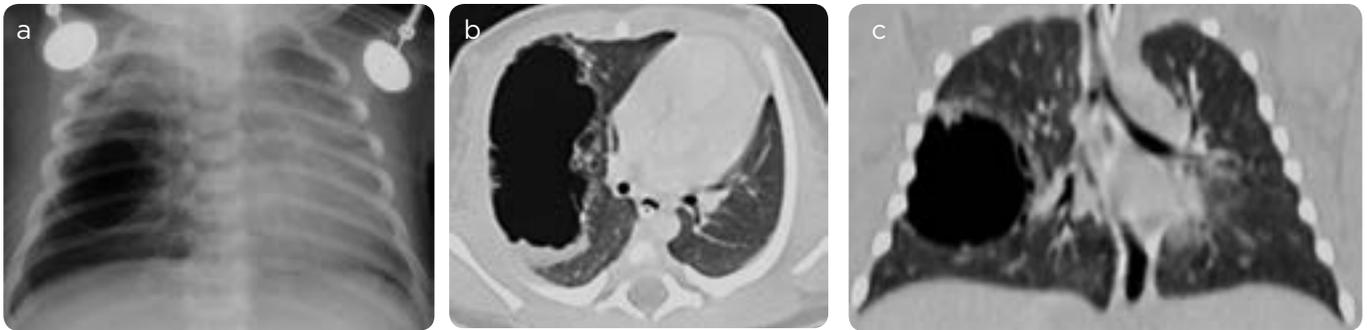


Figura 1. Malformación adenomatoidea quística tipo 1. Niña de 5 días. a) Radiografía de tórax. Imagen radiolúcida de morfología redonda y pared fina en el pulmón derecho. b y c) TC de tórax, axial y reconstrucción coronal. Lesión de aspecto quístico en el lóbulo medio, de contornos lobulados y pared gruesa.

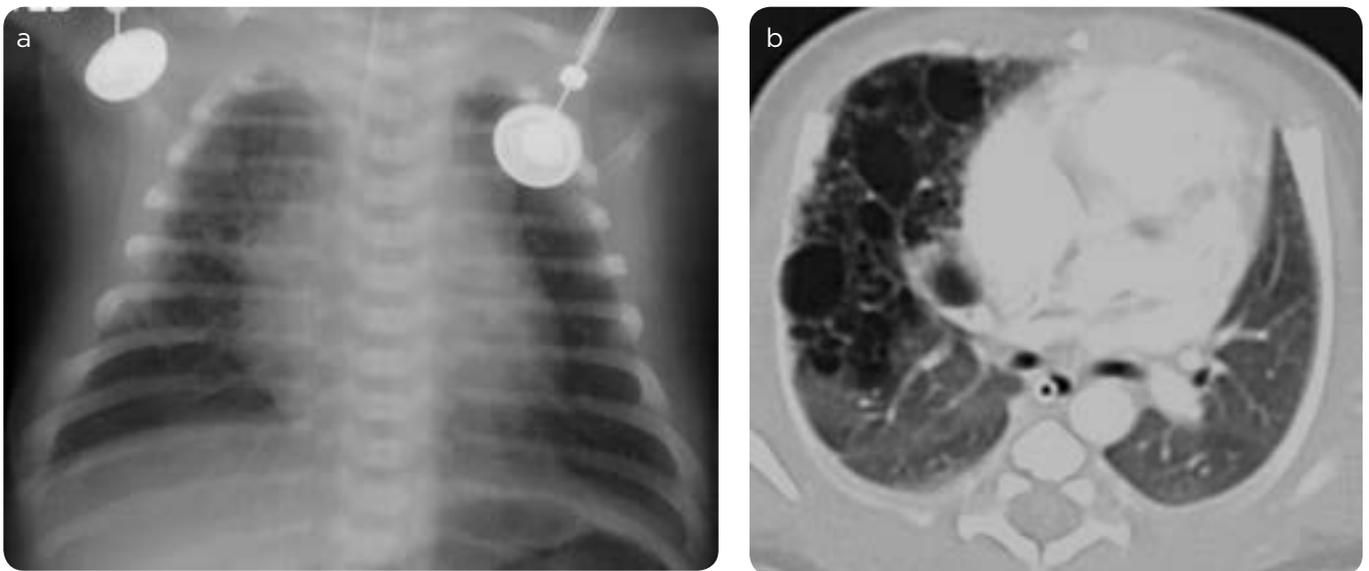


Figura 2. Malformación adenomatoidea quística tipo 2. Niño de 4 días de nacido. a) Radiografía de tórax. Lesiones radiolúcidas de pared fina en el pulmón derecho. b) TC de tórax, axial. Masa de lóbulo superior y medio constituida por múltiples lesiones de aspecto quístico, de pared fina.

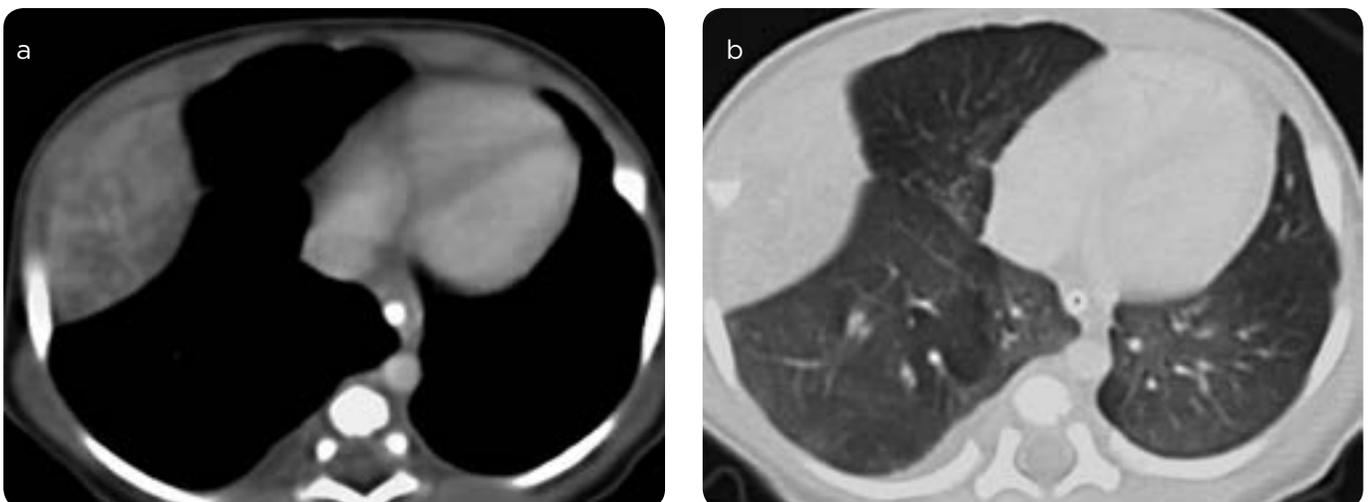


Figura 3. a y b). Malformación adenomatoidea quística tipo 3. Niña de 2 años de edad. TC de tórax, axial, ventana mediastino y ventana pulmonar. Masa en el lóbulo inferior derecho, de base pleural ancha, sólida, con áreas quísticas puntiformes.

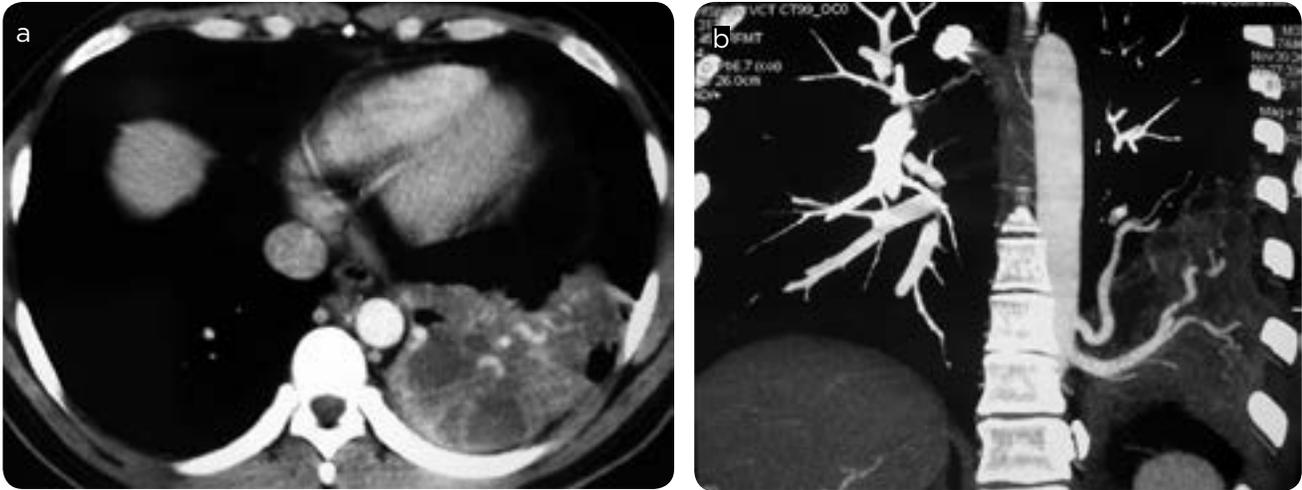


Figura 4. Secuestro pulmonar. Niño de 4 años. a y b) TC de tórax, axial, en ventana de mediastino y reconstrucción coronal MIP. Masa en lóbulo inferior izquierdo de densidad heterogénea con irrigación sistémica.



Figura 5. Quiste broncogénico. Niña de 1 año de edad. a y b) TC de tórax, axial y reconstrucción coronal en ventana mediastino. Masa mediastinal subcarinal, quística de pared fina, sin realce.

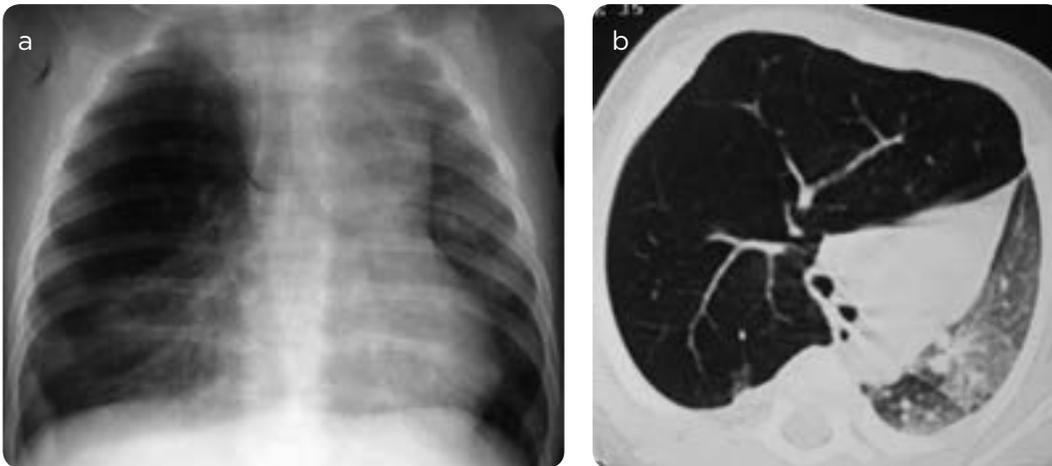


Figura 6. Enfisema lobar congénito. Niña de 7 meses. a) Rx de tórax. Radiolucidez e hipovascularidad en el campo pulmonar derecho. b) TC de tórax, axial, ventana pulmonar. hiperinsuflación del lóbulo superior derecho con desplazamiento contralateral de las estructuras mediastinales y atelectasia pasiva del parénquima pulmonar izquierdo.

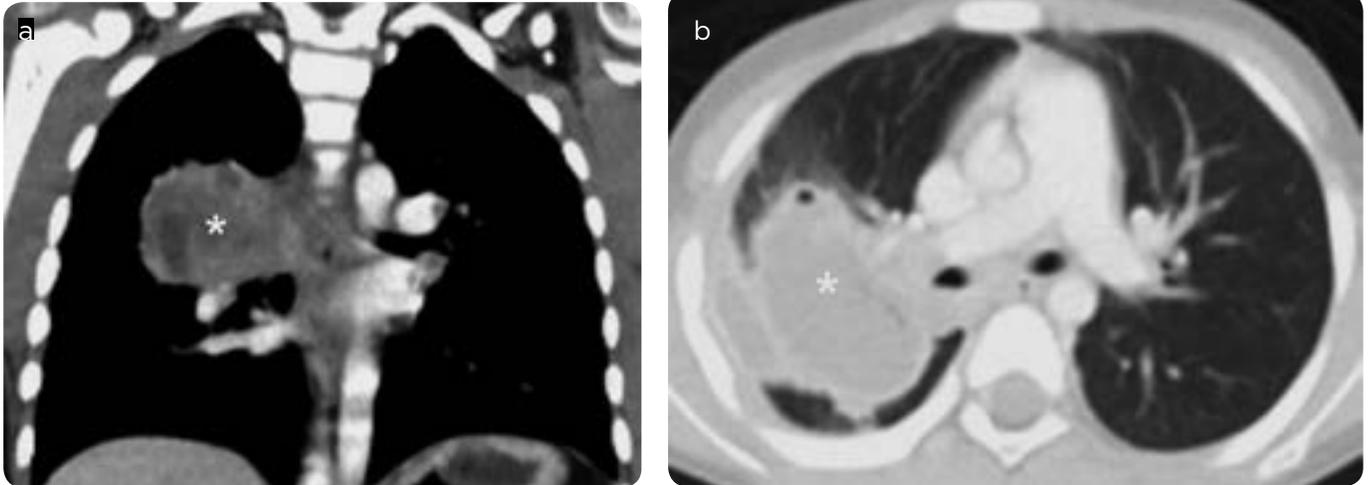


Figura 7. Blastoma pleuropulmonar. Niña de 3 años de edad. a y b) TC de tórax, coronal, ventana mediastino y pulmonar. Masa de aspecto sólido, contornos lobulados y densidad heterogénea en el segmento posterior del lóbulo superior derecho.



Figura 8. Síndrome de cimitarra. Niña de 6 años de edad. TC de tórax, reconstrucción coronal MIP. Estructura tubular en el campo pulmonar derecho que corresponde a drenaje venoso anómalo del lóbulo inferior derecho.

En la TC de tórax se observaron lesiones tipo masa en el 49 %; lesiones quísticas en 29 %, lesiones cavitadas en 12 % y otras lesiones pulmonares en 8 %. El secuestro se localizó, principalmente, en el lóbulo inferior. El suministro arterial fue proporcionado, en su mayoría, por ramas de la aorta torácica (77 %) y de la aorta abdominal (18 %). El drenaje venoso del secuestro pulmonar se efectuó a venas pulmonares en el 91 %.

En la serie de este artículo todos los secuestrados fueron extralobares—contrario a lo informado en la literatura, que muestra el secuestro pulmonar intralobar como la patología común— ubicados en lóbulo inferior izquierdo en la mitad de los casos, todos asintomáticos. La presentación radiológica inicial en 5 casos fue masa intrapulmonar, recibían irrigación de la aorta torácica y presentaban drenaje venoso a la vena hemiaérgica. Un caso presentó neumotórax derecho con requerimiento de toracotomía cerrada.

Se encontraron malformaciones asociadas en 2 casos: una hernia diafragmática derecha y una MAQP tipo 2. Se debe considerar el tratamiento quirúrgico para la mayoría de los pacientes, especialmente para los pacientes sintomáticos (16,17) (figura 4).

4.3 Quiste broncogénico

Los *quistes broncogénicos* (QB) son lesiones congénitas. Se cree que son originarias del intestino anterior ventral primitivo y pueden ser mediastínicas o intrapulmonares. Aproximadamente dos tercios están dentro del mediastino y un tercio son intraparenquimatosos (18). La localización mediastinal puede ser paratraqueal (generalmente, al lado derecho), carinal, la más frecuente, o hiliar. Se deben diferenciar de teratomas quísticos, quistes tímicos o glándulas tiroideas ectópicas (19). La mayoría son asintomáticos, pero, ocasionalmente, causan síntomas secundarios a la compresión de estructuras adyacentes. Estos síntomas incluyen dolor torácico, tos, disnea, disfagia, fiebre y esputo purulento (20,21).

Rogers y Osmer (22) describieron los hallazgos radiográficos de un quiste broncogénico como una densidad redonda u oval claramente definida, solitaria, no calcificada, dividida en tres categorías: un quiste con una densidad de agua, un quiste lleno de aire o un quiste que contiene un nivel hidroaéreo, cuando se infectan los quistes pueden mostrar un realce de la pared. La TC tiene la capacidad de localizar un quiste intratorácico, y definir su extensión y relación con las estructuras cercanas.

En este artículo se muestran dos casos sintomáticos: el primero, niña de 1 año de edad con quiste broncogénico en mediastino posterior y superior (figura 5), y el segundo, niño de 1 año de edad con quiste broncogénico en mediastino medio junto al cayado aórtico, ambos con manejo quirúrgico y confirmación diagnóstica con estudio anatomopatológico.

4.4 Enfisema lobar congénito o hiperinsuflación pulmonar

El *enfisema lobar congénito* (ELC) es un trastorno poco frecuente del desarrollo pulmonar, pero se debe a una obstrucción parcial del bronquio lobar, lo que resulta en una hiperinsuflación del lóbulo afectado con destrucciones irreversibles de los septos alveolares (23,24). La

incidencia de ELC es posiblemente subestimada, varía entre 1:20.000 y 1:30.000 nacimientos, la relación hombre-mujer es 3:1 (25,26). El lóbulo superior izquierdo y el lóbulo medio son los sitios habituales, los lóbulos inferiores raramente se ven afectados. El deterioro respiratorio usualmente ocurre en los primeros días de vida, y el 90 % de los casos ocurre antes de la edad de 6 meses (27). La TC se realiza para confirmar el diagnóstico, evaluar las estructuras vasculares mediastínicas y descartar otras anomalías; muestra un pulmón radiolúcido con escasez de vasos, efecto de masa con desplazamiento mediastínico, frecuente en el lóbulo superior izquierdo (28).

El único caso de esta serie muestra patrón igual al descrito en la literatura, con compromiso de lóbulo superior derecho, sintomático luego de los 6 meses de vida. Se le realizó cirugía y el estudio anatomopatológico de la pieza confirmó el diagnóstico inicial (figura 6).

4.5 Blastoma pleuropulmonar

El *blastoma pleuropulmonar* (BPP) es un tumor pulmonar maligno primario raro, que ocurre exclusivamente en la edad pediátrica, sobre todo en menores de 6 años. Perteneció a una categoría única de tumores observados exclusivamente en la infancia: las neoplasias disembrionarias, análogo al tumor de Wilms, el neuroblastoma y el hepatoblastoma (29,30). Fue descrito por primera vez en 1952 por Barnard (31). Por lo general, se localiza en la periferia del pulmón, pero puede ser extrapulmonar, y afecta la pleura parietal, el mediastino, los grandes vasos torácicos, los ganglios linfáticos regionales y el diafragma.

El BPP es de origen mesodérmico, fue clasificado por Dehner y colaboradores (32) en 1994 en tres tipos histológicos: quístico (tipo I) el más frecuente, afecta a menores de 10 meses; mixto (tipo II) con componente sólido-quístico, y sólido (tipo III), de mal pronóstico, que afecta a mayores de 4 años de edad. La mortalidad aumenta en cuanto mayor sea el tipo histológico, por lo que el curso clínico dependerá fundamentalmente del resultado anatomopatológico (33).

En la serie de casos de Priest y colaboradores (30) evaluaron 50 casos, la dificultad respiratoria con o sin fiebre fue el síntoma clínico más frecuente. La formación de quistes en el pulmón afectado se identificó radiográficamente en 19 niños (38 %) antes del diagnóstico patológico definitivo. Las edades de manifestación de los casos de BPP fueron: 7 casos de tipo I (10 meses), 24 casos de tipo II (34 meses) y 19 casos de tipo III (44 meses). El BPP tipo I es el menos común de los tres tipos de tumores y ocurre en niños muy pequeños, incluso recién nacidos. En dicha serie ocurrieron metástasis en 13 casos con BPP tipo II o tipo III, principalmente en cerebro y hueso. La supervivencia a cinco años fue del 83 % para el tipo I y del 42 % para los tipos II y III.

En imágenes se observa una gran masa en el tórax de aspecto sólido-quístico, asociado a derrame pleural, desplazamiento mediastínico contralateral sin invasión de la pared torácica (34). No hay estudios concluyentes para el tratamiento de esta enfermedad, se puede ofrecer cirugía, quimioterapia y radioterapia cuando la resección no es total, pero ninguna previene la recurrencia local ni las metástasis. El único caso de la serie de este artículo con este diagnóstico es un BPP tipo III (figura 7).

4.6 Síndrome de la cimitarra

El *síndrome de la cimitarra* se caracteriza por hipoplasia del pulmón derecho, dextroposición del corazón y drenaje anómalo de la vena

pulmonar en la vena cava inferior, que produce una sombra vascular curvada a lo largo del borde derecho del corazón (35). La conexión venosa anómala parcial de la vena pulmonar tiene drenaje a las venas sistémicas, vena cava inferior y, menos comúnmente, a la vena porta, venas hepáticas, aurícula derecha (36). Se han descrito tres formas de síndrome de la cimitarra. En la forma *infantil* hay una derivación grande entre la arteria anormal que irriga el lóbulo inferior del pulmón derecho y la aorta subdiafragmática; esto a veces se llama *secuestro*. En la forma *adulto* hay un pequeño cortocircuito entre las venas pulmonares derechas y la vena cava inferior. La tercera forma se asocia con malformaciones cardíacas y extracardíacas.

Los pacientes pueden permanecer asintomáticos, o ser detectados de forma incidental o desarrollar síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva o neumonía basal derecha recurrente. Las radiografías de tórax típicamente muestran un pulmón derecho hipoplásico, que puede estar asociado con el desplazamiento mediastínico ipsilateral e hiperinsuflación del pulmón contralateral, la vena pulmonar que desciende a lo largo del borde cardíaco derecho es característica y corresponde al signo de la cimitarra (37). La anomalía de la vena pulmonar derecha se puede identificar como una opacidad curvilínea en el tórax inferior derecho, que puede ser delineada en la TC o MR con angiografía, junto con cualquier anomalía sistémica asociada (38). En la serie de este artículo se documenta un caso de síndrome de la cimitarra que no requirió tratamiento quirúrgico (figura 8).

5. Conclusiones

La TC desempeña un papel primordial en la valoración de un porcentaje significativo de pacientes con MPC y en algunas entidades, como el secuestro pulmonar, puede ser esencial su realización. Las dosis altas de radiación ionizante inherentes a la TC deben controlarse con protocolos de baja dosis con modulación automática del tubo en el paciente pediátrico y técnicas nuevas, como la reconstrucción, que permiten estudios de calidad diagnóstica con dosis significativamente menores de radiación. El empleo de medio de contraste IV es obligatorio por la posibilidad de secuestro pulmonar o malformaciones híbridas con histología de MCPVA asociadas a vasos sistémicos anómalos.

Referencias

1. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: Embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2010;30(6):1721-38.
2. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiol Clin North Am*. 2011;49(5):921-48.
3. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies 1. *Radiology*. 2008;247(3):632-48.
4. Antón-Martín P, Cuesta-Rubio MT, López-González MF, Ortiz-Movilla R, Lorente-Jareño ML, López-Rodríguez E, et al. Malformación adenomatoidea quística congénita. *Rev chil. pediatría*. 2011;82:129-36.
5. Ch'In KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol (Chic)*. 1949;48(3):221-9.
6. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977;8(2):155-71.
7. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: A new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology*. 2002;41(Suppl 2):424-31.
8. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol*. 2009;28(4):155-84.
9. Mehta AA, Viswanathan N, Vasudevan AK, Paulose R, Abraham M. Congenital cystic adenomatoid malformation: A tertiary care hospital experience. *J Clin Diagn Res*. 2016;10(11):SC01-SC4.

10. Trotman-Dickenson B. Congenital lung disease in the adult: guide to the evaluation and management. *J Thorac Imaging*. 2015;30(1):46-59.
11. Kao SW, Zuppan CW, Young LW. AIRP Best cases in radiologic-pathologic correlation: Type 2 congenital cystic adenomatoid malformation (Type 2 congenital pulmonary airway malformation). *RadioGraphics*. 2011;31(3):743-8.
12. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev*. 2002;3(2):120-7.
13. Tashtoush B, Memarpour R, González J, Gleason JB, Hadeh A. Pulmonary sequestration: A 29 patient case series and review. *J Clin Diagn Res*. 2015;9(12):Ac05-8.
14. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol*. 1946;58(3):457-67.
15. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax*. 1987;42(6):401-8.
16. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40(1):e39-42.
17. Qian X, Sun Y, Liu D, Wu X, Wang Z, Tang Y. Pulmonary sequestration: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Med*. 2015;8(11):21822-5.
18. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: Embryology, radiology, and pathology. *RadioGraphics*. 2004;24(1):e17-e. Pubmed
19. Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, Jarvis CJ, Carter J, Kane P, et al. Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept. *AJR Am J Roentgenol*. 1976;126(1):46-55.
20. Jeung MY, Gasser B, Gangi A, Bogorin A, Charneau D, Wihlm JM, et al. Imaging of cystic masses of the mediastinum. *Radiographics*. 2002;22(Spec No):S79-93.
21. Kaistha A, Levine J. An unusual cause of pediatric dysphagia: Bronchogenic cyst. *Glob Pediatr Health*. 2017;4:2333794x16686492.
22. Rogers LF, Osmer JC. Bronchogenic cyst. A review of 46 cases. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1964;91:273-90.
23. Abdellah O, Mohamed H, Youssef B, Abdelhak B. A case of congenital lobar emphysema in the middle lobe. *J Clin Neonatol*. 2013;2(3):135-7.
24. Latif I, Shamim S, Ali S. Congenital lobar emphysema. *J Pak Med Assoc*. 2016;66(2):210-2.
25. Jacob M, Ramesh GS, Narmadha Lakshmi K. Anesthetic management of congenital lobar emphysema in a neonate. *Med J Armed Forces India*. 2015;71(Suppl 1):S287-9.
26. Zylak CJ, Eyley WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2002;22(suppl_1):S25-S43.
27. Cataneo DC, Rodrigues OR, Hasimoto EN, Schmidt Jr AF, Cataneo AJ. Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals. *J Bras Pneumol*. 2013;39(4):418-26.
28. Daltro P, Fricke BL, Kuroki I, Domingues R, Donnelly LF. CT of congenital lung lesions in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;183(5):1497-506.
29. Manivel JC, Priest JR, Watterson J, Steiner M, Woods WG, Wick MR, et al. Pleuropulmonary blastoma. The so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer*. 1988;62(8):1516-26. Pubmed
30. Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma: a clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer*. 1997;80(1):147-61.
31. Barnard WG. Embryoma of lungs. *Thorax*. 1952;7(4):299-301.
32. Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma is the pulmonary blastoma of childhood. *Semin Diagn Pathol*. 1994;11(2):144-51.
33. Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, Dishop MK, Olutoye OO, Nuchtern JG, et al. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg*. 2006;41(1):66-71.
34. Lee HJ, Goo JM, Kim KW, Im JG, Kim JH. Pulmonary blastoma: radiologic findings in five patients. *Clin Imaging*. 2004;28(2):113-8.
35. Herer B, Jaubert F, Delaisements C, Huchon G, Chretien J. Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage and anomalous inferior vena cava. *Thorax*. 1988;43(8):651-2.
36. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2015;24(4):168-75.
37. Keslar P, Newman B, Oh KS. Radiographic manifestations of anomalies of the lung. *Radiol Clin North Am*. 1991;29(2):255-70.
38. Panicek DM, Heitzman ER, Randall PA, Groskin SA, Chew FS, Lane EJ, Jr., et al. The continuum of pulmonary developmental anomalies. *Radiographics*. 1987;7(4):747-72.

Correspondencia

Lizeth Pardo Hernández
 Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas
 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud
 Calle 10 # 18-75
 Bogotá, Colombia
 declibe@hotmail.com

Recibido para evaluación: 16 de octubre de 2018

Aceptado para publicación: 12 de abril de 2019