

INFORME DE CASO

Secuestro pulmonar extralobar intraabdominal

Dra. Neicy María Hernández Fernández¹

Dr. Pedro Antonio Fernández Busot²

Dr. Roberto Reyes Rodríguez³

RESUMEN

Los secuestros pulmonares son malformaciones congénitas del pulmón de origen mixto -bronquial y arterial- que se caracterizan por tener una zona de tejido pulmonar embrionario quístico y no funcionando cuya vascularización se hace a través de una arteria sistémica anómala. Se presenta un paciente que al nacer se le confirma el diagnóstico de tumor intraabdominal mediante ultrasonido; se realizó tomografía axial computadorizada contrastada. Fue intervenido quirúrgicamente, se utilizó una incisión transversa izquierda supraumbilical y se accedió al espacio retroperitoneal a través de la apertura de la línea de Toldt. El informe anatomopatológico arrojó secuestro pulmonar extralobar (abdominal) con malformación adenomatoidea quística.

DeCS:

MALFORMACION ADENOMATOIDE
QUISTICA CONGENITA DEL PULMON/
cirugía
PERINATOLOGIA

SUMMARY

Pulmonary sequestrations are congenital malformations of the lung of mixed origin - bronchial and arterial - , which are characterized by a zone of non-functioning cystic embryonic lung tissue whose vascularization is through an anomalous systemic artery. The case of a patient who receives a confirmation of the diagnosis of abdominal tumor by ultrasound, at birth, is reported. A contrasted computerized axial tomography was conducted and the patient underwent surgery. A left supraumbilical transverse incision was performed and the retroperitoneal space was accessed through the opening of the line of Toldt. The pathology report showed extralobar pulmonary sequestration (abdominal) with a cystic adenomatoid malformation.

MeSH:

CYSTIC ADENOMATOID
MALFORMATION OF LUNG,
CONGENITAL/surgery
PERINATOLOGY

Los secuestros pulmonares son malformaciones congénitas del pulmón de origen mixto -bronquial y arterial- que se caracterizan por tener una zona de tejido pulmonar embrionario quístico y no funcionando cuya vascularización se hace a través de una arteria sistémica anómala. Ha recibido diferentes denominaciones: enfermedad poliquística del pulmón con irrigación arterial sistémica, pulmón accesorio, pulmón aberrante, pulmón supernumerario y lóbulo de Rokitansky. Son

los secuestros intralobares seis veces más frecuentes que los extralobares. Se presenta un caso de secuestro pulmonar extralobar operado en el Servicio de Cirugía Pediátrica de este hospital.

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino de cuatro días de nacido al que, en el ultrasonido control del tercer trimestre del embarazo, se le diagnosticó una tumoración intraabdominal. Nació a las 42 semanas producto de un parto distócico por cesárea, con rotura de tres horas de la bolsa amniótica, líquido amniótico meconial ++, la prueba de Apgar 8/9 y un peso de 3450gr. Se confirmó el diagnóstico de tumor intraabdominal mediante ultrasonido postnatal, en el que apareció una imagen ecogénica de 25-26mm cercana al polo superior del riñón izquierdo. Se realizaron los siguientes complementarios:

Hemoglobina: 188g/l
Eritrosedimentación: 1mm/h
Leucocitos: $10.4 \times 10^9/l$
Segmentados: 0.67%
Eosinófilos: 0.03%
Linfocitos: 0.30%
Coagulograma normal
Bilirubina: 7,9mmol/l

Se repitió el ultrasonido abdominal, que informó una imagen ecogénica de 2cms en proximidad al polo superior y a la glándula suprarrenal izquierda y en íntimo contacto con la aorta abdominal. Se realizó una tomografía axial computadorizada (TAC) contrastada abdominal con administración de contraste endovenoso, vistas inmediatas y tardías y se observó una imagen tumoral hiperdensa no homogénea que ganaba contraste de forma no homogénea, que medía 24x25x24mm en la proyección de la glándula suprarrenal izquierda por delante y a la izquierda el cuerpo vertebral de T11 y que desplazaba la aorta hacia la derecha. La masa tumoral era de contornos bien definidos y no impresionaba infiltrar los órganos con que se relacionaba (figura 1).



Figura 1. TAC contrastada abdominal

Clínicamente el paciente se mantenía rosado, con buen estado general, succionaba bien y con los reflejos del recién nacido presentes y normales. En la intervención quirúrgica se utilizó una incisión transversa izquierda supraumbilical y se accedió al espacio retroperitoneal a través de la apertura de la línea de Toldt; a nivel del colon descendente se encontró un riñón izquierdo con características macroscópicas de ser embrionario, la glándula suprarrenal izquierda normal e inmediatamente por encima de esta y en íntimo contacto con un gran vaso arterial proveniente de la aorta abdominal se observó una masa tumoral estrechamente ligada, por encima, con la cola del páncreas. El vaso nutricional se ligó con sutura no absorbible y se completó la disección de la masa. Informe Anatomopatológico: macro: masa de tejido irregularmente redondeada que mide 3x2,5x1,5cm, de color violáceo y consistencia blanda. Al corte igual coloración que en la superficie (figura 2).



Figura 2. Corte de la pieza

Diagnóstico histológico: secuestro pulmonar extralobar (abdominal) con malformación adenomatoidea quística (figura 3).

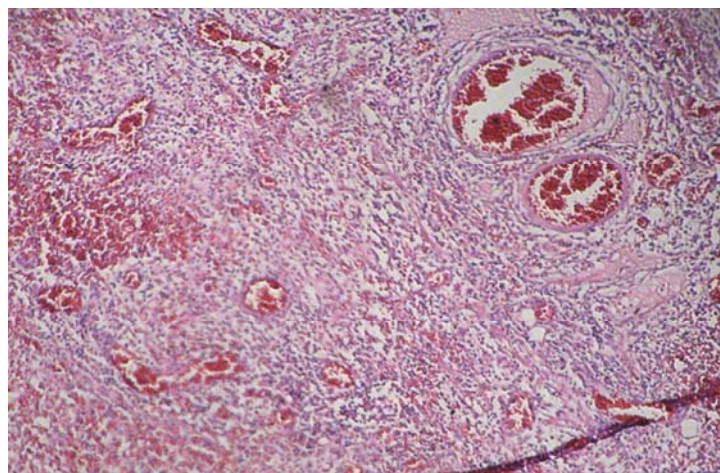


Figura 3. Biopsia de T. retroperitoneal No. 093-1151

Su evolución postoperatoria fue favorable, con una estadía en la Unidad de Cuidados Intensivos de solo 24 horas. Se inició la vía oral a las 48 horas y se realizó un estudio de tránsito intestinal con contraste hidrosoluble con el fin de

buscar malformaciones digestivas asociadas, pero fueron descartadas. En el ultrasonido abdominal postoperatorio se confirmó la exéresis total de la tumoración.

COMENTARIO FINAL

El caso presentado ilustra la dificultad diagnóstica en este tipo de lesiones, por lo que se deben conocer cuáles son los posibles diagnósticos diferenciales. En el diagnóstico diferencial de masas intraabdominales se incluyen, principalmente, el neuroblastoma (el tumor maligno más frecuente en el neonato, caracterizado por bordes pobremente definidos, ecogenicidad baja o mixta y, usualmente, con focos de calcificación) y la hemorragia adrenal; menos frecuentemente, los tumores renales y los teratomas y, aun más raramente, el secuestro pulmonar extralobar intraabdominal.^{1,2} Diversas teorías etiológicas han intentado explicar el origen embriológico de estos secuestros, la más frecuentemente aceptada es la insuficiente velocidad en el desarrollo de la arteria pulmonar para suplementar crecimiento al pulmón, motivo por el que un segmento adquiere vascularización desde la aorta.³ Esta enfermedad consiste en la exclusión de un segmento del parénquima pulmonar de su continuidad con el árbol bronquial que es irrigado desde circulación sistémica.¹⁻⁴

El secuestro pulmonar intralobar representa el 75% de todos los casos; el extralobar es una enfermedad completamente distinta a la variedad intralobar y representa el 25% de todos los secuestros.⁵ La malformación es diagnosticada durante los primeros días o las primeras semanas de vida del paciente y, menos frecuentemente, en la infancia tardía o la niñez temprana y consiste en un lóbulo separado, accesorio, de tejido pulmonar, que es envuelto en su propia pleura.^{4,6} El secuestro pulmonar extralobar infradiaphragmático es una malformación congénita extremadamente rara que es más frecuentemente diagnosticada en el período prenatal, durante el examen ecográfico de rutina del feto o en los primeros seis meses de vida; en raras ocasiones es descubierta incidentalmente en adultos. Se ha sugerido que se produce por el atrapamiento de tejido dentro del espacio infradiaphragmático, justo antes del cierre de la membrana pleuroperitoneal, lo que ocurre entre las cinco y ocho semanas de gestación.^{1,3,7} El secuestro intrabdominal constituye del ocho al 10% de los secuestros pulmonares y tiene una alta incidencia (aproximadamente 58%) de coexistencia con la malformación adenomatoide quística, la que normalmente se comunica con el árbol pulmonar normal.^{2,8} La presencia de una malformación adenomatoide quística de forma aislada es una enfermedad muy poco frecuente, y mucho más incluida en un segmento pulmonar secuestrado. La anomalía dentro del secuestro pulmonar ha sido descrita por Zangwill y colaboradores, que refieren que en sus 30 casos de secuestro pulmonar extralobar aproximadamente 25% contiene una malformación adenomatoide tipo II; Adzick y Farmer informan una coexistencia superior al 50% de los casos.^{6,9,10} Existen en la literatura muy pocas descripciones de casos aislados de masas ecográficas abdominales prenatales que luego resultaron ser secuestro pulmonar extralobar intraabdominal con características de malformación adenomatoide quística, por lo que se consideró de importancia la presentación de este paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chong NV, Polley TZ, Geiger JD. Infarction of extralobar pulmonary sequestration after blunt trauma. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1127-29.
2. Pinkerton HJ, Olham KT. Lung. En: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA. *Principles and practice of pediatric surgery.* 4ta ed. Wisconsin: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 952-62.
3. Grosfeld JL. Neuroblastoma. En: O' Neill JA, Grosfeld JL, Fonskalrud EW, Coran AG. *Pediatric surgery.* 6ta ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 467-80.
4. Danielson PD, Sherman NJ. Laparoscopic removal of an abdominal extralobar pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 2006;36:1653-5.
5. Sánchez A, Somoza I, Liras J, Méndez R, Tellado M, Rios J, et al. Malformación adenomatoidea quística congénita asociada a secuestro pulmonar. Presentación de dos casos clínicos. *Cir Pediatr.* 2005;18:39-41.
6. Zangwill BC, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation within an extralobar pulmonary sequestration. *Pediatr Pathol.* 2005; 13:309-15.
7. Vicente BS, Bardají C, Obiols P, Abad P, Rigol S. Malformación adenomatoidea quística: ¿somos capaces de prever su evolución?. *Cir Pediatr.* 2009;22:87-92.
8. Fumino S, Iwai N, Kimura O, Ono S, Higuchi K. Preoperative evaluation of the aberrant artery in intralobar pulmonary sequestration using multidetector computed tomography angiography. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1776-9.
9. Agayev A, Yilmaz S, Cekrezi B, Yekeler E. Extralobar pulmonary sequestration mimicking neuroblastoma. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1627-29.
10. Adzick NS, Farmer DL. Cysts of the lungs and mediastinum. En: O' Neill JA, Grosfeld JL, Fonskalrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery.* 6ta ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 957-9.

DE LOS AUTORES

1. Master en Atención Integral al Niño. Especialista I Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara. Teléfono: 274160.
2. Master en Atención Integral al Niño. Especialista de I y II Grados en Cirugía Pediátrica. Profesor Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara. Teléfono 272687. E-mail: busot@capiro.vcl.sld.cu.
3. Residente 2do Año de Cirugía Pediátrica. Teléfono: 283705. E-mail: cecilia@capiro.vcl.sld.cu.