



Secuestro pulmonar

Revisión de la literatura

FELIPE J. ARAGÓN PALMERO*; RAFAEL H. CANDELARIO LÓPEZ**; JOSÉ M. HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ

Resumen

El secuestro pulmonar es una masa de tejido pulmonar anormal que no se comunica con el árbol traqueobronquial y es irrigada por una arteria sistémica anómala. Tiene origen congénito y se presenta en dos variedades: intralobar y extralobar. Se revisa la literatura existente sobre esta rara malformación pulmonar.

Introducción

Los secuestros pulmonares son malformaciones congénitas del pulmón de origen mixto: bronquial y arterial, que se caracterizan por una zona de tejido pulmonar embrionario quístico y no funcional cuya vascularización se hace a través de una arteria sistémica anómala¹. Ha recibido diferentes denominaciones: enfermedad poliquistica de pulmón con irrigación arterial sistémica, pulmón accesorio, pulmón aberrante, pulmón supernumerario y lóbulo de Rokitansky^{2,3}.

Este tipo de defecto embrionario pulmonar es poco conocido por su baja incidencia (0,15-6,4% del conjunto de las malformaciones congénitas pulmonares), son más frecuentes en el varón en una proporción de 1,5:1 los intralobares y 3:1 para los extralobares. Los secuestros intralobares son seis veces más frecuentes que los extralobares⁴.

Se observan con mayor frecuencia en el pulmón izquierdo y en los lóbulos inferiores (60%-90%), aunque pueden verse en cualquier lóbulo, incluir todo el pulmón o situarse por debajo del diafragma simulando un tumor abdominal^{5,7}.

La irrigación sanguínea del lóbulo afectado puede provenir de una o varias arterias sistémicas que nacen en la aorta torácica (74%), abdominal (21%). En un 5% los vasos nutrientes se originan en las arterias mamarias internas, subclavia, intercostales, faríngea inferior, gástrica izquierda, renales y arterias coronarias⁸⁻¹⁰. El suministro arterial doble es raro pero puede ocurrir en 15% de los casos^{11,12}. El drenaje venoso se realiza a través de las arterias pulmonares, ácigos, hemiacigos o sistema porta¹³. Este drenaje sistémico produce un cortocircuito de izquierda a derecha. Los vasos arteriales se encuentran en la mayoría de los casos entre las dos hojas del ligamento triangular pulmonar inferior y esto tiene importancia quirúrgica.

Se asocian a anomalías congénitas en un 50% de los casos (principalmente la variedad extralobar) entre las que se encuentran: fístulas traqueoesofágicas o gástricas, anomalías diafragmáticas, quistes pericárdicos, duplicación del colon o del ileon terminal y anomalías de vértebras cervicales. Por tal razón, esta variedad se diagnostica en los primeros años de vida¹⁴. Pueden infestarse secundariamente con Aspergillus, micobacterias atípicas y *Micobacterium tuberculosis*^{15,16}.

Historia

El suizo Hubert en 1777, hizo la primera descripción conocida de una porción pulmonar que era irrigada por una arteria anómala de origen sistémico. Rokitansky y Rekturzick en 1861 hicieron la primera observación de un secuestro pulmonar extralobar¹⁷.

En 1928 Mueller describe completamente un secuestro pulmonar intralobar y en 1940 se operó por vez primera este tipo de anomalía pulmonar por Harris y Lewis, en el que la resección llevada a cabo terminó fatalmente a causa de la hemorragia procedente del vaso anómalo¹⁸.

* FELIPE J. ARAGÓN PALMERO Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Cuba.

** RAFAEL H. CANDELARIO LÓPEZ. Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Profesor Instructor. Cuba.

Clasificación

Los secuestros pulmonares pueden ser típicos o atípicos. Hay que distinguir dos tipos de secuestros típicos: los intralobares están incluidos en el parénquima pulmonar, frecuentemente en el lóbulo inferior y no poseen revestimiento pleural. Los extralobares están totalmente aislados de las estructuras pleuropulmonares normales formando verdaderos territorios aberrantes, estando totalmente revestidos por pleura¹⁹.

En las formas incompletas o atípicas uno de los dos constituyentes del secuestro falta y se habla entonces de secuestros arteriales puros o broncoparenquimatosos puros²⁰, (cuadro I).

CUADRO I
Clasificación del secuestro pulmonar.

I. Secuestros completos o típicos.
a. Extralobar:
1. Con pulmón homolateral sano.
2. Con agenesia total o parcial del pulmón homolateral.
b. Intralobar:
1. Desarrollado a partir de un brote supernumerario (tipo Le Brigand-Renault-Duprez).
2. Desarrollado a partir de un brote bronquial normal (tipo Pryce).
3. Según la distribución de la arteria sistémica:
• Pryce II: La arteria irriga tanto el territorio secuestrado como el pulmón normal vecino.
• Pryce III: La arteria sistémica irriga únicamente el territorio secuestrado.
II. Secuestros incompletos o atípicos.
a. Secuestro arterial puro (tipo Pryce I).
b. Secuestro broncoparenquimatoso puro.
No existe arteria sistémica anormal.

Existen múltiples teorías embriológicas para explicar su origen, pero la mayoría son variantes de estas cuatro²¹:

1. Boyden (1958): dos malformaciones aisladas que se encuentran.
2. Gerle (1968): yema supernumeraria que se queda intrapulmonarmente o emigra con su vascularización propia que proviene del sexto arco de la aorta primitiva. Esto implica que ocurra en la sexta semana cuando el tronco celíaco está en el cuello.
3. Moscarella (1968): los secuestros intralobares son quistes broncogénicos con su propia vascularización.
4. Clements (1987): una noxa produce un freno con ruptura y una zona pulmonar queda libre con su vascularización primitiva que no puede desaparecer.

Diagnóstico

En la mayoría de los casos de secuestro pulmonar se recogen antecedentes de neumatías inflamatorias a repetición en

un mismo lugar del pulmón, de difícil resolución o de absceso recidivante del pulmón. Los signos clínicos más importantes de esta forma de presentación son: recidiva en el mismo territorio y pobreza de expectoración que contraste con una imagen de absceso importante.

La vía de infección es discutida, ya que el secuestro no comunica normalmente con el árbol bronquial y se plantea entonces que la primera contaminación se hace por vía hematógena o por contigüidad. Posteriormente puede acontecer una fistulización del secuestro a un bronquio y perpetuar así las infecciones a repetición favorecidas por un mal drenaje. Otros autores proponen que la infección puede llegar al secuestro por los poros de Kohn²². El cuadro se complica con pleuresía serofibrinosa o pnoneumotórax.

Otras formas de presentación menos frecuentes incluyen la hemoptisis, debido a la ruptura de ramas de la arteria anómala sujetas a la fuerte presión aórtica, y la insuficiencia cardíaca por la gran fístula arteriovenosa que se establece en estos casos.

Actualmente el ultrasonido Doppler, la angiografía por tomografía axial computarizada helicoidal, la angiografía por sustracción digital y la angiografía por resonancia magnético nuclear son formas no invasivas de diagnóstico del secuestro pulmonar que ayudan a evaluar el origen y la dinámica del flujo arterial y han sustituido a la aortografía, mucho más riesgosa e invasiva, considerada el patrón oro (*gold standard*) en la década pasada²³⁻²⁵.

Algunos autores han reportado niveles séricos elevados de ciertos marcadores tumorales como CA 19-9, SLX, CA 125 y antígeno carcinoembrionario que podrían ayudar al diagnóstico de esta entidad²⁶.

Tratamiento

Aunque se han publicado casos de involución espontánea de secuestro pulmonar y tratamientos conservadores con embolización arterial, el tratamiento de esta afección siempre es quirúrgico²⁷⁻²⁸. Los cuidados preoperatorios deben centrarse en el control de la infección mediante antibioticoterapia adecuada y un drenaje eficaz utilizando fisioterapia respiratoria y drenaje postural. Si el tratamiento médico no consigue estos objetivos, la operación no debe ser diferida por mucho tiempo.

La ligadura de los vasos nutricios y lobectomía del lóbulo afecto es el proceder quirúrgico de elección, lo cual se puede realizar por vía convencional o con cirugía toracoscópica. Es de importancia crítica recordar que en la mayoría de los casos la irrigación arterial anómala se encuentra entre las hojas del ligamento triangular pulmonar inferior, para evitar hemorragias que se hacen muy difíciles de controlar.

abstract

Pulmonary sequestration is a mass of normal lung tissue that has no communication with the tracheobronchial tree and that receives blood supply from an anomalous systemic artery, Pulmonary sequestration is a congenital anomaly and has two types of presentation, intralobar and extralobar. This article contains a review of the literature on pulmonary sequestration.

Referencias

1. GUIJARRO R, VELÁZQUEZ J, PARÍS F, BLASCO E, BORRO M: Secuestros pulmonares. *Cirugía Española* 1984; 37: 60-69.
2. DE LA LASTRA RODRÍGUEZ JL, PÉREZ BRUNET A: Anestesia y secuestro pulmonar intralobar en el niño. *Rev Cubana Cir* 1992; 31: 79-86.
3. BAÑUELOS PJ: Secuestro pulmonar extralobar. Comentarios a propósito de un caso. *Arch Bronconeumol* 1992; 15: 11-7.
4. NICOLETTE LA, KOSLOSKE AM, BARTOW SA, Murphy S: Intralobar pulmonary sequestration: A clinical and pathological spectrum. *J Pediatric Surg* 1993; 28: 802-5.
5. DAMANI MN, GANEN JP, FREEMAN JA: Intraabdominal pulmonary sequestration: A benign suprarenal mass. *Urology* 1999; 53: 1228.
6. CARPENTIERY DF, GUTEMBERG M, QUINN TM, ADZICK NS: Subdiaphragmatic pulmonary sequestration: A case report with review of the literature. *J Perinatol* 2000; 20: 60-2.
7. GROSS E, CHEN MK, LOBE TE, NUTCHTERN JG, RAO BN: Infradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration masquerading as an intraabdominal suprarenal mass. *Pediatr Surg Int* 1997; 12: 529-31.
8. HILTON TC, KEENE WR, BLACKSHEAR JL: Intralobar pulmonary sequestration with nutrient systemic arterial flow from multiple coronary arteries. *Am Heart J* 1995; 129: 823-6.
9. YANAKA A, HIRAI T, FUJIMOTO T, HASE M, HOGUSHI M, KONISHI F: Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 332-8.
10. TSUNEZUKA Y, SATO H: Intralobar sequestration with three aberrant arteries in a 75 years old patient. *Chest* 1998; 114: 936-6.
11. BERTSCH G, MARKERT T, HAHN D, SILBER RE, SCHANZENBACHER P: Intralobar lung sequestration with systemic coronary arterial supply. *Eur Radiol* 1999; 9: 1324-6.
12. VAN LANGENHOVE G, CONVENS C, SEYNAEVE P, VAN DEN HEUVEL P, VAN DEN BRADEN F, STOCKMAN D *et al.*: Intralobar pulmonary sequestration supplied by the right coronary artery. *Catheter Cardiovasc Intervenc* 1999; 47: 218-20.
13. KRAVITZ RM: Congenital malformations of the lung. *Pediatric Clin North Am* 1994; 41: 453-70.
14. BOIX-OCHOA J, PEIRO JL: Bases de las malformaciones broncopulmonares congénitas. *Cir Pediatr* 1994; 7: 58-65.
15. KANAZAWA S, NAGAE T, MUKAI N, SUGIHARA Y, OTANI H, TSUNODA T: Pulmonary sequestration associated with aspergillosis. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 251-3.
16. ELIA S, ALIFANO M, GENTILE M, SOMMA P, D'ARMIENTO FP, FERRANTE G: Infection with *Mycobacterium Tuberculosis* complicating a pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 566-7.
17. BAÑUELOS PJ: Secuestro pulmonar extralobar. Comentarios a propósito de un caso. *Arch Bronconeumol* 1992; 15: 181-87.
18. HERRERA PG: Secuestro pulmonar. Reporte de dos casos. *Rev Cub Cir* 1985; 24: 104-7.
19. HARZIC N, CUENOUD PF, CORTHESE ME, KSONTINI R, BOUNGHAR M: Pulmonary sequestration: A review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 127-33.
20. LIVERANI A, LORRENTI SF, GERARDI GA, PACANELLI MT, MERCATI V: Intralobar pulmonary sequestration. A propos a case. *Chir Ital* 1999; 51: 321-4.
21. PEDROSO H, ANJOS R, LINO JS, NUNES AM, BISPO MA, PALMINHA JM: Extralobar pulmonary sequestration with broncoesophageal fistula. *Acta Med Port* 1998; 11: 703-6.
22. PICCIONE W, BURT ME: Pulmonary sequestration in the neonate. *Chest* 1990; 97: 244-247.
23. FRANCO J, ALIAGA R, DOMINGO MC, PLAZA P: Diagnosis of pulmonary sequestration by spiral CT angiography. *Thorax* 1998; 53: 1089-92.
24. ETORRE GC, FRANCIOSA G, FRACELLA MR, STRADA A, RIZZO A: Pulmonary sequestration. Diagnostic contribution of angiography. *Radiol Med* 2000; 99: 41-5.
25. YANG P: Applications of color Doppler ultrasound in the diagnosis of chest diseases. *Respirology* 1997; 2: 231-8.
26. ISHII H, MUKAE H, IIBOSHI H, TANIGUSHI H, ASHITANI J, MASHIMOTO H *et al.*: Pulmonary sequestration associated with high levels of tumor markers in serum. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1997; 35: 1029-33.
27. GARCÍA PP, LUCAYA J, HENDRY GM, MC ANDREW PT, DURAN C: Spontaneous involution of pulmonary sequestration in children: A report of two cases and review of the literature. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 266-70.
28. PARK ST, YOON CH, SUNG KB, YOON HK, GOO DE, KIN KS *et al.*: Pulmonary sequestration in a new born infant: Treatment with arterial embolization. *J Vasc Interv Radiol* 1998; 9: 648-50.

Correspondencia:

FELIPE J. ARAGÓN PALMERO Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Dirección: Máximo Gómez # 166 (este). E/ Onelio Hernández y José Martí. Ciego de Ávila. Cuba. Tel.: 23359. E-mail; felipe@trocha.cav.sld.cu