



CASO CLÍNICO

Diagnóstico prenatal de masa suprarrenal: secuestro pulmonar intraabdominal, una entidad a tener en cuenta

M. García González*, J.R. Gómez Veiras, M. García Palacios e I. Somoza Argibay

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España

Recibido el 20 de febrero de 2012; aceptado el 6 de junio de 2012

Disponible en Internet el 9 de noviembre de 2012

PALABRAS CLAVE

Secuestro pulmonar;
Extralobar;
Prenatal

KEYWORDS

Pulmonary
sequestration;
Extralobar;
Prenatal

Resumen Los secuestros pulmonares son anomalías congénitas infrecuentes pero bien reconocidas. En los últimos años han mostrado un aumento de su incidencia en relación a los controles ecográficos rutinarios a los que son sometidas las gestantes. Por ello y a pesar de que representan tan solo entre el 0,15-6,45% de todas las malformaciones congénitas pulmonares constituyen entre el 8 y el 23% de los diagnósticos prenatales de anomalías pulmonares.

El secuestro pulmonar extralobar infradiaphragmático es una anomalía congénita extremadamente rara. La mayoría de estas lesiones se localizan en el hemiabdomen izquierdo siendo importante el diagnóstico diferencial con masas suprarrenales. El secuestro pulmonar debería ser considerado en todo neonato con masa abdominal superior o suprarrenal, sobre todo en casos de diagnóstico prenatal.

© 2012 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Prenatal diagnosis of an adrenal mass: Intra-abdominal pulmonary sequestration, an entity to consider in diagnosis

Abstract Congenital lung sequestrations are uncommon but are well recognized. Recently, the incidence of these anomalies has increased due to routine ultrasound scans in pregnant women. Although these anomalies represent only 0,15% to 6,45% of all pulmonary malformations, they constitute between 8% and 23% of the prenatal diagnosis of lung abnormalities. Extralobar pulmonary sequestration is an extremely rare congenital infradiaphragmatic anomaly. Most of these lesions are located in the left abdomen and differential diagnosis with adrenal masses is essential. Pulmonary sequestration should be considered in any infant with an upper abdominal or adrenal mass, especially when diagnosis is prenatal.

© 2012 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Miriam.garcia.gonzalez@sergas.es (M. García González).

Introducción

El secuestro pulmonar es una anomalía congénita caracterizada por la existencia de un segmento broncopulmonar que recibe flujo sanguíneo de un sistema arterial anómalo. Presenta una incidencia del 0,15-6,45% dentro de las malformaciones pulmonares, constituyendo los extralobares infradiafragmáticos tan solo entre el 2-5% del total de casos registrados.

Clásicamente se dividen en 2 tipos, los intralobares y los extralobares. Los intralobares están contenidos dentro del parénquima pulmonar normal a diferencia de los extralobares (SPE) que presentan pleura visceral propia. En la mayoría de los casos el aporte sanguíneo procede de un sistema arterial anómalo mientras que el retorno venoso se realiza a las venas pulmonares en el caso de los intralobares y a venas sistémicas en el caso de los extralobares. Aproximadamente el 90% de los SPE se localizan en el hemitórax izquierdo, típicamente entre el lóbulo inferior del pulmón y el diafragma. En torno al 60% de ellos se diagnostican durante el primer año de vida en el contexto de problemas respiratorios o alimentarios.

La revisión más amplia de secuestros pulmonares data de 1979 en la que Savic et al.¹ recopilaron 540 casos de secuestros pulmonares siendo tal solo 13 de ellos infradiafragmáticos.

Los SPE infradiafragmáticos son una entidad extremadamente rara pero que debería considerarse sobre todo en casos de diagnóstico prenatal de masa abdominal o suprarrenal.

Caso clínico

Mujer de 32 años, secundigesta, sin antecedentes personales ni familiares de interés, con ecografía de primer trimestre normal y acorde, que en ecografía rutinaria de 2.º trimestre presenta tumoración sólida infradiafragmática hiperecogénica y con abundante vascularización. Ante la sospecha de masa suprarrenal se realiza RMN prenatal (fig. 1) que confirma la presencia de lesión ocupante de espacio de 25x20x18 mm infradiafragmática preaórtica bien delimitada (fig. 2). Ante estos hallazgos radiológicos se plantean como posibles diagnósticos linfangioma o secuestro pulmonar.

El embarazo transcurre sin incidencias y con controles radiológicos posteriores sin cambios. El embarazo se produce de manera espontánea en la semana 39+2 con una RPM de 9 h, un test de Apgar de 9/10 y peso al nacimiento de 3,440. El niño presenta buen llanto, sin evidencia de esfuerzo respiratorio y con una saturación de oxígeno del 100%.

En las primeras horas de vida se realizan al paciente Rx de tórax y abdomen que no muestran alteraciones y un control ecográfico de la tumoración que confirma la presencia de una masa de 2 cm x16 mm x17 mm preaórtica infradiafragmática, hiperecogénica que no presenta quistes en su interior.

En la ecografía doppler se evidencia abundante vascularización, incluso identificándose un vaso aferente aórtico que parece nutrir la tumoración.

Para completar el estudio de nuestro paciente se realiza RMN y angioRM que confirman la presencia de



Figura 1 Resonancia prenatal que muestra la malformación pulmonar claramente definida en el área infradiafragmática.



Figura 2 Corte coronal de resonancia magnética prenatal.

una masa en retroperitoneo de 20x18mm con aferente aórtico infradiafragmático, hallazgo compatible con el diagnóstico de secuestro pulmonar extralobar infradiafragmático.

Desde el nacimiento el paciente se mantiene asintomático por lo que, se decide seguimiento evolutivo con controles ecográfico y mediante RM. A los 6 meses de vida nuestro paciente se mantiene asintomático y en el control radiológico se observa una importante disminución del tamaño del secuestro.

Discusión

Los secuestros pulmonares son anomalías congénitas infrecuentes pero bien reconocidas. Desde la primera descripción hecha por Pryce en 1946¹ varias publicaciones han constatado la existencia de esta anomalía, que en los últimos años ha mostrado un aumento de su incidencia en relación a los controles ecográficos rutinarios a los que son sometidas las gestantes. Por ello y a pesar de que representan tan solo entre el 0,15-6,45% de todas las malformaciones congénitas pulmonares constituyen entre el 8 y el 23% de los diagnósticos prenatales de anomalías pulmonares.

Esta entidad se define por la presencia de tejido pulmonar no funcionante separado del árbol traqueobronquial normal, y que recibe aporte vascular de un sistema arterial aberrante derivado de la aorta torácica o abdominal en el 80% de los casos, en el 15% de otro sistema arterial (celíaco o renal) y 5% de la arteria pulmonar.

Existen 2 tipos bien diferenciados; los intralobares constituyen el 75% de todos los secuestros y comparten pleura visceral con el pulmón normal. Su aporte vascular procede en la mayoría de los casos de la aorta descendente y el drenaje venoso se realiza al sistema pulmonar. Clínicamente se manifiestan en adultos jóvenes en forma de tos crónica y neumonías recurrentes siendo su principal complicación la infección.

Los secuestros extralobares presentan pleura propia, y drenaje venoso sistémico como rasgos diferenciales. El 60% de los casos se diagnostica en los 6 primeros meses de vida² al presentar el paciente disnea o cianosis, si inicialmente son asintomáticos generalmente no presentarán clínica en su evolución³ y a diferencia de los intralobares es muy infrecuente que presenten infección como complicación.

En casos de que el diagnóstico de esta entidad sea prenatal, hecho frecuente en las últimas décadas gracias a la alta sensibilidad de las ecografías rutinarias prenatales, suele realizarse en torno a la semana 23 de gestación. El lóbulo secuestrado es normalmente intratorácico siendo muy raros

los extralobares intraabdominales. El pulmón izquierdo es el más frecuentemente afectado y se han descrito formas bilaterales.

En la ecografía se presentan como masas bien circunscritas, homogéneas e hiperecogénicas, siendo la ecografía doppler un buen método diagnóstico al demostrar su asociación con un sistema arterial de origen aórtico ya sea torácico o abdominal.

En cuanto al manejo de los secuestros pulmonares asintomáticos existe gran controversia, puesto que poco se conoce de su historia natural.

En conclusión los secuestros pulmonares extralobares infradiaphragmáticos son anomalías congénitas extremadamente raras, con escasas publicaciones a su respecto. El diagnóstico diferencial incluye otras causas de masa suprarrenal. En nuestro caso y teniendo en cuenta que nuestro paciente permanece asintomático y la lesión presenta disminución de tamaño siendo fácilmente controlado mediante técnicas de imagen inocuas como son la ecografía y la RMN⁴ abogamos por un tratamiento conservador con seguimiento evolutivo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Pryce D. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: report of cases. *J Pathol.* 1949;58:457-67.
2. HK, Choi YH, Ryu SM, Kim HK, Chae YS, Sohn YS, et al. Infected infradiaphragmatic retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration: a case report. *J Korean Med Sci.* 2005;20:1070-2.
3. Franko J, Bell K, Pezzi CM. Intraabdominal pulmonary sequestration. *Curr surg.* 2006;63:35-8.
4. Shanmugam G, Mac Arthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations - antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27:45-52.