

Secuestro pulmonar: opciones de tratamiento desde la perspectiva de las teorías embrionarias

Pulmonary sequestration: treatment options from the perspective of embryonic theories

Rogelio Sancho-Hernández,¹ Mauricio Rojas-Maruri²

HISTORIA CLÍNICA

Niña de cuatro meses, con antecedentes prenatales de masa pulmonar fetal izquierda diagnosticada a las 30 semanas de gestación, como probable malformación adenomatoidea quística. Se ignoran los índices pronósticos o la hidropesía fetal. Nació a término, a las 41 semanas, por vía abdominal, peso de 2900 g, talla de 47 cm y valoración Apgar 8/9. Permaneció hospitalizada debido a sepsis neonatal temprana, con foco neumónico durante 16 días, tratada con cefotaxima y dicloxacilina, sin requerir soporte ventilatorio mecánico (aislamiento de *S. epidermidis*). Por el linfedema bilateral de manos y pies se solicitó la valoración genética y el cariotipo confirmó el síndrome de Turner 45X. Ingresó al Instituto Nacional de Pediatría con esquema de inmunizaciones incompleto, neurodesarrollo normal y sin otros antecedentes de importancia.

En la exploración física se encontró con peso de 9.1 kg (ptl 13, Z - 1.1), talla 77 cm (Turner ptl 50-75), peso-talla: ptl 14, Z-1.08, con cianosis al llanto, fatiga a la alimentación y pobre incremento ponderal.

Tratamiento multidisciplinario

La ecocardiografía reportó estenosis valvular aórtica y coartación aórtica moderada, con dilatación de la aurícula izquierda. Se inició el tratamiento anticongestivo con furosemida y espironalactona. En la angiogramografía se advirtieron: hipoplasia del arco aórtico, coartación aórtica y secuestro pulmonar intralobar con imágenes quísticas basales de 1 a 2 cm, múltiples y conferidas a la porción basal y posterior del lóbulo inferior izquierdo, con vaso nutricio aórtico aberrante de origen supraceliaco en la aorta abdominal. Además, drenaje venoso a la vena pulmonar izquierda. Se sugirió cateterismo y dilatación de las anomalías aórticas por intervencionismo cardiaco. (Figura 1) En el

¹ Pediatra y cirujano de tórax, Departamento de Cirugía pediátrica.

² Patólogo pediatra, jefe del servicio de Patología quirúrgica pediátrica.

Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Recibido: 21 de enero 2020

Aceptado: 2 de marzo 2020

Correspondencia

Rogelio Sancho-Hernández
saherog@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como

Sancho-Hernández R, Rojas-Maruri M. Secuestro pulmonar: opciones de tratamiento desde la perspectiva de las teorías embrionarias. Acta Pediatr Méx 2020;41(2):72-84.

DOI: <http://dx.doi.org/10.18233/APM-41No2pp72-842013>



Figura 1. Secuestro pulmonar intralobar. (A) tomografía con la anomalía parenquimatosa quística (a). B: Angiotomografía de las anomalías vasculares; la flecha inferior señala la irrigación arterial aberrante sistémica originada en la aorta abdominal (B), el drenaje venoso anómalo hacia la vena pulmonar inferior (c), y el componente normal en la vasculatura arterial pulmonar (d).

seguimiento en el servicio de Endocrinología se advirtió crecimiento ptl 25 y se descartó alguna afección tiroidea. En la evaluación oftalmológica no se registraron alteraciones. En el estudio genético se le solicitó FISH centrómero y se descartó el mosaicismo.

En el cateterismo cardiaco se apreció coartación aórtica yuxtaductal severa. Se practicó angioplastia exitosa del área de coartación, con gradiente residual de 14 mmHg y embolización exitosa de la arteria abdominal aberrante al lóbulo inferior izquierdo (**Figura 2**). A los 3 meses posteriores al cateterismo se advirtió, por angiotomografía torácica, oclusión total de la arteria aberrante y sus tres ramas tributarias al interior del lóbulo inferior izquierdo, sin modificaciones pero con incremento del tamaño de las lesiones quísticas parenquimatosas. Los cirujanos de tórax, previa estabilidad hemodinámica y hematológica preoperatorias, decidieron practicar, por

toracotomía posterolateral izquierda: control y corte-sutura vascular de la arteria abdominal aberrante, lobectomía inferior izquierda del secuestro pulmonar intralobar de apariencia quística, enfisematosa con áreas atelectásicas. La pieza quirúrgica se envió a evaluación patológica y se dejaron dos drenajes pleurales intratorácicos que se retiraron al tercero y cuarto días posquirúrgicos, sin incidentes. La paciente se extubó en la terapia intensiva a las 24 h del posoperatorio. Dos semanas después tuvo infección febril relacionada con el catéter venoso central que requirió tratamiento con vancomicina durante 10 días. En la actualidad permanece en su domicilio, con evolución satisfactoria y asintomática. **Figura 3**

Principales diagnósticos anatómo-patológicos

Referido como lóbulo inferior izquierdo, se recibió un segmento de pulmón, marrón oscuro,

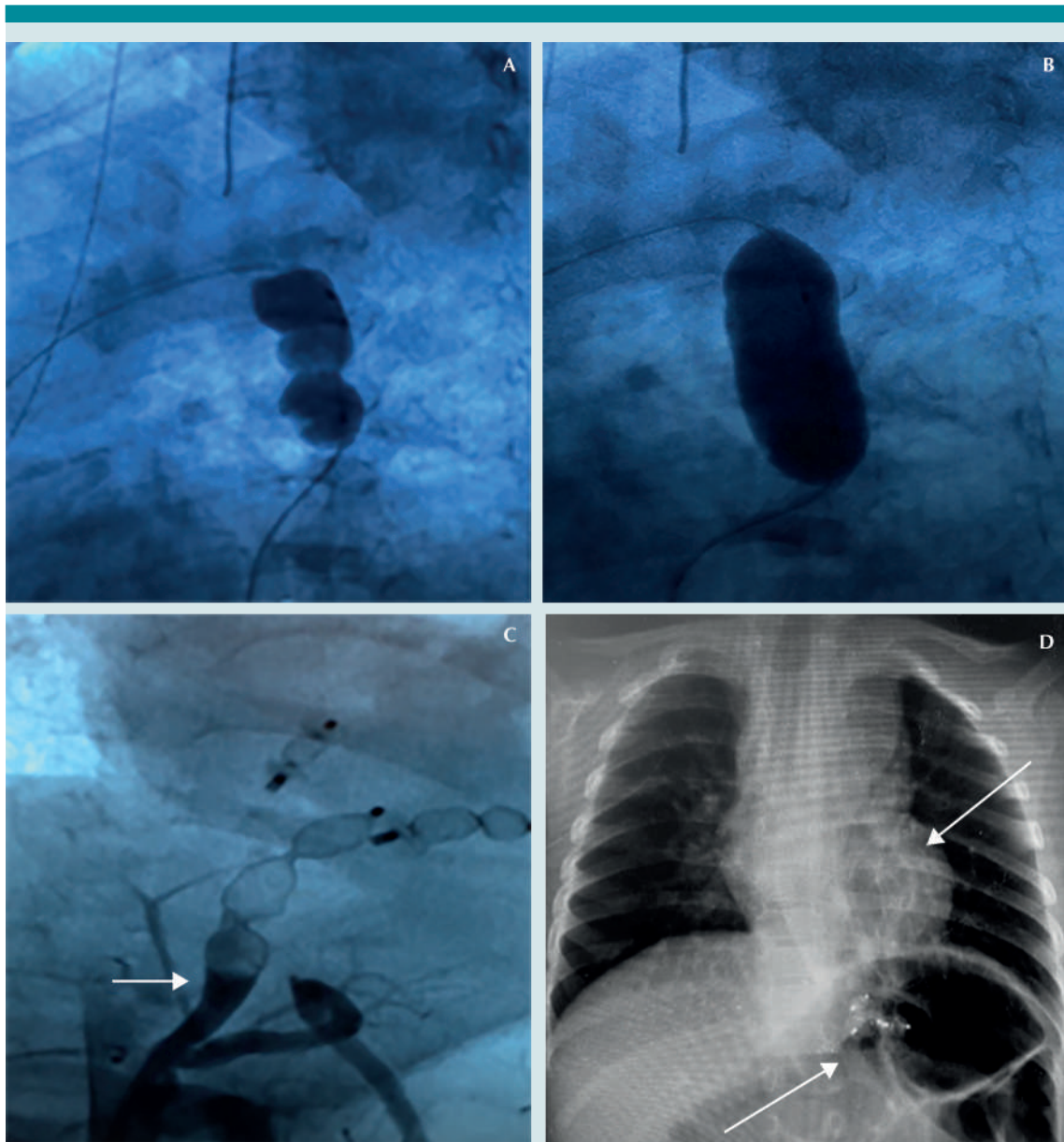


Figura 2. Embolización arterial transcatóter y angioplastia: (A) Sitio de la coartación aórtica con su doble escotadura característica. (B) Angioplastia y dilatación exitosa. (C) Oclusión vascular total por medio del dispositivo *plugg*. Se insertaron exitosamente tres dispositivos en los vasos aórticos aberrantes tributarios; la flecha señala el dispositivo central que lo ocluye en su emergencia aórtica abdominal. (D) Control radiológico torácico que muestra en la flecha superior la anomalía parenquimatosa y en la flecha inferior los *pluggs* ocluyentes.

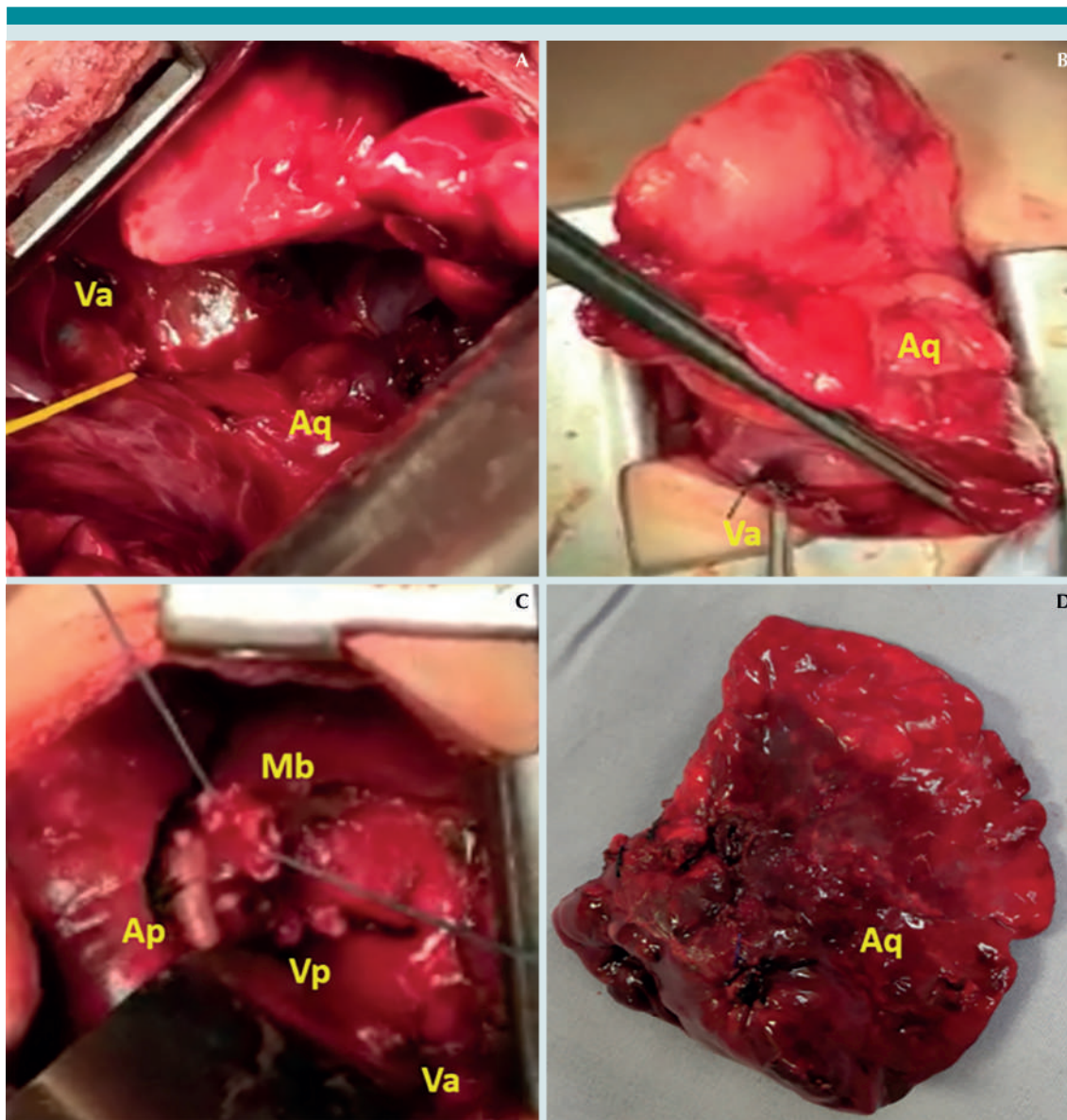


Figura 3. Elementos anatómicos y embrionarios del tratamiento quirúrgico eficaz del secuestro pulmonar intralobar. **A:** Aislamiento y control vascular del vaso aórtico arterial intrabdominal. **Va:** *plugg* ocluyente en su interior dirigido a la anomalía parenquimatosa quística. **Aq:** hacia el lóbulo inferior izquierdo. **B)** Vaso aórtico sistémico ligado al **Va** y el componente quístico y enfisematoso del secuestro intralobar **Aq**. **C)** Elementos vasculares controlados: arteria pulmonar **Ap**, drenaje venoso anómalo a la vena pulmonar **Vp**, el muñón bronquial referido **Mb** de una vía aérea no comunicada con el secuestro intralobar y el vaso aórtico aberrante que define a los secuestros broncopulmonares. **D)** Pierza quirúrgica de lobectomía inferior izquierda y la anomalía quística parenquimatosa **Aq**.

de aproximadamente 70 g y 10 x 7.5 x 4 cm en sus ejes mayores. Al corte se observaron múltiples cavidades quísticas, algunas rebasaban los 5 cm, y un dispositivo tipo *plugg* de oclusión vascular (**Figura 4**). Los cortes histológicos mostraron al parénquima pulmonar con bronquios, bronquiolos y alvéolos dilatados, algunos con imagen quística. También se observaron fibrosis extensa e infiltrado inflamatorio de predominio mononuclear y arterias con engrosamiento de

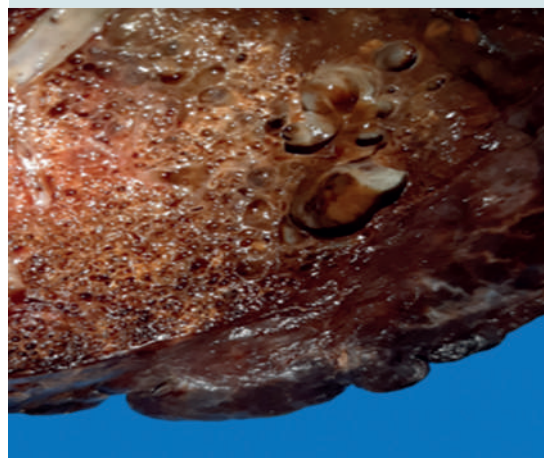


Figura 4. Dispositivo de oclusión vascular y lesiones quísticas y fibrosis del parénquima pulmonar.

pared (**Figura 5**). Con los hallazgos histológicos se estableció el diagnóstico de secuestro pulmonar intralobar.

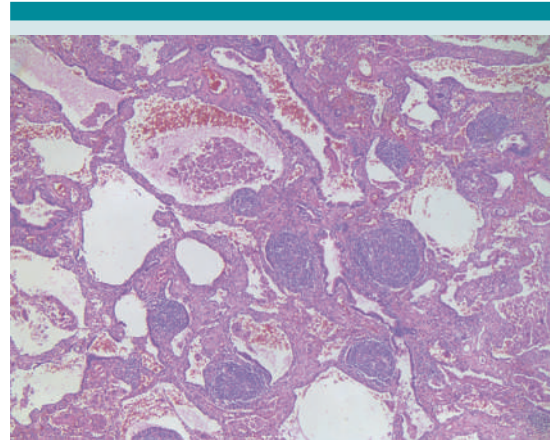


Figura 5. Histología con la que se establece el diagnóstico de secuestro pulmonar intralobar.

Comentario anatomopatológico

El secuestro pulmonar intralobar es parte del recubrimiento pleural normal del pulmón, carece de comunicación traqueobronquial y lo irriga una arteria anómala de la circulación sistémica. El reporte histológico fue de fibrosis del parénquima, con quistes mayores de 5 cm de diámetro e infiltrado inflamatorio crónico. En la luz de los alvéolos y bronquios suele haber macrófagos e, incluso, abscesos. El diagnóstico diferencial con otras afecciones quísticas o procesos inflamatorios debe establecerse junto con una correlación radiológica de la lesión porque los cambios histológicos observados pueden verse en otros padecimientos.¹

DISCUSIÓN

El secuestro broncopulmonar es una anomalía congénita caracterizada por una porción de tejido pulmonar embrionario, no funcional,

con falla en la conexión con el árbol traqueo-bronquial normal, que recibe aporte sanguíneo de una arteria aberrante sistémica, originada en la aorta descendente, en lugar de la circulación arterial pulmonar.^{2,3} La manifestación clínica es polimorfa: va desde una masa pulmonar fetal asintomática hasta la variante sintomática con hidrotórax, hidropesía y desviación mediastinal fetales, etapa posnatal temprana con síntomas de dificultad respiratoria por cortocircuito, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca a través de la circulación sistémica aberrante hasta las complicaciones pleuropulmonares asociadas con la infección recurrente del tejido pulmonar embrionario anómalo. El secuestro pulmonar también implica riesgo escaso, pero latente, de degeneración maligna.^{4,5,6} Por esto, el tratamiento quirúrgico con corte-sutura del vaso aórtico aberrante y la resección pulmonar o secuestrectomía para los secuestros broncopulmonares intralobares y extralobares, respectivamente, son los referentes curativos y comparativos en el éxito y pronóstico clínicos.

Con el surgimiento de la embolización transcatéter del vaso aórtico aberrante, inicialmente como método de menor invasión para estabilizar el corto circuito e insuficiencia cardíaca generadas por estos secuestros broncopulmonares y, después, como una alternativa para disminuir la necesidad de cirugía, se generaron controversias en torno a la elección de la estrategia terapéutica idónea: la observación de lesiones asintomáticas y fortuitas y la embolización o cirugía para las sintomáticas. La ausencia de estudios comparativos y pronóstico a largo plazo de estas opciones terapéuticas con eficacia y seguridad no concluyentes generó, en nuestro hospital, una toma de decisiones basada en la modalidad clínica de presentación y de la especialidad pediátrica a su ingreso.

Planteamos la hipótesis de que estos secuestros broncopulmonares son errores en la embriogénesis y que las estrategias terapéuticas deben abarcar la totalidad de los conceptos anatomo-

patológicos y embrionarios que los definen y originan. Así, la teoría embrionaria de la malinosculación (del latín: *mal* - anormal; *osculum*- estoma: comunicaciones anormales en aperturas o anastomosis describe más exactamente la patogénesis de estas lesiones congénitas broncopulmonares) propone que estos secuestros broncopulmonares constan de cuatro elementos embrionarios que deben incluirse por completo en la elección de la estrategia de tratamiento: anormalidad embrionaria parenquimatosa pulmonar, anomalía en el drenaje venoso pulmonar, alteración en la vasculatura arterial pulmonar y la existencia obligada de un vaso aberrante arterial y sistémico que definen a estos secuestros broncopulmonares. Estos componentes podrían generar un amplio espectro de combinaciones.

Los secuestros broncopulmonares intralobares podrían tener espectros de anormalidad parenquimatosa (estenosis traqueo-bronquial, quística, adenomatoidea, intestinales, degenerativas, enfisematosas, híbridas, etc.), grados variables de anormalidad vascular pulmonar y aporte arterial sistémico.

Los secuestros broncopulmonares extralobares podrían cursar con anormalidades parenquimatosas extrapulmonares, con parénquima pulmonar adyacente normal o anormal, grados variables o ausentes de anormalidad vascular (por ejemplo, drenaje venoso anómalo al sistema venoso acigos) más su aporte arterial sistémico aberrante. Con base en estas conjeturas embrionarias, los secuestros broncopulmonares extralobares podrían, potencialmente, involucionar con la observación clínica y radiológica o, experimentar regresión espontánea o, bien, en respuesta a la embolización transcatéter. Los secuestros broncopulmonares intralobares requerirán resección pulmonar parenquimatosa, vascular pulmonar y sistémica anómala.

Un buen ejemplo de la complejidad de estas variantes de secuestros broncopulmonares es

el síndrome de Simitarra: anormalidades parenquimatosas y de la lobulación bronquial en la mitad inferior del pulmón derecho, asociadas con hipoplasia pulmonar, drenaje venoso pulmonar anómalo infradiafrágicas y el aporte sistémico arterial aberrante. El daño localizado podría requerir estabilización preoperatoria, con embolización transcáteter para erradicar el corto circuito y complementar con lobectomía inferior, o bien, un daño difuso parenquimatoso con hipoplasia pulmonar que se beneficia de la embolización transcáteter preoperatoria y posterior neumonectomía radical.⁷ La discusión se inicia con base en la respuesta sistemática de la bibliografía a partir de las siguientes interrogantes:

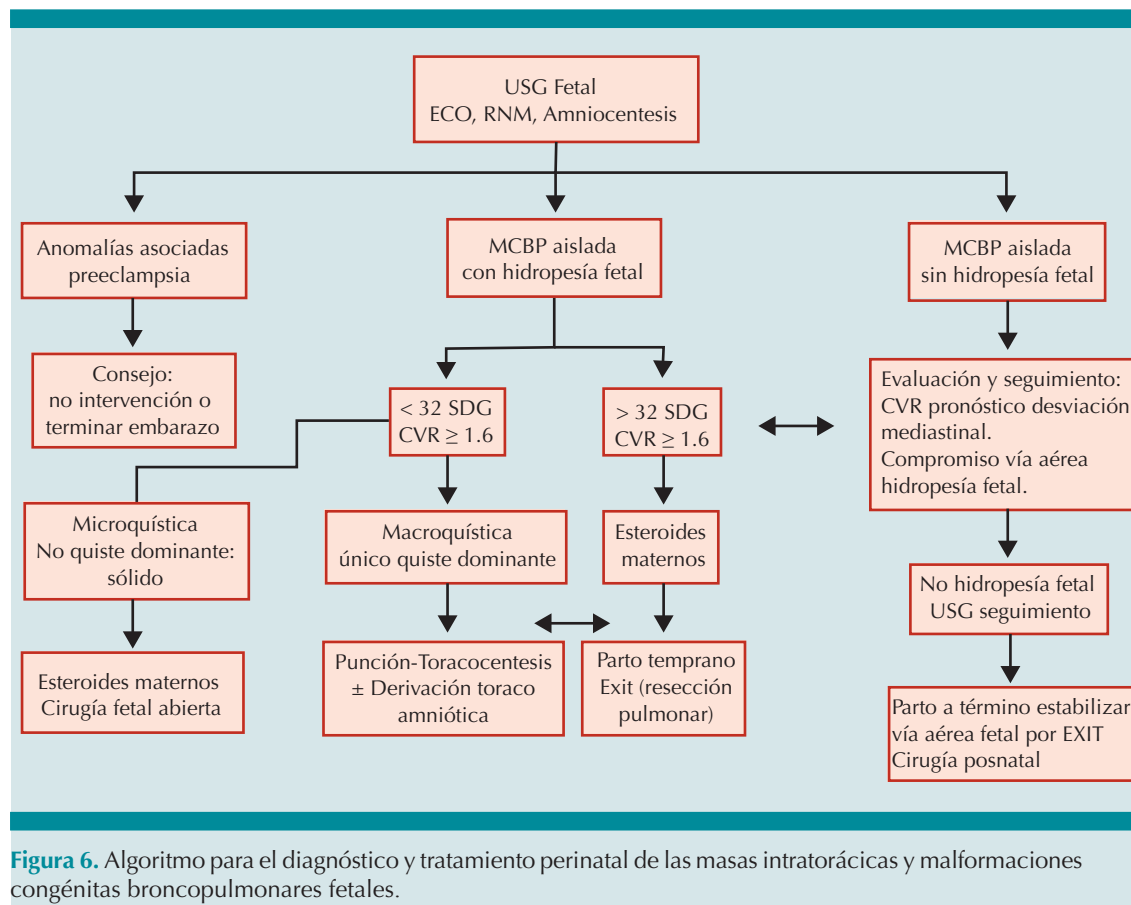
¿Cuál es el abordaje y la recomendación perinatal ante una masa pulmonar fetal?

El diagnóstico prenatal mediante ultrasonografía obstétrica representa una nueva forma de presentación de las malformaciones congénitas broncopulmonares. Los síntomas de éstas son las masas pulmonares macro o microquísticas o intratorácicas que ocasionan derrame pleural fetal (hidro o quilotórax), polihidramnios, desviación mediastinal con evolución a la hidropesía y muerte fetal; un índice pronóstico de CVR. El volumen de la lesión quística-circunferencia cefálica fetal, aplicado al cálculo de la elipse, obtenido por ultrasonografía perinatal, permite advertir a las masas pulmonares fetales de alto riesgo que podrían evolucionar con un índice de CVR ≥ 1.6 . Esto se correlaciona con alto riesgo de hidropesía y muerte fetal, necesidad de intervención prenatal (toracocentesis intrauterina, shunt toracoamniótico en lesiones macroquísticas, resección pulmonar fetal, esteroides maternos, procedimiento EXIT *ex útero intrapartum*, etc.) de soporte ventilatorio, de oxigenación con membrana extracorpórea, predictor de síntomas respiratorios y hemodinámicos al nacer, de la estancia intrahospitalaria y la supervivencia posnatal inmediata.⁸⁻¹²

Una masa pulmonar puede comportarse como lesiones que experimentan regresión o involución de la masa pulmonar fetal aparente. Al nacer, pueden ser asintomáticas u oligosintomáticas y, por ello, se ignora la evolución e historia natural de esos comportamientos perinatales. También puede manifestarse desde la etapa posnatal temprana, con obvias anormalidades radiológicas y evolución sintomática, con dificultad respiratoria, insuficiencia cardíaca, infección y riesgo de degeneración maligna. Así ocurrió con nuestra paciente, en quien la resección quirúrgica estaba plenamente indicada desde el momento de nacer, previa estabilización cardiorrespiratoria y hemodinámica de la sepsis neonatal pulmonar e insuficiencia cardíaca, por el corto circuito pulmonar y la coartación aórtica, como comorbilidad asociada.

Tomando en cuenta que el tamaño de la lesión no guarda correlación clínica con los síntomas y que la radiología simple podría no advertir estas lesiones pulmonares al momento de nacer se propone la tomografía con contraste, o la angiotomografía, como modalidad diagnóstica preferida e, inclusive, el pilar de la vigilancia de estas lesiones desde el momento de nacer. Se incluyen las presentaciones asintomáticas, por lo tanto, todo recién nacido con antecedentes de masa pulmonar fetal debe tomársele, antes de su egreso e independientemente de sus síntomas, una tomografía para dictaminar la recomendación de tratamiento expectante o quirúrgico.^{6,10,13}

En nuestro paciente la angiotomografía y la evaluación ecocardiográfica en los primeros días de vida pudieron haber advertido el secuestro broncopulmonar y la coartación aórtica asociadas. En la **Figura 6** se propone un algoritmo para el abordaje perinatal de estas masas fetales.¹⁴



¿En cuáles escenarios se recomienda la conducta no quirúrgica y expectante con observación clínica y radiológica?

Algunos lactantes, con antecedentes de masa pulmonar fetal, se comportan asintomáticos y su tratamiento ha suscitado controversia. Un grupo de expertos aboga por la resección quirúrgica temprana y electiva, si no se ha documentado involución o regresión en la tomografía al momento de nacer. Otro grupo recomienda la intervención quirúrgica solo después de la aparición de síntomas o complicaciones y propone una conducta expectante con evaluaciones clínicas y radiológicas con tomografía computada o resonancia magnética hasta comprobar la regre-

sión. El grupo expectante, predominantemente radiológico, aboga por la observación con base en que estas malformaciones son, en gran parte, asintomáticas y representan hallazgos fortuitos. Se desconoce la historia natural y existe la posibilidad de regresión sin los riesgos y desventajas operatorios y anestésicos de la toracotomía y la resección quirúrgica.^{6,10}

Un metanálisis en torno a las malformaciones quísticas broncopulmonares de diagnóstico prenatal documenta que la regresión antenatal se registró en 18% y la involución solo en 11%. Las lesiones “pequeñas” que experimentaron involución o disminución gradual de su tamaño antes del nacimiento podrían vigilarse conser-

vadoramente durante el periodo neonatal hasta documentar, radiológicamente, en pacientes asintomáticos, una regresión parcial con disminución del diámetro mayor de la lesión de más de 30%.^{4,10} La no regresión de la lesión o, incluso, aumento en su tamaño, excluye esta conducta expectante y reclama tratamiento quirúrgico al igual que la persistencia de síntomas. La saturación menor de 91% y la polipnea deben corroborarse intencionadamente como una expresión sintomática de estas lesiones, presumiblemente asintomáticas. Nuestro paciente sin regresión radiológica documentada en la angiotomografía no era, desde luego, apto para esta conducta expectante.

¿Cuáles son las indicaciones de la embolización transcáteter? Ventajas y desventajas en el tratamiento de los secuestros broncopulmonares

Una nueva alternativa para los secuestros broncopulmonares es la embolización del vaso anómalo por cateterismo, pero la insuficiente y hasta anecdótica experiencia acumulada en la bibliografía, al momento no ha mostrado resultados superiores o definitivos a la opción quirúrgica. Algunas lesiones deben permanecer en vigilancia por una regresión incompleta. También se han documentado focos sépticos y abscesos en lesiones residuales posteriores a la embolización que requieren posterior tratamiento quirúrgico.¹⁵⁻¹⁷ Está documentada la migración de los coils para embolización a vasos periféricos, trombosis y émbolos periféricos, complicaciones vasculares mínimas en menos de 10% de los reportes. Algunos reportes de falla o regresión parcial radiológicas posembolización transcáteter ocurren en los secuestros broncopulmonares intralobares. Por lo anterior, consideramos que la sola interrupción del aporte vascular de los secuestros broncopulmonares y de las lesiones híbridas mixtas con malformación adenomatoidea quística agregada, aun en los secuestros broncopulmonares extralobares, podría ser insuficiente erradicar un tejido pul-

monar residual embriológicamente anómalo y no funcional.¹⁷ La embolización transcáteter ofrece una opción terapéutica en la oclusión total del vaso arterial sistémico a través de la vía umbilical en menores de 5 días de vida y por la vía femoral en edades posteriores cuando se cuenta con la infraestructura. El tratamiento del drenaje venoso y arterial vascular pulmonar anómalo es nulo. Existe la posibilidad de neovascularización de estas lesiones remanentes y el diagnóstico patológico definitivo no puede confirmarse con la embolización transcáteter y el tratamiento expectante radiológico.^{10,18}

Algunas interrogantes acerca de qué es lo que ocurre en el tejido posterior a la embolización transcáteter: ¿sufrir necrosis, involución total, se esteriliza el tejido en los secuestros broncopulmonares con infecciones recurrentes? Podrían no ser resueltas sin un diagnóstico patológico.¹⁵ Con base en esas premisas los secuestros broncopulmonares extralobares, extraparenquimatosos, con única anomalía vascular arterial que experimenten regresión radiológica hasta la involución posembolización transcáteter podrían ser las potenciales lesiones que alcancen la curación en un seguimiento clínico y angiotomográfico bien documentado y estaríamos ante una importante ventaja terapéutica por la vía de la embolización transcáteter.

La embolización transcáteter está claramente indicada en pacientes con alto riesgo perioperatorio en los que sea prioritario, como en nuestro caso, estabilizar la insuficiencia cardíaca y la hipertensión pulmonar con la oclusión del cortocircuito arterial sistémico. Es mejor tolerada que una intervención quirúrgica, y mejor es la operabilidad y resecabilidad porque, favorablemente, disminuye el riesgo fatal de hemorragia transoperatoria. La oclusión total y central de todos los vasos arteriales tributarios se consigue, exitosamente, con la embolización transcáteter preoperatoria. La

adición de otros procedimientos alternos, como la angioplastia para el tratamiento de la coarctación aórtica de nuestro caso, la convirtieron en el procedimiento prequirúrgico de elección.

¿Por qué deben intervenirse estas malformaciones broncopulmonares y cuál es su momento óptimo, ventajas y desventajas?

Sin duda que ante un paciente sintomático, con obvias anomalías radiológicas, el tratamiento quirúrgico está plenamente justificado y obligado. Estas lesiones broncopulmonares se operan porque: son sintomáticas, implican riesgo de infección, generan cortocircuito con posterior hipertensión pulmonar. El tejido anómalo no es funcional y existe riesgo de degeneración maligna. Estas lesiones y sus diagnósticos adicionales se confirman en patología y la recuperación posquirúrgica tiene pronóstico favorable.¹⁰ El debate se genera en torno a las masas pulmonares fetales que persisten tomográficamente en la etapa posnatal y se comportan asintomáticas. En torno a ello, el grupo quirúrgico argumenta que, con la cirugía temprana y electiva, se evitan las dificultades técnicas asociadas con la resección de un tejido infectado y fibrosado. Estas lesiones “no representan una variante normal” y la posibilidad de permanecer asintomáticas es baja.

Las lesiones congénitas quísticas pulmonares asintomáticas tienen el potencial de infectarse, de causar hemoptisis con hemotórax y degeneración maligna. El riesgo de malignidad en estas lesiones se reporta en más de 40 casos y 8.6% de las neoplasias pulmonares malignas en pacientes pediátricos se asocian con blastoma pulmonar y carcinoma de células escamosas.^{4,10} Estas complicaciones severas de las malformaciones “asintomáticas” podrían evitarse con la resección temprana y electiva.

En una revisión sistemática, las lesiones asintomáticas no implicaron mortalidad con la

resección quirúrgica, mientras que la morbilidad de 6.7% correspondió a fuga aérea y hemorragia, similar a los reportes previos para la resección quirúrgica en pacientes sintomáticos. Otra ventaja posible de la resección temprana es el crecimiento pulmonar compensatorio; incluso, este crecimiento es más robusto en infantes que en adultos.

Consecuencia de la extensión de la ultrasonografía prenatal ahora se diagnostican más lesiones quísticas congénitas pulmonares en el segundo y tercer trimestre del embarazo. A pesar del avance tecnológico, los errores diagnósticos son posibles. En una serie se encontró que 8.6% de los casos tuvieron un diagnóstico posoperatorio diferente al diagnóstico radiológico prenatal y otro 8.6% tuvieron otros diagnósticos adicionales (quistes broncogénicos y neuroentéricos, lesiones híbridas). Por lo anterior, el diagnóstico prenatal no es un predictor confiable de las características histopatológicas de estas lesiones, la capacidad de regresión y la historia natural siguen sin conocerse.^{4,10}

Un metanálisis en torno a las malformaciones quísticas broncopulmonares de diagnóstico prenatal documenta que la regresión antenatal sucedió en 18% y la involución solo en 11%; 17% inicia de manera sintomática y requiere intervención quirúrgica urgente.

Las complicaciones tempranas asociadas con esta conducta corresponden a 28% de los casos con fuga aérea, infección, hemorragia y derrame pleural.

Las complicaciones tardías se registran en 10% y corresponden a enfermedad residual, infección, bronquiolitis, síndrome de dificultad respiratoria y asma. Un 7.5% muere después de la intervención quirúrgica de urgencia.

En la conducta de la cirugía electiva neonatal las complicaciones tempranas son menores a

4.5% y no se registran complicaciones tardías ni muerte.^{4,10} Por lo anterior es muy probable que nuestra paciente pudo haberse beneficiado de una cirugía electiva neonatal temprana.

La edad promedio a la que los lactantes manifiestan síntomas es entre los 7 y 10 meses (tiempo que coincide con la declinación de las inmunoglobulinas protectoras maternas). Este grupo sintomático expresa el mayor índice de complicaciones, de ahí que se concluya que la cirugía electiva se asocia con mejor pronóstico que la cirugía de urgencia.^{4,10,19}

Es probable que las técnicas quirúrgicas de mínima invasión por toracoscopia puedan proveer una propuesta diagnóstica y terapéutica para la

resección de estas lesiones asintomáticas, con disminución de la estancia intrahospitalaria y resultados cosméticos aceptables. El método de abordaje no parece influir en el índice de complicaciones.²⁰

La resección quirúrgica temprana de lesiones asintomáticas entre los 3-6 meses de edad es una recomendación apoyada por los grandes centros materno-fetales y es imprescindible durante este periodo electivo aplicar las inmunizaciones contra gérmenes encapsulados que podrían complicar con infecciones que atenten contra la vida del paciente. En la **Figura 7** se propone un algoritmo para tratar estas lesiones congénitas broncopulmonares asintomáticas.¹⁰

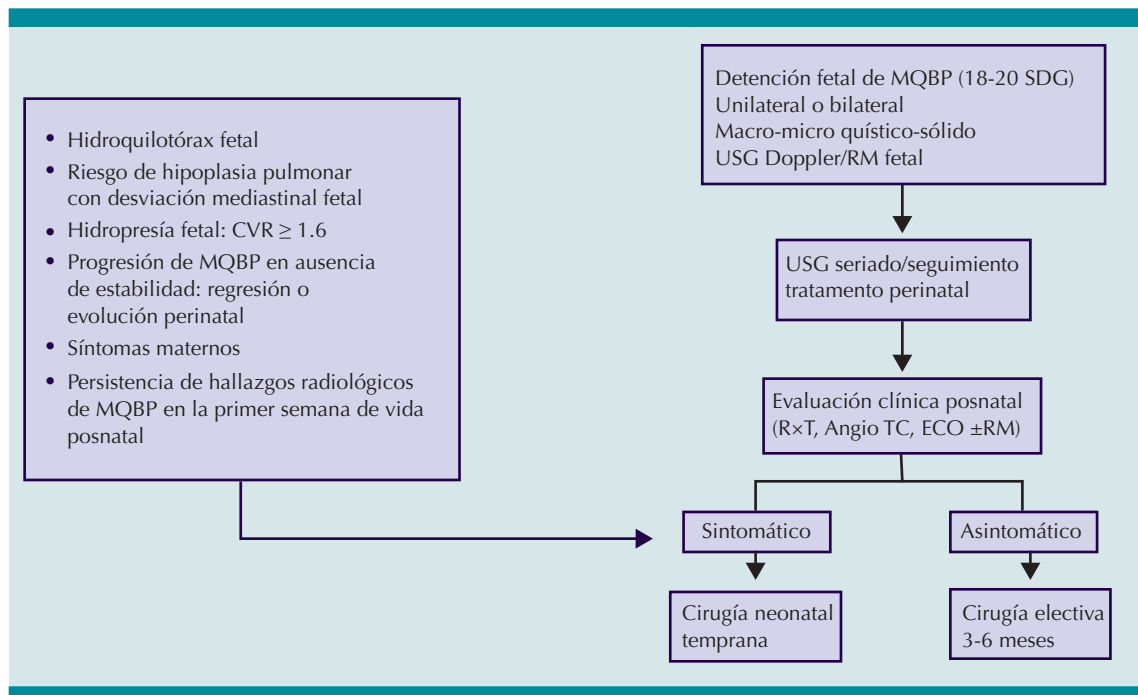


Figura 7. Algoritmo para el acceso y tratamiento de malformaciones quísticas broncopulmonares asintomáticas. RM: resonancia magnética; USG: Ultrasonografía. Tratamiento perinatal: toracocentesis, esteroides maternos, catéter toraco-amniótico, resección quirúrgica fetal, EXIT (*ex utero intra partum*); RxT: radiografía torácica simple; angio TC: angiografía; ECO: ecocardiografía; CVR: relación volumen de lesión (longitud x altura x ancho x 0.523 en cm³)/circunferencia cefálica fetal.

CONCLUSIÓN

Entonces, ¿observación, embolización o resección quirúrgica?

Este cuestionamiento debe resolverse, individualmente, para cada paciente. Algunas recomendaciones:

- A. La historia natural de los secuestros broncopulmonares, al igual que el resto de las malformaciones congénitas broncopulmonares diagnosticadas como masas pulmonares prenatales es variable y exige diagnóstico diferencial histopatológico obligado con el neuroblastoma o la malformación adenomatoidea quística tipo III; sobre todo si el aporte vascular aberrante no puede demostrarse.
- B. La posibilidad estadística de que las malformaciones broncopulmonares detectadas prenatalmente experimenten “regresión” (18%) o “involución” (11%) es muy baja. Las lesiones híbridas o sincrónicas con un aporte vascular sistémico importante podrían tener nula oportunidad de involución.
- C. Las lesiones “pequeñas” que experimentaron involución o disminución gradual del tamaño antes del nacimiento pueden vigilarse, conservadoramente, con angiotomografía cada 3-6 meses en un contexto asintomático durante el período neonatal. Fuera de este grupo etario el tamaño de la lesión no guarda correlación con los síntomas ni la capacidad de regresión. En nuestro medio, por sus particularidades socioculturales, el seguimiento clínico y angiotomográfico no siempre puede llevarse a cabo.
- D. Si en la bibliografía actual no hay indicadores pronóstico claros del potencial de malignidad e infección del secuestro broncopulmonar ni de las lesiones sincró-

nicas asociadas, la conducta expectante con clínica y radiología permanece como opción experimental.

- E. La cirugía electiva neonatal se asocia con mejor pronóstico de la morbilidad y mortalidad que la cirugía emergente. La cirugía electiva puede recomendarse hasta la lactancia temprana menor de 6 meses, más por las circunstancias estadísticas que por el momento inmunológico favorable de este grupo de edad.
- F. La embolización transcáteter está plenamente indicada como opción de estabilidad preoperatoria; confiere ventajas cuando los síntomas de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar son dominantes, repercuten en el pronóstico perioperatorio pero no existen suficientes argumentos para recomendarlos como terapia definitiva en bases embrionarias. Los secuestros broncopulmonares extralobares o ectópicos extraparenquimatosos podrían ser, en el futuro, bien sustentados por la vigilancia clínica y radiológica: una opción terapéutica, quizá, curativa.
- G. La resección quirúrgica temprana de las lesiones asintomáticas entre los 3-6 meses de edad que no experimenten regresión o involución radiológicas es una recomendación apoyada por los grandes centros materno-fetales y de cirugía pediátrica. Durante este periodo electivo son imprescindibles las inmunizaciones contra gérmenes encapsulados que podrían complicarse con infecciones que atenten contra la vida del paciente.¹⁰

REFERENCIAS

1. Travis WD, et al. Congenital anomalies and pediatric disorders. Non-Neoplastic disorders of the lower respiratory tract. Washington: American Registry of Pathology and the Armed Forces Institute of Pathology 2002; 481-86.
2. Stocker JT. Sequestrations of the lung. Semin Diagn Pathol 1986; 3: 106-21.

3. Cobos N, et al. Malformaciones broncopulmonares. In: Cobos N, Pérez-Yarza, editores. Tratado de Neumología Infantil. Madrid: Ergon, 2009; 257.
4. Stanton M, et al. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009; 44 (5): 1027-33. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.10.118>
5. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic lung lesions: Is surgical resection essential? *Pediatr Pulmonol* 2005; 40 (6): 533-37. <https://doi.org/10.1002/ppul.20300>
6. Laberge JM, et al. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005; 1481:16-33.
7. Clemets BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification base on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 1987; 42: 401-8.
8. Cass DL, et al. EXIT-to resection for fetuses with large lung masses and persistent mediastinal compression near birth. *J Pediatr Surg* 2013; 48 (1):138-44. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.10.067>
9. Cass DL, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg* 2011; 46 (2): 292-98. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.11.004>
10. Sancho HR, et al. Secuestro pulmonar extralobar asintomático y la importancia del diagnóstico y tratamiento perinatal: el manejo expectante no es una opción terapéutica. *Neumol Cir Tórax* 2015; 74 (4): 262-70.
11. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol* 2009; 36 (2): 363-76. [10.1016/j.clp.2009.03.001](https://doi.org/10.1016/j.clp.2009.03.001)
12. Grethel EJ, et al. Fetal intervention for mass lesions and hydrops improves outcome: a 15 years' experience. *J Pediatr Surg* 2007; 42 (1): 117-23. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.09.060>
13. Laberge JM, et al. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5 Suppl A:S305-S31 [https://doi.org/10.1016/S1526-0542\(04\)90055-3](https://doi.org/10.1016/S1526-0542(04)90055-3)
14. Sancho HR, et al. Procedimiento EXIT (ex utero intrapartum) en las malformaciones congénitas broncopulmonares de alto riesgo. Descripción de la técnica y revisión de la literatura. *Neumol Cir Tórax* 2016; 75 (4): 281-90.
15. Brown SC, et al. Treatment strategies for pulmonary sequestration in childhood: resection, embolization, observation? *Acta Cardiol* 2012; 67 (6): 629-34. <https://doi.org/10.1080/AC.67.6.2184664>
16. Diks J, et al. Treatment of pulmonary sequestrations by means of endovascular embolization: Future or Fashion? *Case Reports in Medicine* 2011; Art ID 173918, 3 pag. Hindawi Publish Corp. <https://doi.org/10.1155/2011/173918>
17. Cho MJ, et al. Embolization versus surgical resection of pulmonary sequestration: clinical experiences with a thoracoscopic approach. *J Pediatr Surg*. 2012; 47: 2228-33. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.09.013>
18. Sop LB, et al. Neonatal pulmonary sequestration: Clinical experience with transumbilical arterial embolization. *Pediatric Pulmonology* 2008; 43: 404-13. <https://doi.org/10.1002/ppul.20799>
19. Tsai AY, et al. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2008;43(3): 513-17. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.10.032>
20. Adams S, et al. Does thoracoscopy have advantages over open surgery for asymptomatic congenital lung malformations? An analysis of 1626 resections. *J Pediatric Surg* 2017; 52 (2): 247-51. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.11.014>