

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen
Volume 67

Número
Number 1

Enero-Marzo
January-March 2004

Artículo:

Presentación inusual de la enfermedad de
membrana hialina sin daño en secuestro
pulmonar extralobar

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

- 👉 **Índice de este número**
- 👉 **Más revistas**
- 👉 **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

- 👉 ***Contents of this number***
- 👉 ***More journals***
- 👉 ***Search***



Medigraphic.com



Presentación inusual de la enfermedad de membrana hialina sin daño en secuestro pulmonar extralobar

Leonardo Villalvazo-Cordero,* Marco A Durán-Padilla*

RESUMEN

Recién nacido pretérmino de 32.5 semanas de gestación quien falleció con datos de insuficiencia ventilatoria 18 horas después de su nacimiento. En la autopsia se encontró un lóbulo pulmonar secuestrado irrigado directamente por una rama de la aorta. Histológicamente, hubo enfermedad de membrana hialina en el tejido pulmonar perfundido por la arteria pulmonar, pero no se observó en el lóbulo secuestrado irrigado por la aorta. En los pocos casos reportados en la literatura sobre asociación entre enfermedad de membrana hialina y secuestro pulmonar extralobar, el tejido pulmonar irrigado por la arteria pulmonar presentó enfermedad de membrana hialina y no así el lóbulo secuestrado, lo que sugiere mayor importancia de la ventilación en la patogénesis de la enfermedad de membrana hialina, cuyas causas exactas son aún desconocidas.

Palabras clave: Secuestro pulmonar extralobar, enfermedad de membrana hialina.

ABSTRACT

We report a case of a 32.5 week gestational newborn who died of respiratory failure 18 hours after birth. The autopsy showed a sequestered lung lobe directly irrigated by a branch of the aorta. Histologically, we found hyaline membrane disease (HMD) in the lung tissue irrigated by the pulmonary artery and absence of HMD in the sequestered lung irrigated by the aorta. In the few cases reported in the literature on the association of HMD and extralobar pulmonary sequestration, the lung tissue irrigated by the pulmonary artery showed HMD, and not so the sequestered lung, suggesting greater importance on ventilation in the pathogenesis of HMD, whose exact causes are unknown.

Key words: Extralobar pulmonary sequestration, hyaline membrane disease.

INTRODUCCION

El secuestro pulmonar extralobar es una anomalía congénita que consiste en tejido pulmonar separado anatómicamente del pulmón normal y por lo general con irrigación derivada de vasos sistémicos.¹ Se informa sobre un caso inusual de enfermedad de membrana hialina sin daño en el tejido pulmonar del secuestro pulmonar extralobar y revisión de los casos informados en la literatura.

INFORME DEL CASO

Se trató de un recién nacido pretérmino de sexo masculino de 32.5 semanas de gestación, a quien por ultrasonido *in útero* se le diagnosticó oligohidramnios grave e hipoplasia pulmonar bilateral. Al nacer por vía eutócica requirió, para su reanimación, de presión positiva intermitente sin recuperar esfuerzo respiratorio con frecuencia cardíaca por debajo de 80 por minuto, por lo que se dio masaje cardíaco. Fue intubado y presentó mejoría; sin embargo, se agregó edema generalizado y falleció a 18 horas después de haber nacido.

En el estudio de necropsia se identificaron los pulmones disminuidos en peso y tamaño, de color café

* Unidad de Patología del Hospital General de México y Facultad de Medicina de la UNAM.



Figura 1. A la derecha se observa el lóbulo secuestrado que recibe irrigación directa de la aorta

rojizo y aumentados de consistencia. Se observó un lóbulo pulmonar secuestrado de color gris rosado, sin conexión bronquial con irrigación directa de la aorta (Figura 1). El conducto arterioso no estaba permeable. Histológicamente, los pulmones presentaban depósito de membranas hialinas en las paredes alveolares (Figura 2). En el tejido del secuestro no se observaron membranas hialinas (Figura 3). No hubo más alteraciones en el resto de la necropsia.

DISCUSION

El término de secuestro pulmonar fue introducido inicialmente por Pryce en 1946 en un informe de siete casos; antes era referido como pulmón accesorio o lóbulo de Rokitsky.² El secuestro pulmonar se divide en extralobar e intralobar. El tipo extralobar es el más raro de los dos, se presenta usualmente en la infancia, por lo general antes del primer año de vida, aunque también se ha observado en niños de mayor edad e incluso en adultos.¹

Clínicamente, el secuestro pulmonar extralobar se manifiesta por insuficiencia respiratoria. Los hallazgos radiográficos demuestran una masa de tejidos blandos homogénea en el hemitórax inferior, que se observa como una densidad de forma triangular en el ángulo costofrénico; las lesiones pueden ocurrir en el mediastino, diafragma y raramente debajo del diafragma.³ Otros métodos de elección muy útiles para el diagnóstico son angiografía, ultrasonido, tomografía computada y resonancia magnética. El tejido del secuestro macroscópicamente es una masa de tejido pulmonar, con frecuencia quística, revestida de

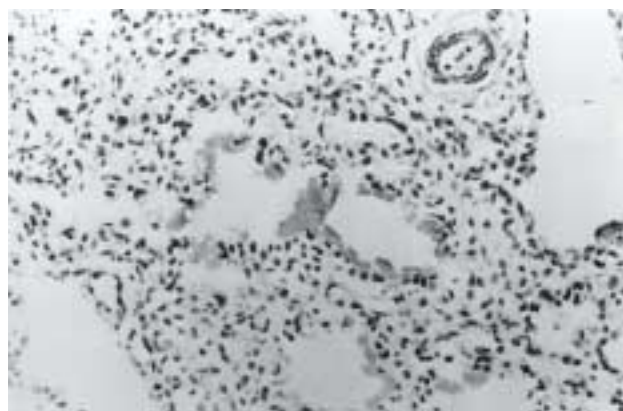


Figura 2. Corte histológico del pulmón no secuestrado que muestra membranas hialinas en contacto con las paredes alveolares. (Hematoxilina y eosina, 40X)

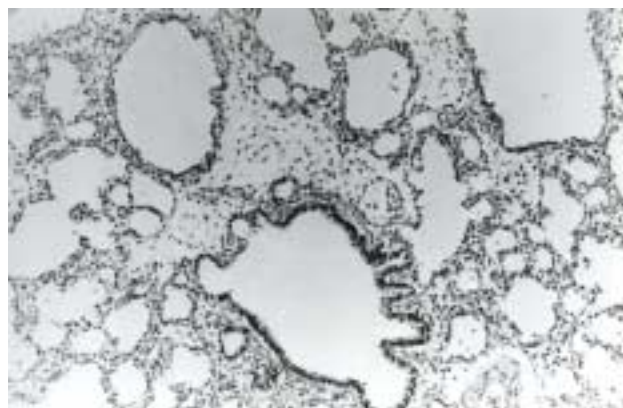


Figura 3. En el parénquima del lóbulo pulmonar secuestrado no hay formación de membranas hialinas en los alvéolos. (Hematoxilina y eosina, 10X)

pleura, donde los linfáticos superficiales pueden ser prominentes, produciéndose linfangiectasias. Histológicamente, hay presencia de un pequeño bronquio dilatado con cartílago sin conexión al árbol bronquial; los bronquiolos y alvéolos son de forma anormal, ya que se ramifican en ángulos rectos; hay secreciones bronquiales que no tienen drenaje, por lo que se producen quistes infectados y fibrosis. En el 65% de los casos se ha asociado a otras anomalías congénitas, como malformación adenomatoidea, hernia diafragmática e hiperplasia pulmonar, entre otras.^{4,5}

La enfermedad de membrana hialina ocupa un papel importante por su elevada morbilidad. Se relaciona estrechamente con la edad gestacional, de manera que los neonatos menores de 30 semanas padecen de la enfermedad hasta en un 60%, los de 32

a 36 semanas en 15-20% y los mayores de 37 semanas en menos del 5%. La fisiopatología de la enfermedad de membrana hialina no es completamente comprendida en la actualidad, pero aparentemente es el resultado de un problema complejo en el que participan: 1) inmadurez pulmonar; 2) disminución de la cantidad total de surfactante pulmonar y/o alteración de la calidad del surfactante presente; 3) presencia del conducto arterioso permeable, con un cortocircuito de izquierda a derecha, que resulta en una sobrecarga circulatoria del lecho vascular pulmonar, especialmente en los prematuros; 4) incremento en el volumen de agua intersticial y alveolar; 5) hipoperfusión pulmonar, de cualquier etiología, y la acidosis consecutiva y 6) hipoglucemia e hiperinsulinismo.⁶

En la literatura mundial han sido referidos seis casos en los que hay una relación entre el secuestro pulmonar extralobar y la enfermedad de membrana hialina. Todos los casos informados previamente correspondieron a neonatos pretérminos; la enfermedad de membrana hialina no se presentó en el tejido del secuestro en ninguno de ellos y en los seis hubo irrigación directa de la aorta.

En los cinco primeros casos no se hizo énfasis en la irrigación vascular; sin embargo, en el último caso reportado¹⁹ se da mayor importancia a la irrigación directa de la aorta, la cual tiene sangre con mayor cantidad de oxígeno, lo que puede ser responsable de la enfermedad de membrana hialina en pulmones ventilados.

En los casos informados, la irrigación de la aorta no produjo enfermedad de membrana hialina en el tejido secuestrado y no ventilado. La explicación puede ser que hay perfusión, pero ausencia de oxígeno, y existen otros componentes tóxicos que lesionan la membrana alveolocapilar derivados de la ventilación alveolar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gould SJ, Hasleton PS. Congenital abnormalities. In: *Spencer's pathology of the lung*. 5a ed. New York, NY: Mc Graw-Hill, 1996; 71-74.
2. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: A report of seven cases *J Pathol* 1946; 58: 457-467.
3. Rosado de Christenson M, Frazier AA, Stocker JT. Extralobar sequestration radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 1993; 13: 425.
4. De Paredes CG, Pierce WS, Johnson DG et al. Pulmonary sequestration in infants and children: A 20-year experience and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1970; 5: 136.
5. Sauvanet A, Regnard JF, Calanducci F et al. Pulmonary sequestration. Surgical aspects based on 61 cases. *Rev Pneumol Clin* 1991; 47: 126-32.
6. Masud-Yunes-Zarraga, Rodríguez-Aguilar DF, Velazquez-Quintana N, Villanueva-Salinas J. Enfermedad de membrana hialina. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1993; 50: 284-293.
7. Blik AJ. Extralobar lung sequestration associated with fatal neonatal respiratory distress. *Thorax* 1971; 26: 125.
8. Stocker JT, Kagan-Hallet K. Extralobar pulmonary sequestration. Analysis of 15 cases. *Am J Clin Pathol* 1979; 6: 917-925.
9. Pegado CS, García AG. Morphology of pulmonary extralobar sequestration in neonatal death by hyaline membrane disease. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 781-786.

Dirección para correspondencia:

Dr. Marco A. Durán Padilla
Hospital General de México
Unidad de Patología (310)
Dr. Balmis 148
Col. Doctores
México DF
Tel: 55 78 46 08
Email: marcoaduranpa@starmedia.com