

ANOMALIAS CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES EN ADULTOS

IGNACIO ALBA DE CÁCERES ¹, CLAUDIA GRISEL BARREDA GUZMAN¹, CLAUDIA MORENO LAVIN¹,
MARTA CASTAÑO REYERO¹, SERGIO ALONSO CHARTERINA¹, YOLANDA REVILLA OSTOLAZA¹

¹HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE, MADRID.
RADIODIAGNÓSTICO

Objetivo Docente

- Las malformaciones congénitas broncopulmonares suelen ser diagnósticos de la edad pediátrica, o incluso prenatales. Muchas son asintomáticas y se diagnostican en la edad adulta, o bien como hallazgo casual o por complicaciones derivadas
 - Los radiólogos no pediátricos, no siempre estamos familiarizados con estas entidades ni con sus complicaciones .
 - Revisamos este tema para conocer mejor estas patologías, ilustrándolas con casos propios de nuestro centro
-

Malformaciones pulmonares NO asociadas a anomalías vasculares

ANOMALÍAS BRONQUIALES

- Bronquio traqueal
- Bronquio cardíaco accesorio
- Isomerismo bronquial
- Divertículo carinal

ATRESIA BRONQUIAL

QUISTES BRONCOGÉNICOS

- Mediastínicos
- Pulmonares

MALFORMACIONES PULMONARES DE LA VÍA AÉREA CONGÉNITAS (MAQ)

- Tipo 1
- Tipo 2
- Tipo 3
- Tipo 4

Malformaciones pulmonares SI asociadas a anomalías vasculares

MALFORMACIONES PULMONARES A-V

- Simples
- Complejas

SÍNDROME DEL PULMÓN HIPOGENETICO

- Síndrome de la cimitarra
- Síndrome venolobar

INTERRUPCION PROXIMAL DE ARTERIA PULMONAR

Malformaciones pulmonares SI asociadas a anomalías vasculares

ATRESIA VENA PULMONAR UNILATERAL

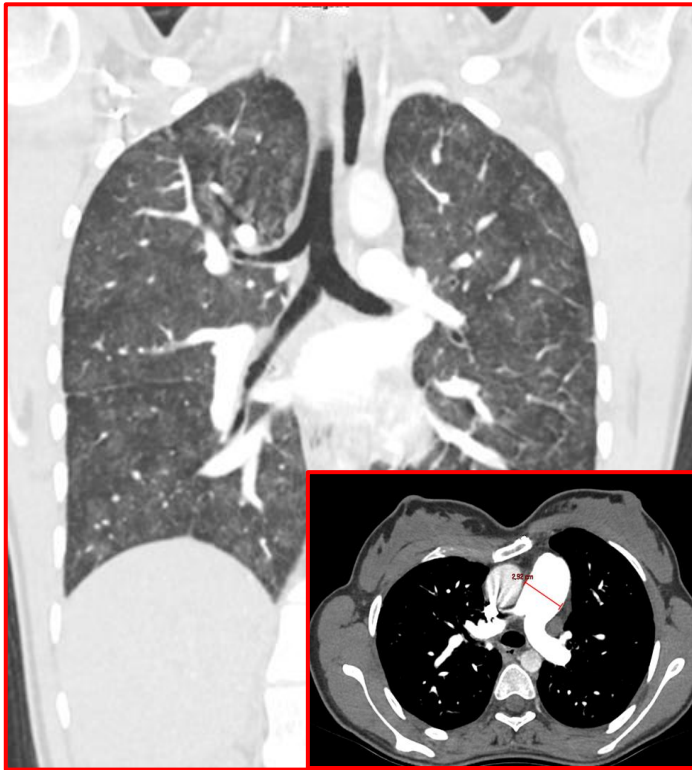
DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO

- Parcial
- Total

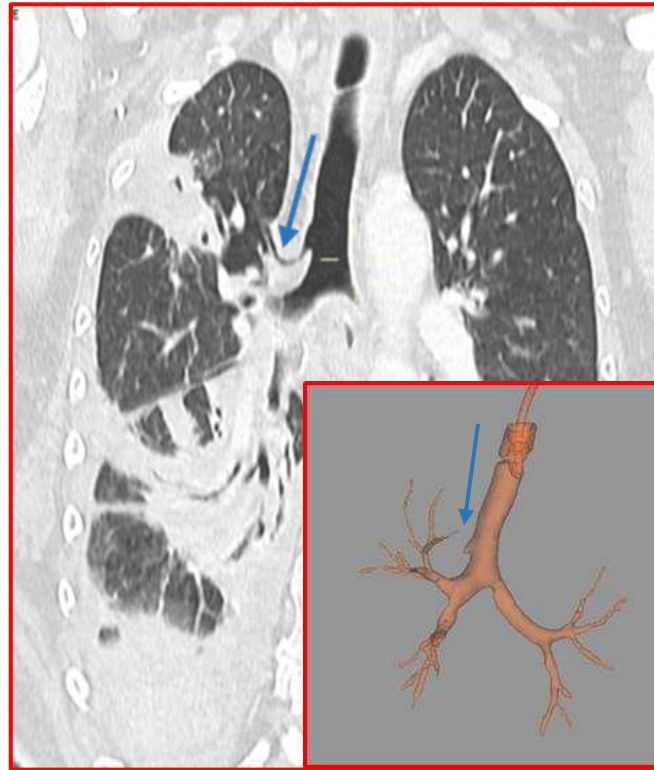
SECUESTRO BRONCOPULMONAR

- Intralobar
- Extralobar

ANOMALIAS BRONQUIALES . Bronquio traqueal



Bronquio traqueal incidental en una HP por cardiopatía congénita corregida

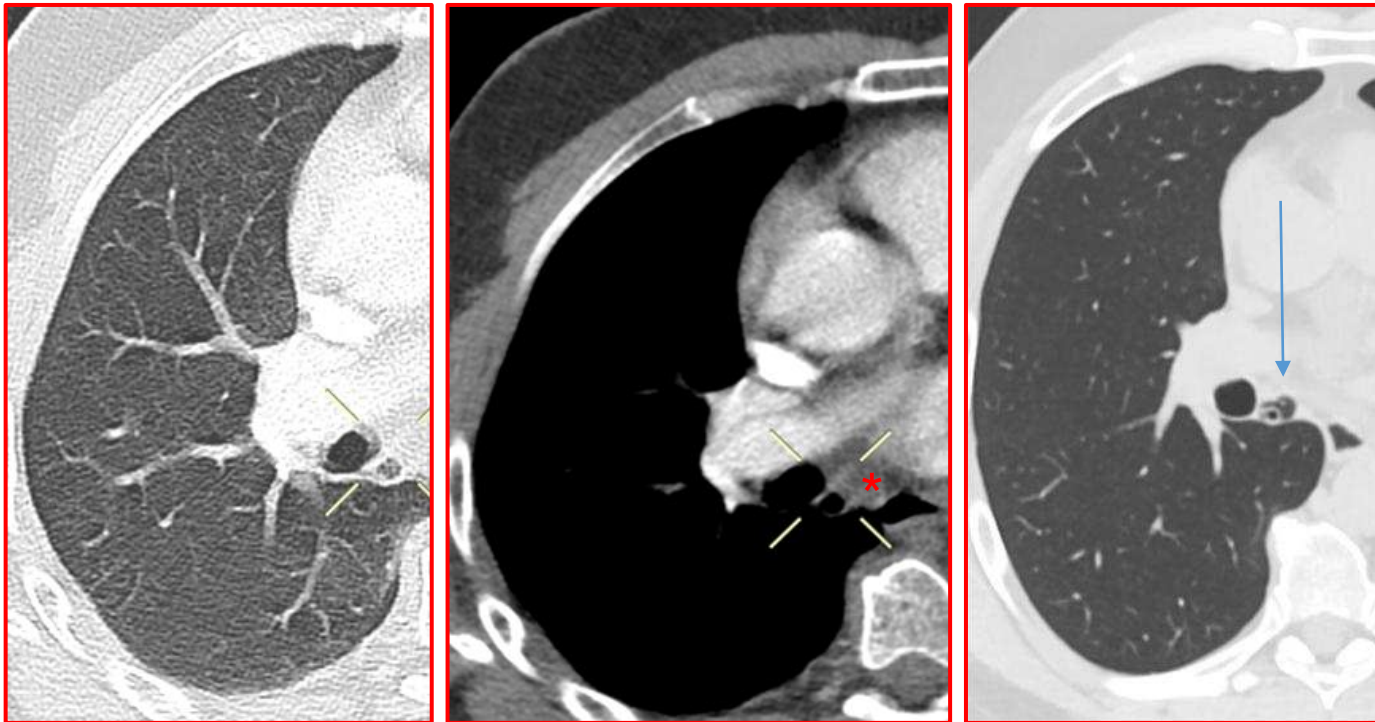


Bronquio traqueal incidental en una infección multilobar derecha

- Anomalia que aparece en 0,1% de casos
- Salida del bronquio del LSD desde la tráquea , a 2 cm de carina
- Rara vez en el lado izdo
- Rara vez sale del bronquio ppal derecho proximal
- Suele ventilar sólo al segmento apical del LSD
- Si ventila a todo el LSD , se ve el cayado de la ácigos sobre el bronquio
- Hallazgos incidental A veces infecciones de repetición por calibre del bronquio (←)

ANOMALIAS BRONQUIALES

Bronquio cardíaco accesorio



- Anomalía que aparece en 0,1 %
- Bronquio supernumerario
- Sale de la pared medial del bronquio intermediario
- Se dirige hacia el mediastino / corazón
- Puede terminar en el mediastino con fondo de saco
- Puede ventilar a su propio pequeño lóbulo , separado por cisura
- Hallazgo incidental o asociado a sobre-infección con hemoptisis (*)

Julio 2023

Infección en
bronquio cardiaco

Septiembre 2023

Infección resuelta

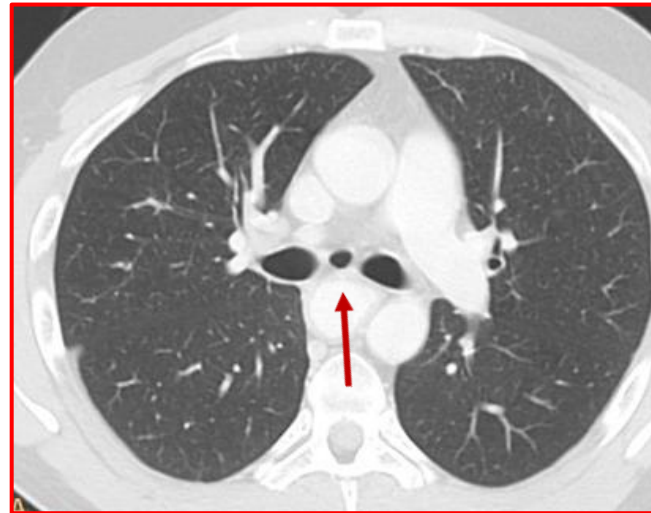
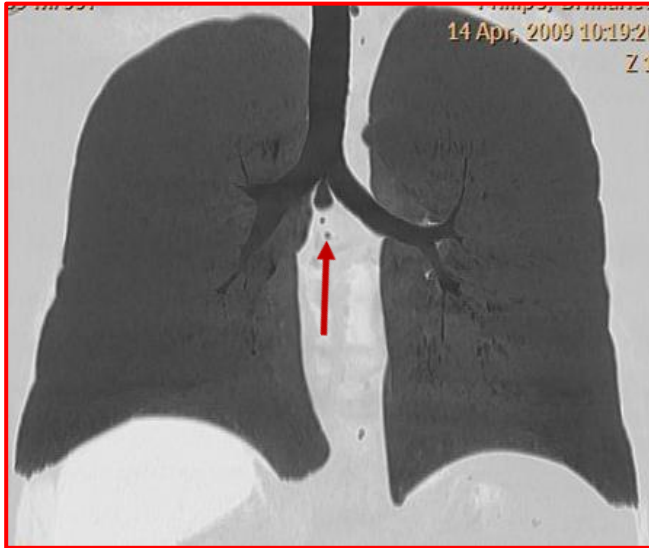
ANOMALIAS BRONQUIALES. Bronquio cardíaco accesorio

Bronquio cardíaco con su pequeño lóbulo , separado por cisura del LID (○) Recon 3D (flecha)



ANOMALIAS BRONQUIALES

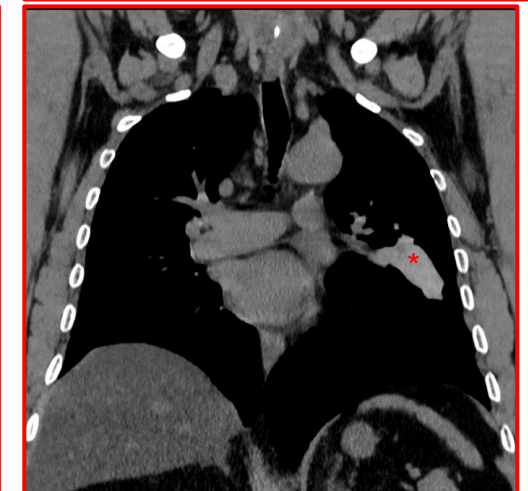
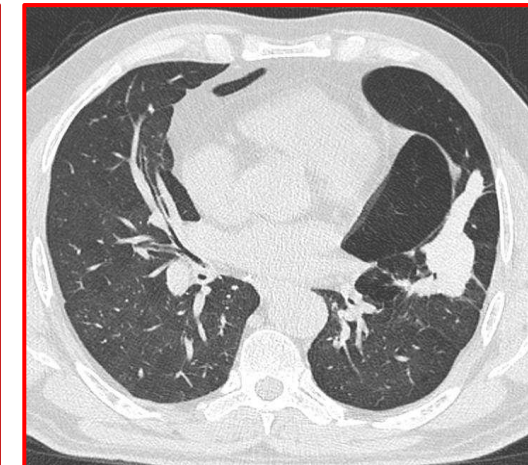
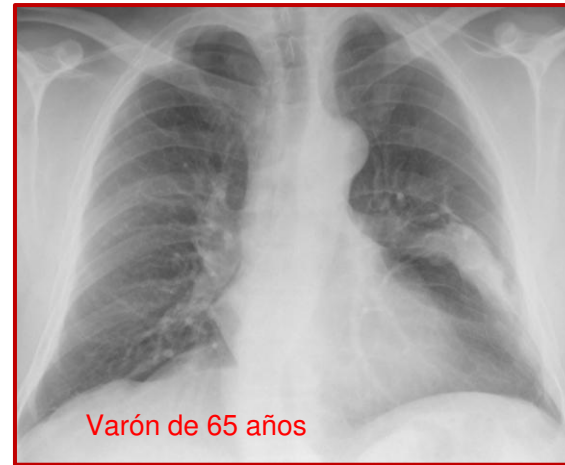
- **Divertículo carinal**
- **Isomerismo bronquial**



- Divertículo carinal (←) es una anomalía congénita extremadamente infrecuente e incidental que puede sobreinfectarse
- Los divertículos traqueales frecuentes se localizan en región paratraqueal superior derecha
- Isomerismo bronquial, aparece en los síndrome de Heterotaxia= situs ambigü (síndromes de asplenia y poliesplenia)
- Isomerismo derecho. Pulmones trilobulados. Bronquios cortos y epiarteriales
- Isomerismo izdo. Pulmones bilobulados. Bronquios largos e hipoarteriales

ANOMALIAS BRONQUIALES . Atresia bronquial

- Amputación y estrechamiento congénito de un bronquio
- Lóbulo o segmento distal hiperaireado por ventilación colateral , con disminución de la perfusión y de estructuras vasculares
- Se suele formar tapón de moco/mucocele de alta densidad y ovoideo (*) en bronquio dilatado distal a la obstrucción.
- Mediastino desplazado al lado contralateral
- LSI>LSD>LM> LLII
- Hallazgo incidental en adultos asintomáticos o por infecciones de repetición (indicación de cirugía)
- DºD con otras causas obstructivas bronquiales



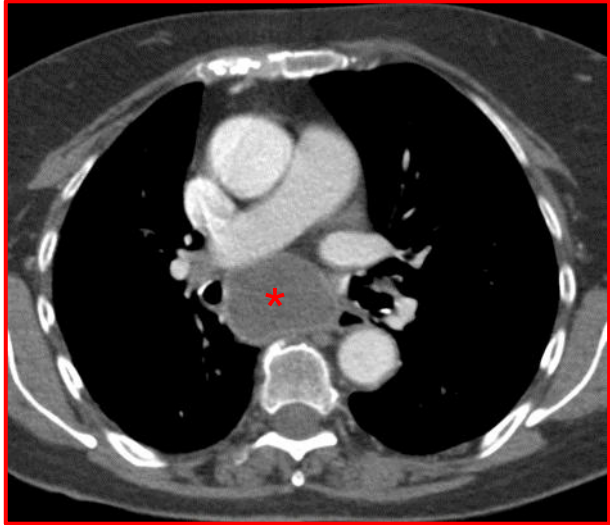
ANOMALIAS BRONQUIALES Quiste broncogénico mediastínico



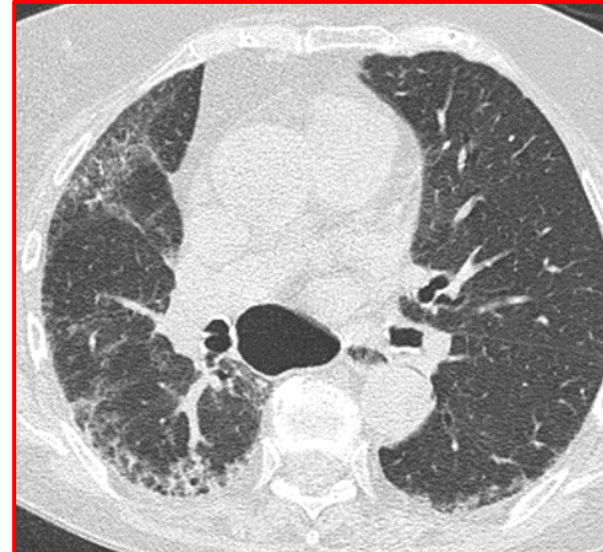
- Quiste congénito del intestino anterior más frecuente
- Contenido quístico con alto contenido proteico
- Pared con epitelio columnar ciliar y musculo liso
- Si se sobreinfecta puede terminar con contenido aéreo
- Carina>paratraqueal>paraesofagico>retrocardiaco
- Morfologia elíptica-redondeada bordes lisos
- Quístico en TAC pero a veces su alta densidad obliga realizar con contraste ; Dº D con lesión sólida
- Asintomáticos e incidentales aunque pueden comprimir estructuras vecinas o sobreinfectarse

Quiste mediastínico incidental paratraqueal y paraesofágico en ventana aorto- pulmonar . DºD con quiste de duplicación esofágica

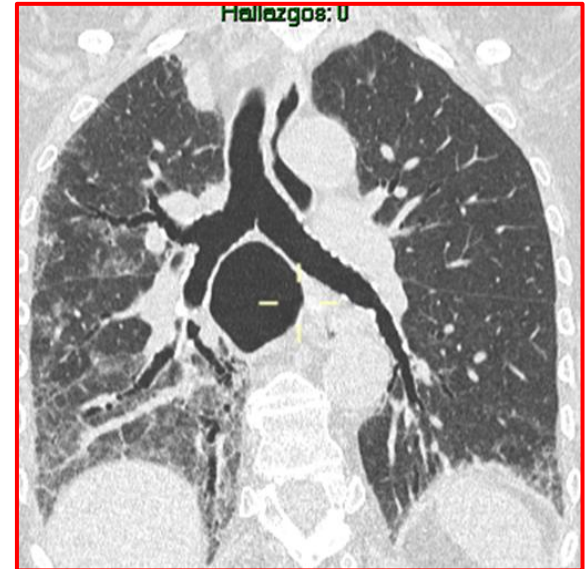
ANOMALIAS BRONQUIALES. Quiste broncogénico mediastínico



2020



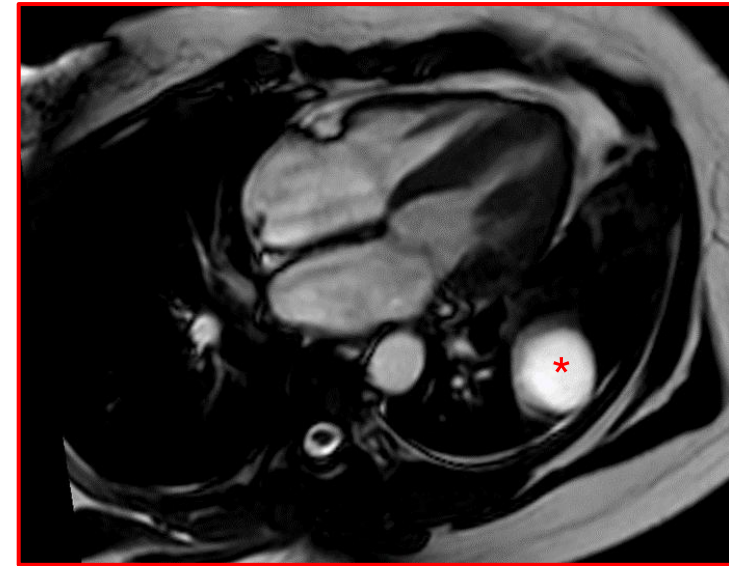
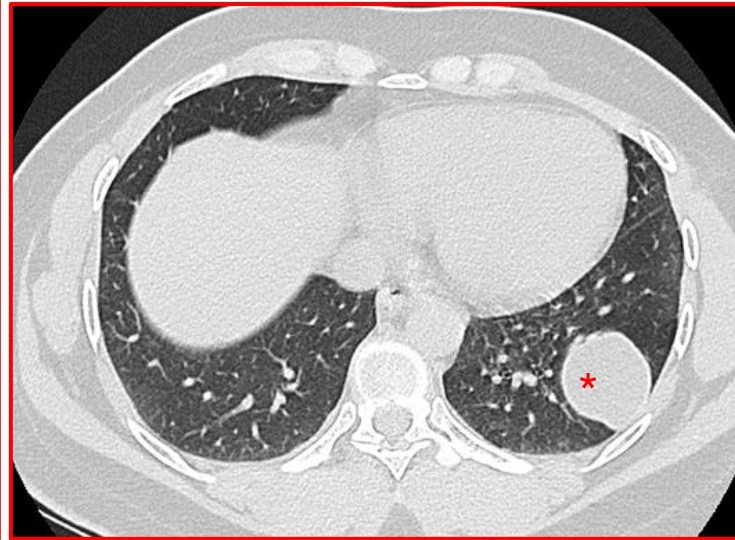
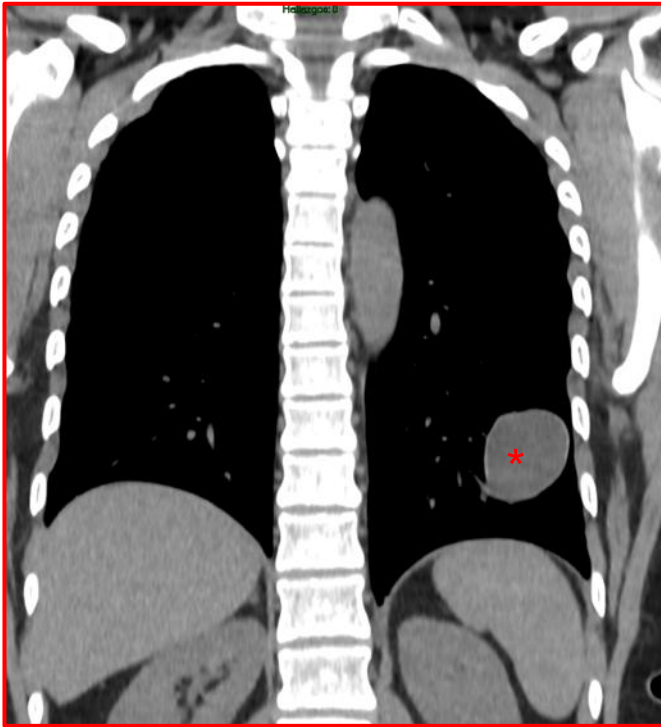
2024



Mujer a la que se la controla una neumopatía intersticial en un síndrome antisintetasa y se la ve un quiste broncogénico subcarinal que a los 4 años presenta contenido aéreo, lo cual indica sobreinfección y fistulización

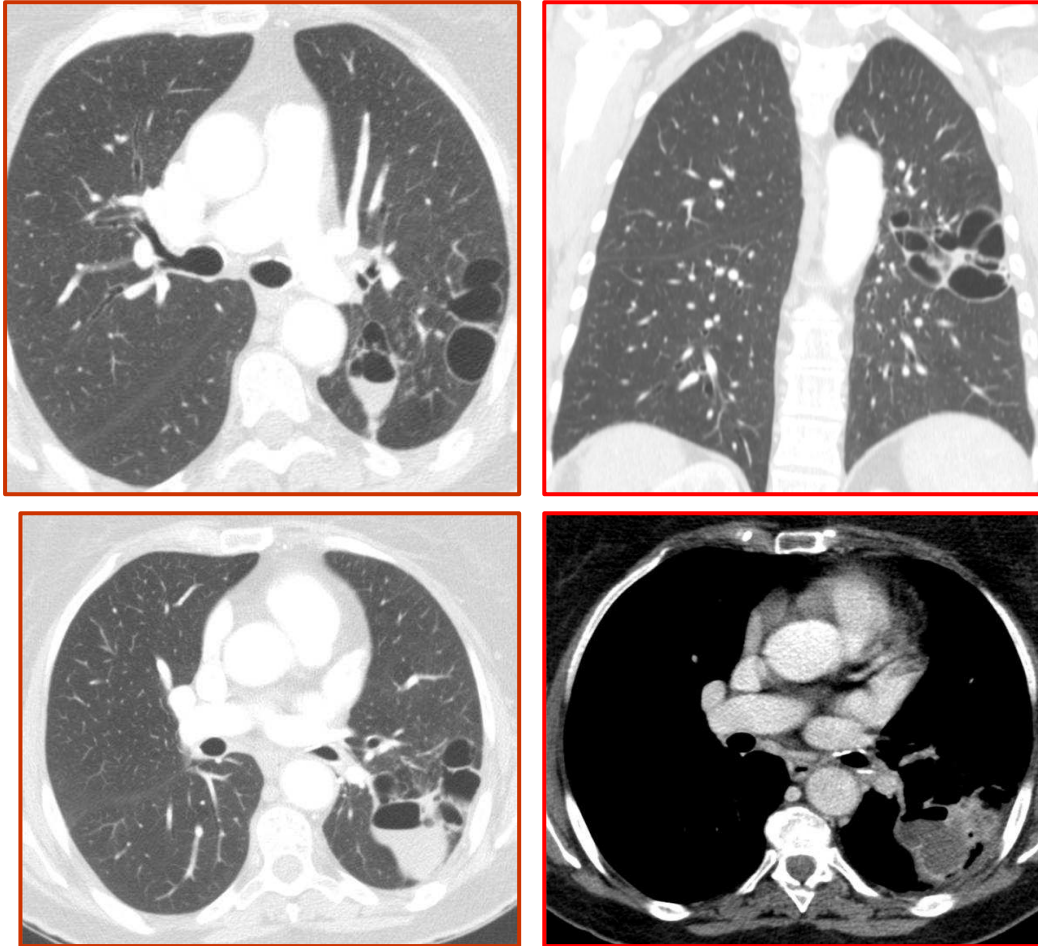
ANOMALIAS BRONQUIALES. Quiste broncogénico pulmonar

- Características histológicas idénticas a los quistes mediastínicos
- Mas frecuentes en campos pulmonares medios e inferiores
- El crecimiento rápido esta asociado a infección y a cambios en pulmón adyacente
- Quistes post infección tienen aire y pared muy fina.



Son lesiones hipodensos en TAC, aunque con variable atenuación en función del contenido protéico , hiper en RM T2 con variable señal en T1

MALFORMACIONES PULMONARES DE LA VÍA AÉREA CONGÉNITAS (MAQ= CPAM)



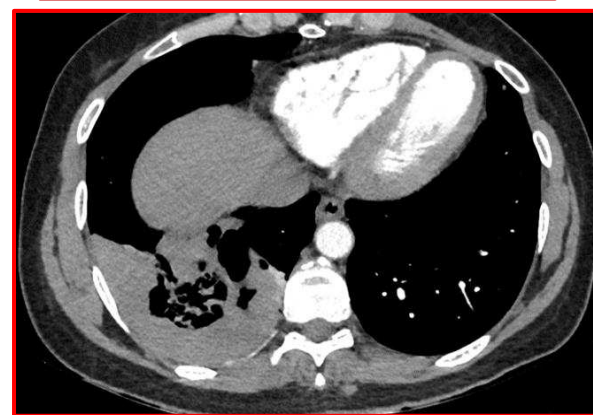
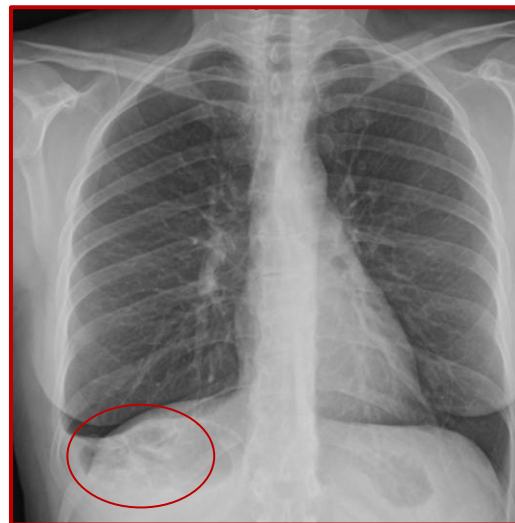
- Son las previamente llamadas maformaciones adenomatoideas quísticas (MAQ)
- Masa intralobar de tejido desorganizado y quístico/ multiquístico
- Dº en adultos aparece en un % muy bajo
- Afectación parcial o total de un lóbulo. LLII + frec
- Comunica con árbol bronquial y tiene irrigación arterial pulmonar
- Clasificación actual en base a histología (de tipo 0 a tipo 4)
- Tratamiento de elección en adultos, si complicaciones recurrentes , es la excisión quirúrgica lobar o segmentaria

MAQ tipo 1, quistes de moderado tamaño con aire y con niveles h-a

MALFORMACIONES PULMONARES DE LA VÍA AÉREA CONGÉNITAS (MAQ= CPAM)

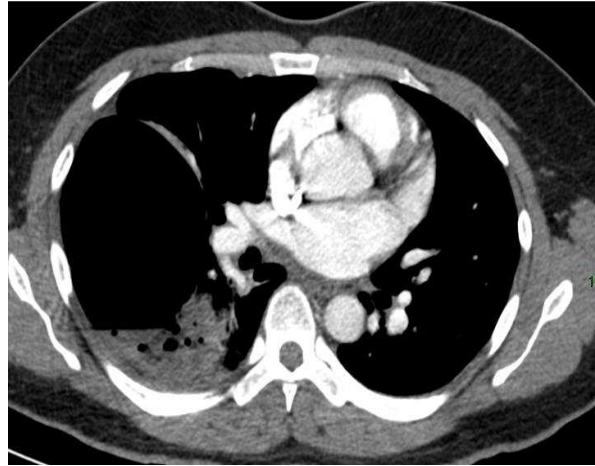
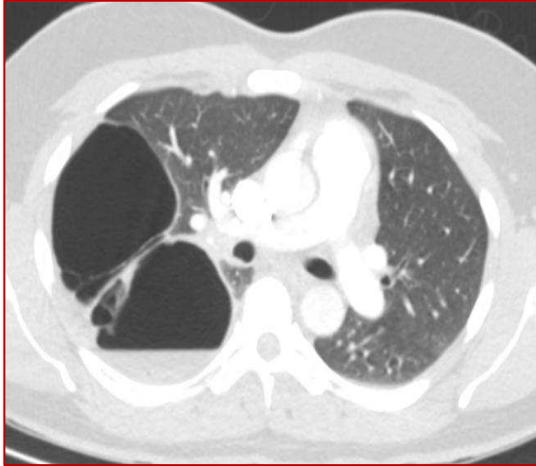
Clasificación histológica de Stocker de las MAQ

- TIPO 1 (65%) – uno o mas quistes de mas de 2 cm de diámetro. Bronquial-bronquiolar. Adultos
- TIPO2 (25%) – múltiples quistes de menos de 2 cm de diámetro Bronquiolar. 50% otras anomalías congénitas. Adultos
- TIPO 3 (10%) - Quistes de 1,5 mm , parece masa solida Bronquiolar-alveolar
- TIPO 4 (10%) Quistes de 8 cm Acinar Grandes quistes con niveles
- TIPO 0 (infrecuentes) – quistes de 0,5 Solida y traqueobronquial , niños.

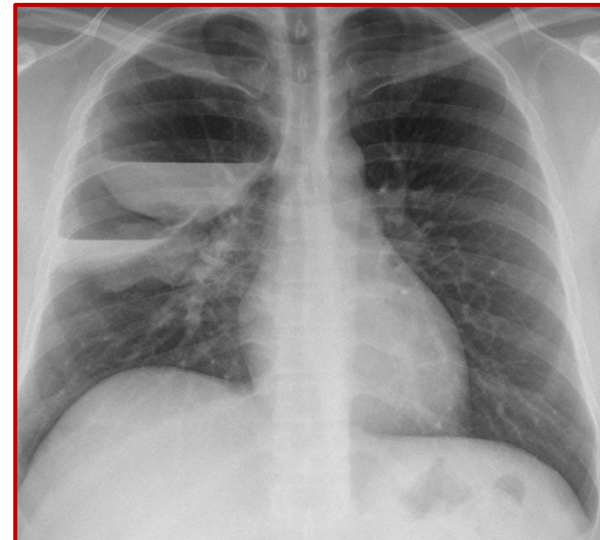
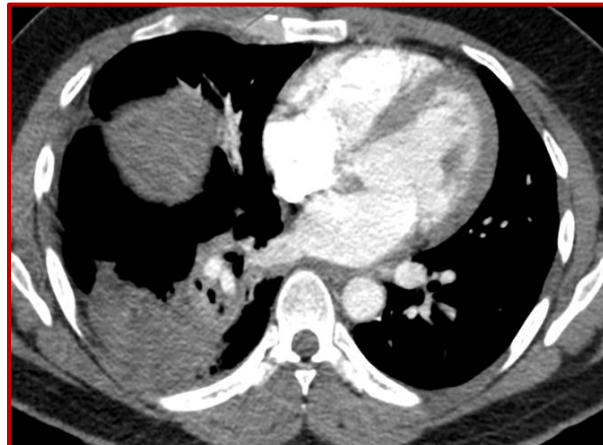
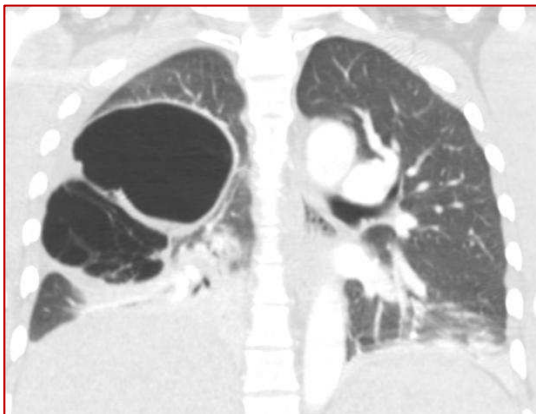


Mujer de 46 años con dolor en hemitórax derecho
MAQ tipo 2 complicada con derrame e hidroneumotorax

MALFORMACIONES PULMONARES DE LA VÍA AÉREA CONGÉNITAS (MAQ)



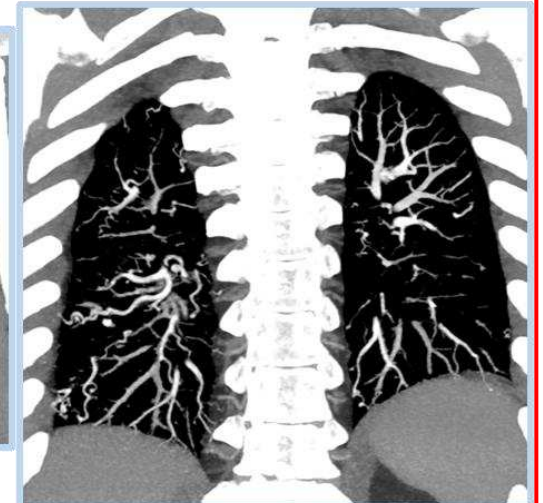
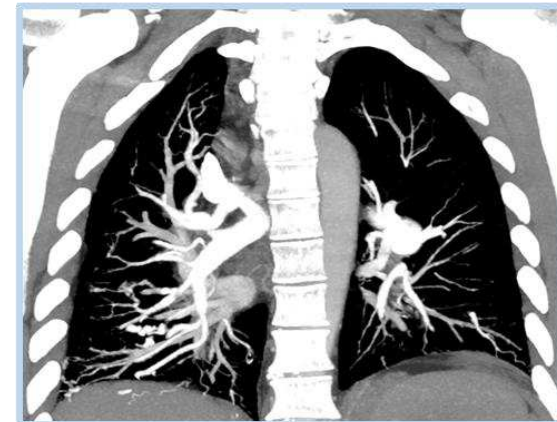
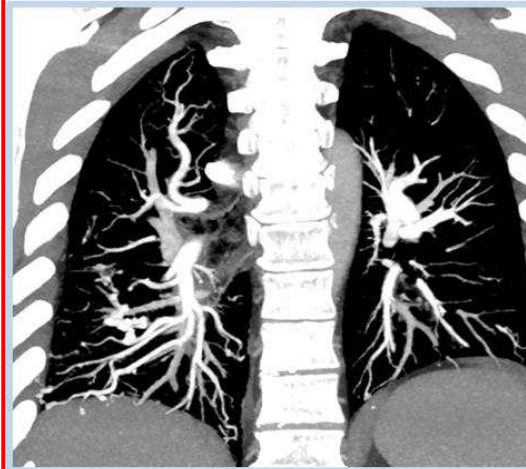
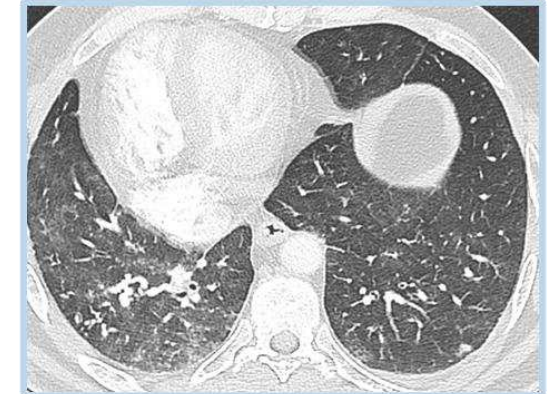
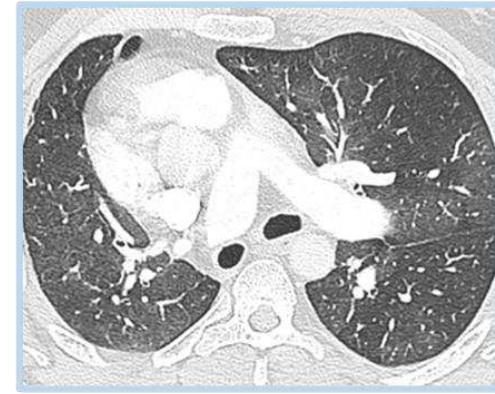
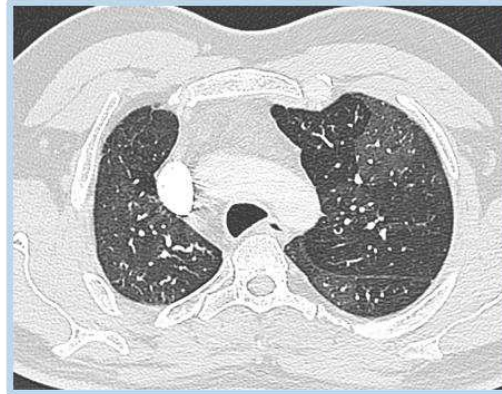
Varón de 34 años fumador, con dolor pleurítico derecho súbito, fiebre y taquicardia.
Lesiones quísticas con niveles hidro-aéreos que sugiere MAQ TIPO 4 con proceso de sobreinfección



MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES

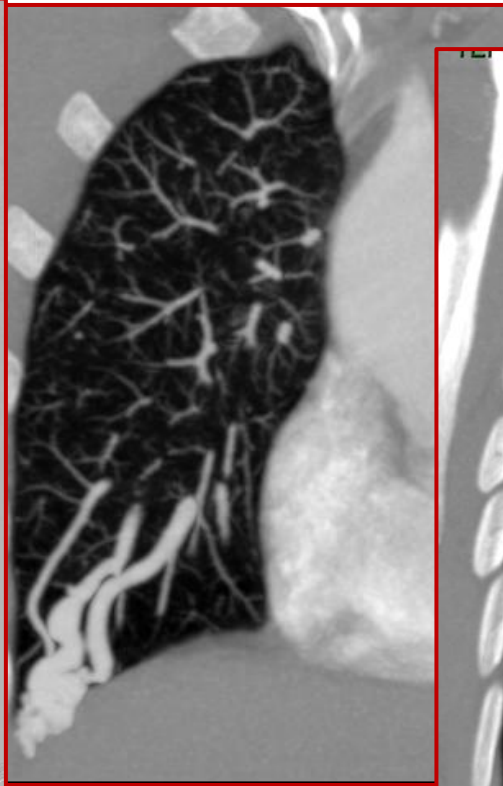
- Hasta 65% asociados a Síndrome de Rendu Osler
- En síndrome hepato-renal y secundarios a traumatismo
- Crecen con el tiempo y se ve en adultos por disnea , cianosis o hemoptisis
- >LLH
- MULTIPLES en 35 % casos
- BILATERALES en 10% casos

Caso de MAV multiples bilaterales con patrón de perfusión en mosaico en un paciente con dextrocardia . Los ovillos vasculares son periféricos, subpleurales y de predominio en bases



FISTULAS A-V PULMONARES MÚLTIPLES

- Mujer de 43 Años con hipertensión pulmonar
- Tratamiento si síntomas ; embolización



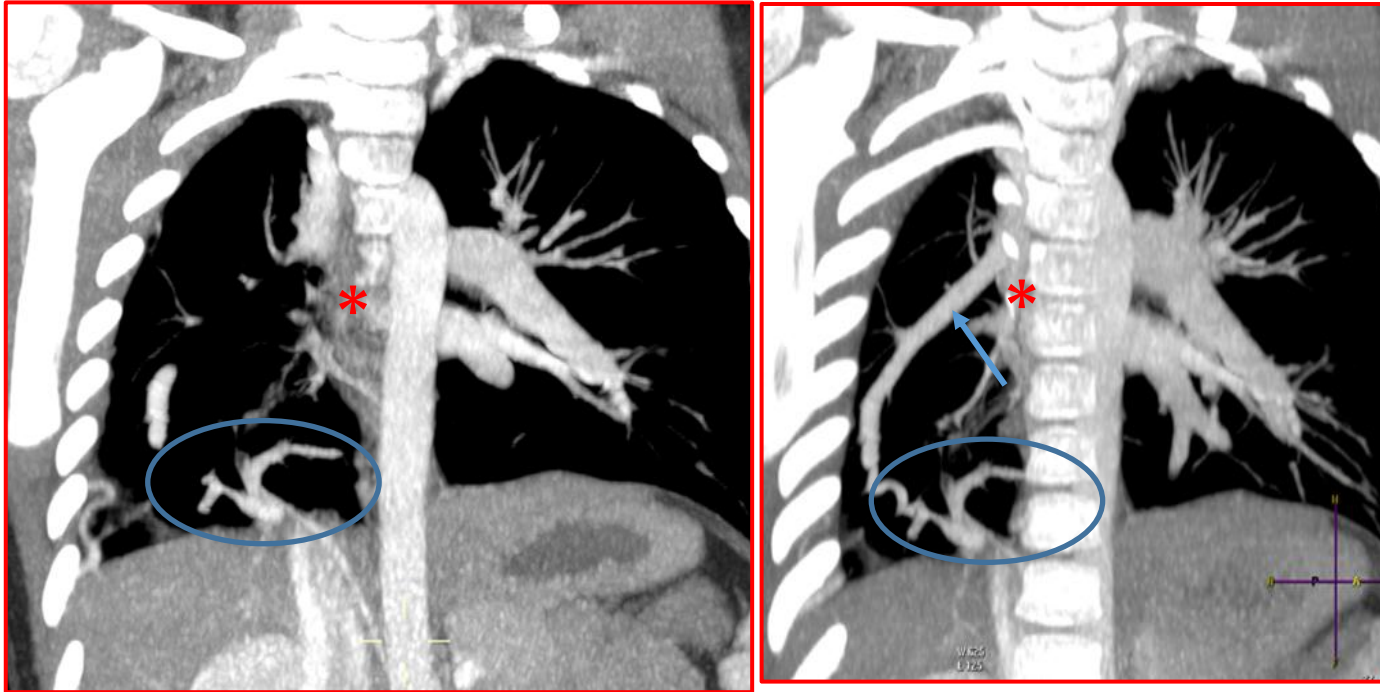
SÍNDROME DEL PULMÓN HIPOGENETICO

- Síndrome con varios hallazgos asociados , aunque no siempre se ven todos:
- ✓ Pulmon hipoplasico , casi siempre el derecho , con anatomía anormal segmentaria o lobar
- ✓ Hipoplasia de arteria pulmonar unilateral
- ✓ Anomalía del drenaje venoso pulmonar
- ✓ Pude asociar aporte vascular arterial anómalo, sobretudo al lóbulo inferior
- Desplazamiento mediastínico al pulmón hipoplásico
- Dº en adultos menores de 30 años por disnea e infecciones de repetición
- Asocia defectos septales y anomalías cardiacas como ductus persistente
- Sdr Cimitarra ya que asocia el drenaje de vena pulmonar a VCI
- Sdr venolobar asocia varias anomalías : secuestro + drenaje venoso anómalo + sdr pulmón hipogenetico
- Pulmon en herradura ; rara alteración con istmo y fusión pulmonar basal entre ambos pulmones por detrás del pericardio

SÍNDROME DE PULMÓN DERECHO HIPOGENÉTICO

Síndrome Venolobar

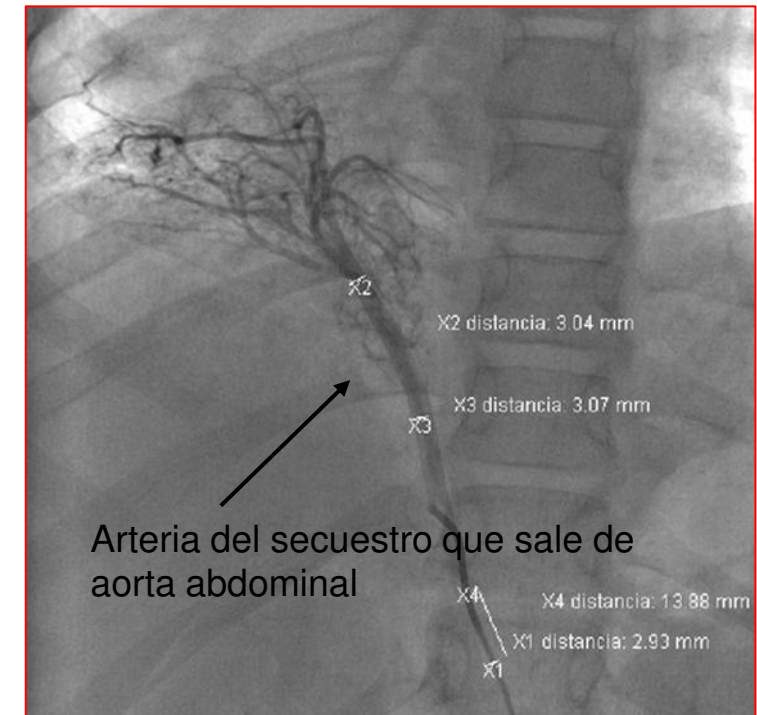
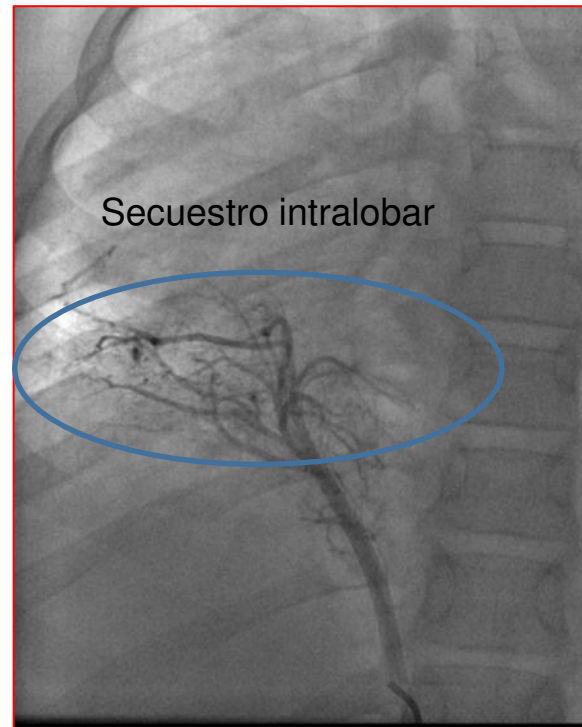
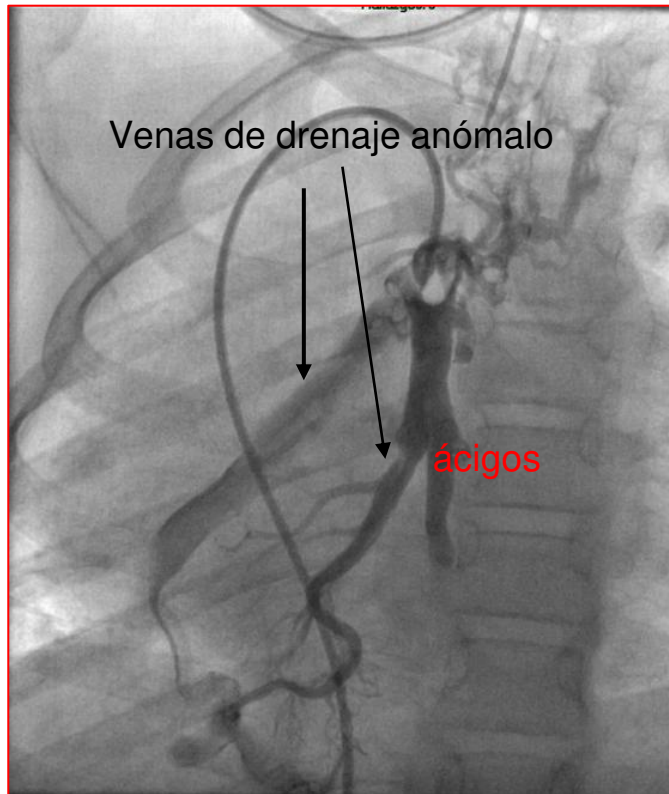
- ✓ hipoplasia de arteria pulmonar derecha (*)
- ✓ drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (←)
- ✓ secuestro pulmonar (○)
- ✓ Pulmón en herradura (⇐)



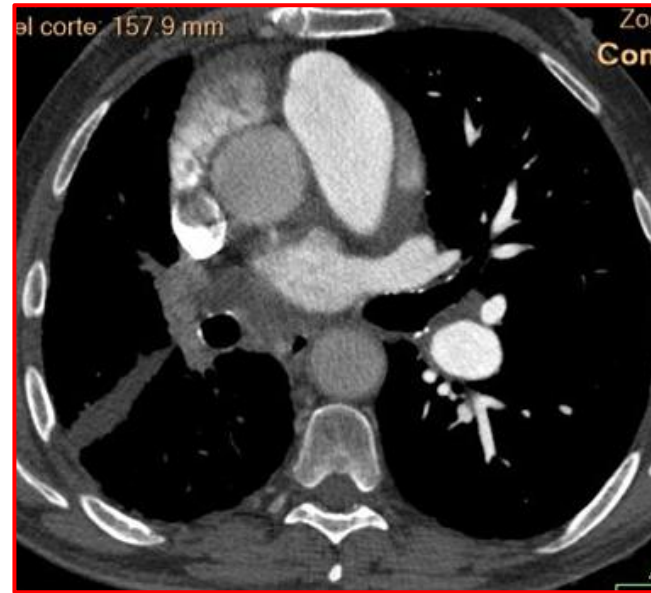
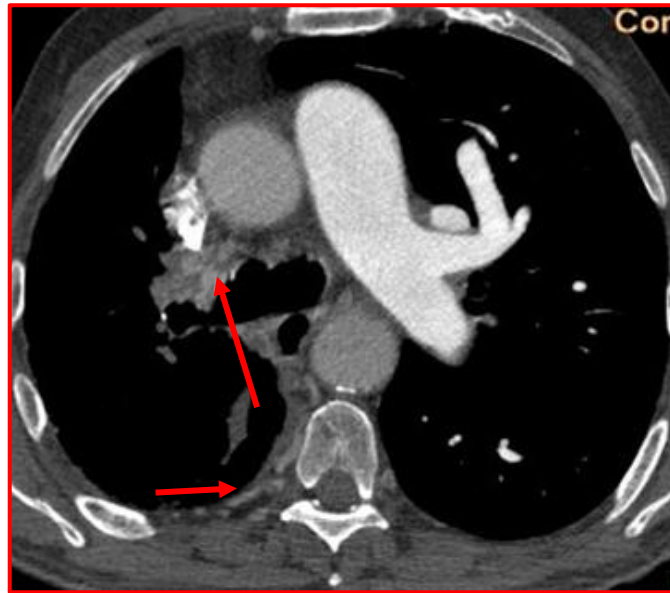
- El drenaje venoso anómalo drena a la ácigos por arriba y al secuestro/ VCI por abajo
- El aporte arterial del secuestro viene de la aorta abdominal

SÍNDROME DE PULMÓN DERECHO HIPOGENÉTICO

Mismo paciente ; proceso de embolización del secuestro pulmonar por arteria que aporta flujo desde aorta

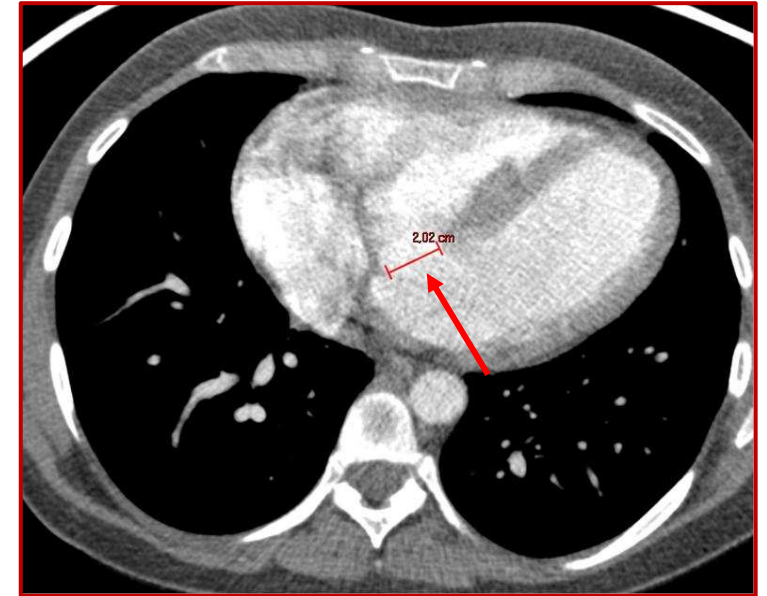
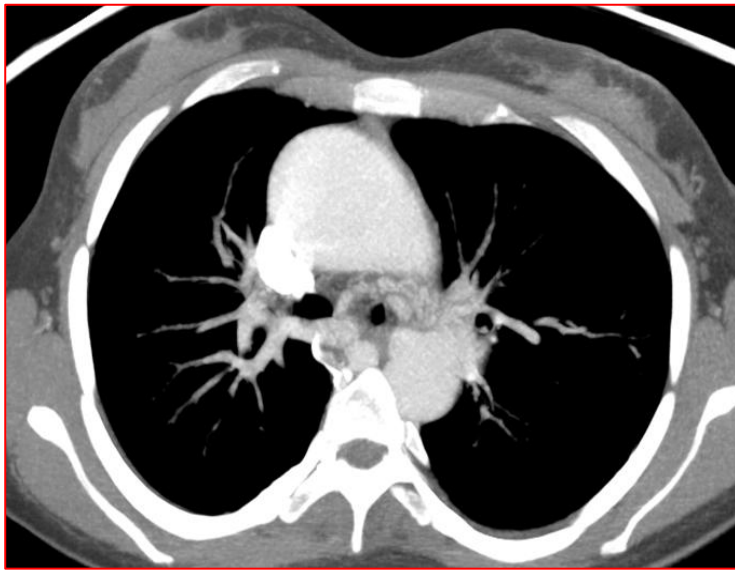


INTERRUPCION PROXIMAL DE LA ARTERIA PULMONAR



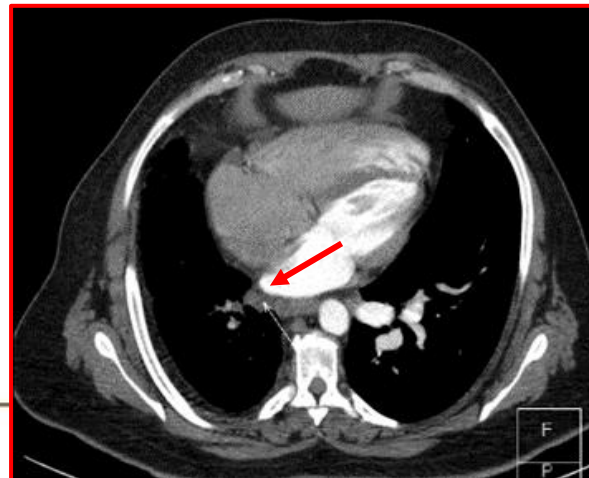
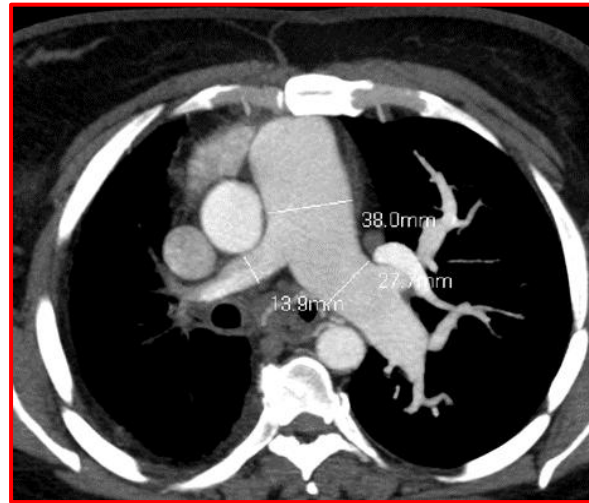
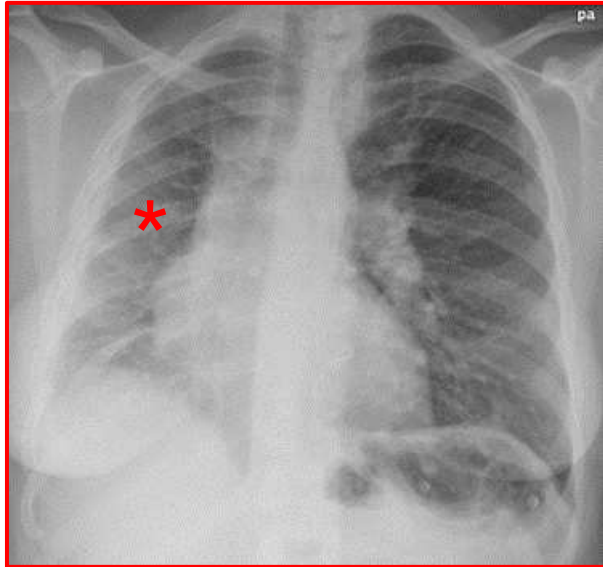
- Ausencia congénita de arteria pulmonar principal contralateral a la aorta por lo que Derecha es la mas frecuente
- Pulmon ipsilateral disminuido de tamaño con anatomía bronquial, lobar y segmentaria normal (*)
- Aporta vascular viene de ramas bronquiales hipertróficas (flechas) y de transpelurales
- Asociación frecuente a cardiopatías congénitas
- Sufren HTP , disnea e infecciones recurrentes

APLASIA / AGENESIA ARTERIA PULMONAR bilateral



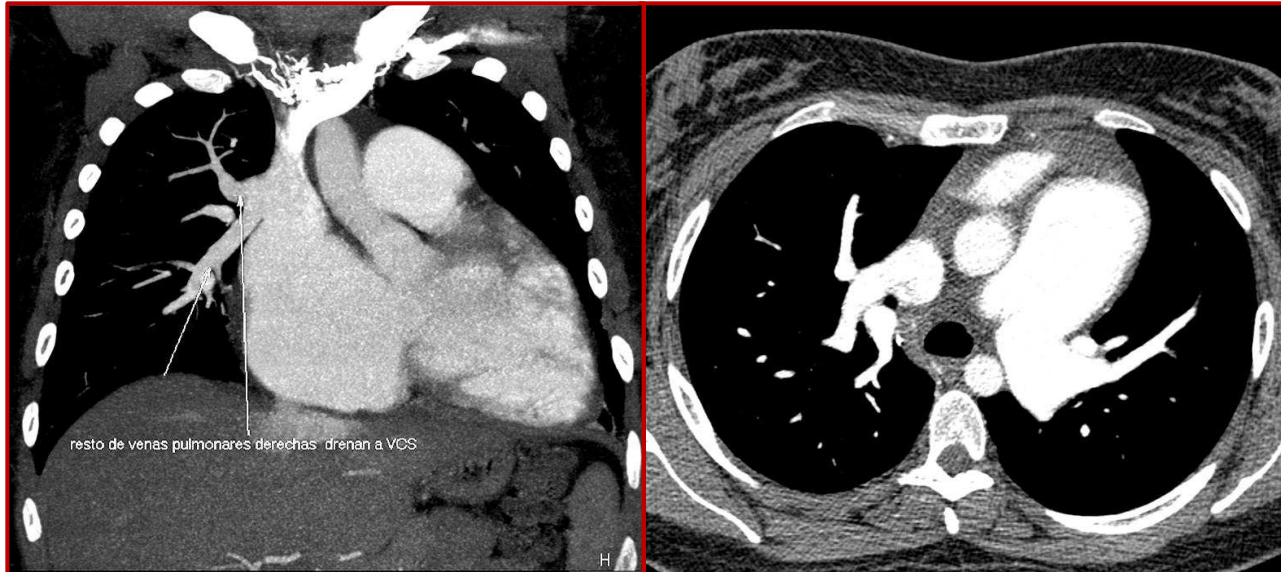
La agenesia arterial pulmonar bilateral es extremadamente rara y asocia otras malformaciones como la CIV (flecha). Nótese como todo el aporte vascular arterial del pulmón es por colaterales bronquiales y de ramas de la aorta.

ATRESIA VENOSA PULMONAR UNILATERAL

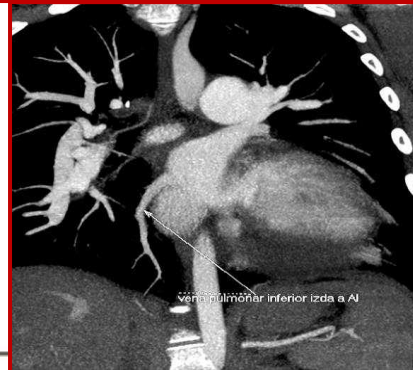


- Ausencia completa de drenaje venoso en un hemitórax (flecha)
- Asocia hipoplasia pulmonar ipsilateral (asterisco)
- Asocia hipoplasia arterial pulmonar ipsilateral
- Pulmón con anatomía normal pero con signos de éstasis venoso , engrosamiento septos interlobulillares (círculo)
- Pérdida de volumen con hipertrofia grasa extrapleurar
- Sintomatología en adulto de infección o hemoptisis y por HTP

DRENAJE VENOSO PARCIAL ANÓMALO



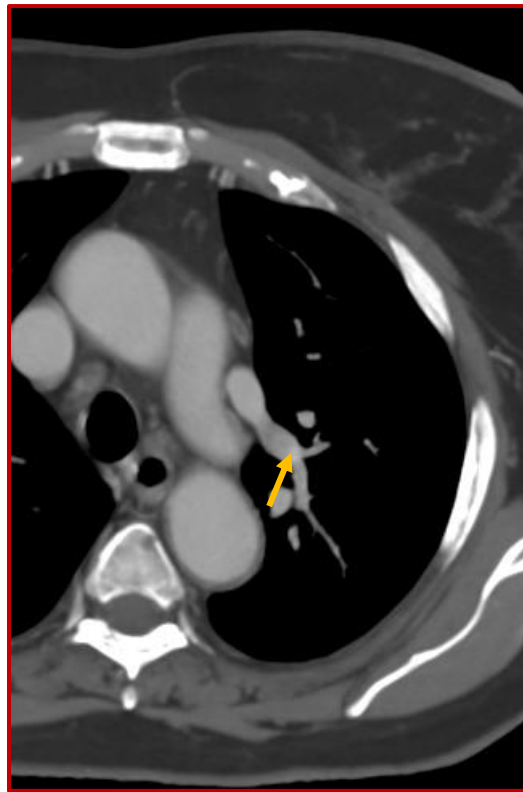
- Cuando el drenaje venoso no va a la aurícula izda
- PARCIAL , normalmente asintomático
- Derecho; a ácidos , VCS , VCI , AD
- Izquierdo; vena BC izda, VCS izda persistente, seno coronario
- TOTAL , se considera cardiopatía congénita y va asociada a defectos septales



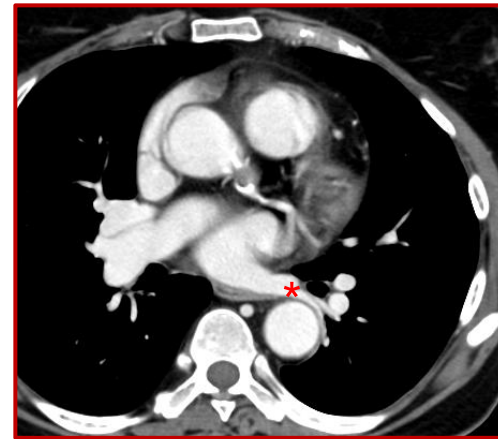
DRENAJE SUPERIOR DERECHO a VCS.

En foto inferior se ve pequeña vena que si drena a AI
Existen signos de HTP , ver tamaño de TP

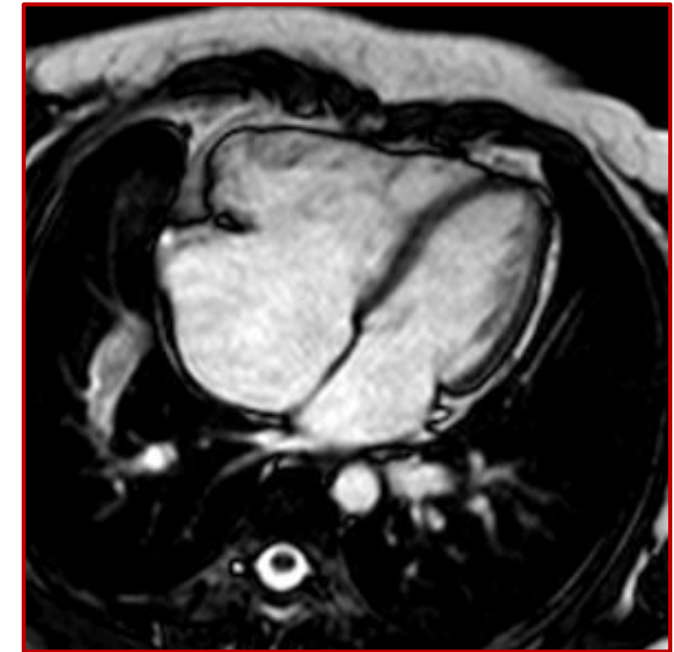
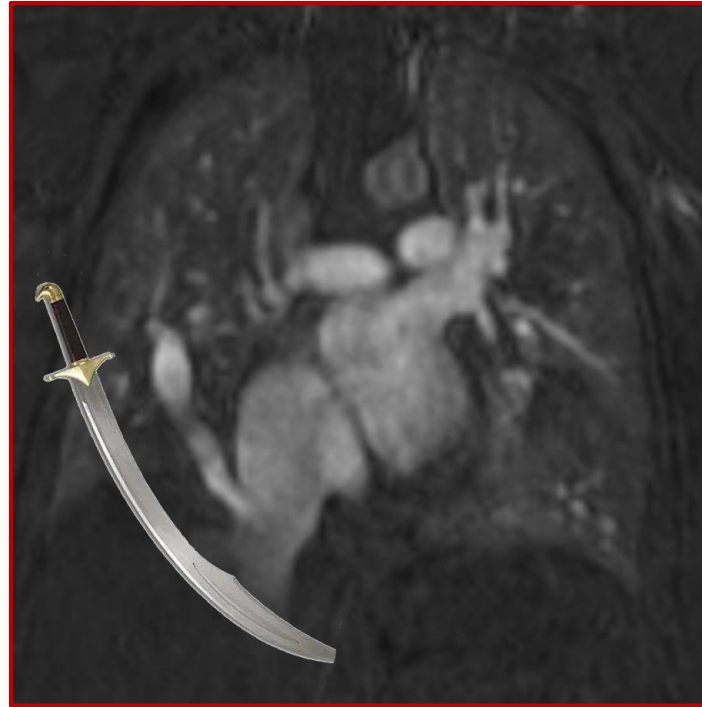
DRENAJE VENOSO PARCIAL ANÓMALO



- DRENAJE VENOSO PARCIAL ANÓMALO IZDO con
- Drenaje a VCS izda persistente (flecha larga) y venas superiores del pulmón izdo abocando a la misma (flecha corta)
- Existe vena inferior que si drena a la aurícula izda (asterisco)



DRENAJE VENOSO PARCIAL ANÓMALO



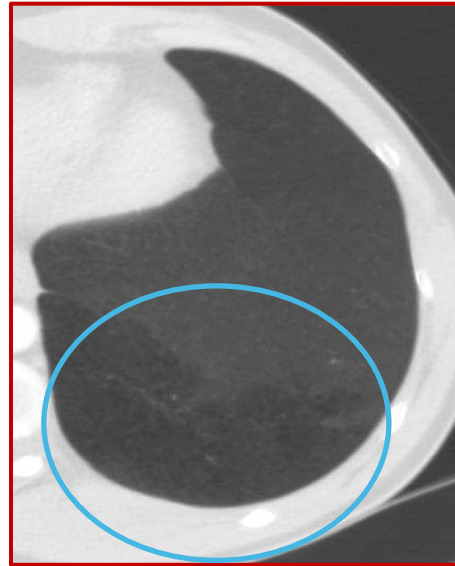
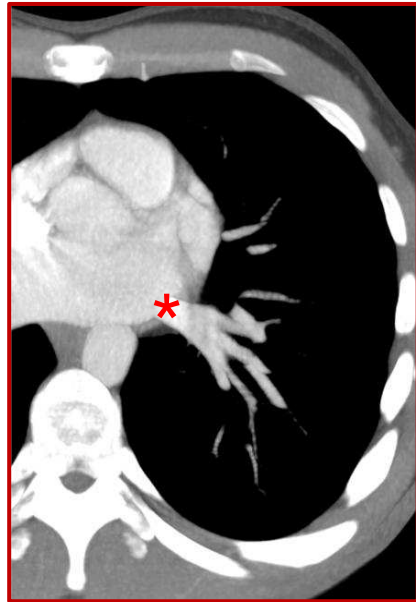
Drenaje venoso parcial anómalo a VCI infradiafragmática. Las venas del pulmón izdo abocan a un conducto común que llega a cava inferior. Da la imagen de Cimitarra (aunque no es el síndrome en si). Nótese la sobrecarga de cavidades derechas en la secuencia de 4 cámaras

SECUESTRO BONCOPULMONAR

- Es una anomalía congénita en la que hay una parte de pulmón aislado y secuestrado del árbol traqueobronquial normal, y con aporte arterial sistémico (no pulmonar)
- Predomina en segmentos posteriores de lobulos inferiores , mas frecuente en el pulmón izdo
- Hay dos tipos INTRALOBAR Y EXTRALOBAR

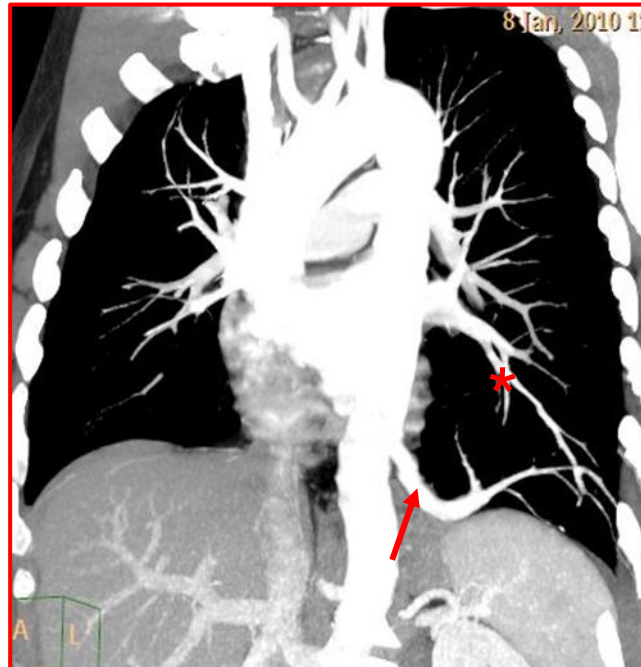
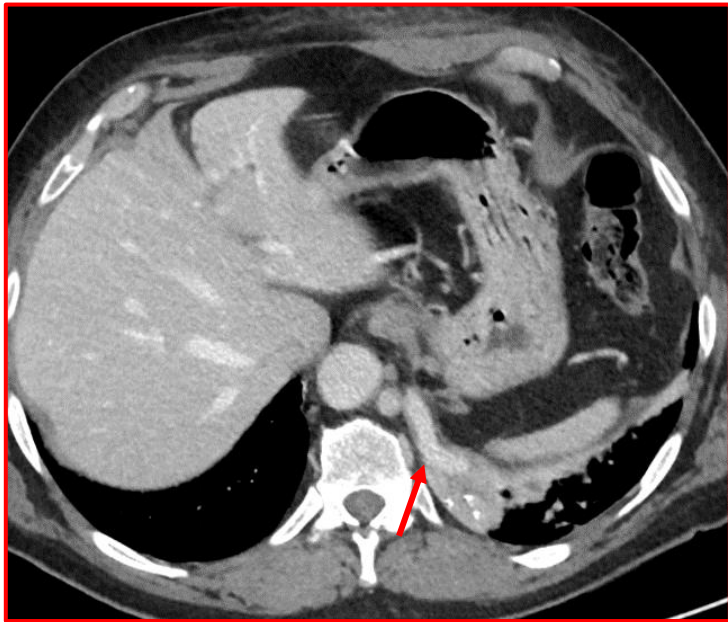
INTRALOBAR	EXTRALOBAR
75% de los casos	25% de los casos
Adultos jóvenes Varón / Mujer 1/1	Neonatal Varón / Mujer 4/1
Drenaje venoso pulmonar normal	Drenaje venoso sistémico a ácigos o hemiácigos
Comparte pleura con resto de pulmon	Pleura individual y propia
LID en 40% LII en 60%	LII en 99%
Aporte arterial de aorta torácica distal ,abdominal superior y otras	Aporte arterial de aorta torácica distal ,abdominal superior y otras

SECUESTRO INTRALOBAR



- Secuestro intralobar en varón de 22 años
- Síntomas mas frecuentes infecciones de repetición en tracto inferior
- Aporte arteria de rama de la aorta torácica distal (flecha)
- Drenaje venoso por vena pulmonar a AI (asterisco)
- Secuestro hiperinsuflado (círculo)

SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR



- Secuestro intralobar en ADULTO de mayor edad

Conclusiones

- Es importante conocer las malformaciones congénitas broncopulmonares con o sin anomalías vasculares
 - La frecuencia es baja y suelen ser incidentales, pero es bueno conocer sus complicaciones ; infecciones , hemoptisis o hipertensión pulmonar
 - Aunque más frecuentes en edad pediátrica , se pueden diagnosticar en adultos jóvenes, de ahí la importancia de saberlas reconocer.
-

Referencias

- Biyyman Dr Champman Ferguson Mr et al .Congenital lung abnormalities; embryologic features ,prenatal and postnatal radiologic pathologic correlation Radiographics 2010 , 30 , 1721-1738
 - Marcos Mestas Nuñez, Gonzalo Dulcich, Carlos S. Restrepo, Ranish Khawaja. Congenital Lung Anomalies in Adults. Radiographics 2024 , 9 , 1-19
 - Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics2002;22(Spec Issue):S25–S43
 - Cherian SV, Kumar A, Ocazonez D, Estrada-Y-Martin RM, Restrepo CS.Developmental lung anomalies in adults: a pictorial review. Respir Med2019;155:86–96
-