

ANOMALÍAS PULMONARES CONGÉNITAS

EN ADULTOS: ¿CUÁNDO SOSPECHARLAS?

Maridelma Villanueva Ávila¹, Renato Silva Drummond¹, Isabel Nogueira Mañas¹, Carles Gómez Zaragoza¹,
Ángela Martínez Antón¹, Guillem Suñén Cuquerella¹, Ignasi Guasch Arriaga¹.

¹ Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

ÍNDICE

1. Objetivo docente.
 2. Introducción
 3. Etapas del desarrollo pulmonar
 4. Clasificación de las APC
 5. Anomalías broncopulmonares
 - a. Por subdesarrollo
 - b. Malformación pulmonar congénita de la vía aérea (CPAM)
 - c. Quiste broncogénico
 - d. Hiperinsuflación lobar congénita
 - e. Atresia bronquial
 5. Anomalías mixtas
 - a. Secuestro pulmonar
 - b. Síndrome de la cimitarra
 6. Algoritmos de diagnóstico
 7. Conclusiones
 8. Referencias bibliográficas
-

OBJETIVO DOCENTE

Describir las manifestaciones radiológicas distintivas de las **anomalías pulmonares congénitas (APC)** en individuos adultos que permiten su diagnóstico diferencial con otras patologías más frecuentes durante la vida adulta como infecciones pulmonares o neoplasias

INTRODUCCIÓN

- Las APC son malformaciones raras que se suelen diagnosticar durante la edad prenatal o la infancia.
 - En algunos individuos las APC se descubren en adultos incidentalmente o cuando se manifiestan clínicamente por complicaciones como sobreinfección o hemorragia.
 - Las APC presentan algunos hallazgos radiológicos característicos cuyo conocimiento por parte de los radiólogos es importante ya que permite su diagnóstico y manejo.
-

ETAPAS DEL DESARROLLO PULMONAR

ETAPA	PERIODO	ESTRUCTURA	CORRELACIÓN PATOLÓGICA
Embrionaria	26 días - 6ª semana	Brote laringotraqueal, bronquios lobares	Agenesia, quistes broncogénicos (mediastínicos).
Pseudoglandular	Semanas 5 - 17	Árbol bronquial hasta bronquiolos terminales	Atresia bronquial, quistes broncogénicos (intrapulmonares).
Canalicular	Semanas 16 - 25	Unidades acinares y canalización capilar	CPAM (Malformación pulmonar congénita de las vía aérea).
Sacular	Semana 24 - nacimiento	Alvéolos primitivos y septación inicial	Hipoplasia alveolar.
Alveolar	36 semanas - 8 años	Proliferación de alvéolos maduros	SLC (Sobreinsuflación lobar)

CLASIFICACIÓN DE LAS APC

ANOMALÍAS BRONCOPULMONARES

- Por subdesarrollo
- Malformación congénita de la vía aérea (CPAM)
- Quiste broncogénico
- Hiperinsuflación lobar congénita
- Atresia bronquial

ANOMALÍAS VASCULARES

- Interrupción proximal de la arteria pulmonar
- “Sling” de la arteria pulmonar
- Drenaje venoso pulmonar anómalo
- Malformaciones arterio-venosas pulmonares
- Otras

ANOMALIAS MIXTAS

- Síndrome del pulmón hipogenético o de la cimitarra
- Secuestro broncopulmonar
- Lesiones híbridas

ANOMALÍAS POR SUBDESARROLLO PULMONAR

- **Tipos**

- ✓ **Agenesia:** ausencia completa de parénquima, vasculatura y bronquios
- ✓ **Aplasia:** se diferencia de la agenesia por la presencia de un bronquio ciego rudimentario identificable.
- ✓ **Hipoplasia:** disminución del volumen pulmonar y del calibre de la arteria pulmonar

- **TC:**

- ✓ Disminución del volumen pulmonar y del calibre de la arteria pulmonar
- ✓ Desplazamiento muy marcado de las estructuras mediastínicas
- ✓ Hiperinsuflación compensatoria del pulmón contralateral

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Neumonectomía
- Atelectasia pulmonar
- Síndrome de Swyer-James-McLeod
- Síndrome de la cimitarra

 **Clave:** evaluar bronquio y arteria pulmonar y antecedentes patológicos y quirúrgicos

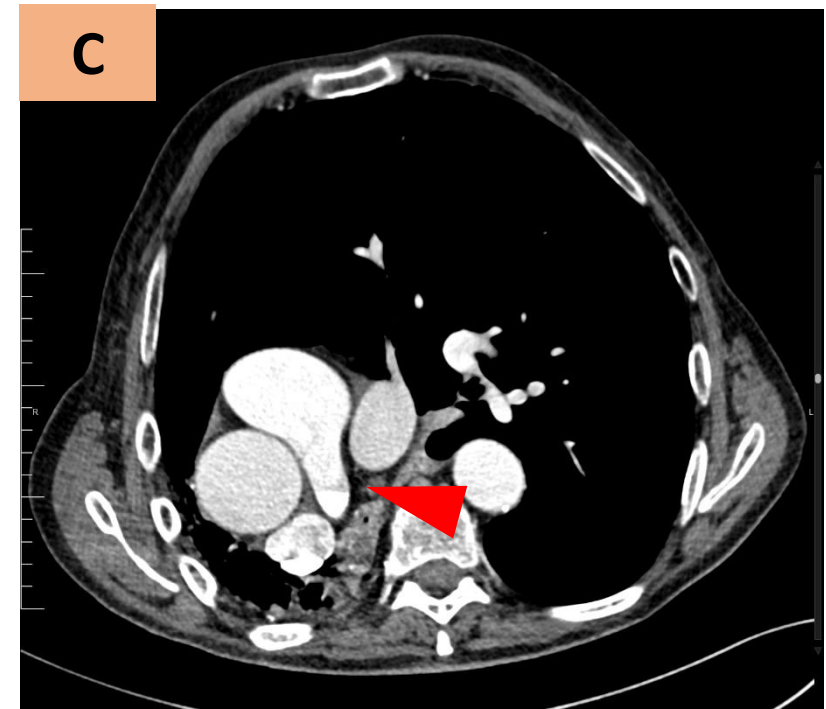
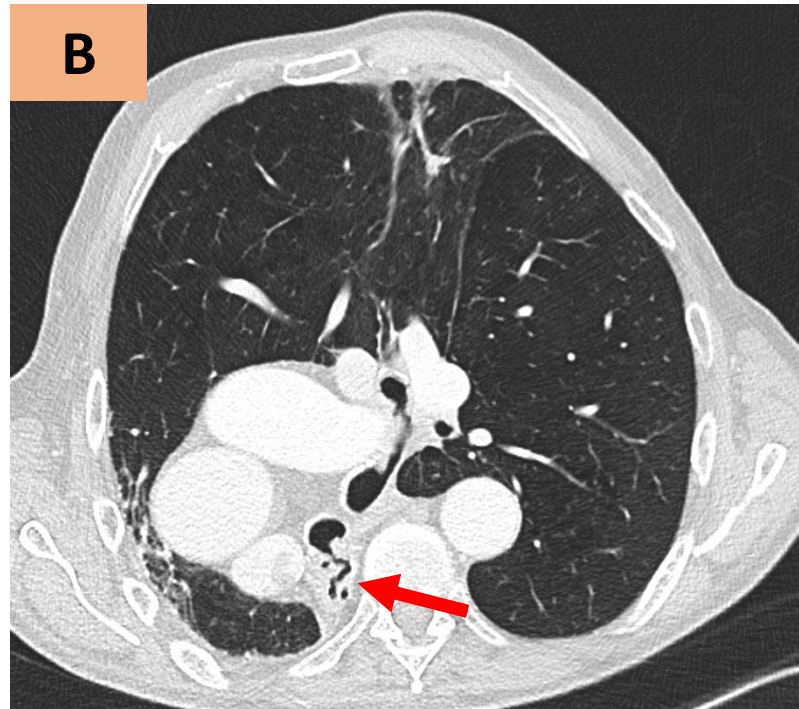
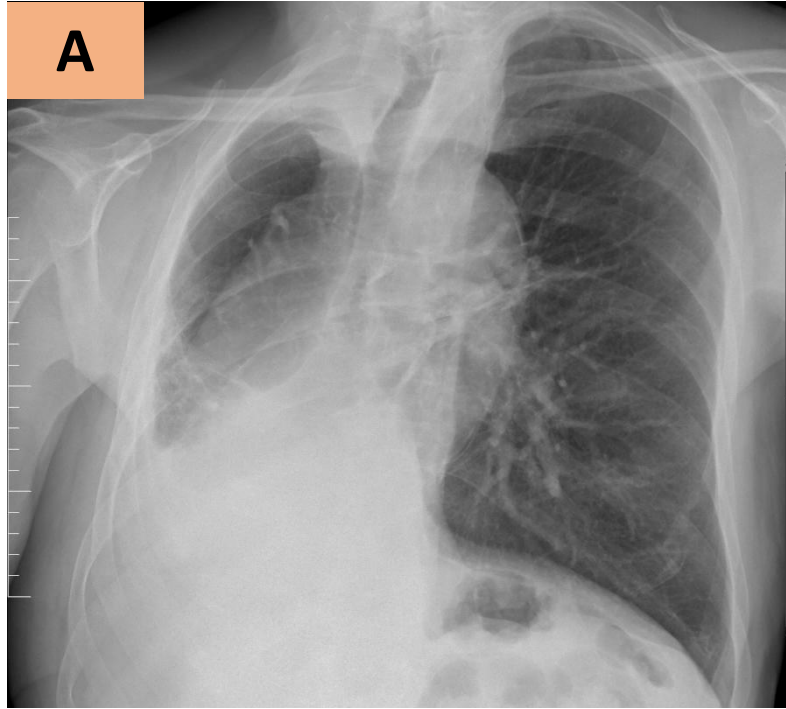


Fig. 1. Hipoplasia pulmonar en varón de 81 años. Radiografía de tórax (A), TC torácico con contraste endovenoso con ventana pulmonar (B) y ventana mediastínica que muestran una marcada pérdida de volumen del pulmón derecho, hiperinsuflación del pulmón izquierdo, desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia la derecha, un bronquio lobar inferior derecho rudimentario (flecha) y una arteria pulmonar derecha hipoplásica (cabeza de flecha)

MALFORMACIÓN PULMONAR CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA (CPAM)

- Previamente conocida como malformación adenomatoidea quística
- Origen: fallo en el desarrollo broncoalveolar normal, con proliferación hamartomatosa de bronquiolos terminales con un patrón pseudoglandular
- Localización: lóbulos inferiores (LLII)
- **RX**: lesiones quísticas agrupadas; presencia de niveles y/o consolidación superpuesta en casos de sobreinfección
- **TC**: lesiones pulmonares quísticas multiloculares (a veces uniloculares)
- Riesgo de malignización hacia adenocarcinoma



Clave: Lesiones quísticas agrupadas >2.5cm (CPAM tipo 1) o de 0.5 a 2cm. (CPAM tipo 2) en LLII

Diagnóstico diferencial

- Otras APC
 - ✓ Quiste broncogénico
 - ✓ Hiperinsuflación lobar congénita
 - ✓ Secuestro
- Lesiones adquiridas
 - ✓ Bronquiectasias quísticas
 - ✓ Bullas
 - ✓ Pneumatocelos

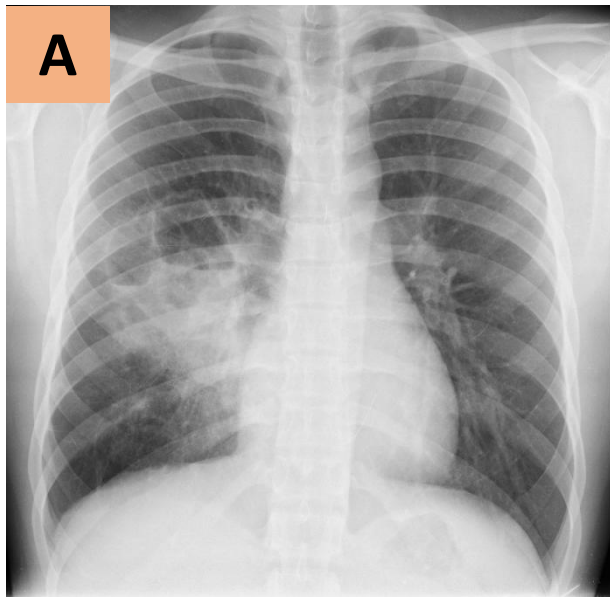


Fig. 2. Ejemplos de CPAM en dos pacientes. Radiografía de tórax (A) y TC torácico con ventana pulmonar (B) en un varón de 22 años con fiebre y dolor pleurítico derecho que muestran una consolidación de espacio aéreo con lesiones aéreas en su interior en LID. TC torácico con ventana pulmonar (C) en un varón de 45 años con tos y dolor pleurítico izquierdo que muestra una consolidación de espacio aéreo asociada a lesiones, alguna mayor de 2 cm., en el segmento basal posterior del LII. En ambos casos el diagnóstico anatomo-patológico de la pieza de lobectomía demostró CPAM tipo 1, con cambios inflamatorios y reparativos.



Clave: el engrosamiento de las paredes de los quistes, aparición de niveles hidroaéreos o de consolidaciones de espacio aéreo nos hacen sospechar sobrinfección de CPAM

MALFORMACIÓN PULMONAR CONGÉNITA DE LAS VÍA AÉREA (CPAM)

Se dividen en 5 tipos: los tipos 1 y 2 se pueden encontrar en adultos

CARACTERISTICA	CPAM TIPO 0	CPAM TIPO 1	CPAM TIPO 2	CPAM TIPO 3	CPAM TIPO 4
Vía aérea	Disgenesia acinar	Bronquial-bronquiolar	Bronquiolar	Bronquiolar-alveolar	Acinar
Tamaño quístico	Microquistes (0.5 cm)	Macroquistes (> 2.5 cm)	Microquistes (0.5- 2.0 cm)	Masa sólida microquística (quistes <5 mm)	Quistes grandes (>7 cm)
Asociación / Presentación clínica / Pronóstico	-Hipoplasia pulmonar. -Incompatible con la vida.	Riesgo de ADK mucinoso	Malformaciones renales - cardíacas	Presentación clínica grave	Mayor incidencia de neumotórax y desplazamiento mediastínico

QUISTE BRONCOGÉNICO

- Es un tipo de quiste de duplicación del intestino primitivo (“foregut”), junto con los quistes de duplicación entérica (p.ej. esofágico) y neuroentérico
 - Origen: fallo de división del intestino primitivo ventral durante la embriogénesis
 - Diagnóstico histopatológico: recubierto por epitelio respiratorio
 - Localización:
 - ✓ Mediastínica: 70-80%
 - Subcarinal: es la más frecuente
 - Paratraqueal derecha
 - ✓ Pulmonar: perihiliar o en LLII
 - ✓ Otras: cuello, pericardio, retroperitoneal
-

QUISTE BRONCOGÉNICO MEDIASTÍNICO

- **TC:** Lesión mediastínica media ovalada o redondeada, de márgenes nítidos y paredes finas y densidad variable (depende de su contenido proteináceo o de la presencia de hemorragia o sobreinfección)
- **RM:**
 - ✓ T2 hiperintenso
 - ✓ T1 variable según contenido proteináceo
 - Relativamente hipointenso : bajo contenido proteináceo
 - Hiperintenso: alto contenido proteináceo
 - ✓ Difusión
 - ✓ T1 post-contraste (gadolinio): ausencia de captación

Diagnóstico diferencial

- Lesiones sólidas
 - ✓ Masas del mediastino medio
 - ✓ Adenopatías
- Lesiones quísticas
 - ✓ Quiste pericárdicos
 - ✓ Quiste de duplicación esofágica
 - ✓ Lesiones necróticas



Clave: Un contenido proteico alto puede simular una lesión sólida en TC.
Diagnóstico de lesión quística por RM

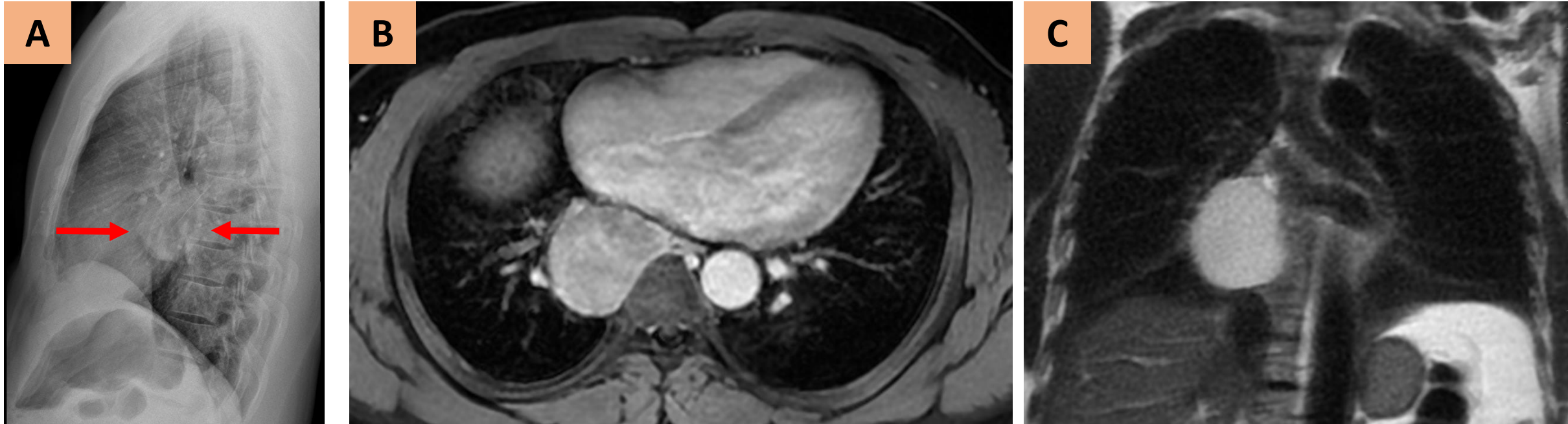


Fig.3. Quiste broncogénico en un varón de 48 años. Radiografía de tórax lateral (A) que muestra una opacidad redondeada de bordes nítidos en la ventana hiliar inferior (flechas). RM con secuencias T1 axial con saturación grasa (B) y T2 coronal que muestran una lesión mediastínica hiperintensa (por alto contenido proteináceo y hemorragia). El diagnóstico anatómo-patológico de la pieza de quistectomía mostró un quiste broncogénico con restos de hemorragia e infiltrado inflamatorio.

HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA

- Previamente denominado enfisema lobar congénito (no es enfisema)
- Hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar por un mecanismo valvular secundario a un cartílago bronquial anómalo o un pliegue mucoso
- Localización: lóbulo superior izquierdo (LSI)
- **Rx:** área de hiperlucencia, con efecto de masa mediastínico
- **TC:**
 - ✓ Hiperlucencia lobar
 - ✓ Disminución de la vascularización en el lóbulo afecto
 - ✓ Atelectasia compresiva del pulmón adyacente
 - ✓ Desplazamiento de estructuras mediastínicas y aplanamiento diafragmático



Clave: Área de hiperlucencia lobar, con disminución de la vascularización y efecto de masa

Diagnóstico diferencial

- Otras APC
 - ✓ Atresia bronquial
 - ✓ CPAM
- Síndrome de Swyer-James-McLeod
- Tumores o cuerpos extraños endobronquiales con atrapamiento aéreo

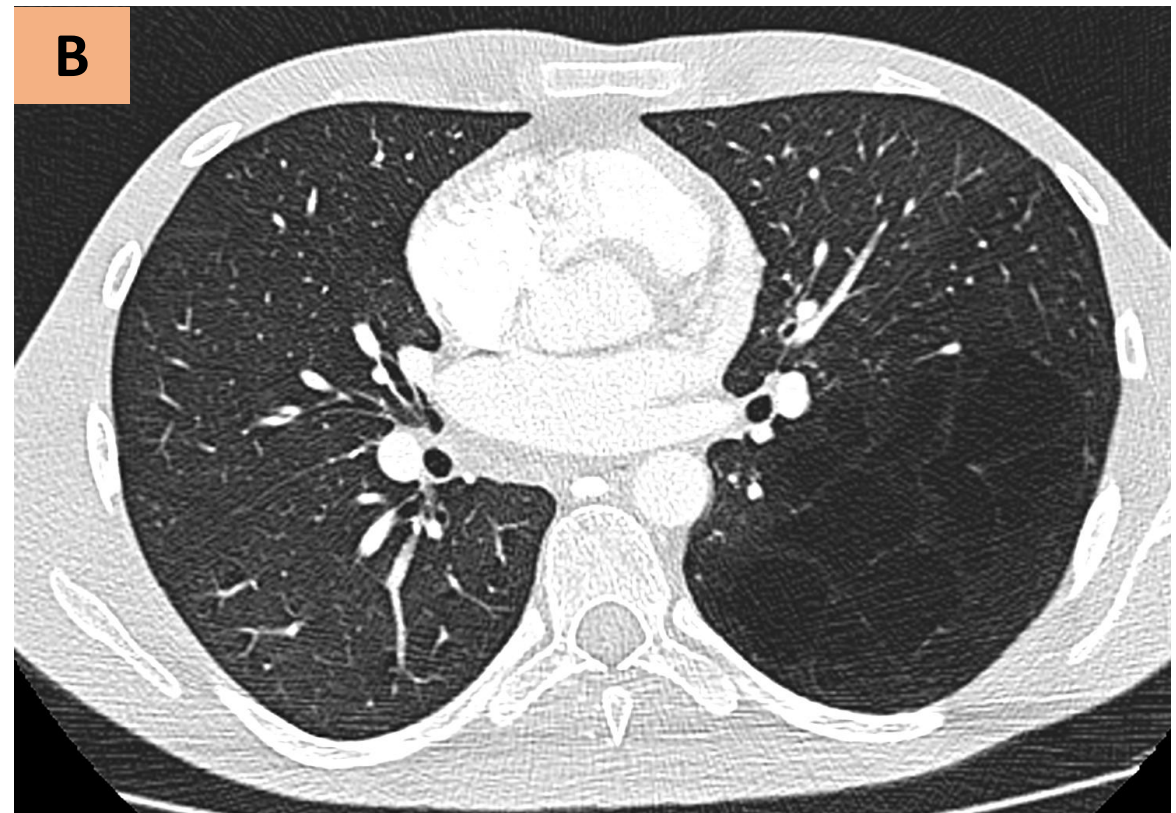
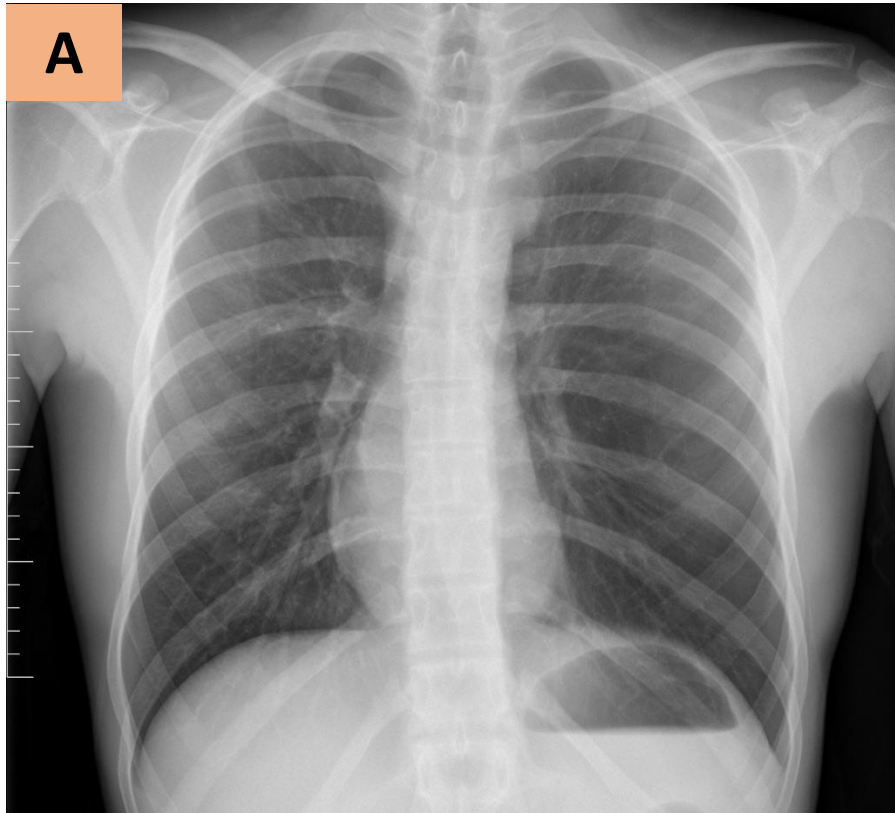


Fig.4. Hiperinsuflación lobar congénita en un varón de 20 años. Radiografía de tórax PA (A) y TC torácico con ventana pulmonar (B) que muestran una extensa hiperlucencia en el pulmón izquierdo junto con una disminución de la vascularización en el área afectada

ATRESIA BRONQUIAL

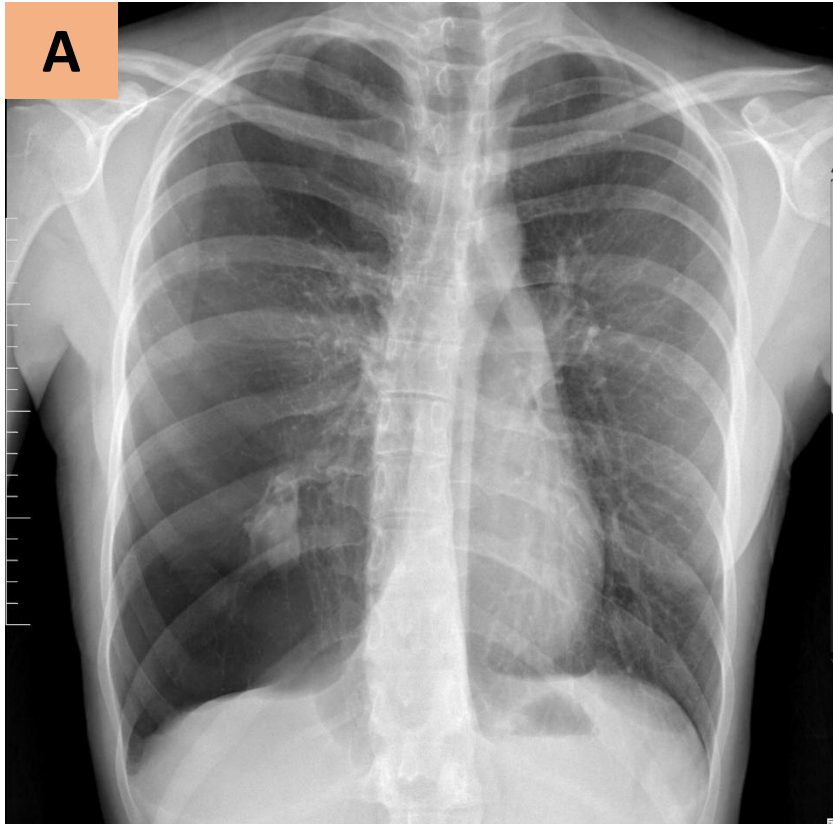
- Obliteración focal de la luz del segmento proximal de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario, con hiperinsuflación del pulmón distal
- Origen: desconocido; probablemente secundario a una noxa sobre un bronquio en el periodo embrionario
- Localización: segmento apico-posterior del LSI
- **TC:**
 - ✓ Broncocele o mucocoele: opacidad redondeada o ramificada (“en dedos de guante”) por impacto mucoso en interior de dilatación bronquial
 - ✓ Hiperlucencia del parénquima pulmonar distal al bronquio atrésico por oligohemia y ventilación colateral



Clave: Área de hiperlucencia lobar asociada a un broncocele (opacidad redondeada o “en dedos de guante”)

Diagnóstico diferencial

- Otras APC
 - ✓ Atresia bronquial
 - ✓ CPAM
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)
- Tumores o cuerpos extraños endobronquiales con atrapamiento aéreo



 **Clave:** la presencia de un broncocele permite establecer el diagnóstico de atresia bronquial frente a una hiperinsuflación lobar congénita

Fig.4. Atresia bronquial en una mujer de 33 años, con antecedente de neumotórax a los 16 años. Radiografía de tórax PA (A) y TC torácico (B) en plano coronal con ventana pulmonar que muestran una extensa hiperlucencia en el pulmón izquierdo asociada a una opacidad ovalada más central que representa el broncocele

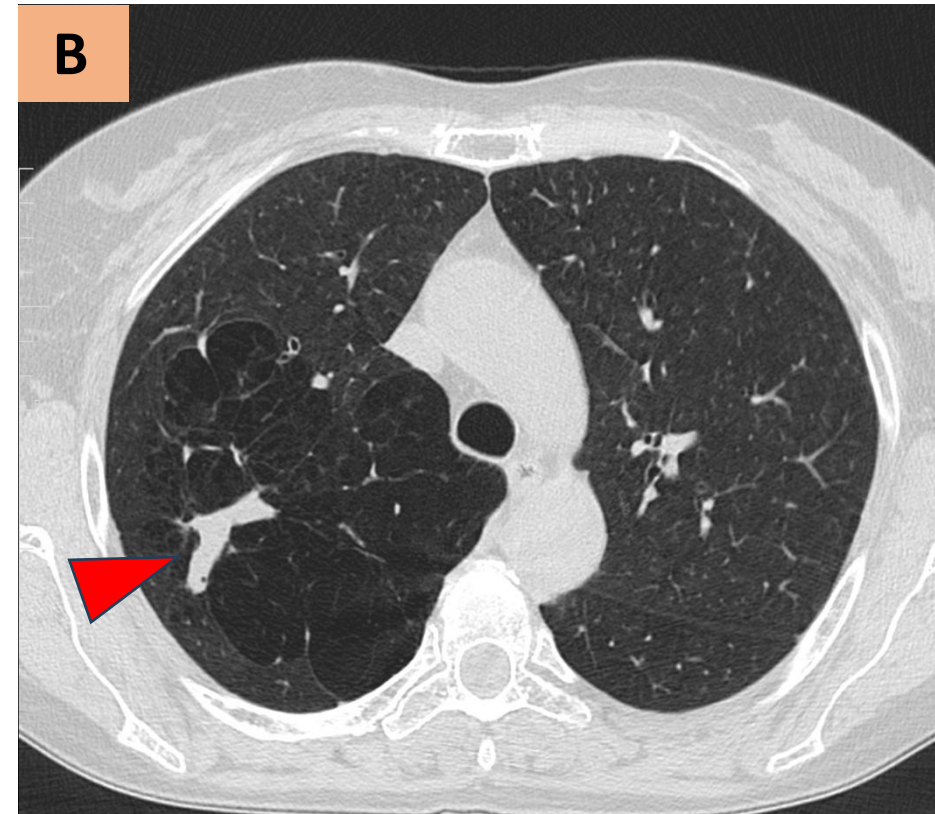


Fig. 5. Atresia bronquial en dos pacientes diferentes. TC torácico en plano coronal (A) y en plano axial, que muestra una opacidad ramificada “en dedos guante” (broncococele) (cabezas de flecha) en LSI y en LSD, respectivamente, que se acompaña de un área de hiperclaridad pulmonar alrededor del mismo.

SÍNDROME DEL PULMÓN HIPOGENÉTICO O DE LA CIMITARRA

- Forma parte del síndrome venolobar pulmonar congénito
- Localización: pulmón derecho
- RX y TC:
 - ✓ Pulmón derecho pequeño (hipoplásico), con desplazamiento mediastínico ipsilateral
 - ✓ Hiperinsuflación compensatoria del pulmón izquierdo
 - ✓ Opacidad tubular paralela al borde cardíaco derecho (“cimitarra” o sable turco): representa un retorno venoso pulmonar parcial anómalo
 - ✓ La vena pulmonar anómala puede desembocar en la vena cava inferior (VCI), vena ácigos, vena porta, seno coronario o aurícula derecha (“shunt” izquierda-derecha)
 - ✓ Dilatación del ventrículo derecho e hipertensión pulmonar

Diagnóstico diferencial

- Otras APC
 - ✓ Hipoplasia pulmonar
- Atelectasia pulmonar derecha
- Síndrome de Swyer-James-McLeod.



Clave: Vena pulmonar anómala (“cimitarra”) que drena en VCI u otras venas sistémicas o aurícula derecha + hipoplasia pulmonar derecha

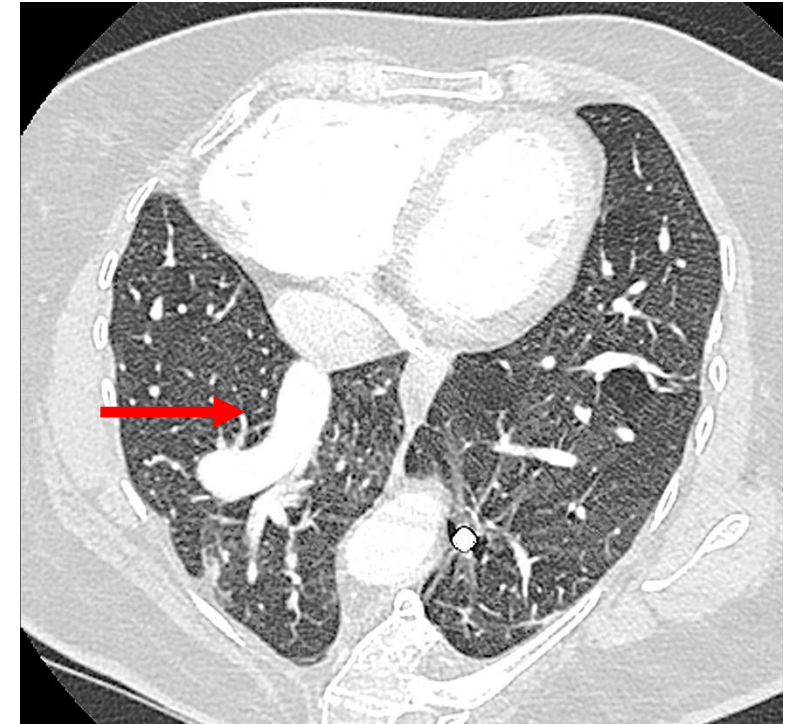
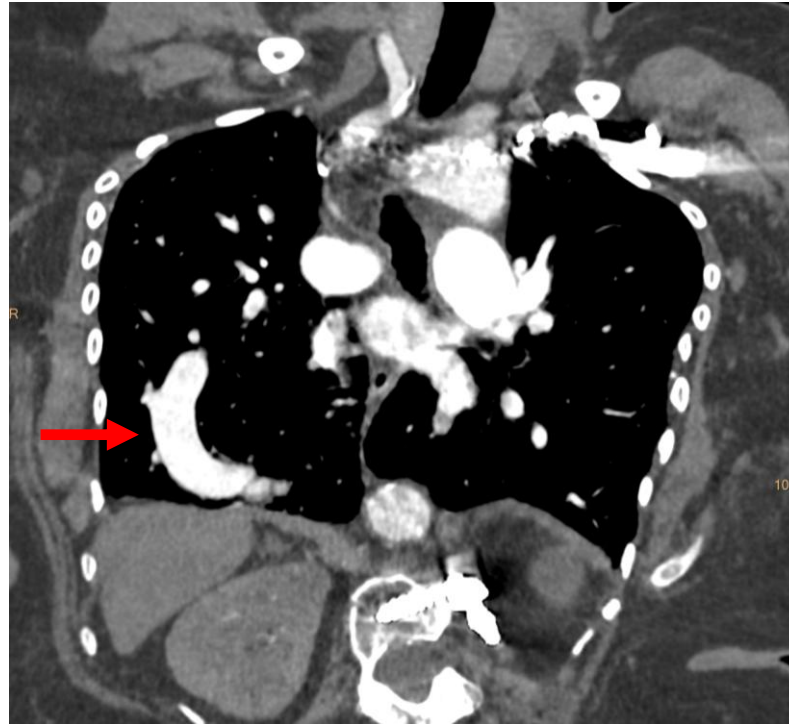
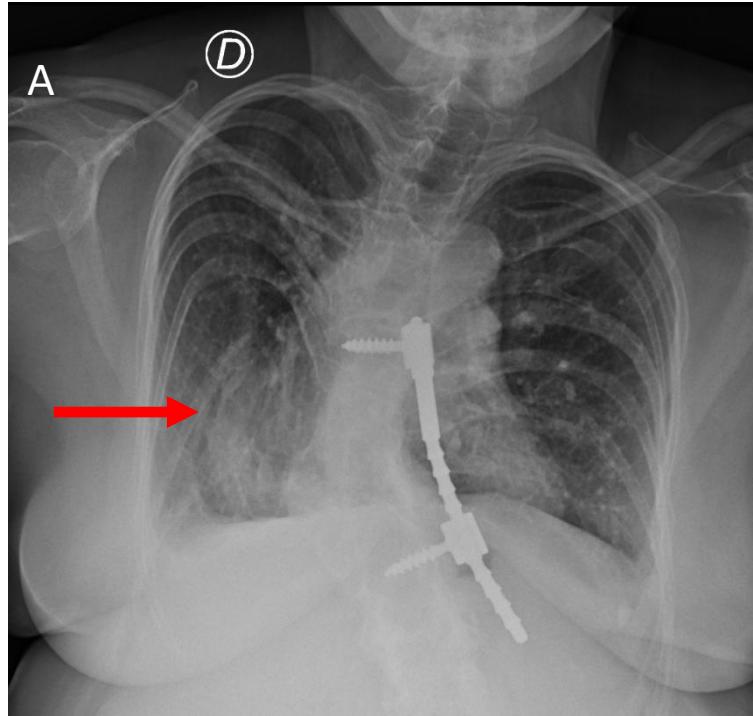


Fig.6. Síndrome de la cimitarra en una mujer de 48 años. Radiografía de tórax (A) y TC torácico con contraste endovenoso con ventana mediastínica (B) y pulmonar (C) que muestran un vaso engrosado curvilíneo (“cimitarra”) (flechas) en el pulmón derecho correspondiente a una vena pulmonar que desemboca en la vena cava inferior (no mostrada) correspondiente a un retorno venoso pulmonar anómalo. Además, la paciente presenta una escoliosis dorsolumbar.

SECUESTRO PULMONAR

- Representa un segmento de tejido pulmonar displásico aislado del árbol traqueobronquial normal e irrigado por una o varias arterias aberrantes procedentes de la circulación sistémica
 - Origen: desconocido; probablemente secundario a una yema pulmonar supernumeraria que se desarrolla de forma anómala aislada de la yema pulmonar principal
 - Localización: segmento basal posterior de un lóbulo inferior, sobre todo el LII
 - Dos tipos: intralobar y extralobar (se diferencian en algunos aspectos: ver cuadro en diapositiva siguiente)
-

SECUESTRO PULMONAR

	EXTRALOBAR	INTRALOBAR
Frecuencia	Menos frecuente (25%)	Más frecuente (75%)
Edad de presentación	Neonatal	Niños mayores y adultos jóvenes
Sexo	Varón/Mujer:4-1	Varón/Mujer:1-1
Drenaje venoso	Hacia venas sistémicas (p.ej. Ácigos)	Hacia venas pulmonares
Pleura	Aislada del pulmón adyacente	Compartida con el resto del pulmón
Localización	LII (98%)	LII (60%); LID (40%)
Anomalías asociadas	Frecuentes	Raras

SECUESTRO PULMONAR

- **RX:**

- ✓ Opacidad (masa) pulmonar en segmento basal posterior de un lóbulo inferior
- ✓ Cavitación o niveles hidroaéreos si se encuentra sobrinfectado

- **TC: siempre multifásico (arterial y venoso)**

- ✓ Masa pulmonar no cavitada (salvo si se encuentra sobreinfectada)
- ✓ Opacidades de vidrio deslustrado alrededor de la masa por hemorragia alveolar, si ha sangrado
- ✓ Arteria sistémica aberrante que irriga la masa
- ✓ La arteria puede originarse en la aorta torácica distal, aorta abdominal o una de sus ramas (tronco celíaco u otras) o en una arteria intercostal o frénica
- ✓ IMPORTANTE:
 - realizar reconstrucciones MPR y 3D para identificar el origen y trayecto de la arteria(s) aberrante(s), así como el drenaje venoso
 - Extender el estudio al abdomen superior

Diagnóstico diferencial

- Neumonía persistente o recidivante
- Absceso pulmonar o neumonía necrotizante
- Neoplasia pulmonar
- Atelectasia
- Otras APC:
 - ✓ CPAM



Clave: Identificar la arteria sistémica nutricia que irriga una masa en un lóbulo inferior

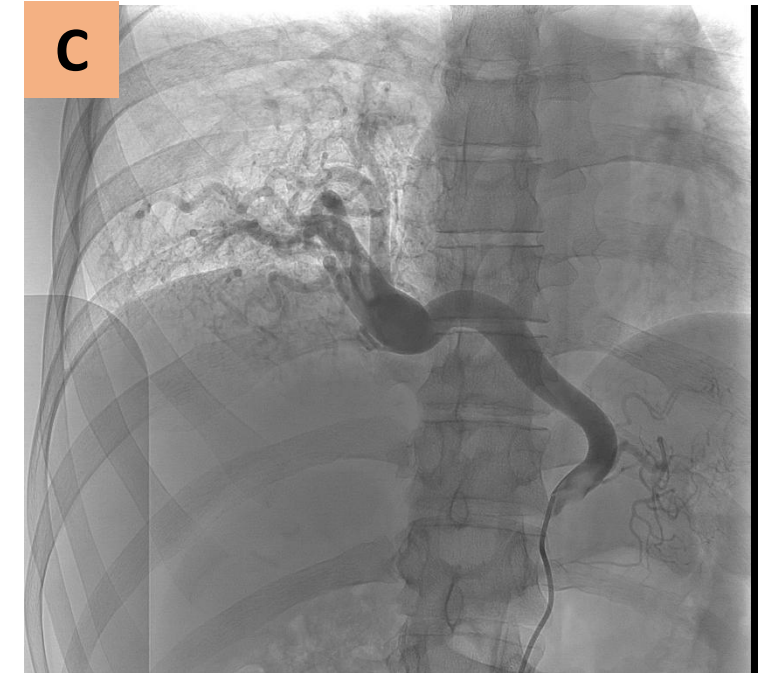
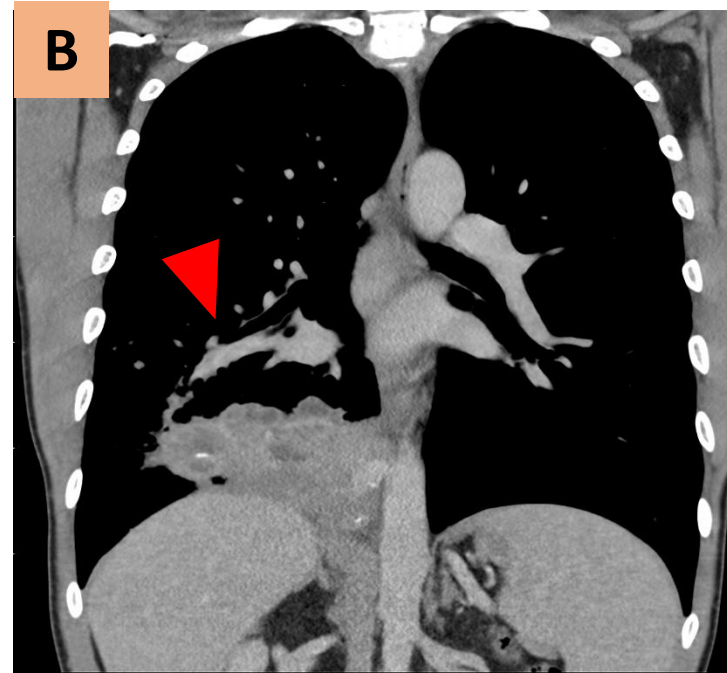
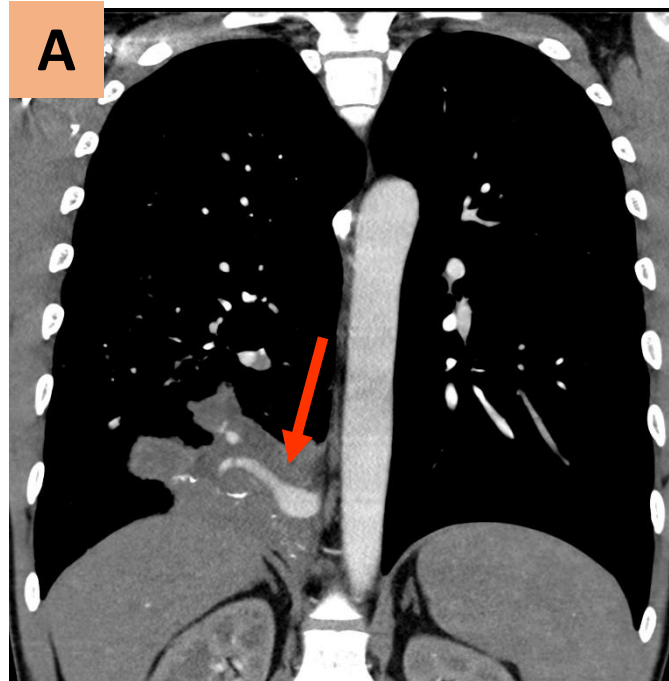


Fig. 7. Secuestro intralobar en un varón de 31 años con infecciones pulmonares recurrentes. TC torácico en plano coronal, con contraste endovenoso en fase arterial (A) y venosa (B) que muestra una consolidación de espacio aéreo en LID con una arteria nutricia prominente (flecha) y un drenaje venoso hacia la vena pulmonar inferior derecha (cabeza de flecha). Arteriografía (C) que pone de manifiesto una artria nutricia muy prominente que se originaba en el tronco celíaco.

LESIONES HÍBRIDAS

- Las APC están frecuentemente interrelacionadas de modo que pueden encontrarse hallazgos por imagen y patológicos de más de una entidad
 - Por ejemplo, pueden verse las siguientes combinaciones:
 - ✓ CPAM +secuestro intralobar
 - ✓ Atresia bronquial + secuestro extralobar o intralobar
 - ✓ Atresia bronquial +CPAM
 - Diagnóstico por imagen difícil: deben sospecharse cuando se solapan los hallazgos típicos de dos APC diferentes
-

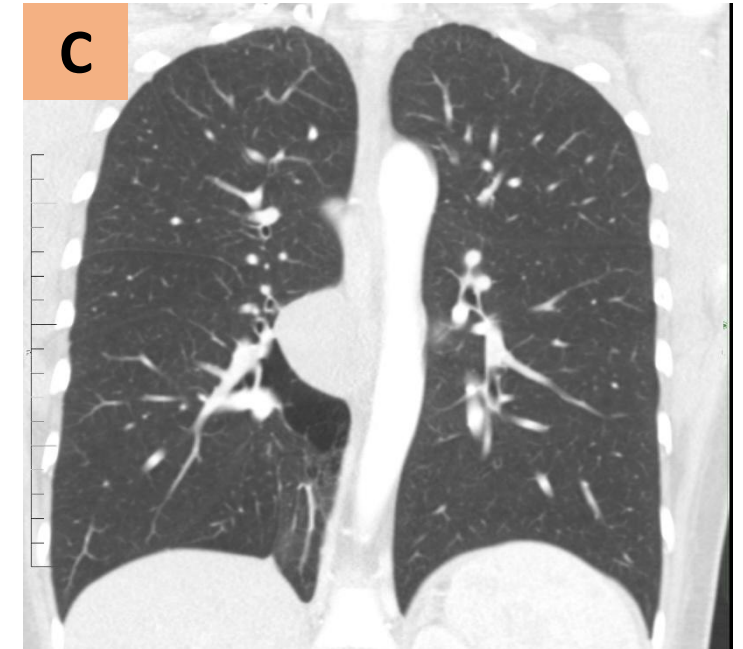
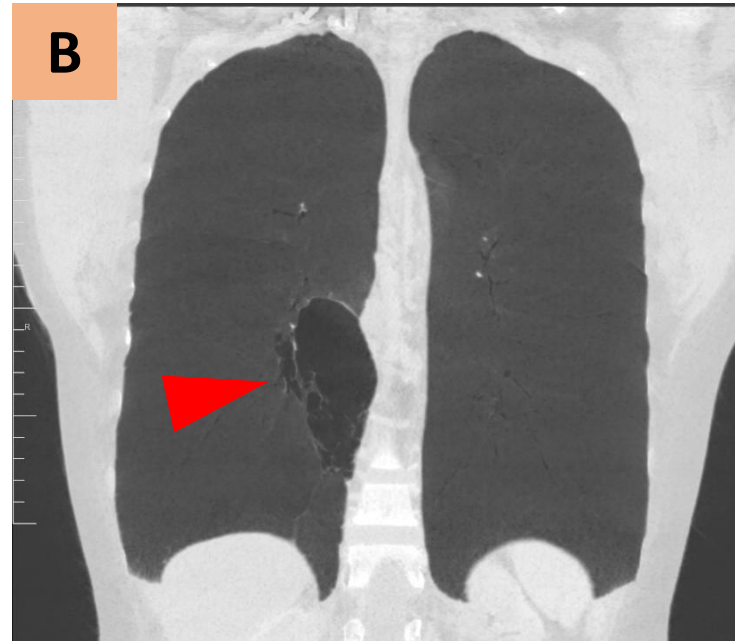
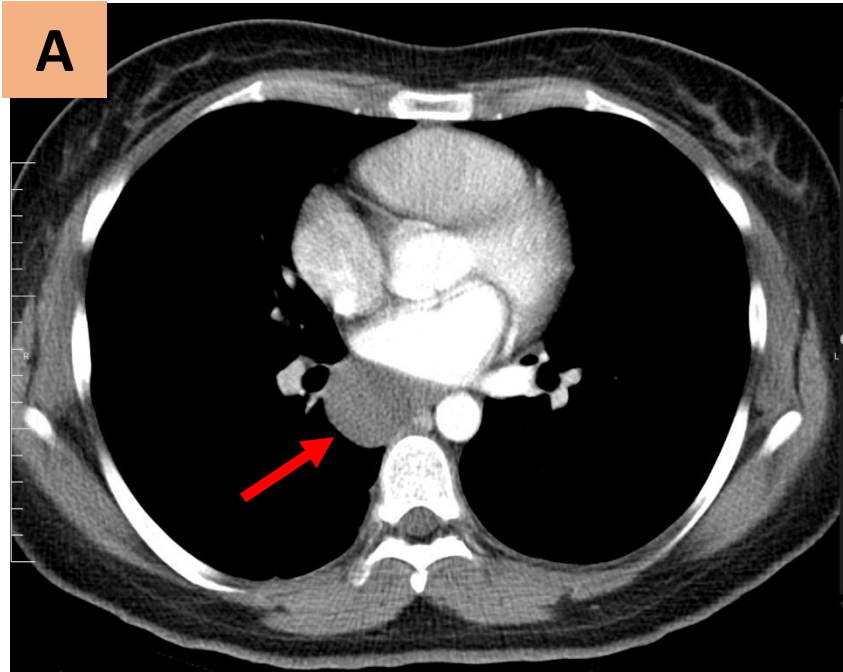
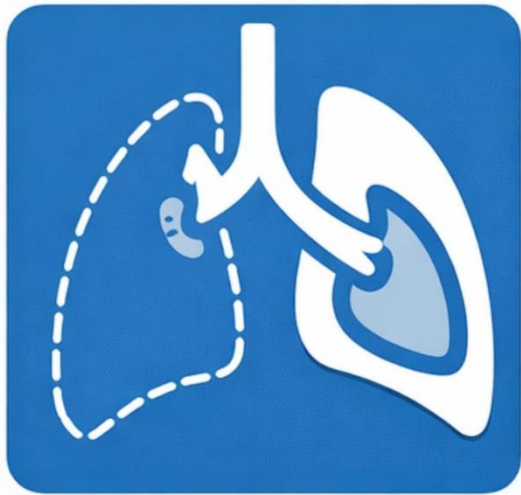


Fig.7. Alteración híbrida (quiste broncogénico y CPAM) en una mujer de 27 años. TC torácico con contraste endovenoso con ventana mediastínica (A) , reconstrucción MinIP en plano coronal (B) y plano coronal con ventana pulmonar que muestran respectivamente una lesión redondeada mediastínica retrocardíaca (flecha) correspondiente a un quiste broncogénico y una lesión hiperluciente en pulmón derecho paramediastínica (cabeza de flecha) y la combinación de ambas lesiones

Ahora bien, ya conocemos las entidades, pero ¿cómo podemos hacer el diagnóstico diferencial con otras patologías como infecciones o tumores?

Vamos a guiarnos por tres patrones...



PULMÓN PEQUEÑO



LESIONES AÉREAS



HIPERLUCENCIA

PULMÓN PEQUEÑO / ASIMETRÍA DE VOLUMEN

En el adulto un pulmón pequeño suele interpretarse como atelectasia crónica, lobectomía /neumonectomía. **Evaluar:**

¿Existen
bronquiectasias
o signos de
fibrosis?

→ Sí → proceso
inflamatorio
crónico



Si NO hay
destrucción
parenquimatosa:
→ revisar **bronquio
y arteria pulmonar**



Alteración
bronquial o vascular
congénita

→ considerar APC
(agenesia,
hipoplasia o
síndrome de la
cimitarra)

LESIONES AÉREAS

En el adulto suelen interpretarse como absceso, neumonía necrotizante o neoplasia cavitada. **Evaluar:**

¿Presencia niveles hidroéreos en lesiones quísticas agrupadas o consolidación con cavitaciones o lesiones quísticas asociadas
→ probable sobreinfección de APC



Buscar exploraciones previas en las que se evidenciaron lesiones quísticas (CPAM) o masa (secuestro) en la misma localización



¿Existe arteria sistémica nutricia aberrante?
→ considerar secuestro

HIPERLUCENCIA / HIPERINSUFLACIÓN

En el adulto suele interpretarse como enfisema bulloso, neumotórax o atrapamiento aéreo por obstrucción bronquial.

**¿Existe
distribución
lobar típica en
un lóbulo
superior de la
hiperlucencia?**
→ sugiere APC



**¿Existe
broncocele en
el interior de la
hiperlucencia?**
→ sospechar
**atresia
bronquial**



**Ausencia de
broncocele y
efecto de masa**
→ considerar
**hiperinsuflación
lobar congénita**

CONCLUSIONES

- **Las anomalías pulmonares congénitas (APC)** pueden diagnosticarse por primera vez en la edad adulta y **con frecuencia simulan patología adquirida**, especialmente procesos **infecciosos y neoplásicos**
 - **La valoración estructurada en tres grandes patrones radiológicos** —*volumen pulmonar disminuido, lesiones quísticas o de densidad aérea e hiperinsuflación focal*— **facilita la identificación de las APC** y reduce errores diagnósticos
 - El **análisis detallado de la anatomía bronquial, vascular y lobar mediante TC multidetector** y aplicaciones de posprocesado (MPR y 3D) **es fundamental** para establecer el diagnóstico preciso y diferenciar estas las APC de patología adquirida
 - El **reconocimiento temprano de los hallazgos radiológicos típicos de las APC** permite evitar procedimientos invasivos innecesarios y **optimizar la orientación diagnóstica** de estas entidades cuando se **presentan en paciente adultos**
-

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2010;30:1721–1738.
 2. Mestas Nuñez M, Dulcich G, Restrepo CS, Khawaja R, Shankar N, Restauri N, et al. Congenital lung anomalies in adults. *RadioGraphics*. 2024;44:e240017.
 3. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2002;22:S25–S43.
 4. Durhan G, Ardali Duzgun S, Akpınar MG, Demirkazık F, Arıyürek OM. Imaging of congenital lung diseases presenting in adulthood. *Insights Imaging*. 2021;12:153.
 5. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology*. 2008;247:632–648.
-