

Hallazgos en imagen de alteraciones torácicas congénitas visualizadas en la vida adulta

Pablo Castañón Remy, Adriana Carrasco Fernández, Andrea Gallego Gómez, Javier Sánchez
Carvajal, María Castro Vázquez, Adriana Patricia Ortiz Barbosa.

Hospital de Mérida.

Objetivo Docente

Revisar los hallazgos radiológicos de las malformaciones congénitas torácicas que pueden identificarse de forma incidental en estudios de tomografía computarizada (TC) realizados por otros motivos clínicos y que, frecuentemente, permanecen asintomáticas hasta la edad adulta.

Introducción

- Las malformaciones congénitas torácicas (MCT) son anomalías del desarrollo que afectan al árbol traqueobronquial, al parénquima pulmonar y a la vascularización.
 - Aunque su diagnóstico habitualmente se establece en la etapa prenatal o pediátrica, un porcentaje significativo de casos (incidencia estimada de 30-42 casos por 100.000 personas) permanece asintomático hasta la edad adulta.
-

- En esta población, las MCT se manifiestan frecuentemente como hallazgos incidentales en estudios de TC realizados por otros motivos (oncología, traumatismos, etcétera), aunque también pueden presentarse con infecciones respiratorias recurrentes o hemoptisis.
- El papel del radiólogo es crucial para identificar los patrones característicos de estas malformaciones, lo que permite evitar procedimientos invasivos innecesarios y orientar adecuadamente el manejo clínico.

RECORDAR EN ADULTOS EXISTE LA PATOLOGÍA CONGÉNITA

Anomalías de la Pared Torácica (Clasificación de Acastello)

El TC realizado en inspiración profunda, valora no solo la estructura ósea sino también el impacto sobre la dinámica cardiocirculatoria. La clasificación de Acastello divide estas anomalías en cuatro grupos basándose en la embriología y la estructura afectada.

Tipo I: Malformaciones Cartilaginosas

- Pectus Excavatum
- Pectus Carinatum

Tipo II: Anomalías Costales

Tipo III: Malformaciones Mixtas

- Síndrome de Poland

Tipo IV: Malformaciones Esternales

PECTUS EXCAVATUM: NO ES UNA NEUMONÍA DE LÓBULO MEDIO.



Figura 1: El clínico pregunta si su paciente tiene una neumonía de lóbulo medio debido a que en la proyección PA hay mala definición del borde cardíaco derecho. (característica descrita en el pectus excavatum). Hay además desplazamiento de la silueta cardíaca a la izquierda y en la proyección lateral vemos la depresión inferior del esternón relacionada con el diagnóstico.

PATOLOGÍA DEL PARÉNQUIMA Y DE LA VÍA AÉREA

Quiste Broncogénico

- Localización mediastínica: paratraqueal o subcarinal (85%).
 - TAC: Densidad varía según el contenido (agua, moco, sangre o calcio). Un valor de atenuación >20 UH puede simular una masa sólida. Ausencia de realce tras la administración de contraste.
 - RM: La alta señal en secuencias T2 de resonancia magnética (RM) confirman su naturaleza líquida. El signo de la "leche de calcio" es altamente específico.
-

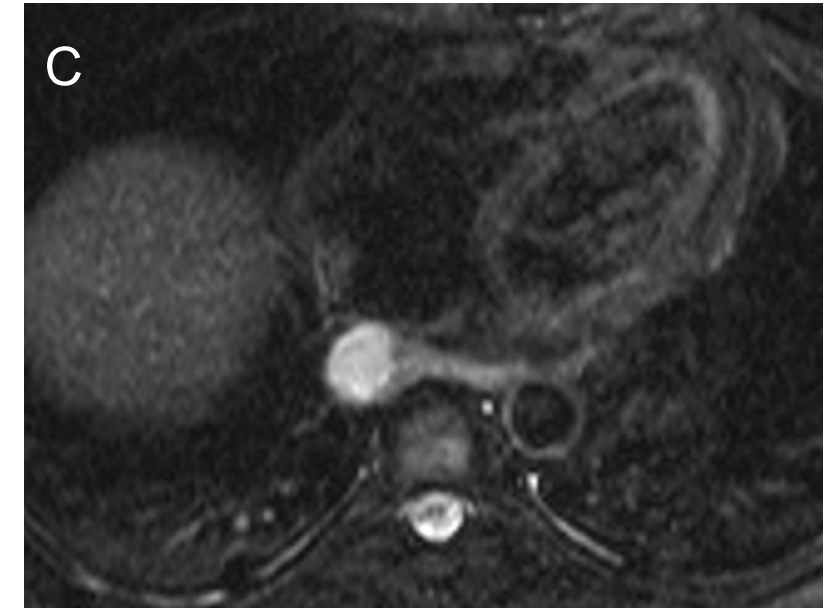
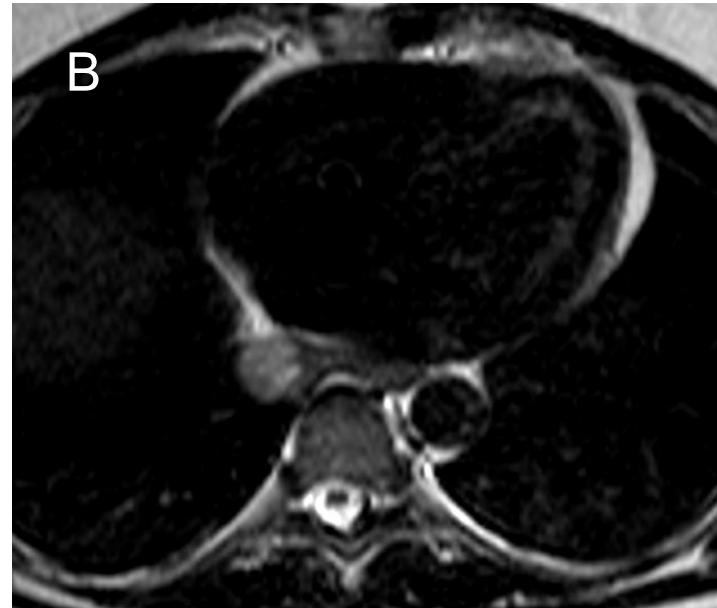
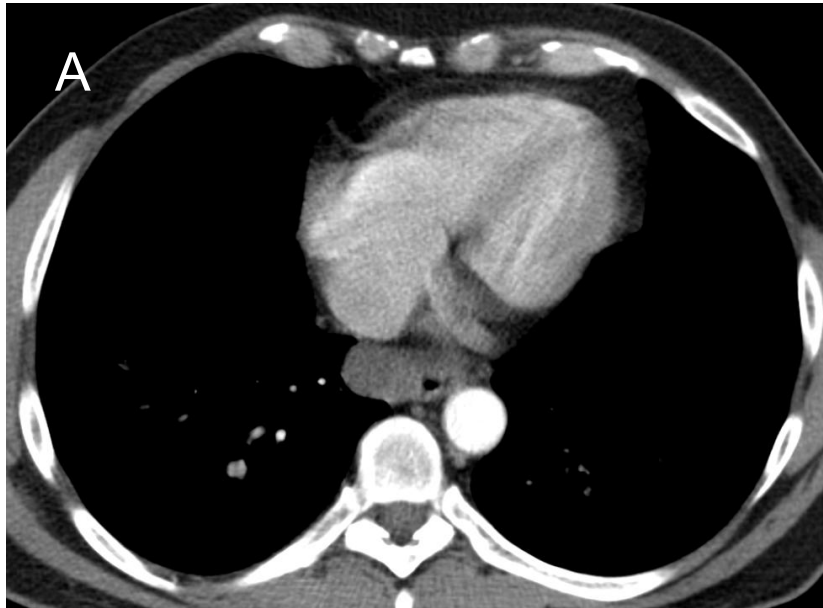


Figura 2: (A) TC axial muestra una masa mediastínica sin realce de contraste. (B y C) Axial T2 y T2 saturación grasa, muestran una lesión hiperintensa paramediastínica en relación con quiste broncogénico paramediastínico subcarinal.

Masa mediastínica: puede ser un quiste broncogénico

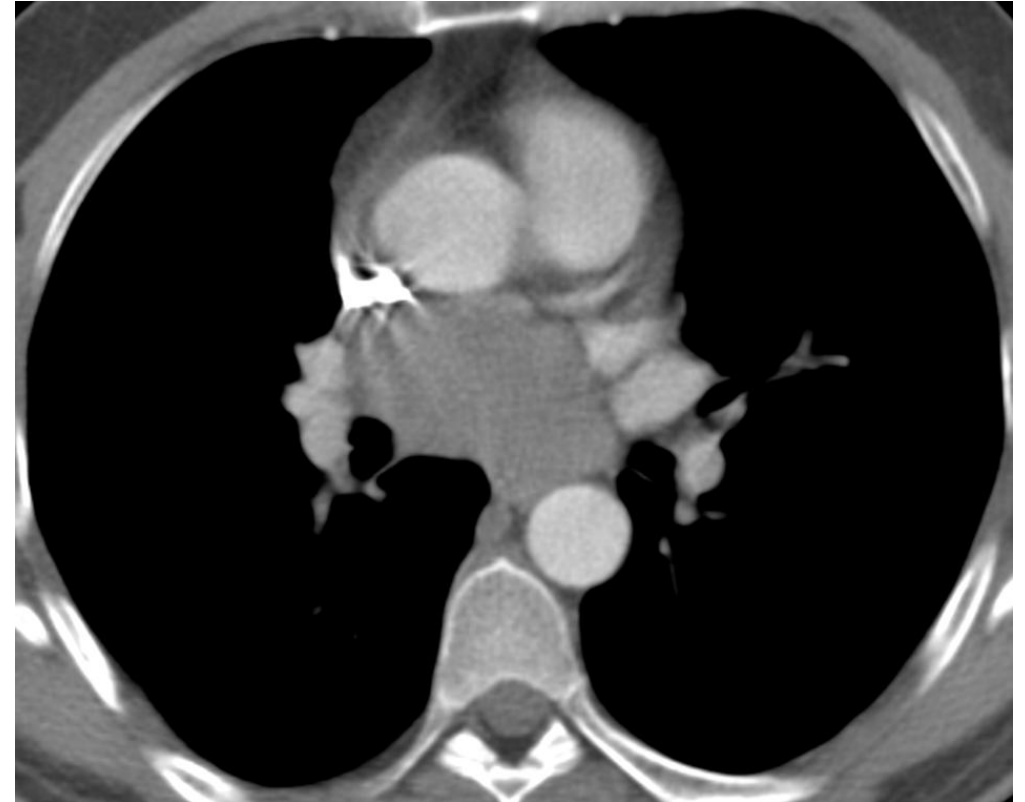
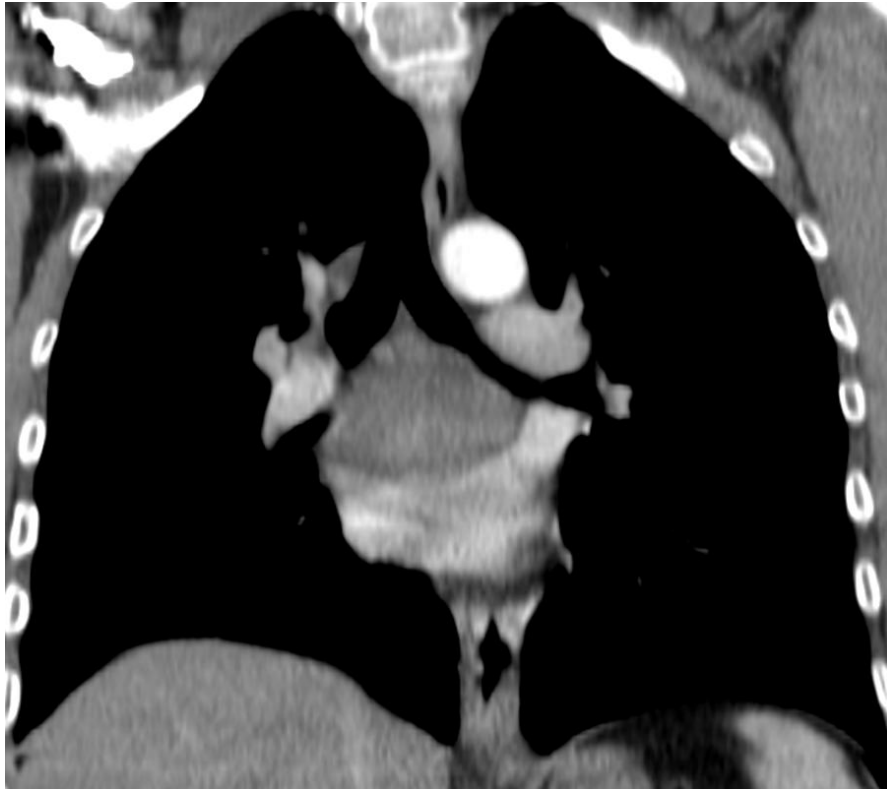


Figura 3: TC coronal y axial: Masa mediastínica con densidad líquido, sin captación de contraste.

Masa mediastínica: puede ser un quiste broncogénico

Atresia Bronquial

- Obstrucción de un bronquio segmentario con parénquima pulmonar distal viable.
 - El signo patognomónico es el broncocele (moco atrapado distal a la atresia), que aparece como una estructura tubular en "dedo de guante". Se acompaña de hiperlucencia por ventilación colateral (poros de Kohn) y oligohemia por vasoconstricción refleja ante la hipoxia alveolar.
-

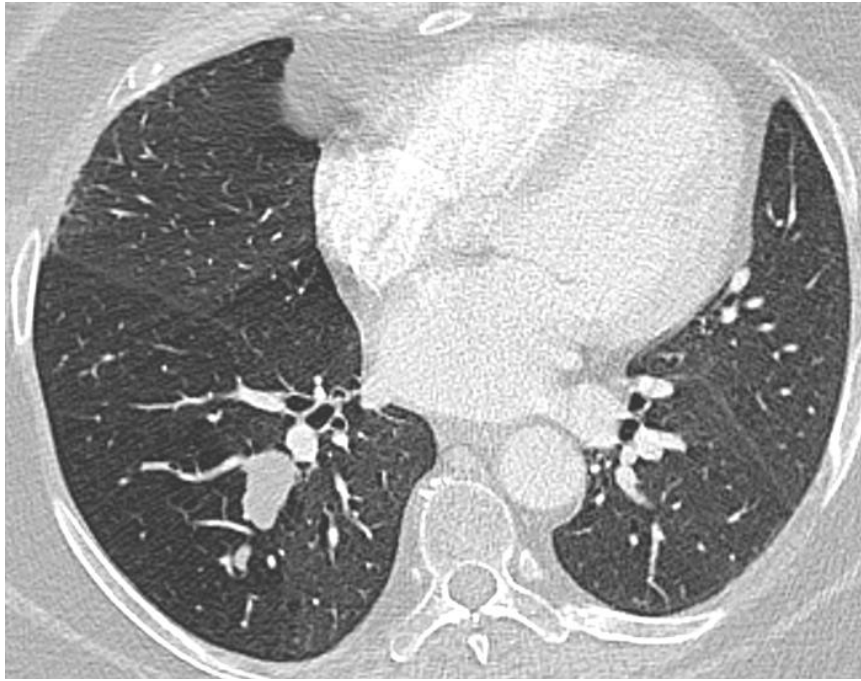


Figura 4: Paciente con antecedente de ca. de mama, ante la presencia de nódulo pulmonar en lóbulo inferior derecho (LID), consultan por posibilidad de metástasis. Observamos una formación nodular corresponde a bronquio ocupado por moco (broncocele), rodeado por un área de parénquima hipodenso, hiperinsuflado y con adelgazamiento de los vasos en su interior mismo.

Atresia bronquial congénita: No son metástasis

Malformación Congénita de la Vía Aérea Pulmonar (MCVAP)

- Anteriormente denominada malformación adenomatoidea quística. Es una anomalía del desarrollo de la vía aérea inferior caracterizada por una proliferación hamartomatosa de bronquiolos terminales que sustituyen al parénquima alveolar normal.
 - Suele debutar como una masa multiquística incidental. En caso de sobreinfección, pueden aparecer niveles hidroaéreos y engrosamiento de las paredes de los quistes.
-

Malformación Congénita de la Vía Aérea Pulmonar (MCVAP)

- **Clasificación de Stocker:**

- **Tipo I:** Quistes grandes (>2 cm), con pared delgada. Es la forma más común (70%) y de mejor pronóstico.
 - **Tipo II:** Quistes pequeños (<2 cm). Asociada frecuentemente a otras malformaciones congénitas.
 - **Tipo III:** Lesión microquística de apariencia sólida en imagen (quistes $<0,5$ cm).
 - **Tipo IV:** Quistes periféricos de gran tamaño; requiere diagnóstico diferencial con el blastoma pleuropulmonar.
-

Quiste de Duplicación Esofágica

- Malformación congénita del intestino anterior primitivo. Puede localizarse en cualquier punto del mediastino, aunque predomina en el mediastino posterior.
 - En TC se ve una masa quística de pared fina adyacente al esófago. La clave diagnóstica es la doble capa muscular en la pared, visible en ecografía o RM. No comunica con la luz esofágica, a diferencia de los divertículos esofágicos.
 - En adultos puede manifestarse con disfagia o dolor torácico por compresión extrínseca o sobreinfección del quiste.
-

Enfisema Lobar Congénito (ELC)

- Hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar (lóbulo superior izquierdo en 42% de los casos, lóbulo medio derecho en 35%) por un mecanismo de válvula.
 - En el adulto, el diagnóstico diferencial clave es el síndrome de Swyer-James-MacLeod; en el ELC el lóbulo está expandido y desplaza el mediastino, mientras que en el síndrome de Swyer-James el pulmón suele estar disminuido de volumen debido a una bronquiolitis obliterante previa.
-

Hipoplasia Pulmonar Unilateral

- Desarrollo incompleto de bronquios, alveolos y vasos pulmonares. En el adulto suele ser un hallazgo incidental, aunque puede manifestarse con infecciones respiratorias recurrentes.
 - Los hallazgos en TC incluyen pulmón pequeño ipsilateral, desviación mediastínica homolateral y compensación hiperinsuflada del pulmón contralateral.
 - Es fundamental descartar causas secundarias (derrame pleural crónico, atelectasia masiva) para establecer el origen congénito.
-

Fístula Traqueoesofágica tipo H

- Representa el 4% de las fístulas traqueoesofágicas congénitas y es la única variante sin atresia esofágica asociada. Puede pasar desapercibida hasta la edad adulta, manifestándose con neumonías recurrentes y tos al tragar.
 - Su diagnóstico requiere una esofagograma con contraste hidrosoluble o una TC con contraste oral fino para visualizar el trayecto fistuloso entre la tráquea y el esófago.
-

VARIANTES Y ANOMALÍAS VASCULARES

Secuestro Broncopulmonar

- Masa de tejido pulmonar no funcionando sin comunicación con la vía aérea. La clave diagnóstica es la presencia de una arteria sistémica aberrante, usualmente originada en la aorta torácica o abdominal.
 - El tipo intralobar (75%) está contenido dentro de la pleura visceral normal y drena en las venas pulmonares. El tipo extralobar tiene su propia cubierta pleural y drena en venas sistémicas.
 - La angio-TC es la técnica de elección para identificar y caracterizar la arteria aberrante antes de la resección quirúrgica.
-



Figura 5: Paciente de 68 años. Cortes axiales y sagitales de TC y manera incidental se observa masa paravertebral izquierda irrigada por un vaso aberrante dependiente de la aorta, la presencia de este vaso ayuda a establecer diagnóstico de secuestro pulmonar y diferenciar esta lesión de una neoplasia pulmonar primaria.

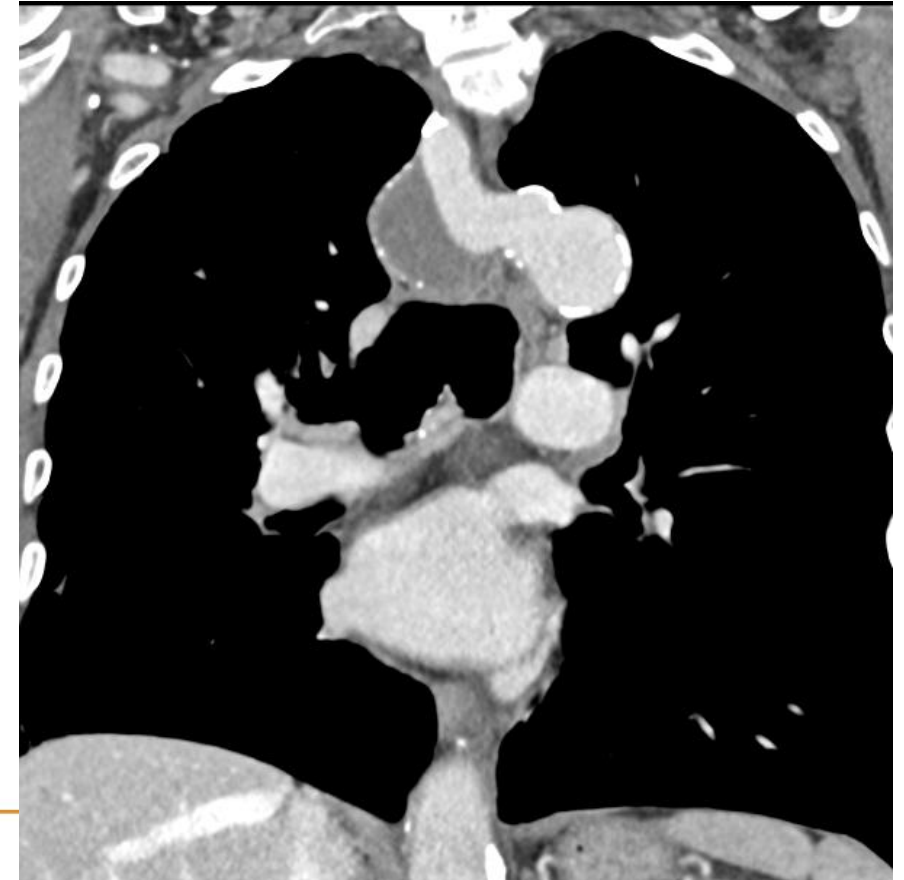
SECUESTRO PULMONAR: no es una neoplasia pulmonar

Arteria Subclavia Derecha Aberrante (Arteria Lusoria)

- Nace como cuarta rama del arco aórtico y se dirige hacia contralateral con trayecto retroesofágico. Puede comprimir el esófago y causar disfagia lusoria.
 - El divertículo de Kommerell en su origen es un remanente del arco aórtico primitivo y puede formar aneurismas con riesgo de rotura.
 - La angio-TC con reconstrucciones 3D permite caracterizar con precisión la anatomía vascular y planificar el tratamiento endovascular o quirúrgico.
-



Figura 6: Cortes axial y coronal de TC. Dilatación aneurismática de arteria subclavia aberrante parcialmente trombosada (divertículo de Kommerell). Comprime esófago y tráquea.



Arteria subclavia aberrante con divertículo de Kommerell

Vena Cava Superior Izquierda Persistente (VCSIP)

- La anomalía venosa torácica más común. El vaso desciende por el mediastino izquierdo, anterior al hilio, y drena normalmente en un seno coronario dilatado.
 - Es una variante crítica que debe reportarse explícitamente para prevenir complicaciones en la colocación de catéteres venosos centrales o marcapasos, ya que puede confundirse con una masa mediastínica izquierda.
-

Drenajes venosos pulmonares anómalos

- Las venas pulmonares no drenan en la aurícula izquierda, sino en la circulación sistémica (shunt izquierda-derecha).
 - Puede ser total o parcial.
 - Según el punto de drenaje de las venas pulmonares se clasifican en:
 - **Supracardiacos:** Drenan a la vena cava superior derecha o izquierda o a la vena braquiocefálica.
 - **Cardíaco:** Drenan al seno coronario o a la aurícula derecha.
 - **Infracardíaco:** Drena a la vena porta, venas hepáticas o a la Vena cava inferior (Síndrome de la Cimitarra).
-

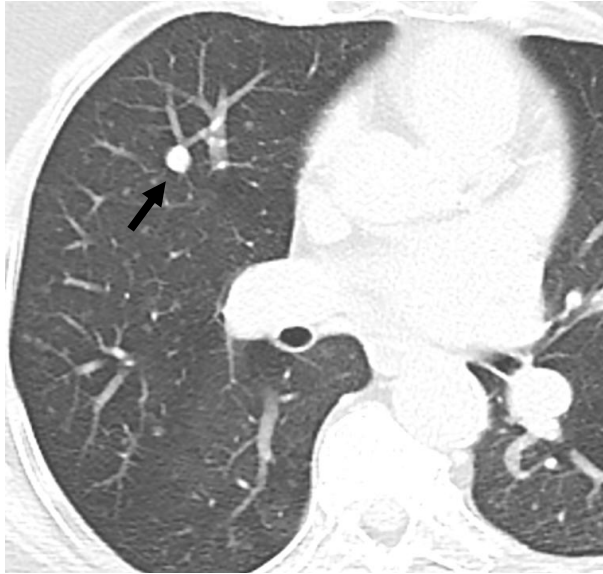


Figura 7: Paciente con síndrome de Turner solicitan estudio para valoración de nódulos pulmonares. Hay imagen nodular en LM (flecha negra) que en cortes secuenciales se observa que corresponde a estructura anómala de drenaje venoso pulmonar que termina en la vena cava superior. También presentaba una coartación de aorta.

Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial supracardíaco

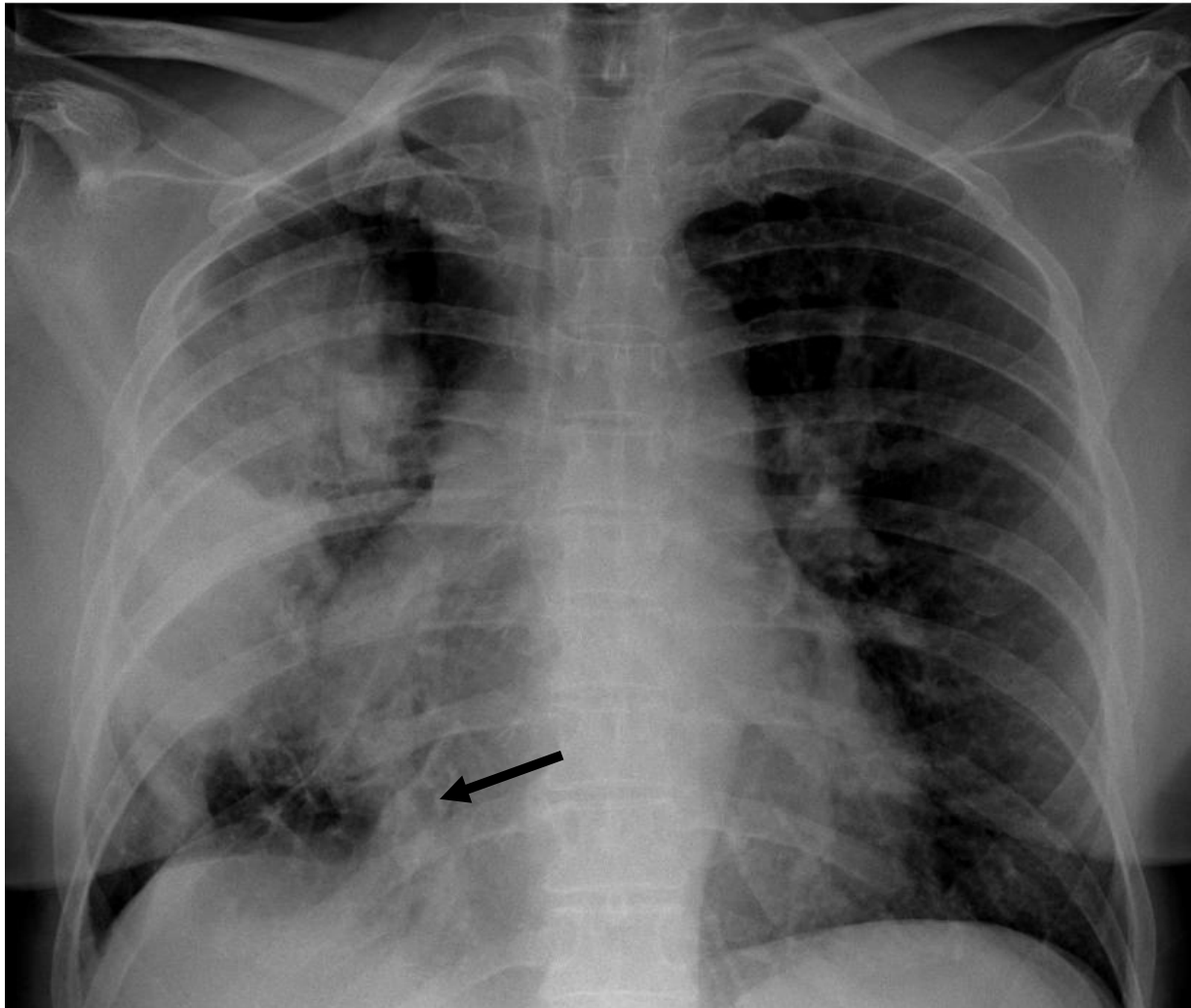
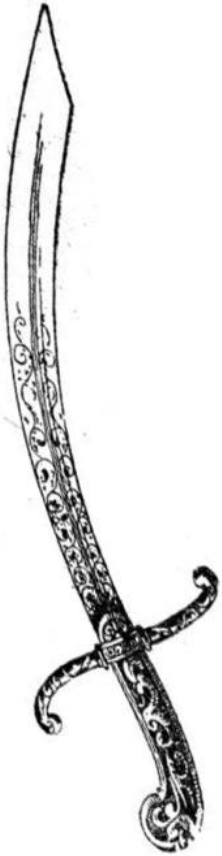


Figura 8: Paciente con neumonía multilobar en lóbulo super e inferior derecho.

Incidentalmente en proyección PA de tórax se observa opacidad tubular curvilínea en hemitórax derecho (flecha negra) que recuerda a una cimitarra.

Sindrome de la cimitarra



Figura 9: Reconstrucción coronal de TC que confirma la neumonía de LM. La imagen tubular demostrada en la radiografía de tórax corresponde a vena pulmonar anómala que drena a la VCI en lugar de a la aurícula izquierda. Asocia hipoplasia pulmonar del hemitórax derecho.

Síndrome de la cimitarra

Malformaciones Arteriovenosas Pulmonares (MAVp)

- Shunts directos derecha-izquierda.
 - En el 80% son simples (una arteria nutricia y una vena de drenaje). El riesgo principal en el adulto es neurológico: embolismo paradójico que puede causar ictus o abscesos cerebrales.
 - Se asocian en el 70-80% de los casos al síndrome de Rendu-Osler-Weber (telangiectasia hemorrágica hereditaria).
 - La angio-TC permite identificar el saco aneurismático y los vasos aferentes y eferentes.
-



Figura 10: Solicitan TC para valoración de nódulo pulmonar demostrado en Rx de tórax. Se observa masa redondeada de contornos lobulados conectada con vasos aferentes y eferentes (arteria y vena dilatados).

Malformación arteriovenosa



Sling de Arteria Pulmonar

- Anomalía vascular en la que la arteria pulmonar izquierda se origina aberrantemente de la arteria pulmonar derecha y rodea la tráquea discurriendo entre esta y el esófago para alcanzar el pulmón izquierdo.
 - Puede causar compresión traqueal con estridor o sibilancias recurrentes en adultos. La angio-TC es diagnóstica y permite planificar la corrección quirúrgica.
 - Se asocia frecuentemente a anillos traqueales completos (síndrome de Berdon) que pueden condicionar estenosis traqueal significativa.
-

Coartación aórtica

- Estenosis focal de la luz aórtica, generalmente localizada en la región del istmo (distal al origen de la arteria subclavia izquierda).
 - Aunque es una patología congénita, puede pasar desapercibida hasta la madurez, debutando con hipertensión arterial sistémica o como hallazgo incidental.
 - **Signos directos:** Visualización de la estenosis de la luz y dilatación post-estenótica de la aorta descendente
 - **Signos indirectos:** Desarrollo marcado de la circulación colateral (arterias intercostales, mamarias internas y epigástricas).
 - **Signo de Roesler:** Muecas en el borde inferior de los arcos costales posteriores debidas a la erosión por las arterias intercostales dilatadas.
 - **Asociaciones:** Es fundamental revisar la válvula aórtica, ya que se asocia a válvula aórtica bicúspide en un 50-80% de los casos.
-

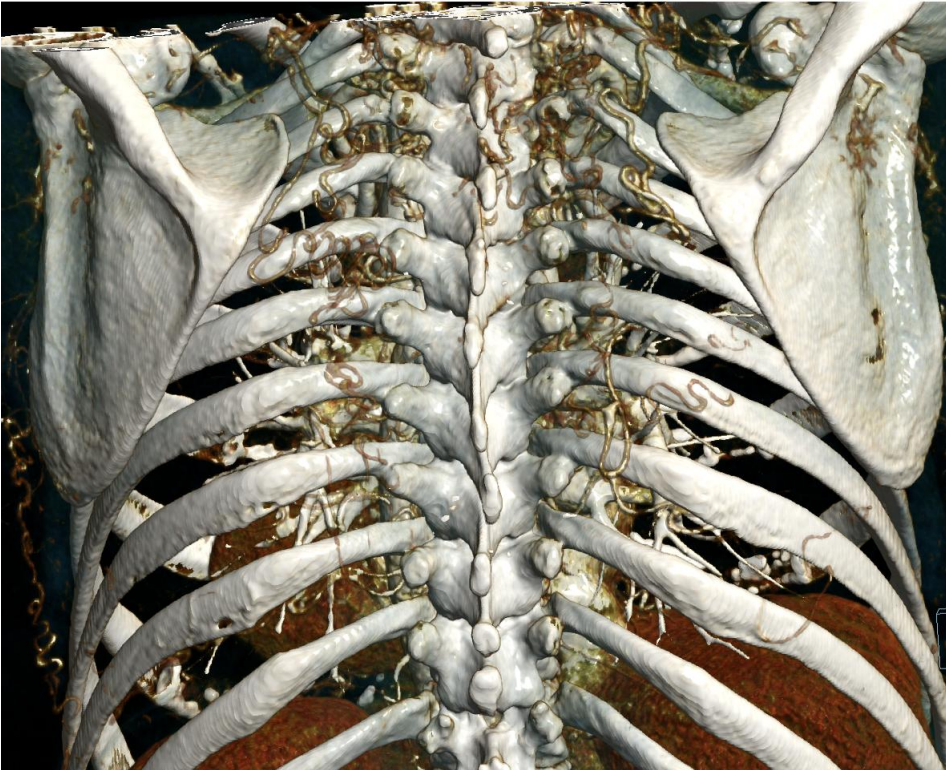
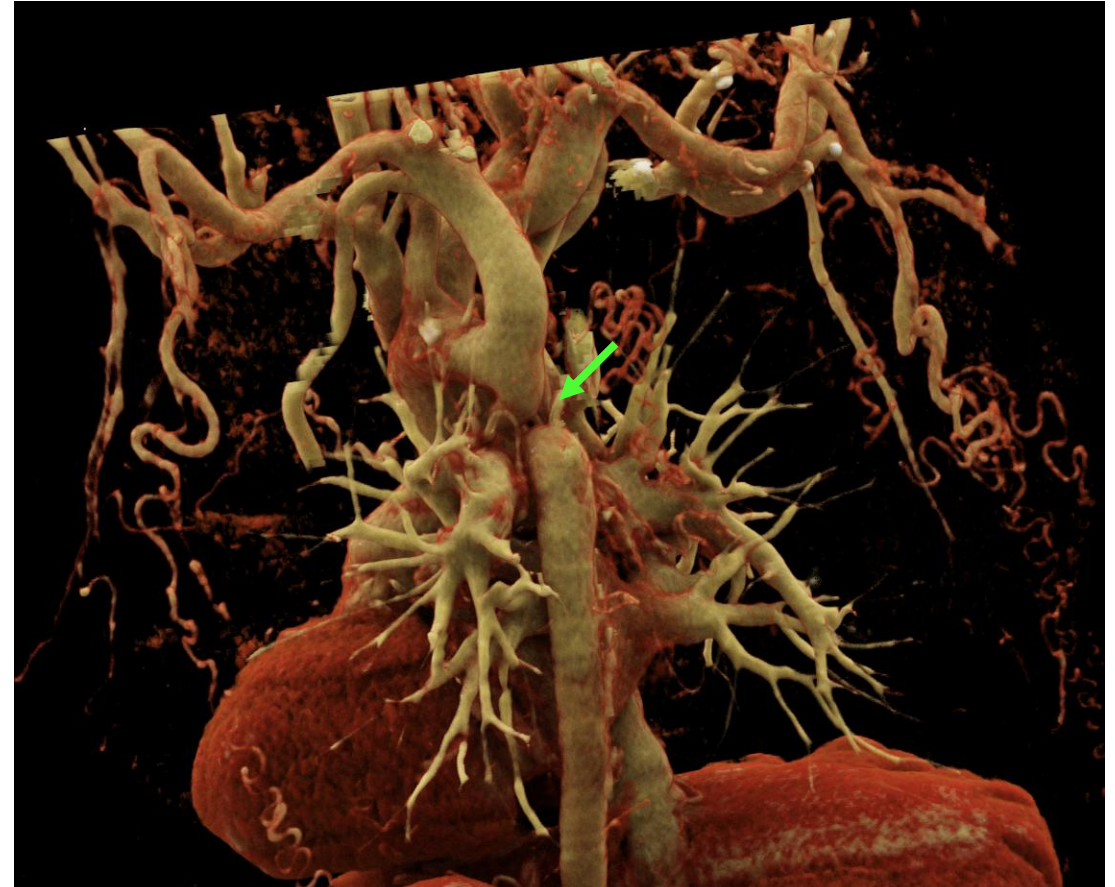


Figura 11: Incidentalmente se observa estenosis significativa de la luz aórtica (flecha verde).
Presenta marcada circulación colateral.



Coartación de aorta

CONCLUSIONES

- Las malformaciones congénitas torácicas, pueden permanecer asintomáticas y manifestarse como hallazgos incidentales en la edad adulta.
 - El conocimiento de los patrones radiológicos característicos en TC es fundamental para el radiólogo, permitiendo establecer diagnósticos precisos y evitar procedimientos invasivos innecesarios.
 - Algunas de estas anomalías, aunque asintomáticas, requieren seguimiento por riesgo de complicaciones (degeneración maligna en CPAM, formación de aneurismas en divertículo de Kommerell).
-

BIBLIOGRAFÍA

- Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM). Radiología Esencial. 2.^a ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2022.
 - Mestas Nuñez M, Dulcich G, Restrepo CS, Khawaja R, Shankar N, Restauri N, et al. Congenital Lung Anomalies in Adults. RadioGraphics. 2024;44(9):e230198.
 - Acastello E, Garrido P. Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica: 22 años de experiencia en un hospital pediátrico. Rev Med Clin Condes. 2009;20(6):758-767.
 - Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McCloud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging. Radiology. 2008;246(3):697-722.
 - Hellinger JC. Congenital Anomalies of the Thoracic Vessels. Radiol Clin North Am. 2010;48(1):165-181.
 - Amore Madrigal MF, Jiménez Alfaro SA, Méndez Segura J. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP): A propósito de un caso. Rev Med Sinerg. 2025;10(11):e1206.
 - Charpentier E, Bacquet D, Pontnau F, Azarine A. Asymptomatic aortic coarctation diagnosed because of large abdominal arterial collateral. Vasc Med. 2017;22(2):162-163.
-