

Secuestro pulmonar extralobar con bronquio esofágico supernumerario asociado

(An Esp Pediatr 2002; 56: 261-262)

Sr. Editor:

Se presenta un caso de secuestro pulmonar extralobar en hemitórax superior derecho con vascularización sistémica anómala y bronquio esofágico supernumerario comunicado con el tercio superior del esófago.

Se trataba de una recién nacida de 28 días de vida, que sin antecedentes de interés, acudió a urgencias por cuadro de dificultad respiratoria de pocas horas de evolución y tos persistente desde la semana de vida que aumentaba coincidiendo con la alimentación. Se acompañaba desde hacía una semana de vómitos y estancamiento ponderal.

En la exploración física destacaba taquipnea e hipoventilación del tercio superior de hemitórax derecho con saturación de oxígeno del 99%, permaneciendo afebril.

A la radiografía de tórax se apreciaba un aumento de densidad, bien delimitada, con broncograma aéreo que ocupa las dos terceras partes superiores del hemitórax derecho desplazando el mediastino hacia la izquierda.

En los exámenes complementarios se observa una leucocitosis de 13.500/ μ l, una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 69 mm/h y una gasometría normal. La tomografía computarizada (TC) pulmonar confirmó la presencia de una masa en tercio superior de hemitórax derecho con contenido bronquial en su interior. Desde el tercio superior del esófago llegó estructura tubular compatible con un bronquio (fig. 1). Tras la inyección de contraste se constató la irrigación sistémica por 2 vasos, reconociéndose uno de ellos con una rama del tronco braquiocefálico común. El esofagograma confirmó a nivel del tercio superior derecho del esófago la salida de una estructura tubular que se llenaba de contraste y se arbolizaba dentro de la masa pulmonar (fig. 2). La resonancia magnética (RM) constató los hallazgos, y confirmó la vascularización arterial por un vaso proveniente del tronco braquiocefálico común y otro de un vaso directo del arco aórtico. El drenaje venoso tenía lugar hacia la vena cava superior. La fibrobroncoscopia demostró un árbol bronquial completo normal con un desplazamiento caudal del bronquio principal del lóbulo superior derecho por el efecto masa de la malformación.

Se realizó toracotomía y exéresis del secuestro con sutura esofágica y ligadura de los vasos, con buena evolución posterior. La paciente fue dada de alta 13 días después. En el seguimiento posterior no ha presentado ninguna sintomatología.

El secuestro extralobar se asocia comúnmente a otras malformaciones, y más a menudo con malformaciones congénitas del intestino primitivo^{1,2}.

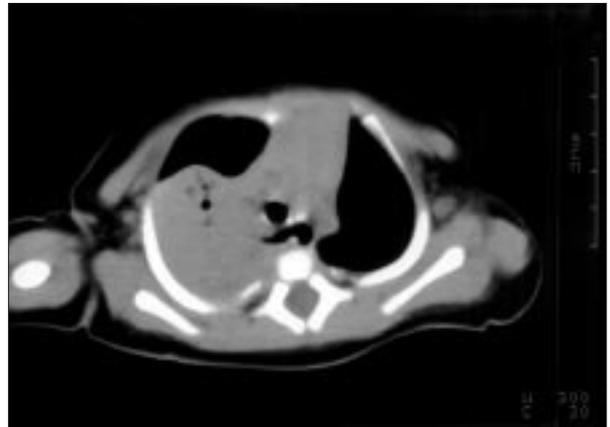


Figura 1. Esofagograma con arborización bronquial de la masa a partir del esófago. Bronquio esofágico.



Figura 2. TC de tórax donde se observa la masa con broncograma aéreo y la comunicación con esófago.

El lugar más común de persistir la comunicación es el esófago distal en la unión gastroesofágica o el estómago. En sólo 2 casos, además del que se presenta, se ha descrito comunicación con el tercio superior esofágico³⁻⁵. La irrigación arterial de la malformación es variable e independiente del recubrimiento pleural. Puede provenir de la aorta, de la arteria pulmonar o de ambas. El drenaje venoso es habitualmente hacia la aurícula izquierda. En nuestro caso se comprobó la presencia de 2 vasos sistémicos mientras que el retorno venoso era hacia la vena cava superior.

Una tercera parte de las malformaciones con comunicación gastrointestinal se encuentran en el lado derecho y se asocian a hipoplasia o agenesia del pulmón derecho. Una tercera parte se encuentran en el lóbulo inferior izquierdo y el resto afectando

otras localizaciones. Las malformaciones bilaterales son muy raras. La presencia de tejido accesorio, secuestro y con bronquio esofágico es más excepcional. Entre el 20 y el 40% se asocian a malformaciones costovertebrales, pudiéndose asociar con estenosis o atresia duodenal, quistes de duplicación, malformaciones genitourinarias y malformaciones cardíacas. También se ha descrito asociada al síndrome VATER^{6,7}.

La presentación clínica de este tipo de malformaciones con comunicación es habitualmente distrés respiratorio que empeora con la alimentación. Si existe derivación arteriovenosa importante el niño puede presentar fallo cardíaco⁸.

En los niños mayores y adultos se presentan con neumonías de repetición, y bronquiectasias, hemoptisis, hemorragias gastrointestinales y disfgia.

En la actualidad se recomienda que ante la sospecha de malformación broncopulmonar del intestino primitivo se practique un esofagograma seguido de una RM de tórax, que permite delimitar la malformación y su posible comunicación y vascularización. Si la RM no es suficiente se realizará una arteriografía. La resección quirúrgica de la malformación resulta curativa en la mayoría de los casos.

Se debe considerar el diagnóstico ante todo lactante con dificultad respiratoria relacionada con la alimentación, fallo cardíaco de origen desconocido o imágenes radiológicas indicativas de secuestro pulmonar^{9,10}.

La ausencia de algún bronquio normal a la fibrobroncoscopia y/o la presencia de un bronquio esofágico en el esofagograma junto con la presencia de vascularización sistémica completarán el diagnóstico de secuestro con bronquio esofágico. El diagnóstico precoz y el adecuado estudio de la vascularización evitarán riesgos durante el tratamiento de exéresis quirúrgica y mejorarán el pronóstico.

**O. Asensio de la Cruz, M.^aT. Marco Valls,
J.M.^a Gil Vázquez, P. Obiols Arderius,
C. Martín Martín y M. Bosque García**
Servicio de Pediatría Hospital de Sabadell.
Corporació Parc Taulí. Barcelona.

Correspondencia: Dr. O. Asensio de la Cruz.
Servicio de Pediatría.
Corporació Parc Taulí.
Parc Taulí, s/n. 08208 Sabadell. Barcelona.
Correo electrónico: oasensio@csppt.es

BIBLIOGRAFÍA

- Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary-foregut malformations. *N Engl J Med* 1968; 278: 1413.
- Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying concept. En: Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ et al, eds. *Am J Roentgenol* 1976; 126: 46-55.
- Lallemant D, Quignodon JF, Courtel JV. The anomalous origin of bronchus from the esophagus: Report of three cases. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 179-182.
- Gans SL, Potts WJ. Anomalous lobe of lung arising from the esophagus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1951; 21: 313-318.
- Crawford DD, Cole S, Danielson KS, Henken EM, Maenza RM, Westcot JL. Malformation of bronchopulmonary foregut with systemic and pulmonary arterial blood supply. *Chest* 1978; 73: 421-423.
- Hattori H, Okazaki S, Higuchi Y, Yoshibayashi M, Yamamoto T. Ectopic Bronchus: An insufficiently recognized malformation causing respiratory morbidity in VATER association. eds. *Am J Med Genet* 1999; 82: 140-142.
- Davies RP, Kozlowski K, Wood BP. Radiological case of the month. Right-upper-lobe esophageal bronchus with VATER anomalies. *AJDC* 1989; 143: 251-252.
- Levine MM, Nudel DB, Gootman N, Wolpowitz A, Wisoff BG. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: A report of two cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1982; 34: 581-585.
- Murray ME, Given-Wilson RM, Christopher JA, Jeffrey JM. Bilateral communicating bronchopulmonary foregut malformations in a infant with multiple congenital anomalies. *Pediatr Radiol* 1994; 24: 128-130.
- Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 732-736.

Prótesis traqueobronquiales endoluminales: alternativa terapéutica en la traqueobroncomalacia grave

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 262-264)

Sr. Editor:

La traqueomalacia fue descrita por Baxter y Dunban¹ en 1963 como una entidad poco frecuente en la que la pared traqueal es anormalmente blanda. Esto se traduce en un colapso anteroposterior de la luz traqueal, durante la espiración, que puede afectar un segmento de la tráquea, toda la tráquea e incluso los bronquios (traqueobroncomalacia). La traqueomalacia puede ocurrir de forma aislada denominándose primaria, o bien asociarse a otras enfermedades entre las que destaca, por frecuencia e importancia, la atresia de esófago con fístula traqueo-esofágica. La mayor parte de los pacientes con traqueomalacia pueden tratarse de forma expectante, ya que a partir del primer año de vida se produce una mejoría espontánea con desaparición de la sintomatología. El tratamiento quirúrgico o endoscópico se reserva para los casos de traqueobroncomalacia con grave compromiso respiratorio.

Varón, recién nacido a término y peso adecuado para la edad gestacional, con síndrome de Down y canal auriculoventricular completo que se corrigió quirúrgicamente a los 4 meses de vida, precisando posteriormente ventilación mecánica durante 40 días. Durante este tiempo los intentos de extubación fracasaron por lo que se realizó una broncoscopia que demostró traqueomalacia en la mitad inferior traqueal y broncomalacia en ambos bronquios principales. Ante la imposibilidad de extubación del paciente y considerando que el tratamiento quirúrgico mediante aortopexia no solucionaría el componente broncomalácico, y estaría contraindicada por la cirugía cardíaca previa, se optó por la colocación de prótesis traqueobronquial endoluminal (PTBE) a los 8 meses de edad.

Mediante broncoscopia rígida y control radiológico se colocó una prótesis metálica expandible Palmaz (Johnson & Johnson Inter-