

Reporte de caso

Medwave 2015 Dic;15(11):e6341 doi: 10.5867/medwave.2015.11.6341

Secuestro broncopulmonar intradiafragmático: reporte de caso y revisión de la literatura

Intradiaphragmatic bronchopulmonary sequestration: a case report and review

Autores: Camila González Parra[1], Marisol Chávez Gatica[1], Camila Cuevas Vergara[1], Jorge Morales Sepúlveda[1], David Schnettler Rodríguez[2]

Filiación:

[1] Facultad Medicina, Universidad Católica del Maule, Región del Maule, Chile

[2] Hospital Regional de Talca, Región del Maule, Chile

E-mail: caami.gonzalez@gmail.com

Citación: González Parra C, Chávez Gatica M, Cuevas Vergara C, Morales Sepúlveda J, Schnettler Rodríguez D. Intradiaphragmatic bronchopulmonary sequestration: a case report and review . *Medwave* 2015 Dic;15(11):e6341 doi: 10.5867/medwave.2015.11.6341

Fecha de envío: 26/10/2015

Fecha de aceptación: 7/12/2015

Fecha de publicación: 18/12/2015

Origen: no solicitado

Tipo de revisión: con revisión por dos pares revisores externos, a doble ciego

Palabras clave: bronchopulmonary sequestration; intradiaphragmatic; congenital, pulmonary

Resumen

El secuestro broncopulmonar es una malformación congénita rara, consistente en una masa de tejido pulmonar no funcionante sin conexión al árbol traqueobronquial. Esta puede clasificarse en intra y extralobar. El extralobar corresponde al 25% de los secuestros broncopulmonares y sólo el 1% es intradiafragmático. Existe escasa literatura internacional sobre secuestro broncopulmonar intradiafragmático, por lo que su diagnóstico y tratamiento es un desafío para el cirujano. Nuestro caso es un recién nacido con diagnóstico antenatal de una masa abdominal por ecografía y resonancia magnética nuclear, las cuales mostraron un tumor adrenal que impresiona ser un neuroblastoma. Se realizó tomografía axial computarizada postnatal donde el secuestro broncopulmonar intradiafragmático apareció como más probable. No se pudo excluir el neuroblastoma. Se realizó laparoscopia abdominal en la que se observó un bulto en el hemidiafragma izquierdo. Se decidió un abordaje toracoscópico combinado, el cual mostró que el defecto se encontraba entre ambas cavidades. Este es el primer caso reportado de secuestro broncopulmonar intradiafragmático en Chile.

Abstract

Bronchopulmonary sequestration is a rare congenital malformation, consisting in a mass of nonfunctioning lung tissue with no connection to the tracheobronchial tree. It can be classified into intra- and extra-lobar. Extra-lobar bronchopulmonary sequestration accounts for 25% of them; of these, only 1% are intra-diaphragmatic. There is little international literature about intra-diaphragmatic bronchopulmonary sequestration and its diagnosis and treatment remain a challenge for the surgeon. Our case is a newborn with antenatal diagnosis of an abdominal mass by ultrasound and magnetic resonance imaging (MRI) showing a left adrenal tumor that appeared to be a neuroblastoma. Postnatal computed tomography (CT) revealed the likelihood of an intra-diaphragmatic bronchopulmonary sequestration, although neuroblastoma could not be ruled out. Abdominal laparoscopy was performed in the bulging left hemidiaphragmatic area. A combined thoracoscopic approach was decided which showed that the defect was located in between both cavities. This is the first case of intra-diaphragmatic bronchopulmonary sequestration reported in Chile.

Introducción

El secuestro broncopulmonar es una malformación congénita rara, con una incidencia estimada entre 0,15 y 1,7% [1]. Consiste en una masa de tejido pulmonar no funcional, sin comunicación con el árbol traqueobronquial, que recibe irrigación de una arteria aberrante proveniente de la circulación sistémica [2]. El secuestro broncopulmonar puede clasificarse en intra y extralobar, dependiendo de si comparten la pleura visceral con el tejido pulmonar normal o si están envueltos por pleura propia, respectivamente. Los secuestros extralobares representan el 25% del total de los secuestros broncopulmonares, pudiendo ser a su vez intratorácicos (85%) o de localización ectópica (15%), ya sea bajo el diafragma (14%) o incluidos en éste (1%)[3].

Desde el primer caso descrito en 1962 por Caulet [4], existen apenas unos 20 reportes de secuestro broncopulmonar intradiafragmático en la literatura internacional, representando su diagnóstico y tratamiento un desafío mayor para el cirujano. A continuación se presenta un caso de secuestro broncopulmonar extralobar intradiafragmático diagnosticado y manejado en la Unidad de Cirugía Infantil del Hospital Regional de Talca, con posterior revisión de la literatura existente.

Caso clínico

Se presenta el caso de un lactante de sexo masculino, hijo de madre de 34 años (múltipara de dos partos), y padre de 34 años, ambos sin antecedentes mórbidos ni lazos de consanguinidad. Cursa embarazo controlado y sin patología, diagnosticándose a las 31+4 semanas, por ecografía, un tumor abdominal de 33x30 mm entre estómago y riñón izquierdo. Se complementa diagnóstico con resonancia magnética nuclear prenatal, la que evidencia una masa suprarrenal izquierda, levemente hiperintensa, bastante homogénea, de pared bien definida, que impronta y eleva el hemidiafragma ipsilateral e impresiona desplazar la aorta levemente hacia sector anterior, sin visualización de vaso principal que irriga la lesión (Figura 1). El radiólogo sugiere como primera opción diagnóstica neuroblastoma congénito, sin ser el secuestro broncopulmonar extralobar infradiafragmático completamente descartable.

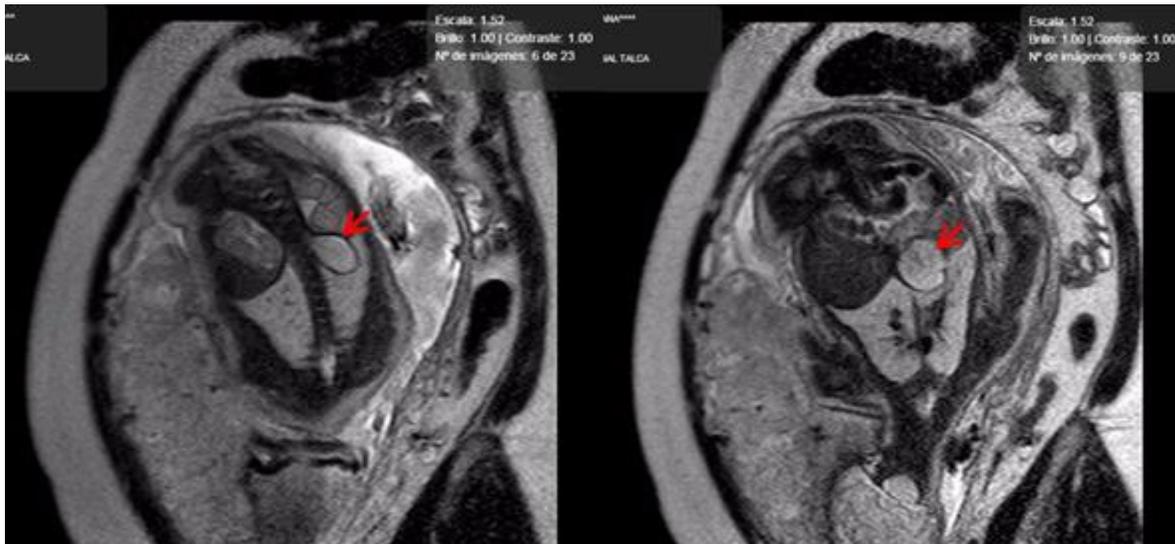


Figura 1. Resonancia magnética prenatal realizada a las 33+2 semanas de gestación. Se marca en rojo lesión hiperintensa en región suprarrenal izquierda.

Se obtiene recién nacido por parto vaginal a las 40+2 semanas, adecuado para la edad gestacional, con depresión respiratoria por circular irreductible, que recupera con ventilación a presión positiva.

A las 48 horas de vida, se realiza ecografía abdominal localizada en hemiabdomen izquierdo, la cual visualiza riñón de morfología normal y, a nivel suprarrenal, lesión hiperecogénica de al menos 3,4 centímetros sin flujo al doppler, pudiendo corresponder a una lesión quística de contenido ecogénico (Figura 2).



Figura 2. Ecografía abdominal realizada a los dos días de vida. Se observa en el recuadro ausencia de flujo al Doppler color.

Por último, y a la semana de realizado el estudio ecográfico, se lleva a cabo tomografía axial computarizada de tórax, abdomen y pelvis, la cual concluye como lesión retroperitoneal de 5x2,8x3 centímetros en región suprarrenal izquierda, que asciende al tórax en directa relación con diafragma, desplaza la glándula suprarrenal

hacia anterior y lateral sin comprometerla, contiene pequeños septos internos, sin calcificaciones e impresiona tener vascularización proveniente de ramas del tronco celíaco (Figura 3). Además, impresiona primera posibilidad el secuestro broncopulmonar infradiafragmático, aunque neuroblastoma no puede descartarse del todo.

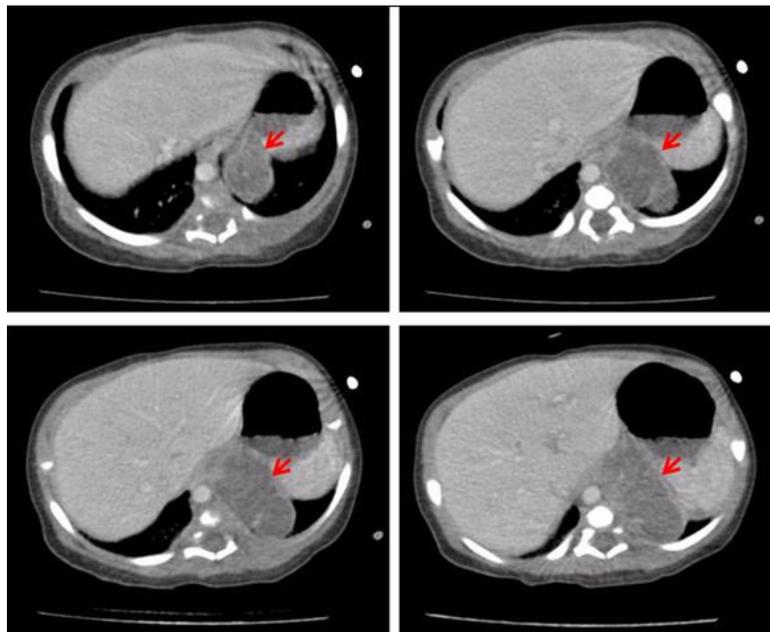


Figura 3. Tomografía axial computarizada de tórax, abdomen y pelvis con contraste, realizado a los seis días de vida. Se marca en rojo lesión retroperitoneal en región suprarrenal izquierda que asciende al tórax en directa relación al diafragma.

Ante la incertidumbre etiológica respecto al diagnóstico diferencial con neuroblastoma, se realiza medición de catecolaminas en orina de 24 horas, cuyo resultado es normal. Además se solicita cintigrama con meta- yodo-bencil-guanidina (MIBG), el cual no pudo realizarse por dificultades administrativas.

Se planificó cirugía, la cual se llevó a cabo con un abordaje mínimamente invasivo vía laparoscópica, esto en consideración a los exámenes de imágenes previos y de alta sospecha diagnóstica de secuestro broncopulmonar extralobar infradiafragmático. Se accedió inicialmente a la cavidad abdominal, en donde se observó abombamiento del diafragma izquierdo. Asumiendo una localización intratorácica izquierda, se decidió un abordaje

toracoscópico combinado. Desde ambas cavidades, se visualizó un defecto cubierto por diafragma en ambos lados. Se ejecutó una resección completa de la lesión con técnica oncológica desde cavidad torácica y exteriorización por vía abdominal, con posterior reparación del defecto diafragmático. Una vez finalizada la intervención, se trasladó al paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde cursó postoperatorio favorable, sin complicaciones.

Por su parte, el estudio anatomopatológico macroscópico evidenció una lesión tumoral de superficie lisa, elástica (Figura 4), con incontables microquistes y una estructura tubular en el centro; con un examen microscópico compatible con tejido pulmonar ectópico en etapa de maduración sacular.



Figura 4. Pieza operatoria.

Discusión

Alrededor de la cuarta semana de gestación, desde la cara ventral del intestino anterior, emerge una evaginación endodérmica, el divertículo laringotraqueal. Desde el extremo más caudal del divertículo surge el primordio respiratorio, el cual sufre múltiples divisiones al tiempo que avanza caudolateralmente en el mesodermo visceral adyacente, desde donde se forman el tejido conectivo, estroma vascular, cartílago, músculo liso y pleura necesarios para el desarrollo broncopulmonar normal.

La formación de un brote aberrante desde el intestino anterior, caudal al surco laringotraqueal, conduce a la formación de tejido pulmonar anatómico y funcionalmente independiente del árbol traqueobronquial, el llamado secuestro broncopulmonar. En dependencia del tiempo en que ocurra dicha aberración, se encontrará el secuestro cubierto o no de pleura visceral propia, lo que determinará su clasificación en extra o intralobar. El desarrollo del diafragma comienza igualmente en la cuarta semana, con la formación del septo transversal a partir de tejido mesodérmico que separa en forma incompleta las cavidades torácica y abdominal. Los defectos resultantes a cada lado, llamados canales pleuroperitoneales, son cubiertos por las membranas pleuroperitoneales alrededor de la séptima semana, cuando ocurre la fusión de estas con el mesenterio del esófago y el septo transversal.

Finalmente, el diafragma primordial es poblado por células musculares desde las paredes laterales del cuerpo entre la novena y doceava semana. Si el tejido broncopulmonar aberrante se localiza a nivel de los canales pleuroperitoneales, este puede ser secuestrado por la membrana pleuroperitoneal, con el resultante secuestro broncopulmonar extralobar intradiafragmático [5],[6],[7].

El diagnóstico de secuestro broncopulmonar puede realizarse a través de ecografía prenatal, tal y como ocurrió en nuestro caso, en la que el secuestro aparecerá como una masa sólida, hiperecogénica, homogénea y bien delimitada [2]. La ubicación más frecuente en el caso de los secuestrados broncopulmonares extralobares es hemitórax izquierdo para los intratorácicos [8] y suprarrenal izquierdo para los intraabdominales [5]. Para confirmar el diagnóstico es útil el complemento de la ecografía convencional con doppler color, que dejará en evidencia la arteria nutricia emergiendo desde la aorta torácica baja o abdominal en el 66% de los casos, o en forma más infrecuente desde la mamaria interna, subclavia, tronco celíaco, intercostales o arterias coronarias [5].

Por otra parte, si bien la gran mayoría de los secuestrados broncopulmonares intralobares se presentan como

malformación única, debe tenerse en cuenta que el 50% de ellos se asocian a otras malformaciones tales como hernia diafragmática, fístula traqueoesofágica, duplicación intestinal y cardiopatías congénitas, por lo que la ecografía también debe poner especial atención en su pesquisa [2].

El diagnóstico prenatal por ecografía es relativamente fácil en el caso del secuestro broncopulmonar intralobar. Sin embargo, éste se dificulta para el extralobar y es mucho más complejo aún en el de ubicación intradiafragmática, por lo que se pudiera requerir complemento con resonancia magnética nuclear prenatal o resonancia magnética nuclear/tomografía axial computarizada postnatal, al igual que en nuestro paciente [8]. Para este último se ha descrito el *split hemidiaphragm sign*, definido como la visualización de una masa de tejido rodeada de dos hojuelas de músculo diafragma [5]. Dado que la visualización del vaso nutricio pareciera crucial para el diagnóstico diferencial con otras masas peridiafragmáticas, la angiotomografía axial computarizada se sitúa como el examen de elección para el diagnóstico del secuestro broncopulmonar al ser un examen no invasivo, rápido y de gran resolución espacial [9].

En el diagnóstico diferencial del secuestro broncopulmonar extralobar ectópico destacan tumores adrenales como el neuroblastoma, feocromocitoma, adenoma o carcinoma cortical, ganglioneuroma; así como la hemorragia adrenal, el teratoma, la duplicación intestinal, malformaciones vasculares o linfáticas, restos nefrogénicos o tumores renales y bazos accesorios [5],[10]. Por otra parte, la visualización de una masa intradiafragmática propiamente tal, plantea como primera posibilidad etiológica un quiste mesotelial o broncogénico, y en mucha menor proporción, tumores malignos como fibrosarcoma o leiomiomasarcoma [3].

Respecto al manejo, existen grupos en la literatura que han planteado como válida la observación de secuestrados pequeños y asintomáticos, reservando la cirugía sólo para casos que presenten complicación, con seguimiento médico exitoso de aquellos pacientes en los que no se realizó resección [2],[8]. No obstante la mayor parte de los autores, y también la escuela chilena, parece inclinarse por la extirpación quirúrgica rutinaria de todos los secuestrados broncopulmonares, especialmente para el caso de los extralobares, dado el riesgo de complicaciones como sangrando, infección o repercusión hemodinámica por *shunt*, la potencial degeneración maligna y la dificultad para diferenciar la lesión de otras neoplasias en los estudios por imágenes [8],[3].

Al momento de planificar el abordaje quirúrgico, la tendencia ha sido considerar las imágenes radiológicas preoperatorias para la decisión, tal y como se realizó en nuestro caso, optando por la cavidad torácica o abdominal según la conclusión del examen respecto de la ubicación del defecto, recomendándose a su vez un estrecho contacto con el radiólogo encargado del caso para aquellos pacientes en que los estudios sean ambiguos o discordantes. Se plantean así, dos abordajes en los pacientes con secuestro broncopulmonar intradiafragmático: cavidad única y doble

cavidad, vía laparoscopia/toracoscopia y/o laparotomía/toracotomía, siendo la cirugía mínimamente invasiva lo más recomendado [7].

Respecto a cavidad única, para aquellos casos en que las imágenes pre y postnatales concluyen en una masa suprarrenal, como se formuló inicialmente en nuestro caso, o un secuestro broncopulmonar intraabdominal como tal, existe cierto consenso en utilizar un abordaje laparoscópico como procedimiento de elección, por permitir mejor control vascular y una excelente visualización para la disección [6].

De igual manera, la elección de un abordaje único vía toracoscopia/toracotomía sigue la misma lógica, siendo de elección en la resolución de malformaciones congénitas intratorácicas, incluido el secuestro broncopulmonar. Sin embargo, McAteer *et al.* [6], postulan que el abordaje torácico es también el más ventajoso en lesiones ya caracterizadas como intradiafragmáticas, porque permite una cuidadosa disección de la masa y la reparación primaria del defecto resultante en diafragma, además de prevenir el dolor postoperatorio al evitar la comunicación temporal entre cavidades y el atrapamiento de CO₂ por transgresión de la capa peritoneal. Lo anterior parece ser respaldado, más recientemente y con una mayor cantidad de casos, por la serie de Chun *et al.* [10], donde en diez de sus pacientes se accedió al defecto por el tórax, con resultados satisfactorios para todos ellos.

Los procedimientos toracoscópicos, respecto de la cirugía abierta, permiten una reducción en la anchura y profundidad de la incisión, siendo altamente recomendados. No obstante, dada la escasa prevalencia del secuestro broncopulmonar intradiafragmático, existe menor experiencia en su uso [10].

Por último, el abordaje de doble cavidad fue escogido en aquellos casos con exámenes imagenológicos discordantes, preparando un pabellón con equipo de tórax y abdomen e informando a familiares. Entonces se realizó en primera instancia un abordaje abdominal o torácico en forma indistinta, explorando posteriormente la otra cavidad al asumir que inicialmente se escogió la cavidad equivocada, encontrándose luego el defecto dentro del diafragma, tal y como ocurrió en nuestro paciente [7].

Finalmente, una opción al manejo quirúrgico queda remitida en la embolización de la arteria que nutre al secuestro por cateterización de la arteria umbilical o femoral. Este procedimiento no logra desplazar a la cirugía como tratamiento de elección, dada la morbilidad asociada a su realización y el riesgo de remanentes de la lesión [8], considerándose su uso sólo en niños con elevado riesgo quirúrgico en centros que dispongan de dicho recurso [3].

Conclusiones

El secuestro broncopulmonar intradiafragmático es una forma anecdótica de presentación de secuestro broncopulmonar. Su diagnóstico precisa imágenes de rutina y en muchas oportunidades requiere de complemento con imágenes de mayor resolución. Se

recomienda, salvo casos puntuales, la resolución quirúrgica por el eventual desarrollo de complicaciones. En la actualidad se recomiendan las técnicas mínimamente invasivas, junto con la planificación del abordaje quirúrgico en concordancia con los hallazgos radiológicos. Cuando la masa caracterizada en el preoperatorio se localiza a nivel intradiaphragmático, se plantea la toracoscopia como el mejor abordaje dado que permite la mejor visualización y área de trabajo.

Notas

Aspectos éticos

El consentimiento informado solicitado por *Medwave*, ha sido firmado por la madre del paciente, copia de cual fue remitido a la dirección editorial de la revista.

Declaración de conflictos de intereses

Los autores han completado el formulario de declaración de conflictos de intereses del ICMJE traducido al castellano por *Medwave*, y declaran no haber recibido financiamiento para la realización del reporte; no tener relaciones financieras con organizaciones que podrían tener intereses en el artículo publicado, en los últimos tres años; y no tener otras relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo publicado. Los formularios pueden ser solicitados contactando al autor responsable o a la dirección editorial de la *Revista*.

Financiamiento

Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

Referencias

- Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green KW, Prenatt L. Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration. *Obstet Gynecol*. 1989 May;73(5 Pt 2):860-2. |[PubMed](#) |
- Rosti6n CG. Cirugía pediátrica. 2ª ed. Chile: Mediterráneo; 2014.
- Alvarez García N, Escart6n Villacampa R, Fernández Atuán R, Sainz Samitier A, Elías Pollina J. [Intradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration]. *An Pediatr (Barc)*. 2014 Jun;80(6):410-1. |[CrossRef](#) |[PubMed](#) |
- Caulet T. [Intradiaphragmatic extra-lobar pulmonary sequestration]. *Arch Anat Pathol (Paris)*. 1962 Jun;10:150-1. |[PubMed](#) |
- Sadler TW, Langman J. Langman embriología médica: con orientación clínica. 12ª Ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2009
- McAteer J, Stephenson J, Ricca R, Waldhausen JH, Gow KW. Intradiaphragmatic pulmonary sequestration: advantages of the thoroscopic approach. *J Pediatr Surg*. 2012 Aug;47(8):1607-10. |[CrossRef](#) |[PubMed](#) |
- Nijagal A, Jelin E, Feldstein VA, Courtier J, Urisman A, Jones KD, et al. The diagnosis and management of intradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestrations: a report of 4 cases. *J Pediatr Surg*. 2012 Aug;47(8):1501-5. |[CrossRef](#) |[PubMed](#) |
- Meier AH, Eggli KD, Cilley RE. Intradiaphragmatic extralobar sequestration-a rare pulmonary anomaly. *J Pediatr Surg*. 2009 Dec;44(12):e27-9. |[CrossRef](#) |[PubMed](#) |
- Yue SW, Guo H, Zhang YG, Gao JB, Ma XX, Ding PX. The clinical value of computer tomographic angiography for the diagnosis and therapeutic planning of patients with pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013 May;43(5):946-51. |[CrossRef](#) |[PubMed](#) |
- Chun H, Gang Y, Xiaochun Z, Jin T, Bo X, Limin W, et al. Diagnosis and management of intradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration: a report of 11 cases. *J Pediatr Surg*. 2015 Aug;50(8):1269-72. |[CrossRef](#) |[PubMed](#) |

Correspondencia a:

[1] Calle 4 Sur 824
Villa Las Brisas de San Miguel
Talca
Región del Maule
Chile



Esta obra de Medwave está bajo una licencia Creative Commons Atribución-Non Comercial 3.0 Unported. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Medwave.