

## MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES

**Autores:** ALONSO ELENA MARIA  
PEDRAZA ANA MARIA SELENA

**CENTRO RADIOLOGICO LUIS MENDEZ COLLADO**

San Miguel de Tucuman; Argentina  
alonsoelena94@gmail.com  
anamariaselenapedraza@gmail.com



# OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

- Conocer las malformaciones broncopulmonares más frecuentes.
- Identificar los hallazgos imagenológicos principales de las malformaciones broncopulmonares más frecuentes.

# REVISIÓN DEL TEMA

- Las malformaciones pulmonares congénitas son un grupo diverso de trastornos del desarrollo y crecimiento broncopulmonar.
- Pueden afectar la vía aérea superior, el parénquima pulmonar, la irrigación arterial y el drenaje venoso pulmonar.
- El diagnóstico en el periodo prenatal se realiza por medio de ecografía y Tomografía computada (TC) durante la infancia.
- La TC es el método de elección para el diagnóstico.

# MALFORMACIONES MÁS FRECUENTES

- Atresia bronquial.
- Secuestro pulmonar.
- Quiste broncogénico.
- Malformación pulmonar congénita de la vía aérea.
- Hiperinsuflación lobar congénita.

# QUISTE BRONCOGÉNICO

- Quiste de contenido mucoso, localizado en mediastino. Generalmente no se comunica con el árbol traqueobronquial.
- Pueden ser mediastínicos o pulmonares.
- Localización más frecuente es en mediastino medio, a nivel subcarinal, paratraqueal derecho e hilar.
- Son asintomáticos y se detectan de manera incidental al realizar una TC de tórax.
- Contienen líquido (seroso, hemático, viscoso y gelatinoso).

**Hallazgos en imagen:** Lesión redondeada con densidad líquida, bien delimitada y de pared fina. No realza tras la administración de contraste EV.

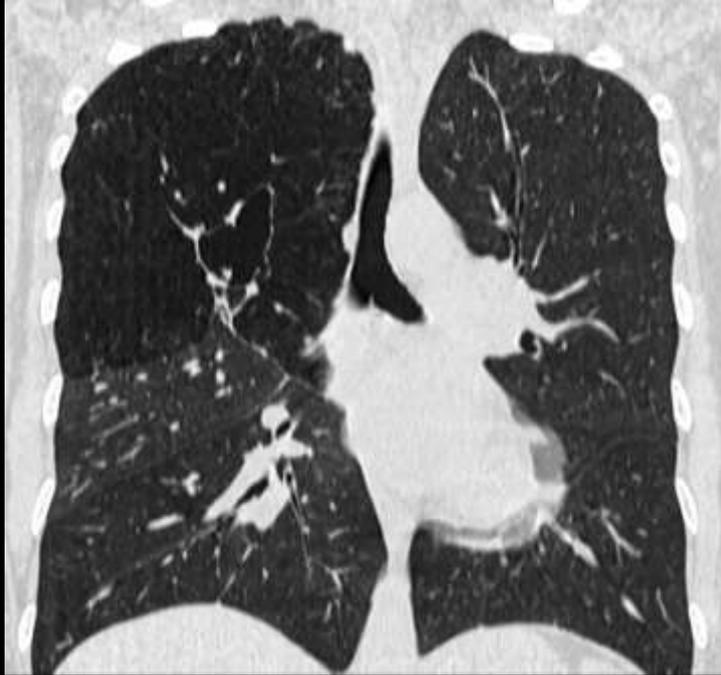


Imagen quística para mediastínica izquierda, paravertebral homolateral a nivel del lóbulo inferior, sin realce tras la administración de contraste e.v. Compatible en primer término con **quiste broncogénico**.

# ATRESIA BRONQUIAL

- Defecto del desarrollo caracterizado por estrechamiento local u obliteración de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario.
- Más frecuente en el lóbulo superior izquierdo.
- En el 80% de los casos se acumula moco dentro del bronquio dilatado en la porción distal a la obstrucción.
- Son asintomáticos, aunque pueden infectarse.

**Hallazgos:** el pulmón afectado se encuentra aumentado de volumen, hiperlúcido e hipovascular.



**TCAR de tórax, corte axial, coronal y sagital**

Área focal de hipetransparencia pulmonar afectando al segmento lingular izquierdo, en probable relación con atrapamiento aéreo, asociado a dilatación bronquial, hallazgos compatibles con **atresia bronquial**



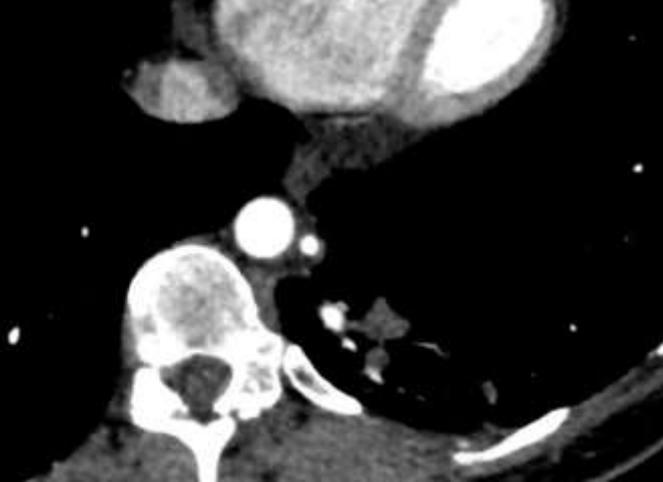
# SECUESTRO PULMONAR

- Masa de tejido pulmonar anormal separada del parénquima normal por un revestimiento pleural propio.
- No tiene comunicación con el árbol traqueobronquial y recibe un aporte vascular sistémico anómalo.
- Puede estar asociado a defectos cardíacos, hipoplasia pulmonar, anomalías vertebrales y a hernia diafragmática.
- La angiotomografía es de elección para demostrar las lesiones y el aporte vascular anómalo.

Se clasifican en:

**Intralobar:** Pueden desarrollar conexiones anormales a los bronquios o al tracto gastrointestinal. Predilección por el lóbulo inferior izquierdo. Son las más frecuentes.

**Extralobar:** Se diagnostican en el periodo neonatal por insuficiencia respiratoria. Pueden ser infra diafragmáticos.



En la región del lóbulo inferior del pulmón izquierdo, formación con espacios aéreos amorfos en su interior y una estructura vascular arterial dependiente de la arteria aorta descendente que lo "irriga", compatible con **secuestro pulmonar**.

# MALFORMACIÓN PULMONAR CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA

- Es una masa multiquística intralobular de tejido pulmonar desorganizado.
- Malformación pulmonar congénita más frecuente, (entre 25-30%).
- Tiene comunicación con el árbol bronquial y está irrigado por la arteria pulmonar.
- Los lóbulos inferiores son los más involucrados.
- Puede manifestar infecciones recurrentes, dificultad respiratoria, neumotórax.

## CLASIFICACIÓN:

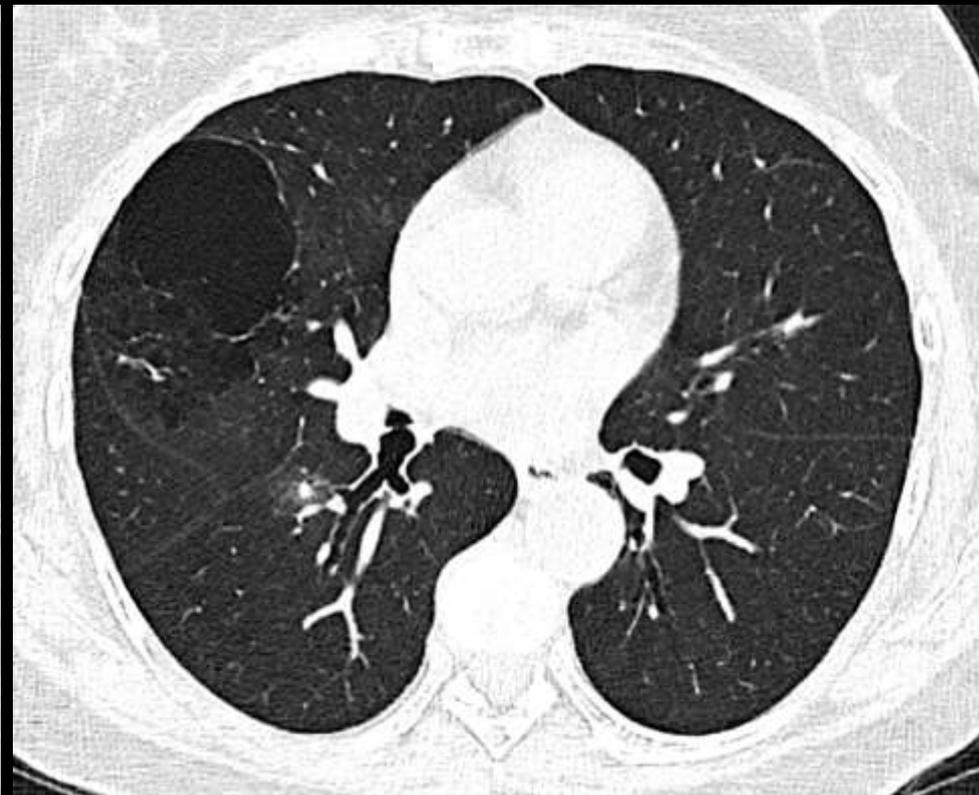
**CPAM tipo 1:** Contiene uno o más quistes mayores o iguales a 2 cm de diámetro. Es la más frecuente y con mejor pronóstico.

**CPAM tipo 2:** Contienen quistes múltiples menores a 2 cm de diámetro. Representan el 20 a 40% de los casos.

**CPAM tipo 3:** Contiene quistes microscópicos menores a 5 mm. Representa el 10% de los casos.



**CPAM tipo 1**



**CPAM tipo 1**

En el lóbulo medio del pulmón derecho se visualiza un espacio aéreo quístico.

# ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO O HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA

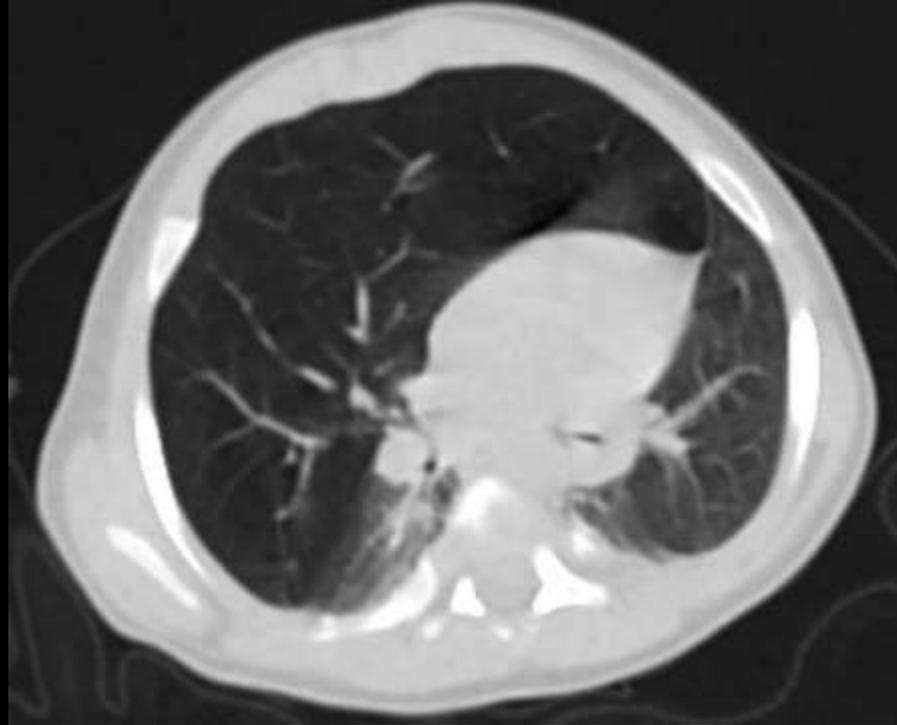
- Malformación relacionada con una anomalía cartilaginosa (50%) o del tejido de sostén.
- Provoca un mecanismo valvular que permite la entrada de aire en un lóbulo al mismo tiempo que dificulta su salida.
- Se manifiesta en el primer mes de vida o antes del año de edad con estrés respiratorios caracterizado por sobre inflamación de un lóbulo.
- Afecta con mayor frecuencia al lóbulo superior izquierdo.
- La mayoría de los casos se asocian con obstrucción bronquial parcial o completa.

**Hallazgos:** sobre inflamación marcada y atrapamiento de aire en el lóbulo afectado.





El lóbulo pulmonar superior izquierdo está sobredistendido, hiperinflado con un patrón hipoatenuado difuso.



Hiperinsuflación del lóbulo medio derecho y del lóbulo superior derecho (principalmente del segmento anterior) con atenuación de las estructuras vasculares dentro de los lóbulos afectados.

# CONCLUSIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares son patologías poco frecuentes, aunque con una incidencia relativa en la práctica profesional diaria, por lo que conocer su presentación imagenológica más frecuente es de vital importancia para hacer un diagnóstico correcto y evitar la confusión con otras patologías.

# BIBLIOGRAFÍA

Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23:270-7.

Sylvester KG, Albanese GT. Bronchopulmonary malformations. In: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Ashcraft's pediatric surgery.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2005. p. 276-89.

Zobel M, Gologorsky R, Lee H, Vu L. Congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2019;28(4):150-6. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2019.07.004. Epub 2019 Jul 18.

Ghaye B, Szapiro D, Fanchamps JM, Dondelinger RF. Anomalías bronquiales congénitas revisitadas. *Radiographics.* 2001 Jan 1;21(1):83-95.