

Secuestro pulmonar: Caracterización y tratamiento en pacientes adultos y pediátricos

Roberto González L.^{1,2}, Alejandra Riquelme U.³, Hilda Arancibia Z.^{2,4}, Rodrigo Reyes M.^{1,2}, Loreto Spencer L.⁵, Felipe Alarcón O.⁶, Sebastián Barra M.⁶, Enrique Seguel S.^{1,2}, Aleck Stockins L.^{1,2}, Andrés Jadue T.¹, Andrés Schaub C.⁶, Diego Saldivia Z.⁶ y Emilio Alarcón C.^{1,2}

¹Centro Cardiovascular, Hospital Clínico Regional de Concepción "Dr. Guillermo Grant Benavente".

²Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

³Servicio de Cirugía, Hospital Clínico Regional de Concepción "Dr. Guillermo Grant Benavente".

⁴Servicio de Cirugía Infantil, Hospital Clínico Regional de Concepción "Dr. Guillermo Grant Benavente".

⁵Unidad de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Regional de Concepción "Dr. Guillermo Grant Benavente".

⁶Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción, Concepción, Chile.

Recibido 2020-05-19 y aceptado 2020-06-24

Correspondencia a:

Dr. Roberto González Lagos rgonzalezlagos@udec.cl

Pulmonary sequestration: Characteristics and treatment in adult and pediatric patients

Background: Pulmonary sequestration (PS) is a congenital malformation characterized by lung tissue with vascularization from anomalous systemic arteries. **Aim:** To analyze characteristics and treatment of adult and pediatric patients with pulmonary sequestration. **Materials and Method:** Transversal descriptive study. Period: January-1988 to December-2018. Information was obtained from clinical files and pathological anatomy records. Age, sex, clinical characteristics, diagnosis, surgical treatment and pathological findings are described. Statistical analysis was performed using SPSS25[®] and the Mann-Whitney and Chi square test were used, considering $p < 0.05$ to be significant. **Results:** Total 33 patients, 25 (75.8%) women. Average age 30.2 years, range: 0-68. Adults 23 (69.7%) patients and pediatric (< 15 years) 10 (30.3%) patients. The clinical presentation was pulmonary symptoms in 23 (69.7%) cases and 9 (27.3%) were asymptomatic. Three (9.1%) presented another congenital malformation. Preoperative diagnosis in 15 (48.4%) patients. The most frequent location was the left lower lobe. The intralobar type was the most frequent: 23 (69.7%) cases. The most frequent surgery was lobectomy with identification and ligation of the systemic vessel. The systemic vessel originated in the thoracic aorta in 27 (81.8%) cases and infradiaphragmatic (not specified) in 3 (9.1%) cases. Single vessel in 26 (78.8%) and double in 5 (15.2%) cases. There was no mortality. Differences were found in characteristics between adult and pediatric patients. **Conclusion:** SP are infrequent, they mostly appear in young adults as recurrent lung diseases, differences in characteristics are distinguished between adult and pediatric patients and they have an excellent postoperative prognosis.

Key words: congenital abnormalities; respiratory system abnormalities; pulmonary sequestration; thoracic surgery; lung diseases.

Resumen

Introducción: El secuestro pulmonar (SP) es una malformación congénita caracterizada por tejido pulmonar con vascularización de una arteria sistémica anómala. **Objetivo:** Analizar las características y tratamiento de pacientes adultos y pediátricos con secuestro pulmonar. **Materiales y Método:** Estudio descriptivo transversal. Periodo: enero de 1988 a diciembre de 2018. La información se obtuvo de fichas clínicas y registros de anatomía patológica. Se describen edad, sexo, características clínicas, diagnóstico, tratamiento quirúrgico y hallazgos anatomopatológicos. Se realizó análisis estadístico mediante SPSS25[®] y se usó la prueba Mann-Whitney y χ^2 , considerándose significativo $p < 0,05$. **Resultados:** Total 33 pacientes, 25 (75,8%) mujeres. Edad promedio 30,2 años, rango: 0-68. Adultos 23 (69,7%) pacientes y pediátricos (< 15 años) 10 (30,3%) pacientes. La presentación clínica fue sintomatología pulmonar en 23 (69,7%) casos y 9 (27,3%) eran asintomáticos. Tres (9,1%) presentaron malformación congénita asociada. Diagnóstico preoperatorio en 15 (45,5%) pacientes. La ubicación más frecuente fue lóbulo inferior izquierdo. El tipo intralobar fue el más frecuente en 23 (69,7%) casos. La cirugía más frecuente fue la lobectomía con identificación y ligadura del vaso sistémico. El vaso aberrante se originó en aorta

torácica en 27 (81,8%) casos e infradiafragmático (no precisado) en 3 (9,1%) casos. Vaso único en 26 (78,8%) y doble en 5 (15,2%) casos. No hubo mortalidad. Existen diferencias en las características entre los secuestros en pacientes adultos y pediátricos. **Discusión y Conclusión:** Los SP son infrecuentes, se presentan principalmente en adultos jóvenes como neumopatías a repetición, se distinguen diferencias en las características entre los pacientes adultos y pediátricos, y tienen excelente pronóstico posoperatorio. **Palabras clave:** anomalías congénitas; anomalías del sistema respiratorio; secuestro pulmonar; cirugía torácica; enfermedades del pulmón.

Introducción

El secuestro pulmonar (SP) es una malformación congénita, caracterizada por un segmento anormal de tejido pulmonar que no tiene comunicación evidente con el árbol traqueobronquial y que está irrigado por una arteria aberrante de origen sistémico y no por ramas de la circulación arterial pulmonar. Estos vasos sistémicos proceden alrededor del 75% de los casos de arterias aberrantes originadas en la aorta torácica descendente¹⁻⁴.

Tradicionalmente se clasifica al secuestro pulmonar en extralobar e intralobar según sus características anatómicas. El secuestro pulmonar extralobar (SPE) corresponde a una masa de tejido pulmonar accesorio, recubierta de tejido pleural independiente que mantiene una separación anatómica y fisiológica completa entre el tejido secuestrado y el parénquima pulmonar normal. Por definición posee un soporte arterial sistémico, aunque los vasos sanguíneos suelen ser tortuosos y de pequeño calibre. El drenaje venoso alcanza la aurícula derecha a través de la vena ácigos o hemiacigos y puede asociarse a otras malformaciones congénitas como las hernias diafragmáticas⁵.

En el secuestro pulmonar intralobar (SPI), por otro lado, el tejido pulmonar anormal está rodeado parcialmente por parénquima pulmonar normal, compartiendo el tejido pleural de revestimiento; la irrigación arterial suele ser de mayor presión y calibre comparado con el SPE y el drenaje venoso es a la aurícula izquierda mediante las venas pulmonares. Se describe que el SPI puede comunicarse con el árbol bronquial, pero en ningún caso permitir una adecuada expansión o relación ventilación-perfusión, por lo que se considera no funcional⁶.

La génesis del SP no está completamente definida. Estudios han relacionado la sobreexpresión de marcadores epiteliales de las vías respiratorias con la diferenciación anormal del tejido embrionario pulmonar. Este mecanismo podría ser común para otras malformaciones pulmonares congénitas, lo que podría explicar la existencia de lesiones híbridas

como el SP compuesto por malformación quística adenomatoidea^{7,8}.

El diagnóstico se basa en la demostración de irrigación sistémica en estas lesiones pulmonares, de manera que el estudio se orienta a determinar la arteria aberrante que irriga la malformación. Los métodos diagnósticos de elección son la angiografía computada, el ultrasonido *doppler* y la resonancia magnética, los cuales han logrado disminuir el uso de técnicas invasivas como la angiografía⁹⁻¹¹.

El diagnóstico prenatal se describe frecuentemente en los SPE, sin embargo, en un importante número de casos la malformación permanece asintomática hasta la infancia o adultez, lo que, sumado a una menor sensibilidad del ultrasonido prenatal en los SPI, propician un diagnóstico tardío¹².

Nuestro objetivo es analizar las características y tratamiento de pacientes adultos y pediátricos con SP.

Materiales y Método

Estudio descriptivo transversal de los pacientes con diagnóstico de SP ingresados al Hospital Clínico Regional "Dr. Guillermo Grant Benavente" de Concepción-Chile en el periodo comprendido entre enero de 1988 y diciembre de 2018. La información se obtuvo a partir de protocolos de registro de SP al ingreso del paciente, fichas clínicas, protocolos quirúrgicos y registros de anatomía patológica. Se describen: edad, sexo, características clínicas, métodos diagnósticos, tratamiento quirúrgico, evolución y hallazgos anatomopatológicos. Se comparan pacientes adultos y pediátricos. Se consideró paciente adulto aquel individuo igual o mayor de 15 años (categorización administrativa hospitalaria).

Se ordenaron los datos mediante planilla Microsoft Excel®, se realizó análisis estadístico con SPSS® versión 25, se usó la prueba U de Mann-Whitney para variables continuas y la prueba exacta de Fisher y χ^2 para variables categóricas.

ARTÍCULO ORIGINAL

El estudio y análisis de las hospitalizaciones por SP fueron aprobados por el comité ético-científico de nuestra institución.

Resultados

En el periodo se diagnosticaron 33 pacientes con SP, 23 (69,7%) fueron adultos y 10 (30,3%) de ellos correspondieron a casos pediátricos. Tanto en los subgrupos adulto y pediátrico fueron más frecuentes las mujeres, correspondiendo a 24 (72,7%) del total de pacientes.

La presentación clínica fue principalmente con síntomas y signos de origen pulmonar en 23 (69,7%) casos. La tos y la expectoración purulenta fueron los síntomas más frecuentes, observándose en 20 (60,6%) y 12 (36,4%) pacientes, respectivamente, sin diferencias significativas entre los subgrupos adulto y pediátrico. En un paciente el diagnóstico fue en contexto de un *shock* séptico secundario a perforación gástrica y 9 (27,3%) pacientes no presentaron síntomas ni signos, de manera que correspondieron a hallazgos durante el estudio o tratamiento de otras patologías (Tabla 1).

Se registró la coexistencia de otras malformaciones en dos pacientes pediátricos, correspondiendo ambos a una hernia diafragmática asociada a un SPE. Un caso pediátrico tuvo asociado, además, un

tumor de Wilms. En el subgrupo adulto, un caso presentó una hernia diafragmática asociada, pero a diferencia de los pacientes pediátricos tuvo asociado un secuestro de tipo SPI.

En relación al estudio imagenológico, en la radiografía de tórax se observó una mayor proporción de la imagen de tumor pulmonar en el subgrupo adulto ($p = 0,032$) *versus* una mayor proporción de imágenes de absceso, cavidad o nivel hidroaéreo en el subgrupo pediátrico ($p = 0,016$). En 28 (84,8%) pacientes se realizó, además, tomografía computada que permitió el diagnóstico de SP en 12 (36,4%) del total de los casos (Tabla 2).

El lóbulo más afectado en ambos subgrupos fue el inferior izquierdo, en 19 (57,6%) casos. Se observaron diferencias en la proporción de SPI y SPE, siendo más frecuentes los SPI en el subgrupo adulto y SPE en pediátricos ($p = 0,035$) (Tabla 3). La edad promedio de los casos de SPI fue de 36,3 años con una mediana de 37 años, mientras que en los del tipo SPE el promedio fue de 16,1 años con una mediana de 9,5 años.

El vaso arterial aberrante se originó en la aorta torácica descendente en la mayoría de los pacientes, en 27 (81,8%) casos. Cabe destacar un caso en que los vasos arteriales aberrantes se originaron en ambas arterias coronarias (Tabla 3). Se encontró un vaso arterial único en 26 (78,8%) pacientes, vaso doble en 5 (15,2%) y triple en 2 (6,1%).

Tabla 1. Edad, sexo, síntomas, signos y malformaciones asociadas de pacientes adultos y pediátricos hospitalizados por secuestro pulmonar

	Total (33)	Adultos (23)	Pediátricos (10)	p
Edad (promedio en años)	30,2 ± 21,5	41,1 ± 15,9	5,1 ± 4,3	
Mediana	26	41	5	
Rango	0-68	17-68	0-10	
Sexo				
Mujer	25 (75,8%)	19 (82,6%)	6 (60,0%)	0,186
Hombre	8 (24,2%)	4 (17,4%)	4 (40,0%)	
Relación mujer/hombre	3,1/1	4,8/1	1,5/1	
Síntomas y signos				
Tos	20 (60,6%)	15 (65,2%)	5 (50,0%)	0,461
Expectoración purulenta	12 (36,4%)	10 (43,5%)	2 (20,0%)	0,259
Fiebre	5 (15,2%)	2 (8,7%)	3 (30,0%)	0,149
Dolor torácico	5 (15,2%)	5 (21,7%)	0 (0%)	0,181
Disnea	4 (12,1%)	4 (17,4%)	0 (0%)	0,303
Desgarro hemoptoico	4 (12,1%)	4 (17,4%)	0 (0%)	0,289
<i>Shock</i>	1 (3,0%)	0 (0%)	1 (10,0%)	0,303
Asintomático	9 (27,3%)	5 (21,7%)	4 (40,0%)	0,400
Malformaciones asociadas	3 (9,1%)	1 (4,3%)	2 (20,0%)	0,212

Tabla 2. Hallazgos, descripción y/o conclusión de radiografía y tomografía computada de tórax en pacientes adultos y pediátricos hospitalizados por secuestro pulmonar

	Total (33)	Adultos (23)	Pediátricos (10)	p
Radiografía				
Tumor pulmonar	8 (24,2%)	8 (34,8%)	0 (0%)	0,032♦
Absceso y/o cavidad*	7 (21,2%)	2 (8,7%)	5 (50,0%)	0,016♦
Condensación pulmonar	6 (18,2%)	5 (21,7%)	1 (10,0%)	0,640
Hernia diafragmática izquierda	3 (9,1%)	1 (4,3%)	2 (20,0%)	0,212
Secuestro pulmonar	1 (3,0%)	1 (4,3%)	0 (0%)	1,000
Enfisema buloso	1 (3,0%)	1 (4,3%)	0 (0%)	1,000
Tomografía computada				
Secuestro pulmonar	12 (36,4%)	9 (39,1%)	3 (30,0%)	0,710
Bronquiectasias	6 (18,2%)	5 (21,7%)	1 (10,0%)	0,640
Tumor pulmonar	3 (9,1%)	3 (13,0%)	0 (0%)	0,536
Malformación adenomatoídea	3 (9,1%)	2 (8,7%)	1 (10,0%)	1,000
Quiste broncogénico	2 (6,1%)	0 (0%)	2 (20,0%)	0,085
Hernia diafragmática	2 (6,1%)	1 (4,3%)	1 (10,0%)	0,521
Lesión cavitada	1 (3,0%)	1 (4,3%)	0 (0%)	1,000
Lesión quística congénita	1 (3,0%)	1 (4,3%)	0 (0%)	1,000

*Con o sin nivel hidroaéreo. Los hallazgos, descripciones y/o diagnósticos planteados por la radiografía y tomografía computada se tabularon en los casos en que estuvieron disponibles. ♦Estadísticamente significativo.

Tabla 3. Lóbulo, tipo de secuestro, origen y número de vasos arteriales de secuestro pulmonar en pacientes adultos y pediátricos hospitalizados

	Total (33)	Adultos (23)	Pediátricos (10)	p
Ubicación*				
Inferior izquierdo	19 (57,6%)	15 (65,2%)	4 (40,0%)	0,257
Inferior derecho	8 (24,2%)	6 (26,1%)	2 (20,0%)	1,000
Superior izquierdo	3 (9,1%)	2 (8,7%)	1 (10,0%)	1,000
Superior derecho	2 (6,1%)	0 (0,0%)	2 (20,0%)	0,085
Medio	2 (6,1%)	0 (0,0%)	2 (20,0%)	0,085
Abdominal**	1 (3,0%)	0 (0,0%)	1 (10,0%)	1,000
Tipo de secuestro				
Intralobar	23 (69,7%)	19 (82,6%)	4 (40,0%)	0,035♦
Extralobar	10 (30,3%)	4 (17,4%)	6 (60,0%)	
Origen de vaso arterial				
Aorta torácica	27 (81,8%)	18 (78,3%)	9 (90%)	0,640
Infradiafragmático***	3 (9,1%)	3 (13,0%)	0 (0,0%)	0,536
Tronco celiaco	2 (6,1%)	1 (4,3%)	1 (10,0%)	0,521
Arterias coronarias	1 (3,0%)	1 (4,3%)	0 (0,0%)	1,000
Número de vasos arteriales				
1 vaso	26 (78,8%)	18 (78,3%)	8 (80,0%)	1,000
2 vasos	5 (15,2%)	3 (13,0%)	2 (20,0%)	0,627
3 vasos	2 (6,1%)	2 (8,7%)	0 (0,0%)	1,000

*En dos casos el secuestro presentó dos ubicaciones. **Subdiafragmático izquierdo. ***No se identificó origen del vaso infradiafragmático. ♦Estadísticamente significativo.

ARTÍCULO ORIGINAL

Se planteó el diagnóstico de SP en 17 (51,5%) pacientes, mediante la sospecha clínica en asociación con los hallazgos imagenológicos.

Se realizó tratamiento quirúrgico en 31 (93,9%) pacientes, correspondiendo a 21 adultos y la totalidad de los casos pediátricos. El abordaje fue por toracotomía en todos los pacientes operados a excepción de un caso pediátrico de

SPE infradiaphragmático, cuyo diagnóstico fue un hallazgo durante una laparotomía en el contexto de una perforación gástrica y *shock*. Se realizó lobectomía en 21 (67,7%) pacientes y secuestrectomía en 10 (32,3%) casos (Tabla 4). En todos los pacientes operados se confirmó el diagnóstico de SP mediante anatomía patológica (Figuras 1, 2, 3 A-B-C).

Tabla 4. Diagnósticos preoperatorios y cirugía en pacientes adultos y pediátricos tratados quirúrgicamente por secuestro pulmonar

	Total (31)	Adultos (21)	Pediátricos (10)	p
Diagnóstico preoperatorio				
Secuestro pulmonar	15 (48,4%)	9 (42,8%)	6 (60%)	0,458
Tumor pulmonar	6 (19,4%)	6 (28,6%)	0 (0%)	0,141
Bronquiectasias	6 (19,4%)	5 (23,8%)	1 (10,0%)	0,634
Hernia diafragmática	1 (3,2%)	0 (0%)	1 (10,0%)	0,323
Malformación adenomatoidea	1 (3,2%)	0 (0%)	1 (10,0%)	0,323
Quiste broncogénico	1 (3,2%)	0 (0%)	1 (10,0%)	0,323
Lesión cavitada	1 (3,2%)	1 (4,8%)	0 (0%)	1,000
Cirugía realizada				
Lobectomía	21 (67,7%)	17 (80,9%)	4 (40,0%)	0,035*
Secuestrectomía	10 (32,3%)	4 (19,1%)	6 (60,0%)	

*Estadísticamente significativo.

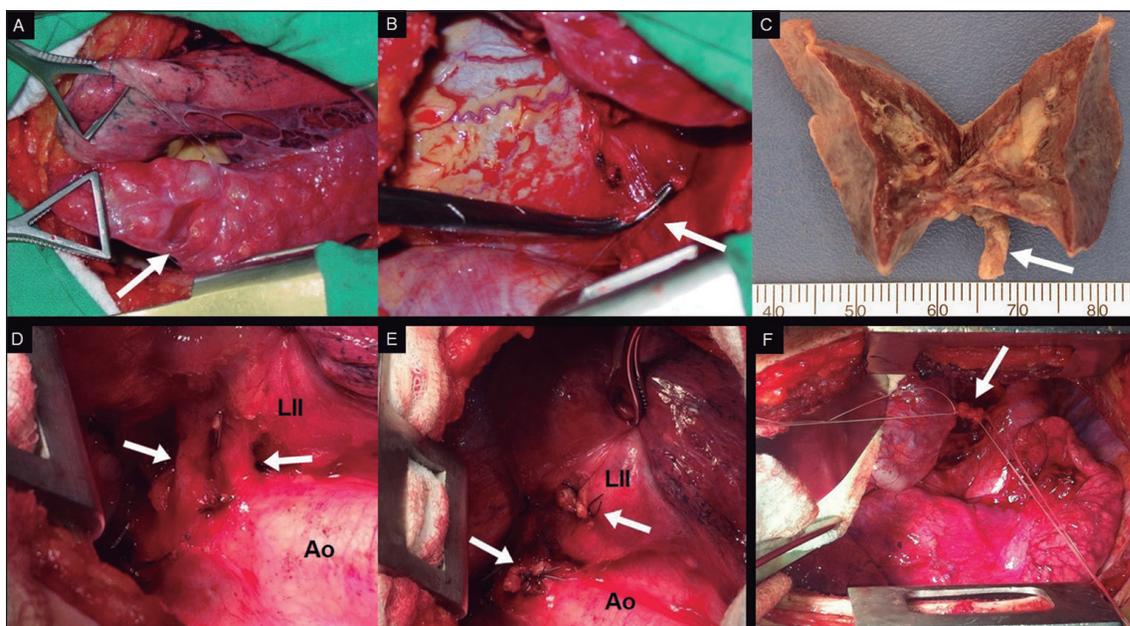


Figura 1. Caso 1: A: Imagen intraoperatoria de secuestro pulmonar inferior izquierdo (flecha); **B:** Control vascular de vaso arterial aberrante (VAA) originado en aorta torácica descendente (flecha); **C:** Macroscópica de pieza quirúrgica en anatomía patológica, se observa VAA (flecha); **Caso 2: D:** Secuestro pulmonar intralobar de lóbulo inferior izquierdo (LII) con dos VAA (flechas) originados en aorta torácica descendente (Ao); **E:** Ambos VAA ligados y seccionados (flechas); **Caso 3: F:** VAA transdiafragmático hacia secuestro pulmonar extralobar inferior izquierdo ligado (flecha), en angio-tomografía computada se demostró que se originaba en tronco celíaco.

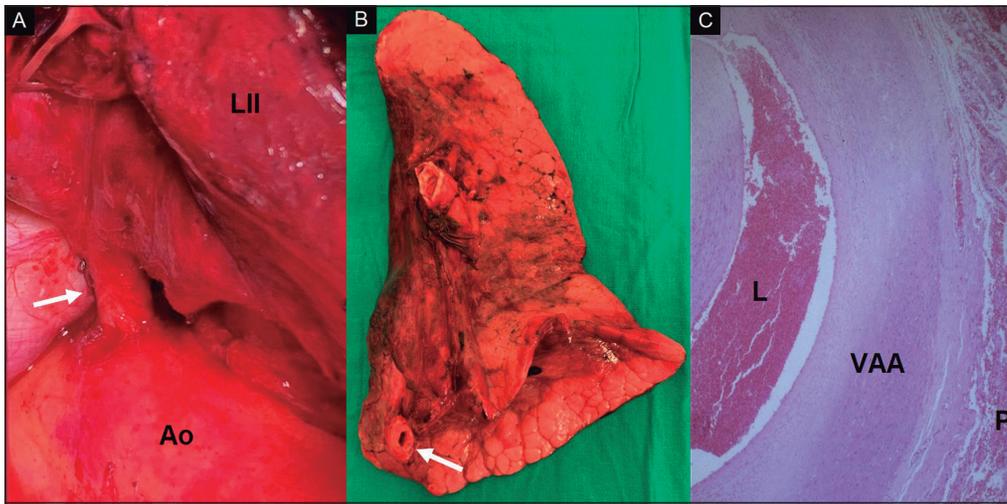


Figura 2. Caso 4: **A:** Vaso arterial aberrante (VAA) originado (flecha) en aorta torácica descendente (Ao) hacia secuestro pulmonar intralobar de lóbulo inferior izquierdo (LII); **B:** Pieza quirúrgica, se observa LII con VAA seccionado (flecha) que ingresa al parénquima pulmonar en situación basal posterior; **C:** Microscopia: se observa pared de VAA con contenido hemático en su lumen (L) y parénquima pulmonar (P).

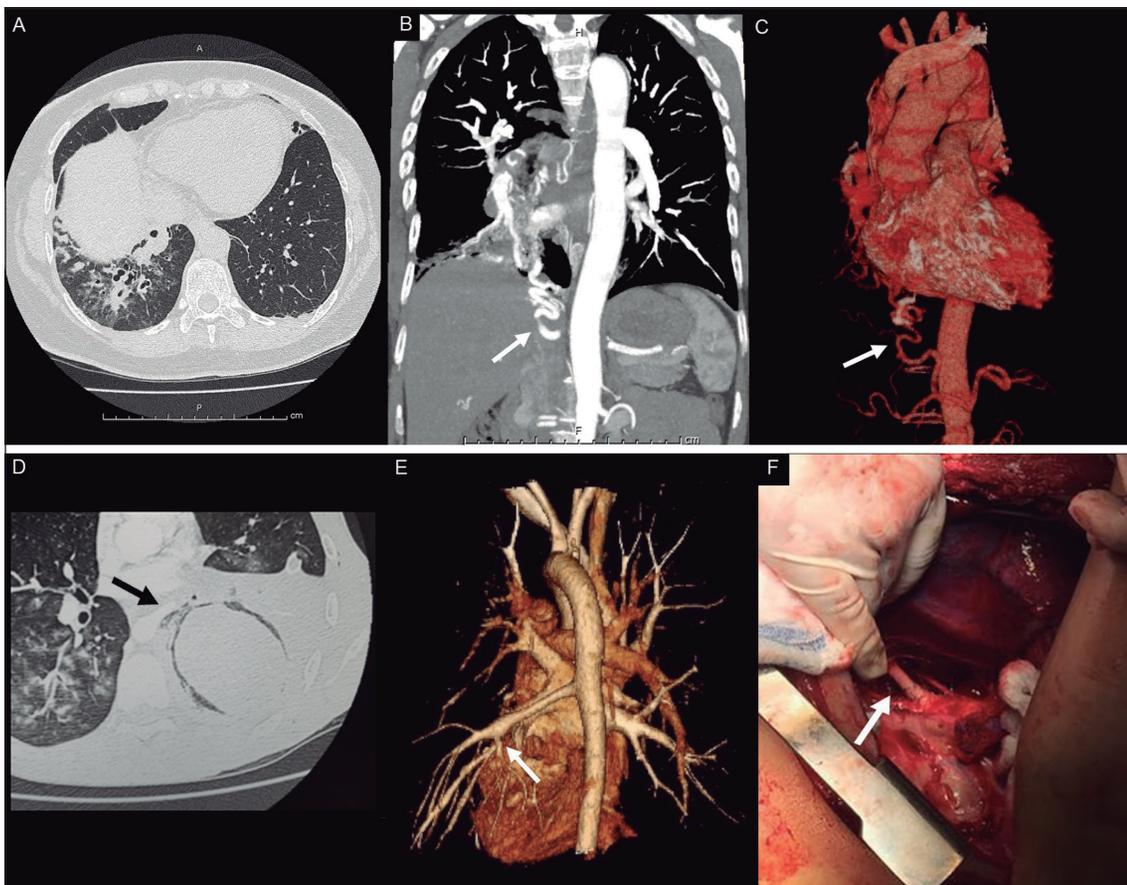


Figura 3. Caso 5: **A:** Tomografía computada (TC) se observa zona de secuestro pulmonar intralobar (SPI) en lóbulo inferior derecho (LID); **B:** Imagen coronal de TC en que se observa vaso arterial aberrante (VAA) que se origina en tronco celíaco (flecha); **C:** Reconstrucción de TC en que observa VAA originado en tronco celíaco hacia LID (flecha); **Caso 6:** **D:** Imagen de hematoma de lóbulo inferior izquierdo y hemotórax en paciente con traumatismo torácico por arma blanca reciente, se observa VVA originado en la aorta torácica descendente (flecha); **E:** Reconstrucción de TC en que se observa VAA originado en aorta torácica descendente con lesión traumática (flecha); **F:** Imagen intraoperatoria en que se observa VVA hacia SPI de lóbulo inferior izquierdo (flecha).

ARTÍCULO ORIGINAL

El promedio de días posoperatorios fue de 7 días, con un rango de 4 a 19 días, similar entre adultos y pediátricos. Se registraron 2 casos de morbilidad en pacientes pediátricos; una parálisis diafragmática y una bronquitis aguda, sin casos de morbilidad en pacientes adultos. No hubo mortalidad en la serie.

Un hombre de 26 años sin antecedentes relevantes, ingresó por un traumatismo torácico por arma blanca, evolucionó con un hemotórax masivo izquierdo y un hematoma pulmonar. Se realizó cirugía de urgencia, en el intraoperatorio se comprobó que el sangrado era producto de una lesión de un vaso arterial aberrante originado en aorta torácica descendente, la lesión del vaso aberrante se encontraba aproximadamente a un centímetro desde el ingreso al parénquima del lóbulo inferior izquierdo. Se realizó lobectomía y evolucionó sin incidentes. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de SPI y que el vaso aberrante presentaba una

lesión traumática en su porción intraparenquimatosa (Figura 3 D-E-F).

Una de las pacientes no operada correspondió a una mujer de 68 años con diagnóstico de bronquiectasias, usuaria de marcapaso, con insuficiencia cardíaca grave debido a insuficiencia aórtica de válvula biológica protésica, con contraindicación quirúrgica. Además, tenía la particularidad de que los vasos nutricios del SP en el lóbulo inferior izquierdo provenían de ambas arterias coronarias (Figura 4).

El otro caso no tratado quirúrgicamente correspondió a una mujer asintomática respiratoria de 41 años, con antecedente de un cáncer papilar de tiroides tratado. Durante el estudio por un tumor pancreático, la tomografía computada de tórax mostró como hallazgo un SP en el lóbulo inferior izquierdo. En el contexto de una neoplasia pancreática maligna (confirmada con estudio histopatológico), se decidió seguimiento clínico y radiológico.

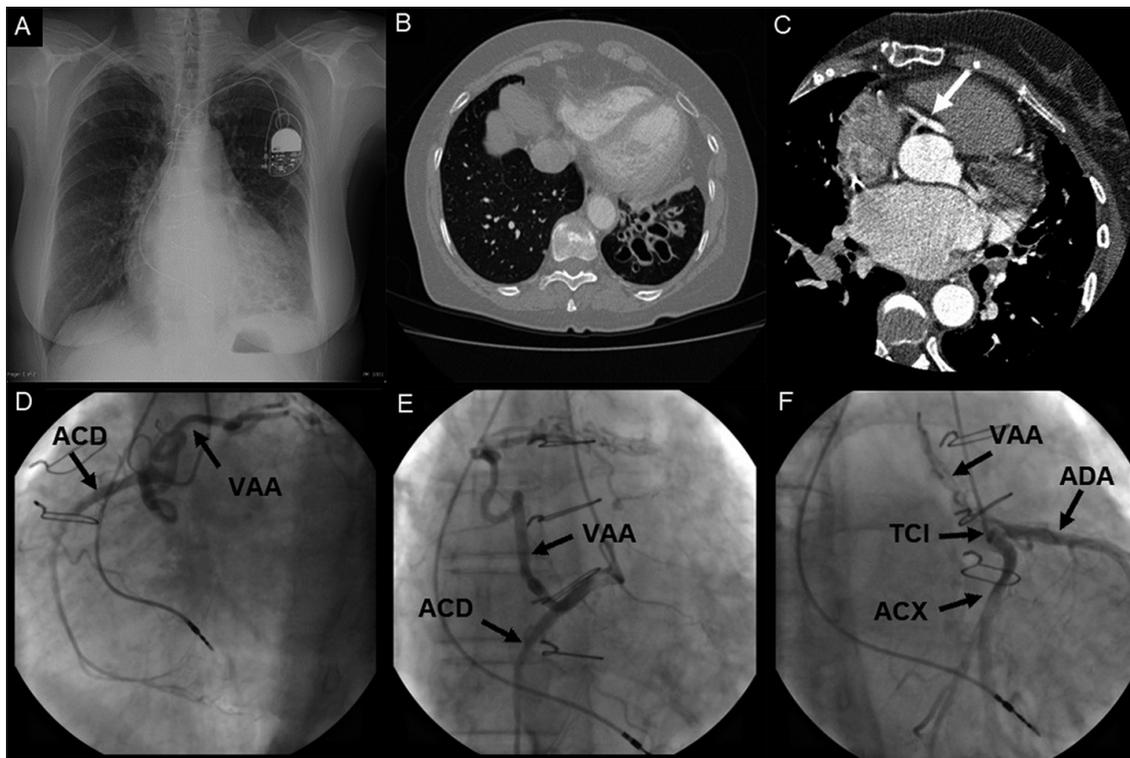


Figura 4. Caso 7: **A:** Radiografía de tórax en que se observa imagen correspondiente a secuestro pulmonar basal izquierdo; **B:** Tomografía computada (TC) en que se observa zona de secuestro pulmonar en lóbulo inferior izquierdo; **C:** Angio-TC en que se observa vaso arterial aberrante (VAA) que se origina (flecha) en arteria coronaria derecha (ACD); **D:** Coronariografía derecha (proyección antero-posterior) en que se observa VAA originado de ACD; **E:** Coronariografía derecha (proyección lateral derecha) en que se observa VAA originado en ACD; **F:** Coronariografía izquierda (proyección lateral derecha) en que se observa VAA originado en tronco coronario común izquierdo (TCI), el TCI se bifurca en las arterias descendente anterior (ADA) y arteria circunfleja (ACX).

Discusión

En nuestra serie, el SP se presentó principalmente en pacientes adultos. La mayoría fueron de tipo SPI, sin embargo, el tipo SPE fue el más frecuente en los casos pediátricos. La ubicación más frecuente fue el lóbulo inferior izquierdo y el vaso aberrante se originó mayoritariamente en la aorta torácica descendente. La cirugía fue el tratamiento de elección y presentó baja morbilidad.

Aunque los SP no poseen una comunicación evidente con el árbol bronquial, frecuentemente están ventilados a través de los poros de Kohn. Por otro lado, el tejido pulmonar afectado suele presentar lesiones quísticas y bronquiectasias, ambos factores facilitarían la infección y la producción de neumonías, abscesos, niveles hidroaéreos, incluso se han descrito infecciones tuberculosas y micóticas¹³.

Encontramos una mayor proporción de mujeres, tanto en la población adulta como en la pediátrica, lo que difiere de otras series^{14,15}. Por las características de nuestra serie, el rango de edad fue muy amplio: el menor correspondió a un lactante de dos meses y la mayor a una mujer de 68 años.

La presentación clínica más frecuente fue la sintomatología pulmonar, aunque inespecífica y atribuible a procesos neumónicos a repetición que se localizaron en relación a la malformación. Entre los signos más frecuentes encontramos la tos, expectoración purulenta y fiebre. Lo anterior coincide con otras series, en las cuales se suma el desgarro hemoptoico y/o hemoptisis como uno de los signos principales^{2-6,14-17}. El examen físico es poco específico, pudiendo mostrar a la percusión una pequeña área de matidez y de murmullo pulmonar disminuido de forma localizada, y crepitaciones finas y sibilancias cuando existe infección. Un porcentaje importante se describe como asintomático^{17,18}, por lo que el diagnóstico se realiza habitualmente en el contexto del estudio por otra patología, como tumores pulmonares en el caso de pacientes adultos o como hallazgo intraoperatorio.

La imagenología constituye un aporte sustancial para el diagnóstico del SP^{9,16,17}. Particularmente la tomografía computada, contribuye ostensiblemente para realizar un diagnóstico preoperatorio preciso. En una extensa serie, Wei y col¹⁷, reportaron que la imagen más frecuente correspondió a masa pulmonar, en 49,0%, seguido de imágenes quísticas y cavitarias. Nuestros resultados se condicen con los de aquellos autores.

El diagnóstico de SP es difícil. Tanto por su baja frecuencia como por sus síntomas y signos

inespecíficos clínicos e imagenológicos, sumado a la presentación asintomática de un porcentaje de los casos. En nuestra serie el diagnóstico preoperatorio fue posible en 15 (48,4%) pacientes, basándose en la clínica y en la imagenología. Esta proporción asciende al 51,5% sumando a los pacientes diagnosticados no operados. En los 16 pacientes restantes el diagnóstico se realizó en el intraoperatorio y se confirmó en el posoperatorio, con el estudio anatomopatológico. Concordante con esto, se describen tasas de diagnóstico preoperatorio incorrecto incluso superiores al 50%¹⁷. Destacamos que en los casos más antiguos de nuestra serie la posibilidad de estudio con tomografía computada era limitada por la escasez del recurso en nuestro hospital, siendo principalmente en los primeros pacientes de nuestra serie donde el diagnóstico preoperatorio no fue sugerente de SP.

Existen diferencias entre los SPI y SPE. El SPI es más frecuente alcanzando aproximadamente el 85% de los casos y usualmente permanece asintomático durante los primeros años de vida, siendo su presentación clínica característica la neumonía a repetición¹⁷. En cambio, el SPE es diagnosticado frecuentemente en la edad pediátrica, ya sea, por presentar sintomatología precoz o durante el estudio por otras malformaciones congénitas. Sin embargo, el porcentaje sigue siendo menor que los SPI^{11,19}. Encontramos una predominancia clara del tipo SPI en pacientes adultos (19 de 23 casos), con un promedio de edad al diagnóstico de 36,3 años. El SPE se diagnosticó a edad más precoz, y fue el tipo más frecuente en los pacientes pediátricos (6 de 10 casos).

La coexistencia de malformaciones congénitas se asocia en mayor medida al tipo SPE^{16,18}, siendo la hernia diafragmática congénita la más frecuente y afectando hasta el 16% de este subgrupo¹. Además, se han descrito quistes pericárdicos, fistulas traqueo-esofágicas, duplicación intestinal, anomalías vertebrales, entre otras. En nuestra serie, se describió la presencia de hernia diafragmática asociada en dos pacientes pediátricos, correspondientes ambos al tipo SPE.

Se describe que los SPE suelen presentarse como una masa no aireada y pueden localizarse en mediastino, intrapericárdico, subdiafragmático, entre otros. Este tipo de ubicación ectópica puede alcanzar un 5% a 13%^{16,17}. En nuestra serie un SPE se localizó abdominal subdiafragmático izquierdo.

El tratamiento de consenso es la extirpación quirúrgica, porque es curativa y evita posibles complicaciones, aún en asintomáticos, debido a que el pronóstico empeora cuando se trata una

ARTÍCULO ORIGINAL

complicación y, porque se han descrito neoplasias malignas originadas en SP^{13,20-22}. En nuestro hospital se operó casi la totalidad de los casos (93,9%), y los no operados fueron por contraindicación según sus antecedentes clínicos (grave insuficiencia cardiaca y en el contexto de cáncer de páncreas).

Se ha planteado como vías de abordaje quirúrgico la toracotomía y la videotoroscopia, la elección depende de la sospecha preoperatoria, tamaño, posibilidades técnicas, localización y características del vaso nutricional. En caso de factibilidad, la cirugía mínimamente invasiva debe ser considerada como primera opción^{23,24}. En nuestra serie, los pacientes fueron abordados por toracotomía a excepción de un caso pediátrico cuyo diagnóstico fue un hallazgo en una laparotomía en el contexto de una perforación gástrica y *shock*. Cabe destacar que se han descrito casos de involución espontánea²⁵⁻²⁷ y la utilización de tratamientos no quirúrgicos como embolización arterial, tanto en adultos como en pacientes pediátricos²⁸⁻³².

En nuestra serie la cirugía tuvo baja morbilidad y sin mortalidad, concordante con diversas series que muestran mínima morbilidad y buen pronóstico,

con escasa presencia de síntomas tras la resolución quirúrgica^{23,24,28-36}.

A modo de conclusión, en nuestra serie el diagnóstico de SP fue más frecuente en población adulta, con predominio de mujeres en todas las edades. El lóbulo más afectado fue el inferior izquierdo en ambos grupos de pacientes. El subtipo SPI predominó en población adulta mientras que el SPE en pacientes pediátricos. El vaso nutricional se originó más frecuentemente en la aorta torácica descendente. El tratamiento quirúrgico del SP en esta serie tuvo baja morbilidad.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflictos de interés: no hay.

Bibliografía

- Corbett H, Humphrey G. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev*. 2004;5:59-68.
- Carter R. Pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg*. 1969;7:68-88.
- Markes C, Wiener SN, Reidman M. Pulmonary sequestration. *Chest*. 1972;61:253-7.
- Guijarro R, Velásquez J, París F, Blasco E, Borro M. Secuestros pulmonares. *Cir Esp*. 1984;37:60-9.
- Genc O, Gurkok S, Dakak M, Gozubuyuk A, Ozkan M, Caylak H. Pulmonary sequestration and surgical treatment. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2006;14:3-6.
- Gottrup F, Lund C. Intralobar pulmonary sequestration. A report of 12 cases. *Scand J Respir Dis*. 1978;59:21-9.
- Swarr DT, Peranteau WH, Pogoriler J, Frank DB, Adzick NS, Hedrick HL, et al. Novel molecular and phenotypic insights into congenital lung malformations. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;197:1328-39.
- Hirose R, Suita S, Taguchi T, Koyanagi T, Nakano H. Extralobar pulmonary sequestration mimicking cystic adenomatoid malformation in prenatal sonographic appearance and histological findings. *J Pediatr Surg*. 1995;30:1390-3.
- Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations: Prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. *J Pediatr Surg*. 1998;33:492-6.
- Yucel O, Gurkok S, Gozubuyuk A, Caylak H, Sapmaz E, Kavakli K, et al. Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;56:154-7.
- Zhang N, Zeng Q, Chen C, Yu J, Zhang X. Distribution, diagnosis, and treatment of pulmonary sequestration: Report of 208 cases. *J Pediatr Surg*. 2019;54:1286-92.
- Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 1998;179:884-9.
- Berna P, Djoulene E, Assouad J, Foucault C, Danel C, Riquet M. Pulmonary sequestration and aspergillosis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005;27:28-31.
- González R, Saldías R, Alarcón E, Seguel E, Stockins A, Gyhra A, et al. Secuestro pulmonar: 8 casos. *Rev Chil Cir*. 2004;3:237-42.
- Amor-Alonso S, Moreno-Balsalobre R, Risco-Rojas R, Pun-Tama YW, Prieto-Vicente J, Fernández-Fau L, et al. Secuestros pulmonares: presentación de 8 casos. *Cir Esp*. 2010;87:171-6.
- Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1998;14:127-33.
- Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:e39-42.
- Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;19:388-95.
- Sun X, Xiao Y. Pulmonary sequestration in adult patients: a retrospective study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;48:279-82.
- González D, García J, Feira E, Paradela M. Video-assisted thoracoscopic lobectomy in the treatment of intralobar pulmonary sequestration. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011;12:77-9.

21. Lin ZW, Gu J, Xu ST, Ge D, Wang Q. Video-assisted thoracoscopic surgery for intralobar pulmonary sequestration: Wedge resection Is feasible in limited peripheral lesions. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;64:456-60.
22. Wang S, Li Y, Wang J. Video-Assisted Thoracoscopic Surgery for Pulmonary Sequestrations: Series of 35 Consecutive Patients in a Single Center. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;67:73-8.
23. Liu C, Pu Q, Ma L, Mei J, Xiao Z, Liao H, et al. Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration compared with posterolateral thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;146:557-61.
24. Li Q, Xie D, Sihoe A, Dai J, Wang H, González-Rivas D, et al. Video-assisted thoracic surgery is associated with better short-term outcomes than open thoracotomy in adult patients with intralobar pulmonary sequestration. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2018;26:284-7.
25. García-Peña P, Lucaya J, Hendry GM, McAndrew PT, Duran C. Spontaneous involution of pulmonary sequestration in children: a report of two cases and review of the literature. *Pediatr Radiol.* 1998;28:266-70.
26. Sintzoff SA, Avni EF, Rocmans P, Pardou A, Struyven J. Pulmonary sequestration-like anomaly presenting as a spontaneously resolving mass. *Pediatr Radiol.* 1991;21:143-4.
27. Chowdhury M, Samuel M, Ramsay A, Constantinou J, McHugh K, Pierro A. Spontaneous postnatal involution of intraabdominal pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1273-5.
28. Ganeshan A, Freedman J, Hoey ET, Steyn R, Henderson J, Crowe PM. Transcatheter coil embolisation: a novel definitive treatment option for intralobar pulmonary sequestration. *Heart Lung Circ.* 2010;19:561-5.
29. Lee KH, Sung KB, Yoon HK, Ko GY, Yoon CH, Goo HW, et al. Transcatheter arterial embolization of pulmonary sequestration in neonates: long-term follow-up results. *J Vasc Interv Radiol.* 2003;14:363-7.
30. Ellis J, Brahmabhatt S, Desmond D, Ching B, Hostler J. Coil embolization of intralobar pulmonary sequestration - an alternative to surgery: a case report. *J Med Case Rep.* 2018;12:375.
31. Borzelli A, Paladini A, Giurazza F, Tecame S, Giordano F, Cavaglià E, et al. Successful endovascular embolization of an intralobar pulmonary sequestration. *Radiol Case Rep.* 2018;13:125-9.
32. Wilder FG, Minasyan SZ. Thoracic Stent Graft Accompanied by Coil Embolization for Pulmonary Sequestration. *Innovations (Phila)* 2019;14:168-73.
33. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 2001;36:784-90.
34. Li X, Du H, Rehman M, Dong M, Liu M, Liu H, et al. Intralobar pulmonary sequestration originating from the intercostal arteries treated with surgical resection. *Thorac Cancer* 2018;9:877-80.
35. Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol.* 2011;37:259-71.
36. Li XK, Luo J, Wu WJ, Cong ZZ, Xu Y, Hua TT, et al. Effect of different therapeutic strategies on the clinical outcome of asymptomatic intralobar pulmonary sequestration. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019;29:706-13.