

Pulmón esofágico: Caso clínico

Francisca Yankovic B.¹, Patricio Varela B.², Cristina Casado F.³,
Oscar Herrera G.⁴, Juan José Latorre L.⁵

Resumen

Introducción: El pulmón esofágico es una malformación congénita muy infrecuente que se produce por una alteración en el desarrollo normal del intestino anterior. Consiste en la presencia de tejido pulmonar conectado con el esófago. Clínicamente se puede manifestar como neumonías recurrentes, dificultad respiratoria o disnea que aparece junto con la alimentación. *Objetivo:* Reportar el primer paciente portador de esta malformación tratado en nuestra institución. *Caso Clínico:* Lactante masculino, 4 meses de edad, con neumonías recurrentes del lóbulo superior derecho. El estudio con imágenes y endoscopia, confirmó la presencia de un pulmón supernumerario que estaba comunicado con el tercio medio del esófago. El paciente fue sometido a una resección quirúrgica de la malformación. Evolucionó favorablemente con mejoría de sintomatología. *Conclusión:* El pulmón esofágico es una malformación poco frecuente que debe ser sospechada en pacientes con sintomatología respiratoria recurrente. El estudio con imágenes y endoscopia permite precisar el diagnóstico.

(**Palabras clave:** pulmón esofágico, malformaciones del intestino anterior, malformación broncopulmonar, neumonía recurrente).

Rev Chil Pediatr 77 (6); 604-607, 2006

Esophageal lung: A case-report

Background: The esophageal lung is an uncommon congenital malformation due to an alteration of the foregut development. It is characterized by pulmonary parenchyma connected to the esophagus. The clinical features of this condition include repeated pneumonia, respiratory distress and feeding problems.

Objective: To report the first case of esophageal lung diagnosed and treated in our institution. **Case-report:** A 4 months-old male with right upper lobe recurrent pneumonia. The radiological and endoscopic studies confirmed the diagnosis of a supernumerary lung connected to the esophagus. Surgical resection was performed with excellent results and improvement of symptoms. **Conclusions:** The esophageal lung is a rare malformation that should be considered in the differential diagnosis of recurrent pneumonia. A complete pre-surgical evaluation improves accuracy for congenital malformations and facilitates the surgery.

(**Key words:** Esophageal lung, communicating foregut malformations, bronchopulmonary malformations, recurrent pneumonia).

Rev Chil Pediatr 77 (6); 604-607, 2006

1. Médico becado de Cirugía Infantil, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Hospital Luis Calvo Mackenna.
2. Médico, Servicio de Cirugía Infantil Hospital Luis Calvo Mackenna. Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil. Área Oriente. Universidad de Chile.
3. Médico broncopulmonar, Hospital San Borja Arriarán.
4. Médico broncopulmonar, Jefe Unidad de Vía Aérea. Hospital Luis Calvo Mackenna.
5. Médico pediatra. Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Luis Calvo Mackenna.

Trabajo recibido el 18 de julio de 2006, devuelto para corregir el 11 de agosto de 2006, segunda versión el 22 de agosto de 2006, aceptado para publicación el 29 de septiembre de 2006.

Correspondencia a: Dr. Patricio Varela B. E-mail: pvarelachile@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

El pulmón esofágico es una malformación broncopulmonar derivada de una alteración del desarrollo normal del intestino anterior. Esta malformación está descrita en la literatura como una comunicación congénita entre tejido pulmonar accesorio y el estómago o esófago¹. Gerle et al, en 1968, fueron los primeros en postular el término de malformaciones comunicantes del intestino anterior (MCIA), englobando una amplia variedad de alteraciones en el desarrollo normal de la vía aérea y digestiva². El pulmón esofágico es una malformación extremadamente infrecuente, su incidencia es desconocida y en la literatura se encuentra descrito como casos esporádicos¹⁻⁵.

Las malformaciones comunicantes del intestino anterior se asocian a otras malformaciones congénitas^{3,6}. Se ha descrito su relación con alteraciones costovertebrales, atresia y estenosis duodenal, malformaciones cardíacas, genitourinarias y la asociación VACTER o VACTERL³.

Clínicamente se manifiestan como episodios recurrentes de neumonía. También se ha descrito la presentación con hemoptisis, disfagia o dificultad respiratoria relacionada con la alimentación³. Está recomendado el realizar un estudio contrastado de la vía digestiva en todo paciente con diagnóstico de secuestro pulmonar, ante la posibilidad de una comunicación gastrointestinal.

En el presente reporte, se comunica al primer caso de un paciente portador de un pulmón esofágico tratado en nuestra institución.

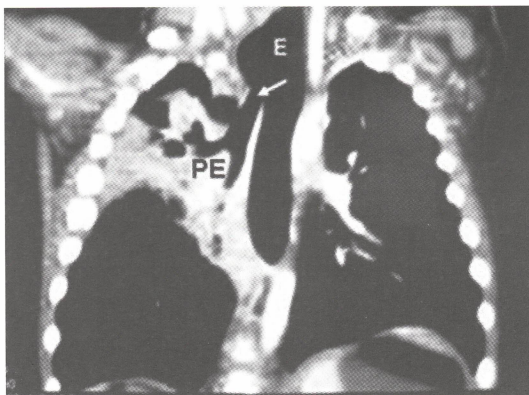


Figura 1. TAC, Corte coronal, esófago (E) comunicado (flecha) con pulmón esofágico (PE).

CASO CLÍNICO

Lactante de 4 meses producto de embarazo controlado, madre primigesta de 31 años. Sin hallazgos patológicos en controles prenatales.

Pocas horas después de haber nacido, inició cuadro caracterizado por dificultad respiratoria y estridor asociado a la alimentación. Se sospechó sepsis connatal por lo que paciente es hospitalizado para manejo antibiótico.

Evolucionó estable, pero con estridor evidente, regurgitaciones y vómitos. Se realizó estudio que incluyó: Radiografía esófago, estómago, duodeno que reveló reflujo gastroesofágico grado II, Radiografía de tórax: hemivértebras en D6-D7, Ecografía renal y Pielografía de eliminación que mostró: Doble sistema pielocaliciario izquierdo, hidrouteronefrosis y reflujo vesico utereral (RVU) grado III. Además ecocardiograma con ductus arterioso persistente el que cerró en controles posteriores. Evolucionó con múltiples hospitalizaciones por neumonías, que característicamente se localizaban en el lóbulo superior derecho.

Estudio con tomografía axial computada (TAC) de tórax y angio tomografía axial computada (angioTAC), revelaron la presencia de una malformación broncopulmonar derecha, comunicada con la vía digestiva (figura 1 y figura 2). La irrigación era dependiente de la arteria pulmonar lo que indica que no se trata de un secuestro pulmonar sino más bien de un pulmón supernumerario.

El estudio de imágenes se complementó

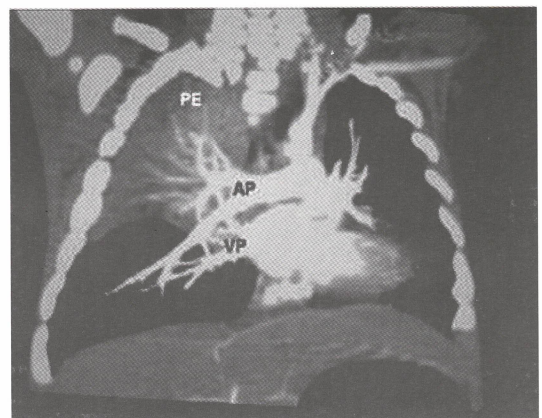


Figura 2. Angio TAC. Malformación pulmonar (PE). Irrigación por arteria pulmonar (AP), drenaje venoso por vena pulmonar (VP).

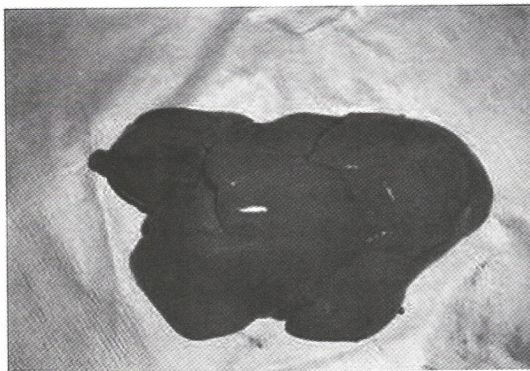


Figura 3. Pieza operatoria, pulmón esofágico con lobulaciones.

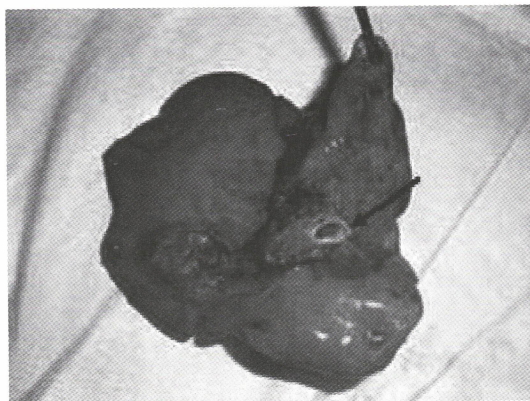


Figura 4. Pieza operatoria, visión medial con bronquio seccionado

con endoscopia de la vía aérea y digestiva. La tráquea, carina y bronquio fuente izquierdo se visualizaron sin alteraciones anatómicas. Laringe con hendidura tipo I. En relación al tercio medio del esófago se detectó un orificio de origen del bronquio supernumerario que correspondía a la comunicación de la malformación pulmonar derecha. Este bronquio tenía varias divisiones hacia distal.

En los hallazgos quirúrgicos, destaca la presencia de un pulmón supernumerario unido parcialmente a pulmón sano (figura 3 y figura 4); el bronquio principal de dicha malformación, desemboca en el tercio medio del esófago. Se realizó neumectomía ligando la arteria y venas pulmonares, el bronquio accesorio se seccionó y suturó en proximidad a la unión de esófago.

La evolución post operatoria fue satisfactoria, luego de una semana se realizó esofagograma, sin evidenciar filtración o paso del medio de contraste al pulmón, iniciándose realimentación oral en forma satisfactoria, alta al octavo día.

La biopsia de la pieza operatoria confirmó diagnóstico de pulmón accesorio derecho con dos lobulaciones y presencia de intenso infiltrado intersticial.

En control a los dos meses de la cirugía el paciente se encuentra en excelentes condiciones generales, asintomático.

DISCUSIÓN

El pulmón esofágico es una malformación extremadamente infrecuente. Los casos descritos son esporádicos y no se ha establecido asociación familiar o algún patrón de herencia conocido³.

Estas malformaciones derivan de una alteración en el desarrollo normal del intestino anterior. La tráquea y el pulmón nacen de una evaginación endodérmica de la pared ventral del intestino anterior a las 3 semanas de gestación. El primordio respiratorio crece hacia caudal y el esófago hacia cefálico. En este proceso se forman tabiques laterales que separaran ambas estructuras³.

Se desconoce la secuencia de eventos que llevan a la producción de un pulmón esofágico, pero se considera que sería producto de la presencia de esbozos respiratorios adicionales del intestino anterior que se desarrollarían independientemente del árbol respiratorio normal^{2,3}. Si el primordio respiratorio accesorio se forma precozmente, previo al desarrollo pleural, se desarrollará tejido pulmonar accesorio adyacente al tejido normal, constituyendo un secuestro pulmonar intralobar. En el caso de que el esbozo respiratorio adicional se desarrolle tardíamente, posterior a la formación pleural, se formará tejido pulmonar independiente, con pleura propia, constituyendo malformaciones extralobares³.

Es interesante la predilección de esta malformación por el pulmón derecho. Srikanth et al, en 1992¹ presentan una serie con 19 casos, de los cuales 18 corresponden al lado derecho. Este mismo autor propone una clasificación las malformaciones comunicantes de intestino anterior. Sin embargo, ella no ha sido utilizada por otros autores que han reportado casos similares.

La localización de la comunicación con el esófago es variable, aunque es más común en el segmento inferior del esófago^{2,4,7}.

La irrigación de los segmentos comunicados con la vía digestiva puede ser pulmonar o sistémica.

La asociación con otras malformaciones es frecuente. Se han descrito múltiples defectos del desarrollo de otros sistemas. En nuestro caso clínico se encontraron defectos vertebrales, cardíacos y renales. La severidad de las malformaciones asociadas influye dramáticamente en el pronóstico de estos pacientes⁶.

Para el estudio de estas malformaciones se han utilizados diversos métodos. Lallemand et al⁹, en su reporte de tres casos en 1996 es categórico en señalar que los hallazgos tomográficos de estas malformaciones son poco precisos. Murray et al¹⁰, destaca la resonancia nuclear magnética como un estudio completo, que permite evaluar la malformación y su irrigación. En opinión de los autores, es fundamental incluir en el estudio la visualización directa del árbol respiratorio a través de una fibrobroncoscopía, lo cual permite una evaluación funcional de la vía aérea normal y la variante patológica.

El tratamiento es quirúrgico. En este caso se realizó la resección del pulmón accesorio, siendo la técnica quirúrgica más utilizada por otros autores^{1,4-7}, sin embargo, Lallemand et al⁹ logró reimplantar el bronquio y el pulmón accesorio a la vía aérea normal, con buenos resultados. La asistencia toracoscópica es una herramienta más que debe ser considerada dentro de las alternativas diagnóstico terapéuticas.

El pulmón esofágico es una malformación poco frecuente que implica un desafío tanto en su diagnóstico como tratamiento. En ausencia de otras malformaciones, la corrección quirúrgica ofrece un excelente pronóstico.

REFERENCIAS

- 1.- Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH: Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 732-6.
- 2.- Gerle RD, Jaretzki AD, Ashley CA, et al: Congenital Bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968; 278: 1413-9.
- 3.- Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, et al: Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept. *AJR Am J Roentgenol* 1976; 126: 46-55.
- 4.- Saydam TC, Mychaliska GB, Harrison MR: Esophageal lung with multiple congenital anomalies: conundrums in diagnosis and management. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 615-8.
- 5.- Asencio de la Cruz O, Mt. Marco valls, Gil Vázquez JM: Secuestro pulmonar extralobar con bronquio esofágico asociado. *Anales Españoles de Pediatría* 2002; 56: 261.
- 6.- Bennek J, Rothe K, Tischer W, Wild L, Hormann D: Bronchopulmonary foregut malformations with communication to the esophagus. *Zentralbl Chir* 1990; 115: 1549-57.
- 7.- Linnane BM, Canny G: Congenital bronchoesophageal fistula: A case report. *Respir Med* 2006; 100: 1855-7.
- 8.- Fowler CL, Pokorny WJ, Wagner ML, Kessler MS: Review of bronchopulmonary foregut malformations *J Pediatr Surg* 1988; 23: 793-7.
- 9.- Lallemand D, Quignodon JF, Courtel JV: The anomalous origin of bronchus from the esophagus: Report of three cases. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 179-82.
- 10.- Murray ME, Given-Wilson RM, Christopher JA, Jeffrey IJM: Bilateral communicating bronchopulmonary foregut malformations in an infant with multiples anomalies. *Pediatr Radiol* 1994; 24: 128-30.