

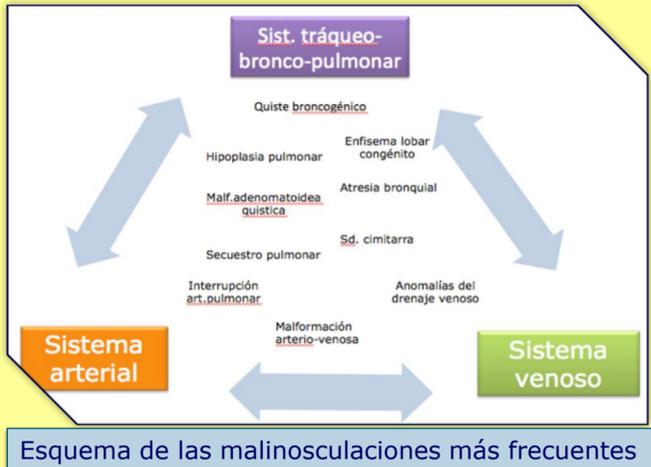
¿ QUÉ ES LA MALINOSCULACIÓN PULMONAR?

García Vázquez-Noguerol M., Rodríguez Fernández P., Tilve Gómez A., Barreiro Villalustre S., Taboada Rodríguez V., Vieito Fuentes J.M. Servicio de Radioloxía

OBJETIVOS

- ❖ Definir el término de malinosculación pulmonar y conocer sus distintas manifestaciones radiológicas
- ❖ Revisar y clasificar las principales malformaciones pulmonares congénitas bronquiales y vasculares
- ❖ Conocer la utilidad de la Angio-TC pulmonar y el uso de las reconstrucciones multiplanares para su diagnóstico

CONTEXTO



❖ Las malformaciones pulmonares congénitas son un grupo de enfermedades causadas por alteraciones producidas durante la diferenciación del aparato respiratorio

❖ Actualmente el término de malinosculación es el más utilizado para unificar todas las conexiones anormales de origen congénito entre las estructuras broncopulmonares y vasculares

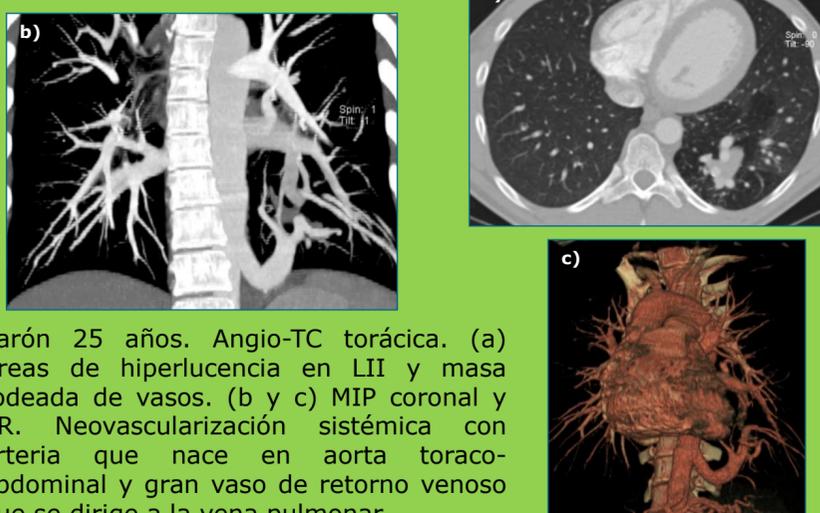
❖ Suelen estar afectados varios de los componentes básicos del pulmón: árbol traqueobronquial, irrigación arterial, drenaje venoso, parénquima pulmonar...

❖ Tiene una incidencia del 2.2% y habitualmente se detectan durante la infancia aunque algunas no se manifiestan hasta la edad adulta

HALLAZGOS DE IMAGEN

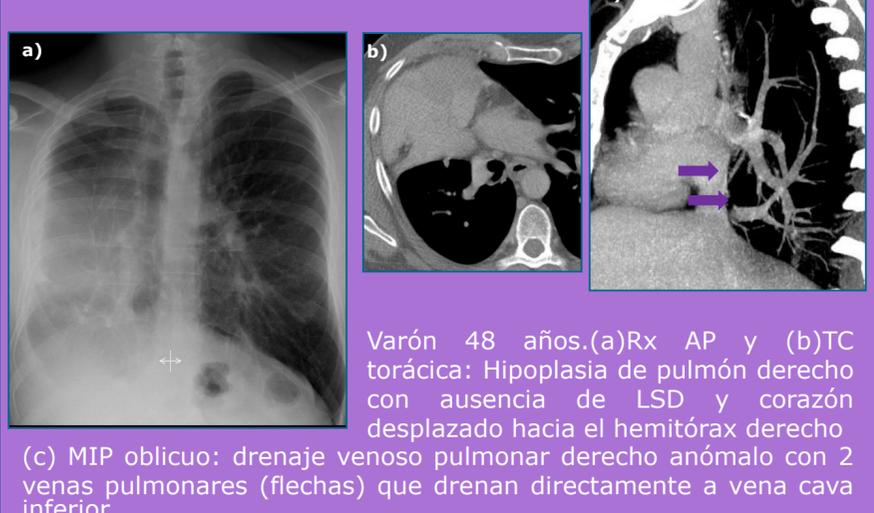
- El diagnóstico de la malinosculación se ha facilitado con la aparición de la Angio-TC y los sistemas de postprocesado (reconstrucción multiplanar, VR...) que permiten una mejor caracterización de las alteraciones
- Se suele identificar el trayecto de vasos anómalos así como fístulas y/o malformaciones bronquiales: bronquiectasias, estenosis/atresia bronquial
- Revisamos distintos tipos de malinosculación diagnosticados en nuestro centro y describimos los hallazgos de imagen (Rx y TC)

Caso 1: SECUESTRO INTRALOBAR



Varón 25 años. Angio-TC torácica. (a) Áreas de hiperlucencia en LII y masa rodeada de vasos. (b y c) MIP coronal y VR. Neovascularización sistémica con arteria que nace en aorta toraco-abdominal y gran vaso de retorno venoso que se dirige a la vena pulmonar

Caso 2: SÍNDROME DE LA CIMITARRA



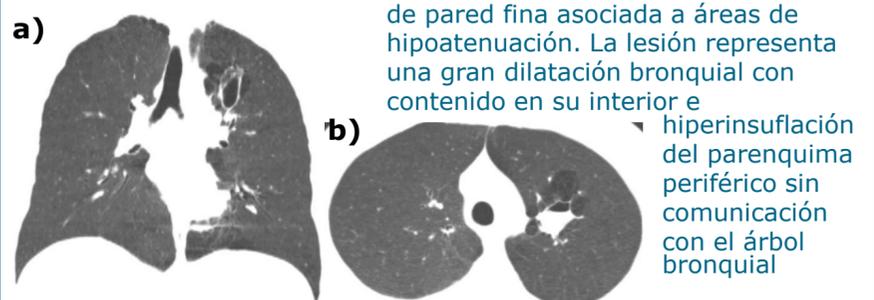
Varón 48 años. (a) Rx AP y (b) TC torácica: Hipoplasia de pulmón derecho con ausencia de LSD y corazón desplazado hacia el hemitórax derecho (c) MIP oblicuo: drenaje venoso pulmonar derecho anómalo con 2 venas pulmonares (flechas) que drenan directamente a vena cava inferior

Caso 3: MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA



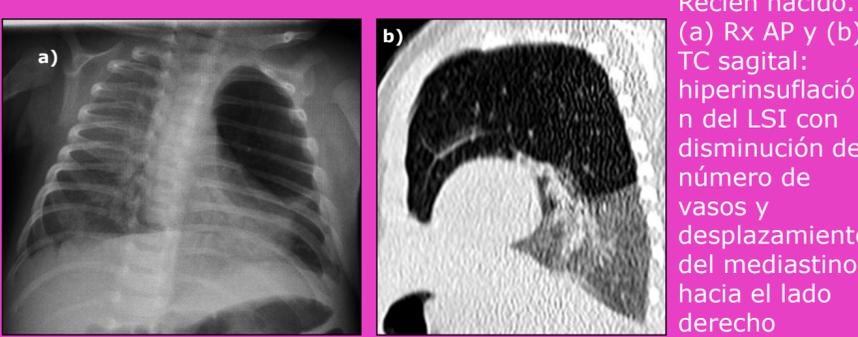
Recién nacido. (a) RX portátil AP y (b) TC coronal sin CIV: lesiones quísticas con nivel hidroaéreo en hemitórax izquierdo que se asocian a desplazamiento al mediastino contralateral. La anatomía patológica confirmó la malformación adenomatoidea quística tipo II

Caso 4: ATRESIA BRONQUIAL CONGÉNITA



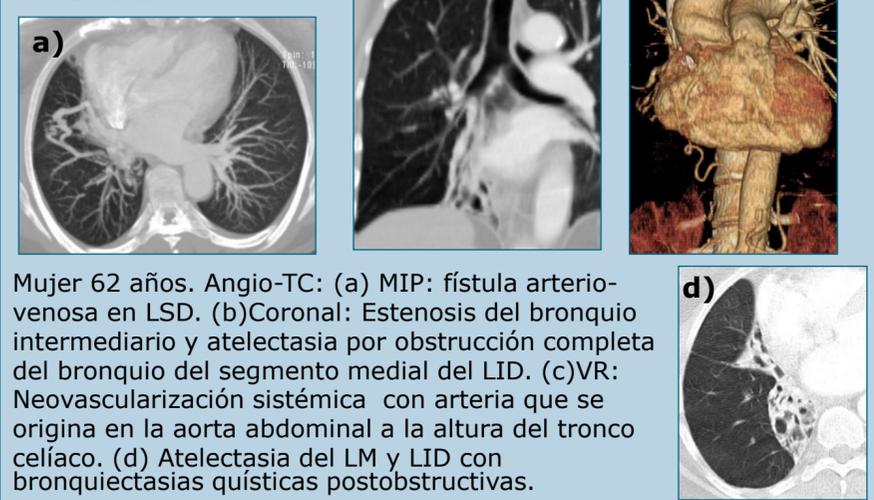
Varón 28 años. MiniP (a) coronal y (b) axial: lesión quística en ápex izquierdo de pared fina asociada a áreas de hipotenuación. La lesión representa una gran dilatación bronquial con contenido en su interior e hiperinsuflación del parénquima periférico sin comunicación con el árbol bronquial

Caso 5: ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO



Recién nacido. (a) Rx AP y (b) TC sagital: hiperinsuflación del LSI con disminución del número de vasos y desplazamiento del mediastino hacia el lado derecho

Caso 6: M. BRONQUIO-ARTERIAL Y MAV



Mujer 62 años. Angio-TC: (a) MIP: fístula arterio-venosa en LSD. (b) Coronal: Estenosis del bronquio intermediario y atelectasia por obstrucción completa del bronquio del segmento medial del LID. (c) VR: Neovascularización sistémica con arteria que se origina en la aorta abdominal a la altura del tronco celíaco. (d) Atelectasia del LM y LID con bronquiectasias quísticas postobstructivas.

CONCLUSIONES:

- ❖ Las malinosculaciones incluyen un grupo complejo y variado de malformaciones broncopulmonares-vasculares
- ❖ El conocimiento de su origen, clasificación y de las múltiples manifestaciones radiológicas facilita su diagnóstico
- ❖ La angio-TC torácica tiene un papel fundamental tanto en el diagnóstico como en el manejo posterior de estos pacientes

BIBLIOGRAFÍA:

- Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. Thorax. 1987 Jun;42(6):401-8
- Agarwal PP, Matzinger FR, Seely JM, Rasuli P, Shamji FM. An unusual case of systemic arterial supply to the lung with bronchial atresia. AJR Am J Roentgenol. 2005 Jul;185(1):150-3
- Lee ML, Lue HC, Chiu IS, Chiu HY, Tsao LY, Cheng CY, Yang AD. A systematic classification of the congenital bronchopulmonary vascular malformations: dysmorphogeneses of the primitive foregut system and the primitive aortic arch system. Yonsei Med J. 2008 Feb 29;49(1):90-102
- Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2002 Oct;22 Spec No:S25-43
- Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. Radiología Esencial. Cap.19 Enfermedades Pulmonares Congénitas del adulto. Editorial Médica Panamericana 2010. Pág 257-267