

Presentación tardía de bronquio esofágico en paciente con hipoplasia pulmonar contralateral: desafío diagnóstico y terapéutico

I. Bada Bosch¹, M.A. García-Casillas¹, J. Ordóñez¹, J. Cerdá¹, L. Pérez Egido¹, M.D. Blanco Verdú¹, E. Sanjuan², J.C. de Agustín¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica; ²Servicio de Anestesiología y Reanimación, Sección de Anestesia Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

Introducción. Las malformaciones broncopulmonares congénitas derivadas del intestino anterior son una patología infrecuente con menos de 60 casos reportados. El grupo III o bronquio esofágico, consiste en un origen anómalo de un bronquio lobar en el esófago.

Caso clínico. Paciente con antecedentes de cardiopatía intervenida e hipoplasia pulmonar izquierda. A los 9 años se realiza tomografía torácica por tos con la ingesta de líquidos en la que se describe un bronquio esofágico del lóbulo superior derecho. Debido al antecedente de hipoplasia pulmonar se solicita gammagrafía de ventilación-perfusión en la que se comprueba ausencia de funcionalidad del lóbulo superior derecho. Se programa una lobectomía superior derecha y resección del bronquio esofágico. Como planificación prequirúrgica se solicita reconstrucción 3D. Tras la cirugía la paciente experimentó desaparición de la clínica con adecuada función respiratoria.

Comentarios. El bronquio esofágico típicamente se manifiesta en la primera infancia como atelectasia persistente e infecciones de repetición. Sin embargo, en casos de bronquios estenóticos la clínica puede ser inespecífica, haciendo necesarias múltiples pruebas complementarias y alta sospecha diagnóstica. El diagnóstico tardío suele abocar a la resección pulmonar, que, sin embargo, es bien tolerada incluso en pacientes con patología cardíaca y respiratoria. Los pacientes con malformaciones complejas se benefician de la planificación preoperatoria con reconstrucciones 3D.

PALABRAS CLAVE: Bronquio esofágico; Malformación broncopulmonar; Hipoplasia pulmonar.

LATE PRESENTATION OF ESOPHAGEAL BRONCHUS IN A PATIENT WITH CONTRALATERAL PULMONARY HYPOPLASIA: A DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC CHALLENGE

ABSTRACT

Introduction. Congenital bronchopulmonary foregut malformations are infrequent, with less than 60 cases reported. Group 3 or esophageal bronchus involves an abnormal origin of a lobar bronchus in the esophagus.

Clinical case. Patient with a history of heart disease requiring surgery and with left pulmonary hypoplasia. At 9 years of age, a chest CT-scan was carried out as a result of coughing following liquid intake. It revealed an esophageal bronchus of the right upper lobe. Given the history of pulmonary hypoplasia, a ventilation-perfusion scintigraphy was requested. It demonstrated lack of functionality of the right upper lobe. A right upper lobectomy was scheduled, with resection of the esophageal bronchus. 3D reconstruction was requested as part of preoperative planning. Following surgery, clinical signs disappeared, with an adequate respiratory function.

Discussion. Esophageal bronchus typically manifests in early childhood in the form of persistent atelectasis and repeated infections. However, in cases of stenotic bronchi, clinical signs may be unspecific, which requires multiple complementary tests and involves a high diagnostic suspicion. Late diagnosis usually leads to pulmonary resection. However, the latter is well tolerated even in patients with respiratory and cardiac pathologies. Patients with complex malformations benefit from preoperative planning with 3D reconstructions.

KEY WORDS: Esophageal bronchus; Congenital bronchopulmonary foregut malformation; Lung hypoplasia.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar son una patología con una incidencia en aumento, afectando a 1 de 2.000-8.000 recién nacidos⁽¹⁾. Un subtipo excepcional, descrito por primera vez en 1968 por Gerle et al.⁽²⁾, son las malformaciones broncopulmonares congénitas derivadas del intestino anterior (*communicating bronchopulmonary foregut malformation* o CBPFM), en las que la vía aérea pulmonar presenta una comunicación con el tracto digestivo. Hay reportados unos 60 casos⁽³⁾, con resultados variables.

Describimos una paciente con una CBPFM asociada a otras patologías cuyo diagnóstico tardío motivó la resección del lóbulo afecto.

DOI: 10.54847/cp.2025.02.07

Correspondencia: Dra. Isabel Bada Bosch. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ O'Donnell, 48. 28009 Madrid.
E-mail: isabel.bada.bosch@gmail.com

Recibido: Agosto 2024

Aceptado: Febrero 2025

CASO CLÍNICO

Niña de 9 años derivada por sospecha de bronquio esofágico. La paciente estaba seguida en nuestro centro desde el nacimiento por ventrículo derecho de doble salida y comunicación interventricular intervenidas. Asociaba hipoplasia pulmonar izquierda secundaria a hipoplasia de las venas pulmonares, vena cava superior izquierda persistente y *sinus pericranii*.

En una tomografía computarizada torácica (TC) en el periodo neonatal se informaba de un bronquio traqueal del lóbulo superior derecho (LSD) estenótico con atelectasia del parénquima pulmonar y un divertículo esofágico inferolateral derecho.

Permanece asintomática durante la primera infancia, salvo por un ingreso de 24 horas por neumonía del LSD a los 2 años. En seguimiento por Cardiología y Neumología, a los 6 años refiere disfagia para líquidos, repitiéndose la TC. De nuevo se reporta un bronquio traqueal estenótico con signos de atrapamiento aéreo en el LSD. Debido a la pandemia COVID-19, el seguimiento se ve interrumpido de forma presencial. A los 9 años consulta por tos con la ingesta de líquidos, repitiéndose la prueba de imagen (Fig. 1), que describe una sospecha de bronquio esofágico sin objetivar la comunicación del bronquio con la tráquea y una dirección posteromedial del bronquio hacia el mediastino posterior. Además, asocia un importante atrapamiento aéreo del LSD con zonas de atelectasia y bronquiectasia sugestivas de infecciones de repetición.

El estudio se completa mediante esofagograma, broncoscopia y esofagoscopia. El esofagograma (Fig. 2) demuestra un trayecto ciego desde tercio medio del esófago hacia el parénquima del LSD sin paso de contraste a vía aérea. En la broncoscopia se objetiva ausencia de bronquio del LSD (ni traqueal ni en bronquio principal). En la esofagoscopia se encuentra una zona de mucosa esofágica en tercio medio con cambio de coloración sin lograr tutorizar ningún trayecto fistuloso. Debido al antecedente de hipoplasia pulmonar izquierda, con el objetivo verificar la viabilidad del parénquima del LSD, se realiza una gammagrafía de ventilación-perfusión (Fig. 3). Esta demuestra una perfusión pulmonar del 84% para el pulmón derecho, representando el LSD un 4%. Por tanto, se decide realizar una lobectomía superior derecha con resección del bronquio esofágico. Como planificación prequirúrgica se solicitó una reconstrucción 3D (Fig. 4).

La cirugía se inicia por toracoscopia teniendo que reconvertir a toracotomía por la intolerancia al bloqueo pulmonar. Durante la toracotomía se objetivan importantes adherencias del parénquima pulmonar a la pleura parietal y mediastínica, con una cisura mayor incompleta y menor ausente. Se disecciona el remanente bronquial que se canaliza con una guía hidrofílica, objetivando su salida por el esófago mediante endoscopia. Se realiza entonces la lobectomía del LSD de forma reglada, completando ambas cisuras con endo-grapadora. Se disecciona el remanente bronquial hasta su base en el esófago, donde se secciona con endo-grapadora.

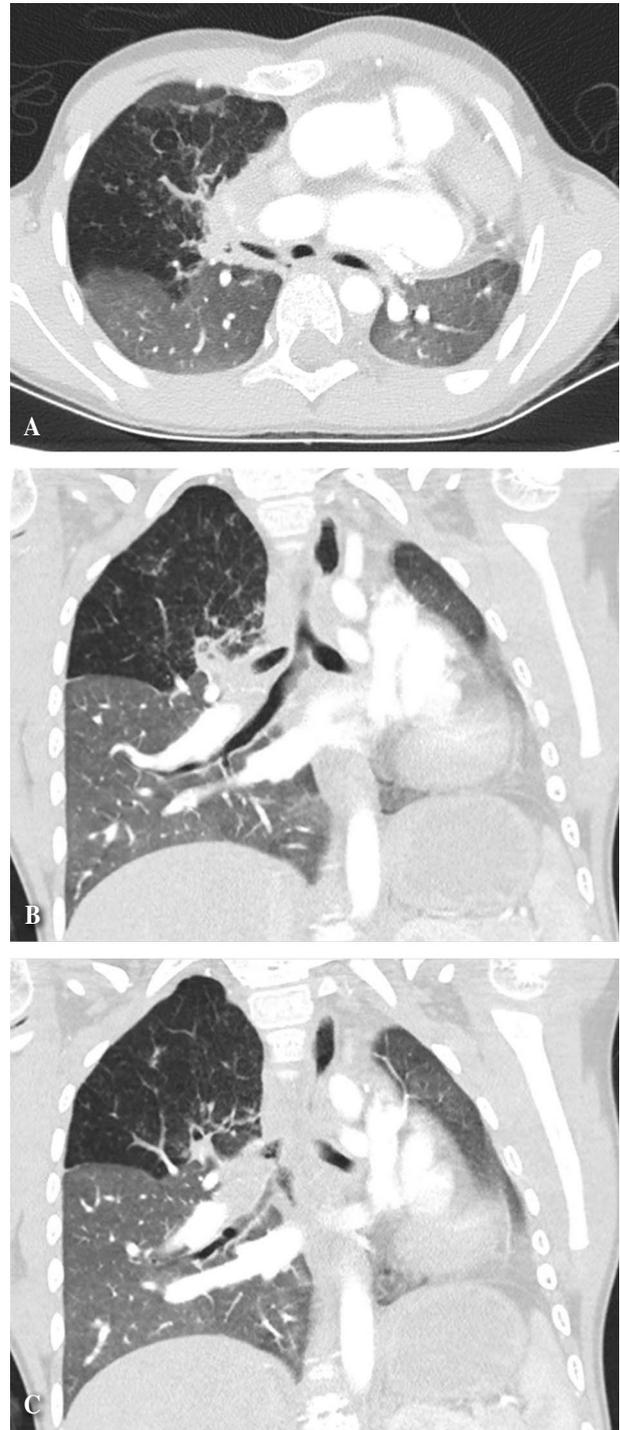


Figura 1. TC torácica. A y B) Corte axial y reconstrucción coronal donde se objetiva el bronquio del LSD con dirección posteromedial sin contacto con el bronquio intermediario. C) Reconstrucción coronal donde se aprecia comunicación de la estructura bronquial con la luz esofágica. En todos los cortes se aprecia parénquima del LSD hiperinflado y con tractos fibrosos periféricos.

El quinto día postoperatorio se realiza esofagograma, demostrando ausencia del trayecto fistuloso ni paso de contraste a cavidad torácica o vía aérea. No obstante, presenta una fuga

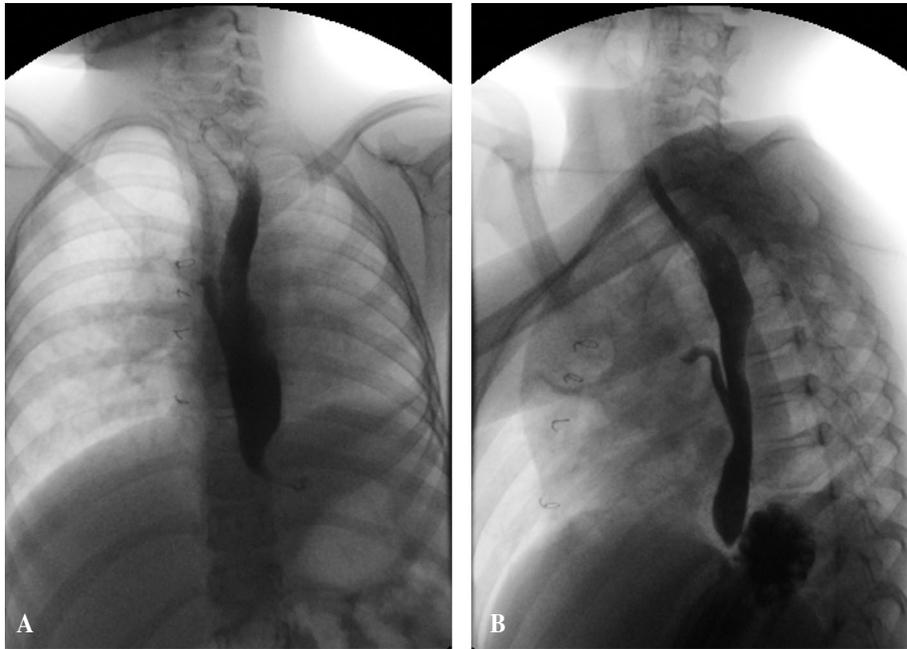


Figura 2. Esofagograma con contraste yodado. En el tercio medio del esófago se identifica un trayecto que termina en fondo de saco y que se dirige hacia la región superior derecha del tórax sin objetivar paso de contraste a vía aérea. A) Proyección anteroposterior. B) Proyección lateral.

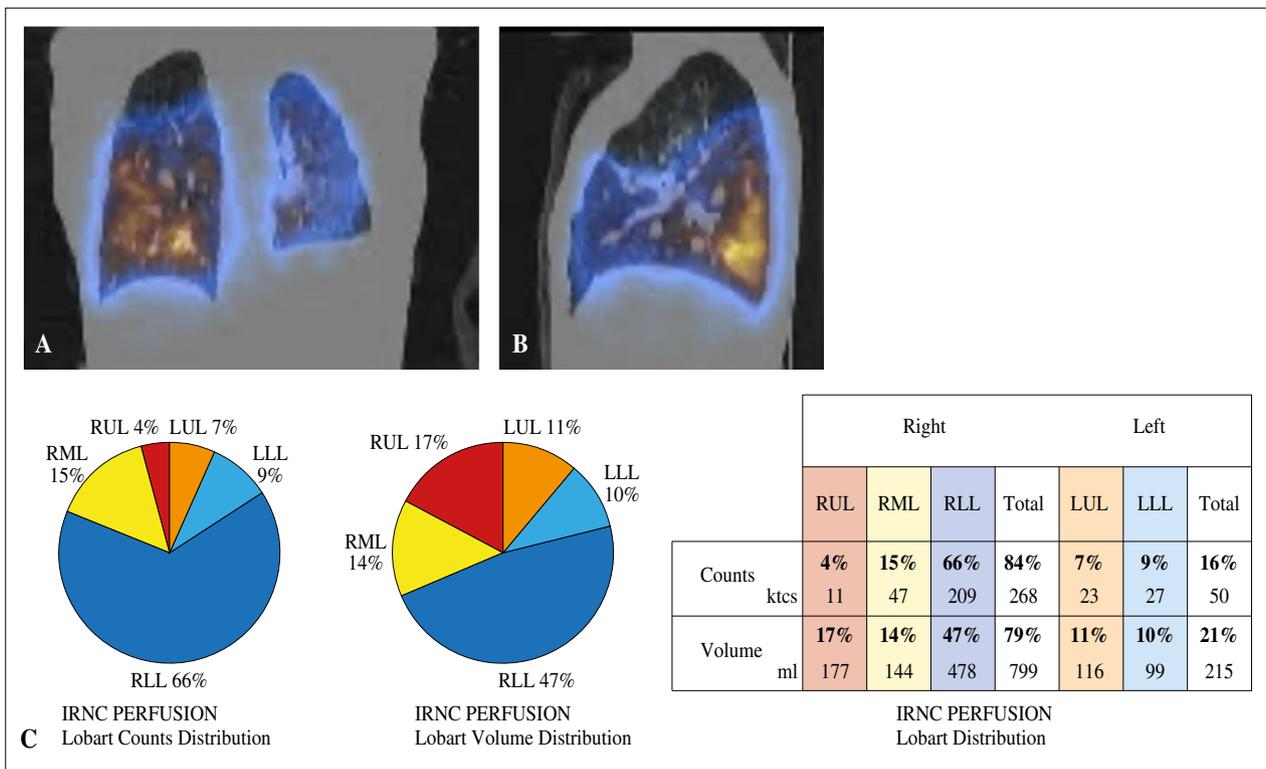


Figura 3. Gammagrafía de ventilación-perfusión con ^{99m}Tc macroagregados y ^{99m}Tc-pertechnetato sódico inhalado. A y B) Cortes coronal y sagital en los que se aprecia ausencia de captación del radiofármaco en el parénquima del LSD. C) Gráficas de función por lóbulo pulmonar. RUL: lóbulo superior derecho; RML: lóbulo medio; RLL: lóbulo inferior derecho; LUL: lóbulo superior izquierdo; LLL: lóbulo inferior izquierdo.

aérea persistente, con dificultad para la expansión del parénquima pulmonar remanente, precisando dos pleurodesis con sangre autóloga para su resolución. Finalmente, la paciente es dada de alta a los 22 días de la intervención quirúrgica.

Durante el seguimiento a 12 meses la paciente no ha vuelto a referir nuevos episodios de tos con la ingesta. Presenta disnea de esfuerzos ligeramente superior a la preoperatoria, la espirometría a los 12 meses refleja un patrón obstructivo

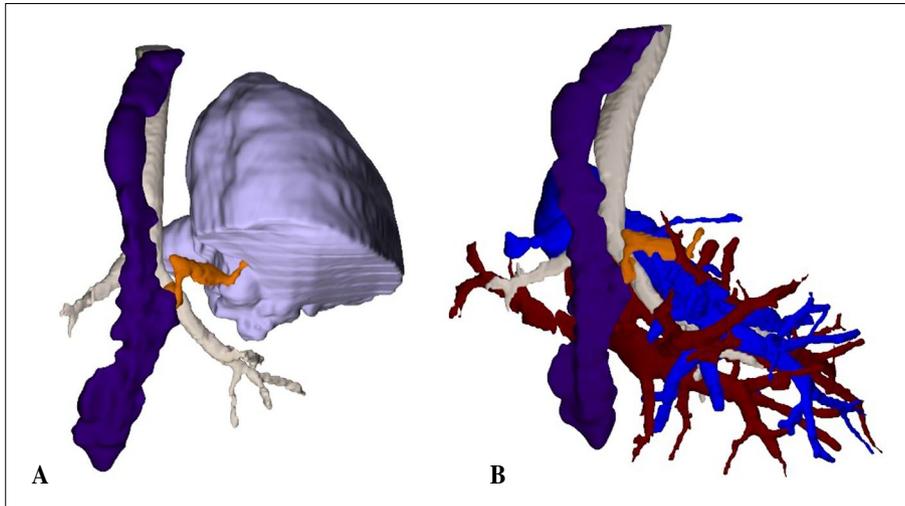


Figura 4. Reconstrucción 3D generada a partir de las imágenes de la TC. Vista desde posterolateral derecho. Morado: esófago; naranja: bronquio esofágico; lila: LSD; blanco: vía aérea; azul: arteria pulmonar; rojo: venas pulmonares.

grave con restricción moderada y prueba broncodilatadora positiva, motivo por el cual se ha instaurado tratamiento con budesonida, formoterol y salbutamol. Las radiografías torácicas reflejan adecuada expansión del pulmón remanente. El informe de anatomía patológica muestra un parénquima pulmonar con fibrosis intersticial de predominio septal y paraseptal, metaplasia cuboidea del epitelio alveolar e inflamación crónica organizada.

COMENTARIOS

Las CBPFM constituyen un subtipo infrecuente de malformaciones broncopulmonares en las que un segmento, lóbulo o pulmón está conectado de forma anómala a una estructura del tracto digestivo derivada del intestino primitivo anterior. Aunque en su gran mayoría se han descrito comunicaciones al esófago y unión gastroesofágica, potencialmente podrían desarrollarse a cualquier nivel, habiendo un caso reportado de conexión con el conducto pancreático⁽⁴⁾. En 1992, Srikanth et al.⁽⁵⁾ presentaron una revisión de 57 casos, definiendo 4 subtipos de malformación: el grupo 1 asociaba atresia de esófago con origen del bronquio principal (tipo IA) o un bronquio lobar (tipo IB) en el bolsón esofágico distal; el grupo 2 o pulmón esofágico se caracteriza por el origen de un bronquio principal en el esófago; el grupo 3 o bronquio esofágico corresponde a un bronquio lobar, y el grupo 4 está constituido por una comunicación del árbol bronquial con el esófago. En una revisión sistemática de Yang et al. en 2019⁽³⁾, se describe una prevalencia del 27,9% (IA 21,3%; IB 6,6%), 29,5%, 37,7% y 4,9%, respectivamente. No está descrita predilección de género pero sí de lateralidad (72,1% derechas, bilaterales 3,3%)⁽³⁾. La teoría clásicamente propuesta de su origen embriológico apoya a un defecto focal del mesoderma del tabique traqueo-esofágico^(5,6).

La presentación clínica de esta patología puede ser precoz, en forma de distrés respiratorio al nacimiento⁽⁷⁻¹²⁾, o tardía con clínica inespecífica^(3,13-16). En los recién nacidos el distrés suele

estar relacionado con una afectación mayor (tipo 2) o con la asociación a atresia de esófago (tipo 1) y supone un 32,8% de los pacientes. Hasta un 82,4% de los pacientes del grupo 1 presentan un diagnóstico tardío en el contexto de complicaciones tras la cirugía correctora de la atresia⁽³⁾. En el resto, la clínica es de infecciones respiratorias recurrentes o tos con la ingesta y ocasionalmente hemoptisis, tos nocturna o dolor epigástrico. La clínica sutil (un episodio de neumonía aparente y disfagia con los líquidos), así como la comorbilidad de nuestra paciente, colaboraron con el diagnóstico tardío. Especulamos que otro de los motivos que justificó este retraso fue el hecho de que la fístula tenía un calibre distal muy estrecho. Hecho que se corroboró tanto en el esofagograma (afilamiento distal sin claro paso a vía aérea) como en la cirugía, y tiene como dato indirecto el atrapamiento aéreo. El retraso diagnóstico está ampliamente descrito en la literatura, con casos incluso en la edad adulta^(16,17). Por eso es necesario un alto índice de sospecha y se recomienda realizar esofagograma, endoscopia digestiva, broncoscopia y TC en pacientes con sospecha de comunicaciones entre la vía digestiva y aérea.

Es frecuente la asociación con otras patologías, especialmente malformaciones pulmonares o de vía aérea (hipoplasia pulmonar, estenosis traqueal) y cardiovasculares (hasta un 18%, defectos septales, anillos vasculares). Otras asociaciones son la obstrucción duodenal congénita, hernia diafragmática, malformaciones esqueléticas, anorrectales y genitourinarias^(3,7,9,10,12,15,16,18-21).

El *gold estándar* para el diagnóstico es el esofagograma. Sin embargo, se recomienda la realización de una TC con contraste para descartar la presencia de vascularización sistémica⁽⁸⁾ (hasta un 56,4%)⁽³⁾ y valorar el parénquima pulmonar (signos de episodios repetidos de sobreinfección). Asimismo, es recomendable el estudio broncoscópico de la anatomía bronquial para comprobar la ausencia del bronquio en su posición anatómica habitual y detectar las posibles malformaciones de vía aérea asociadas, que puedan condicionar el manejo terapéutico. El diagnóstico prenatal es excepcional^(3,20).

El tratamiento de estas malformaciones es siempre quirúrgico, debido a la clínica y la alta probabilidad de complicaciones infecciosas. Asimismo, existe un caso reportado de carcinoma sobre el epitelio de la malformación en un paciente de 40 años⁽¹⁷⁾. El manejo puede ser conservador, con reimplante del bronquio afecto sobre la vía aérea normal, únicamente en casos de diagnóstico precoz, con parénquima sano y funcional (no hipoplásico) y en los que se haya descartado un componente de secuestro. En estos casos se ha de tener en cuenta que la gran mayoría presentan posteriormente morbilidad respiratoria secundaria a la malacia o estenosis de la anastomosis^(7,8,18,22,23). En la gran mayoría de los pacientes, el tratamiento es la exéresis, mediante lobectomía o neumonectomía. A este respecto, destacamos la utilidad de la gammagrafía de ventilación-perfusión para la cuantificación objetiva de la función de cada lóbulo, especialmente en pacientes con otras patologías pulmonares o cardiológicas en los que la resección de parénquima pulmonar podría condicionar un empeoramiento de la clase funcional, como nuestro caso. Pese a las comorbilidades, la resección pulmonar suele ser bien tolerada en estos pacientes.

La cirugía puede llevarse a cabo mediante técnicas mínimamente invasivas o por toracotomía. Si bien está descrita la lobectomía y cierre de la fístula toracoscópicos⁽⁶⁾, un gran porcentaje de estos pacientes no serán buenos candidatos a la misma por la intolerancia al neumotórax intraoperatorio por su hipoplasia pulmonar o malformaciones asociadas. Por otro lado, esta cirugía en pacientes con diagnóstico tardío suele presentar un auténtico reto quirúrgico debido al desarrollo de adherencias pleurales por la inflamación secundaria a las infecciones. Dada la rareza de estas malformaciones y la gran variabilidad anatómica, resaltamos la utilidad de las reconstrucciones 3D como planificación prequirúrgica⁽¹⁰⁾. En nuestro caso permitió localizar de forma más precisa el bronquio anómalo, ayudando a realizar de manera segura la lobectomía. Como en el caso de otras fístulas a vía digestiva, es de utilidad la tutorización del trayecto fistuloso, ya descrito por autores como Pimpalwar et al.⁽¹⁹⁾. Pese a no lograr la tutorización por vía endoscópica de forma preoperatoria, se localizó la fístula en el campo quirúrgico, permitiendo su tutorización con una guía. Con esta ayuda se logró disecar la fístula prácticamente hasta su origen en esófago, pese a las múltiples adherencias del tejido circundante, para poder ligarla proximalmente y evitar la formación de un divertículo esofágico. El cierre de la fístula se ha descrito con sutura, endoclips, Hem-o-loks y, en nuestro caso, con endo-grapadora. Si bien todas las opciones son seguras, consideramos que la sutura mecánica con grapas proporciona una mayor estanqueidad para evitar el riesgo de fuga esofágica en el postoperatorio.

Debido principalmente a sus comorbilidades, la presencia de complicaciones no es infrecuente. Nuestra paciente presentó una fuga aérea persistente que prolongó su estancia. La fuga aérea prolongada es una complicación frecuente en las resecciones pulmonares (hasta en un 38% en series pediátricas), que se ha relacionado con los procedimientos en pacientes

mayores de 2 años⁽²⁴⁾. Estos habitualmente han sufrido un mayor número de infecciones respiratorias y presentan menor distensibilidad del parénquima remanente; que, por otro lado, en el caso de la paciente ya se encontraba hiperinflado de base debido a la hipoplasia contralateral. Pese a que existen medidas para disminuir su aparición, como el uso de sellantes o la sección parenquimatosa con sutura mecánica, en esta paciente no fueron de utilidad.

El espectro de este tipo de malformaciones abarca desde pacientes sin repercusión tras la resección (44,3%) a pacientes con mucha morbilidad tras la reconstrucción (13,1%) e incluso una tasa de mortalidad no desdeñable (17,4%)⁽³⁾, estando el pronóstico principalmente asociado a la presencia de hipoplasia pulmonar y malformaciones asociadas⁽⁷⁾. En nuestro caso, pese a la casi nula funcionalidad del parénquima resecado y a la tolerancia adecuada durante los primeros meses, actualmente la paciente ha desarrollado una patología obstructiva de la vía aérea en manejo por parte Neumología.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Se ha obtenido consentimiento informado por parte de los tutores legales del paciente para el uso de su información clínica e imágenes para fines de investigación y publicación científica manteniendo su anonimato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zobel M, Gologorsky R, Lee H, Vu L. Congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2019; 28(4): 150821.
2. Gerle R, Jaretzki A, Ashley C, Berne A. Congenital bronchopulmonary foregut malformation. *N Engl J Med.* 1968; 278(26): 1413-9.
3. Yang G, Chen L, Xu C, Yuan M, Li Y. Congenital bronchopulmonary foregut malformation: Systematic review of the literature. *BMC Pediatr.* 2019; 19(1): 1-7.
4. Farah Rahman G, Bhardwaj N, Suster B, Arliss JJ, Connery CP. Communicating bronchopulmonary pancreatic foregut malformation. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68(6): 2338-9.
5. Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. Communicating bronchopulmonary foregut malformations: Classification and embryogenesis. *J Pediatr Surg.* 1992; 27(6): 732-6.
6. Park T, Jung K, Kim HY, Jung SE, Park KW. Thoracoscopic management of a communicating bronchopulmonary foregut malformation in a 23-month-old child. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(3): e21-3.
7. Usui N, Kamata S, Ishikawa S, Okuyama H, Wasa M, Inoue M, et al. Bronchial reconstruction for bronchopulmonary foregut malformation: A case report. *J Pediatr Surg.* 1995; 30(10): 1495-7.
8. Lallemand D, Quignodon JF, Courtel J V. The anomalous origin of bronchus from the esophagus: Report of three cases. *Pediatr Radiol.* 1996; 26(3): 179-82.
9. Asensio de la Cruz O, Marco Valls MT, Gil Vázquez JM, Obiols Arderius P, Martín Martín C, Bosque García M. Secuestro pulmonar extralobar con bronquio esofágico supernumerario asociado. *An Esp Pediatr.* 2002; 56(3): 261-2.

10. Tsuchiya T, Mori K, Ichikawa T, Kosho T, Ukiyama E, Endo M, et al. Bronchopulmonary foregut malformation diagnosed by three-dimensional CT. *Pediatr Radiol.* 2003; 33(12): 887-9.
11. Murthy R, Lamberti J, Saenz N. Esophageal bronchus. *Ann Thorac Surg.* 2017; 103(6): e519-20.
12. Trisno SL, Higano NS, Kechele D, Nasr T, Chung W, Zorn AM, et al. Case report: Esophageal bronchus in a neonate, with image, histological, and molecular analysis. *Front Pediatr.* 2021; 9: 707822.
13. Kohne RE, McLeary MS, Kirk GA, Young LW. Esophageal bronchus in an infant diagnosed by fortuitous intubation of the esophagus during ventilation imaging. *Clin Nucl Med.* 1996; 21(12): 990-3.
14. Kumar Singal A, Kumar VRR, Rao M, Matthai J. Bilateral communicating bronchopulmonary foregut malformations in a child. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82(1): 330-2.
15. Eom DW, Kang GH, Kim JW, Ryu DS. Unusual bronchopulmonary foregut malformation associated with pericardial defect: Bronchogenic cyst communicating with tubular esophageal duplication. *J Korean Med Sci.* 2007; 22(3): 564-7.
16. Verma A, Mohan S, Kathuria M, Baijal SS. Esophageal bronchus: Case report and review of the literature. *Acta radiol.* 2008; 49(2): 138-41.
17. Matsusaka K, Kinoshita Y, Udagawa H, Fukayama M, Ohashi K. Squamous cell carcinoma arising in a communicating bronchopulmonary-foregut malformation. *Hum Pathol.* 2010; 41(11): 1650-4.
18. Takamizawa S, Yoshizawa K, MacHida M, Iwade T, Abe S, Ohata J, et al. Successful tracheobronchial reconstruction of communicating bronchopulmonary foregut malformation and long segment congenital tracheal stenosis: A case report. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(9): e41-6.
19. Pimpalwar AP, Hassan SF. Esophageal bronchus in an infant - A rare cause of recurrent pneumonia. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(1): e5.
20. Partridge EA, Victoria T, Coleman BG, Martinez-Poyer J, Laje P, Hedrick HL, et al. Prenatal diagnosis of esophageal bronchus - First report of a rare foregut malformation in utero. *J Pediatr Surg.* 2015; 50(2): 306-10.
21. Colleran GC, Ryan CE, Lee EY, Sweeney B, Rea D, Brenner C. Computed tomography and upper gastrointestinal series findings of esophageal bronchi in infants. *Pediatr Radiol.* 2017; 47(2): 154-60.
22. Michel JL, Revillon Y, Salakos C, De Blic J, Jan D, Beringer A, et al. Successful bronchotracheal reconstruction in esophageal bronchus: Two case reports. *J Pediatr Surg.* 1997; 32(5): 739-42.
23. Peuch C, Malbezin S, Saizou C, Couloigner V, Elmaleh M, Nivoche Y, et al. Separate-lung ventilation strategy for reimplantation of esophageal bronchus. *Anesth Analg.* 2002; 95(2): 333-5.
24. Simal I, García-Casillas M, Cerdá J, Pérez L, Fernández B, De la Torre M, et al. Los quebraderos de cabeza del espacio pleural. *Cir Pediatr.* 2017; 30(3): 121-5.