MALFORMACIONES CONGÉNITAS BRONCOPULMONARES EN EL ADULTO

Enrique Temes Montes[a]; Francisco Javier González Barcala[a]; Pablo Moreno de la Santa Barajas[b]
Servicio de Neumología del Complejo Hospitalario de Pontevedra[a] [CHOP]
Servicio de Cirugía Torácica[b] de POVISA Hospital, Vigo

Resumen

INTRODUCCIÓN
La incidencia de malformaciones congénitas broncopulmonares en el adulto es baja. No existen estudios amplios para valorar las mejores opciones de tratamiento. El diagnóstico diferencial con lesiones malignas hacen que su diagnóstico preciso sea siempre necesario.

METODO
Durante un periodo de 8 años de forma retrospectiva se han valorado las historias clínicas del Complejo Hospitalario de Pontevedra y de POVISA Hospital, buscando los dianósticos de malformaciones congénitas broncopulmonares en adultos.

RESULTADOS
Se encontraron 19 pacientes con un diagnóstico de malformación congénita. En 10 casos se trataba de un quiste broncogénico mediastínico, 2 casos de quiste broncogénico pulmonar, un caso de quiste pleuropericárdico, un caso de duplicación esofágica. 2 casos de bronquio traqueal, 2 casos de secuestro pulmonar y 1 caso de discinecia ciliar primaria. Se analiza la clínica, las diferentes técnicas de diagnóstico y de tratamiento.

CONCLUSIONES
Aunque la incidencia de malformaciones congénitas broncopulmonares en el adulto es pequeña, el diagnóstico diferencial con otras enfermedades con peor pronóstico, en particular las neoplasias hacen que su estudio cobre un papel importante. En general el tratamiento viene marcado por la sintomatología que producen. En los casos asintomáticos, recomendamos el tratamiento quirúrgico para evitar las complicaciones, a excepción de la discinesia ciliar primaria que tiene tratamiento médico.

PALABRAS CLAVE
Quiste broncogénico, bronquio traqueal, secuestro pulmonar, discinesia ciliar.

Correspondencia:
Enrique Temes
E-mail: enri2108@separ.es
Pneuma 2006; 4: 17-25

Introducción

La mayoría de las lesiones congénitas del aparato respiratorio se detectan durante la infancia cuando aparece la sintomatología respiratoria. Sin embargo, en algunos casos se diagnostican durante la juventud o durante la fase adulta de la vida. Algunas de estas alteraciones pueden confundirse con lesiones con un pronóstico más grave, por lo que el diagnóstico y tratamiento correcto pueden evitar complicaciones posteriores. Las malformaciones encontradas durante la vida adulta pueden clasificarse en tres amplios grupos: malformaciones broncopulmonares, malformaciones vasculares y las lesiones combinadas. El ánimo de este artículo es revisar la incidencia de lesiones congénitas pulmonares diagnosticadas en la edad aldulta en un área de población concreta y comentar su tratamiento. Las malformaciones pulmonares en el adulto, en general, son asintomáticas. Se suelen diagnosticar de forma accidental por estudios radiológicos o endoscópicos realizados, la mayoría de las veces, por una indicación que nada tiene que ver con dicha malformación.

Pacientes y método

Durante el período de tiempo comprendido entre el 1 de enero 1995 y el 31 de Diciembre 2002 se llevó a cabo una revisión retrospectiva de las historias clínicas pertenecientes al Complexo Hospitalario de Pontevedra y al Centro Médico Povisa de Vigo, incluyéndose en el estudio aquellos pacientes adultos ingresados en los Servicios de Neumología, Medicina Interna y Cirugía Torácica y diagnosticados de malformaciones pleuropulmonares congénitas mediante el examen histológico o con técnicas de imagen concluyentes, con el propósito de realizar un estudio descriptivo sobre su incidencia, características clínico-radiológicas y la terapéutica realizada. La población adulta del sector estudiado es de 333.288 personas. Entre ambos hospitales se realizan una media de 850 broncoscopias cada año.

Resultados

Incluimos a 19 pacientes (11 varones y 8 mujeres) con una edad media de 42 años (rango entre 19 y 60 años). La incidencia de malformaciones se desglosa cuantitativamente en la tabla 1, correspondiendo a los quistes broncogénicos mediastínicos (QBM) y pulmonares (QBP) el mayor número de casos (68% del total). Otros diagnósticos fueron secuestro pulmonar intralobar (SPI), bronquio traqueal (BT), quiste de duplicación esofágica (QE), quiste pleuropericárdico (QP) y discinesia ciliar primaria (DCP).

Tabla 1. Incidencia.

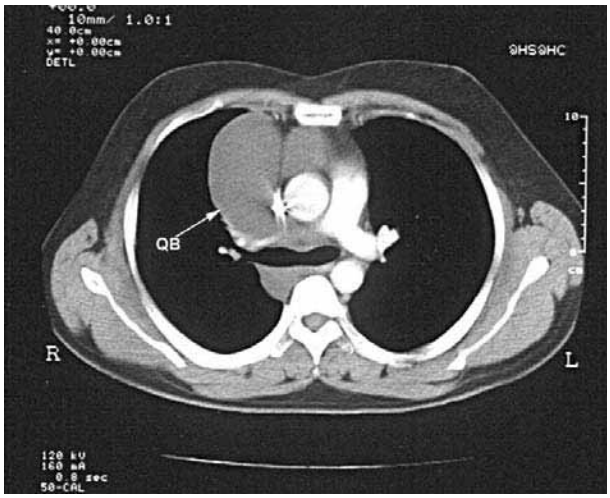
Enfermedad pleuropulmonar	n
Quiste broncogénico mediastínico	10
Quiste broncogénico pulmonar	2
Quiste de duplicación esofágica	1
Quiste pleuropericárdico	1
Secuestro pulmonar intralobar	2
Bronquio traqueal	2
Discinesia ciliar primaria	1
Total	19

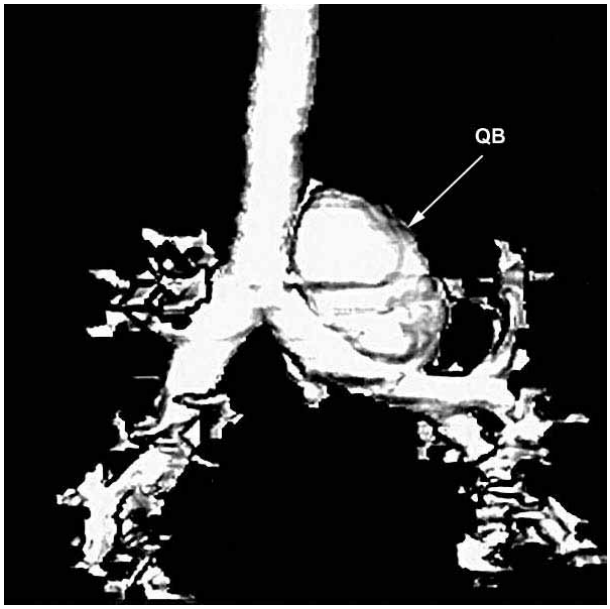
En la tabla 2 presentamos los síntomas clínicos de inicio. Fiebre, dolor torácico y expectoración hemoptoica o purulenta han sido el motivo de consulta inicial cuando los quistes broncogénicos (QB) presentaron infección (5 casos), así como en los dos pacientes afectos de SPI y en el caso correspondiente al enfermo diagnosticado de DCP en el que se sospechó su existencia tras comprobarse que presentaba sinusopatía maxilar bilateral crónica y bronquiectasias cilíndricas. En las restantes lesiones quísticas, su hallazgo fue considerado accidental (QBM y QBP) o tras un primer y único episodio de hemoptisis (QBM, QBP), dolor torácico (QDE y QP) o de disnea (QBM). El diagnóstico de bronquio traqueal fue un hallazgo broncoscópico realizado durante el estudio de dos pacientes con tos y expectoración crónica y neumonía recidivante, respectivamente.

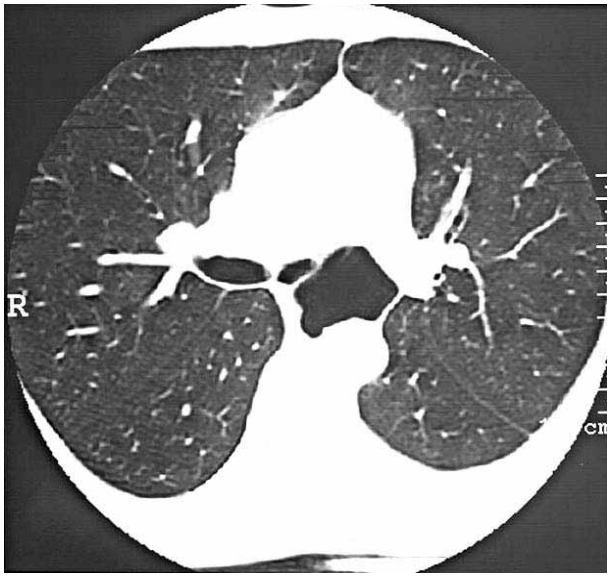
Tabla 2. Síntomas al diagnóstico.

Enfermedad pleuropulmonar (n)	Síntoma	n
Quistes (14)	Infección	5
	Hemoptisis	3
	Disnea	2
	Dolor torácico	2
	Hallazgo incidental	2
Secuestro pulmonar (2)	Hemoptisis	1
	Infección	1
Discinesia ciliar primaria (1)	Infección	1
Bronquio traqueal (2)	Bronquitis crónica	1
	Neumonía LSD	1

Figura 1. TC Quiste broncogénico.



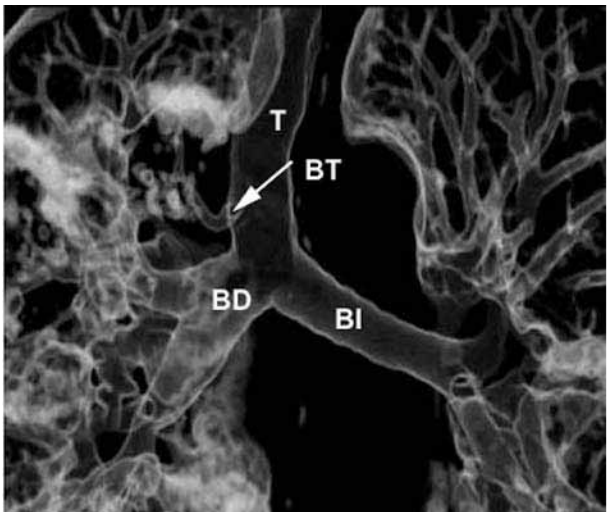


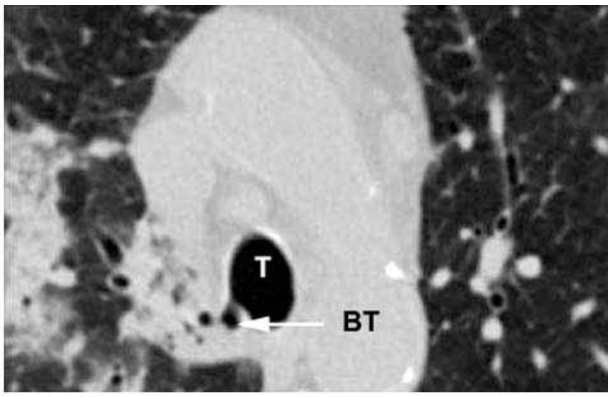


Quistes broncogénicos: En las lesiones quisticas, cualquiera que fuese su naturaleza, la radiografía simple de tórax, la tomografía axial computerizada de (TAC) con contraste de tórax y el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica, tras su resección, han constituido la base del diagnóstico. En este sentido cabe resaltar la aportación al diagnóstico de imagen del TAC tridimensional (3D) que permitió observar con nitidez sus características anatómicas así como las estructuras contiguas, de especial utilidad para el posterior abordaje quirúrgico. La figura 1 permite apreciar la mejor definición estructural del quiste obtenida mediante TAC 3D comparativamente con el TAC convencional.

Bronquio traqueal: En los dos pacientes diagnosticados de BT, mediante broncoscopia se comprobó la existencia de un bronco accesorio supernumerario en el borde lateral derecho de la traquea, aproximadamente a un centímetro de la carina principal. En la fig.2 se observa la imagen obtenida mediante TAC tridimensional visualizándose la estructura del bronquio traqueal desde su origen hasta su finalización en el LSD.

Figura 2. Bronquio traqueal.





Secuestro broncopulmonar: Con referencia a los dos casos de SPI, la radiografía simple de tórax permitió observar un infiltrado recurrente en el lóbulo inferior izquierdo (LII) por lo que se realizaron otros estudios complementarios de imagen para su caracterización. El TAC de tórax con contraste permitió sospechar el diagnóstico al observarse un espacio enfisematoso en el segmento basal posterior del LII conjuntamente con una imagen de aspecto pseudonodular hipervascularizada en su interior confirmándose en ambos casos el diagnóstico mediante aortografía retrógada y estudio microscópico de la pieza quirúrgica cirugía. En la figura 3 se muestra la imagen obtenida mediante arteriografía en la que se observa el vaso anómalo que procedente de aorta abdominal atraviesa el diafragma e irriga el área de pulmón secuestrada. La arteriografía correspondiente al segundo paciente afecto de SPI, permitió demostrar la suplencia arterial aberrante dependiente de dos

Figura 3. Secuestro pulmonar intralobar.

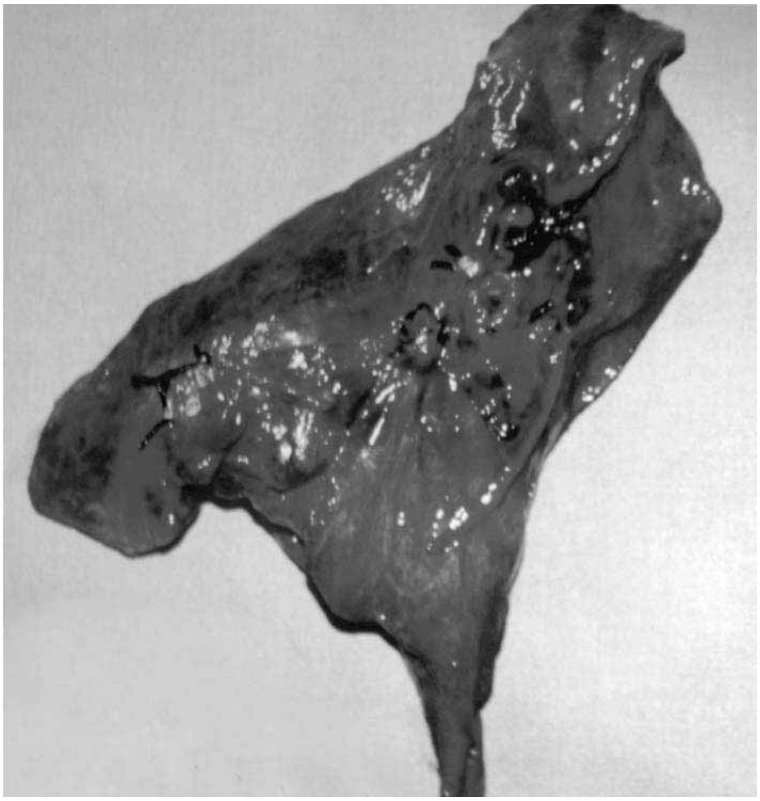
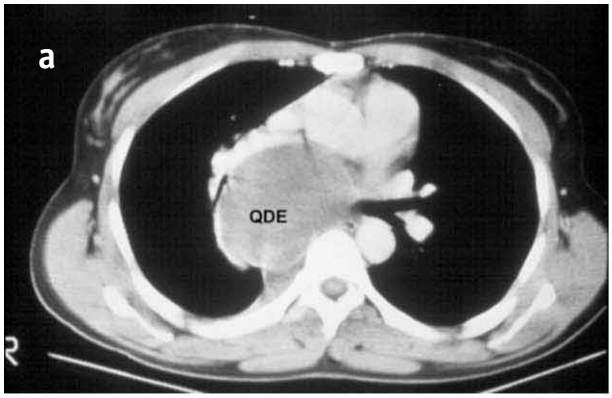
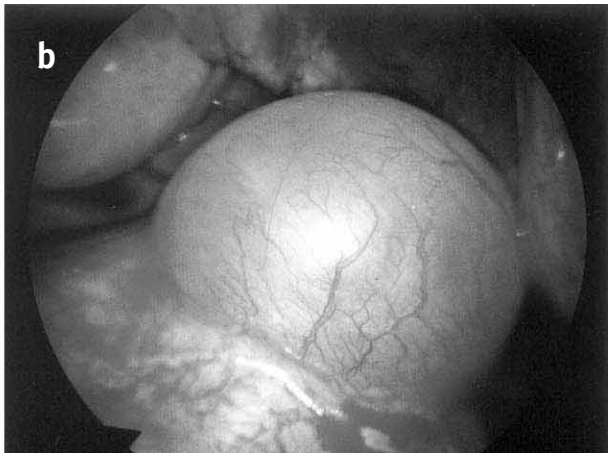


Figura 4.
a. Quiste duplicación esofágica.
b. Quiste Pleuropericárdico.





troncos arteriales procedentes de aorta torácica descendente y el drenaje hacia vena cava superior se realizaba a través de los sistemas ácigos y hemiácigos, también se muestra la pieza quirúrgica.

Discinesia ciliar primaria: En el paciente con DCP el TAC de senos paranasales y de tórax permitió confirmar la existencia de sinusitis maxilar bilateral y de bronquiectasias cilíndricas y el espermiograma objetivó astenospermia. Este paciente fué sometido, en fase de estabilidad clínica, a biopsia de mucosa nasal comprobándose en su estudio ultraestructural alteraciones en la practica totalidad de los cilios examinados consistentes en ausencia de los brazos internos y externos de dineína, ausencia de rayos entre los microtúbulos centrales y periféricos, ausencia de microtúbulos centrales y transposición de microtúbulos periféricos, confirmando el diagnóstico.

Tratamiento: Los pacientes con lesiones quísticas fueron sometidos en todos los casos a tratamiento quirúrgico. En el conjunto de estos enfermos se realizó exéresis del quiste a través de videotoracoscopia en tres casos (QBM, QBP y QP) y en los demás casos la resección se efectuó a través de toracotomía. En todos ellos el examen microscópico permitió obtener el diagnóstico de certeza tratándose de quistes tapizados de epitelio columnar ciliado pseudoestratificado, glándulas mucosas y músculo liso observándose contenido purulento en los cinco casos en que produjo infección de la lesión.

Por su parte el QDE compartía pared muscular común con el esófago Fig4a. y el QP revestido por mesotelio se localizó a nivel de la base del hemitorax izquierdo. En la fig. 4b. se muestra una imagen de este último durante la videotoracoscopia.

En los pacientes diagnosticados de SPI se efectuó lobectomía inferior a través de toracotomía izquierda previa identificación y ligadura de la (s) arteria (s) nutricia (s) observándose en el área secuestrada espacios quísticos revestidos de epitelio respiratorio compartiendo pleura visceral con el resto del pulmón. No fueron observadas complicaciones postoperatorias de relevancia en nuestros pacientes.

El paciente diagnosticado de DCP sigue actualmente tratamiento con fisioterapia respiratoria, broncodilatadores y con antibioterapia inhalada debido a infección crónica por Pseudomona aeruginosa, según antibiograma procedente de cultivo de esputo. En los pacientes con bronquio traqueal se planteó la necesidad de su resección tan solo en el caso en que su existencia se relacionó con neumonía recidivante, posibilidad que fue rechazada por el paciente.

Discusión

El diagnóstico de anomalías pulmonares congénitas en el adulto en muchas ocasiones puede ser una tarea compleja ya que en general el primer diagnóstico de sospecha suelen ser procesos con mucho peor pronóstico.

Los quistes broncogénicos (QB): son alteraciones congénitas que representan malformaciones broncopulmonares por anomalías en el desarrollo embrionario, que se pueden encontrar en el hilio pulmonar, mediastino, paravertebral y dentro del parénquima pulmonar.[1,2]. Es una patología poco frecuente, con una prevalencia entre 1/42.000 y 1/68.000 ingresos hospitalarios[3], aunque es difícil de precisar dada la elevada frecuencia de pacientes asintomáticos, que alcanza en alguna serie más del 70% de los casos[4]. En nuestra población sólo un 14%

de los pacientes con QB se diagnosticaron sin síntomas, porcentaje inferior al referido por la mayoría de los autores[4-15].

Las manifestaciones clínicas dependen más de la localización que del tamaño del QB. Así, los síntomas de compresión serán más frecuentes en caso de localización en mediastino superior[8,9], mientras la sintomatología infecciosa predomina en los QB pulmonares[8,9].

En nuestros pacientes lo más frecuente fue la sintomatología infecciosa, presente en el 36% de los casos. También fueron frecuentes la hemoptisis, el dolor torácico y la disnea. En la literatura lo más frecuente es el dolor torácico, seguido por los síntomas de infección y la tos[4-15]; con grandes diferencias entre autores. Así, Kanemitsu refiere un 12% de pacientes con dolor torácico[4], contra el 65% en el caso de Sirivella[11]. Reseñar la elevada incidencia de hemoptisis de nuestros pacientes, que es de un 21%, aún siendo la mayoría de los QB localizados en el mediastino; sólo superada por la serie de Ribet et al cuando limita el análisis a QB localizados en el parénquima pulmonar[8,9].

De la misma forma que en la mayoría de trabajos, nuestros pacientes presentan QB más frecuentemente en el mediastino que intrapulmonares, con el 71% de casos [4,5,8-10,12,14-16]; aunque algunos autores refieren lo contrario[13]. En los trabajos revisados, tomados globalmente, la proporción mediastino/intrapulmonar es 2.8/1[4,5, 8-10,12-16].

La distribución por sexos muestra una discreta tendencia a mayor incidencia en los varones, pero dada la escasa diferencia y el pequeño tamaño muestral, no parece sustentar una conclusión definitiva. También en este aspecto se observan discrepancias entre autores, reflejándose en unos trabajos mayor incidencia en el sexo masculino[7], y en otros en el femenino[14].

En el diagnóstico diferencial de los quistes parenquimatosos se incluyen neoplasias, granulomas, hematomas, malformaciones vasculares, secuestros pulmonares, abscesos pulmonares, bullas infectadas, enfisema lobar, quistes hidatídicos, bronquiectasias, empiema, tuberculosis, nocardiosis o hidroneumotórax[9,10,17]. Para los quistes mediastínicos incluiremos metástasis, linfoma, teratoma, tumores neurogénicos, sarcomas, linfadenopatías inflamatorias, secuestros pulmonares, hemangioma, lipoma y otros quistes[10,17].

El proceso diagnóstico se inicia habitualmente por una radiografía simple de tórax[2,6,11].

La TAC confirma la naturaleza quística habitualmente, aunque en casos de complicaciones pueda haber densidades más elevadas[5,17].

El tránsito con bario puede ser de utilidad al demostrar compresión esofágica[11].

La ecografía resulta especialmente útil en quistes mediastínicos y para verificar si una compresión esofágica es de origen intraluminal o extrínseca[5].

La resonancia magnética puede complementar las imágenes disponibles por otros métodos[5,12,16,17].

La aspiración con aguja puede confirmar el diagnóstico[18], aunque se cuestiona su utilidad por el potencial iatrogénico favoreciendo la infección[5]; además de no existir estudios definitivos de la rentabilidad diagnóstica de esta técnica[10].

Aún con todas las pruebas de imagen disponibles, el diagnóstico definitivo sólo se alcanza con la exéresis quirúrgica[13]; oscilando la tasa de diagnósticos pre-operatorios correctos entre el 45% y el 84%[8,10,14].

Ante estos datos, y dado que la presencia de una masa mediastínica obliga al seguimiento médico de la misma, con la consiguiente ansiedad y repercusión sobre la calidad de vida de los pacientes[8]; parece aconsejable agotar las opciones diagnósticas.

La evolución sin tratamiento es poco predecible. Una alta proporción de QB asintomáticos se convierten en sintomáticos en el seguimiento, oscilando entre el 23% y el 72%[10,14,15,19].

En el estudio de St- Georges, inicialmente se hizo seguimiento de 37 pacientes, de los cuales 24 (65%) requirieron posteriormente intervención quirúrgica por complicaciones[14]. En otras series, el seguimiento de pacientes asintomáticos concluye requiriendo cirugía en 1/3 de éstos[10,13].

Además, las complicaciones potenciales de los QB son graves, como desarrollo de tumores malignos[20,21], estenosis de arteria pulmonar por compresión[11,22], arritmias cardíacas por compresión atrial izquierda[23], embolia gaseosa fatal[24] o distress respiratorio severo[11].

Las posibilidades terapéuticas, con algunas variaciones metodológicas, serían observación, aspiración o resección quirúrgica[2].

En nuestro caso se hizo resección de quirúrgica de todos los QB, incluidos los asintomáticos, sin mortalidad peri-operatoria ni morbilidad relevantes.

La observación presenta dificultades para su defensa, pues no se dispone de series amplias con seguimiento a largo plazo[2]. Aunque diversos autores la siguen aconsejando, especialmente en pacientes jóvenes o con alto riesgo quirúrgico[2].

El drenaje por aspiración puede ser útil, sobre todo en niños con QB compresivos, como solución temporal, o como medio diagnóstico[2,9,10,25]. De todas formas estos pacientes requerirán controles radiológicos seriados[8]. Por todo esto, además de su potencial iatrógeno de infección se discute su utilidad[26].

El tratamiento recomendable parece la exéresis quirúrgica completa del quiste[4,6,9,10,14,17]; siendo la lobectomía el tratamiento estándar para el QB pulmonar, aunque en quistes de pequeño tamaño se puede utilizar la segmentectomía[9].

La indicación quirúrgica en los casos asintomáticos se basa en la escasa morbimortalidad de la cirugía[4,6,9, 11], en el incremento de las complicaciones cuando el QB se hace sintomático[13,17], además de las dificultades diagnósticas sin cirugía.

El bronquio traqueal, diagnosticado habitualmente durante la edad pediátrica, se trata de un bronquio accesorio que suele originarse en la pared lateral derecha de la tráquea a menos de dos centímetros de la carina principal y generalmente finaliza en el lóbulo superior derecho (LSD). Frecuentemente no posee significación clínica, sin embargo puede ser causa de patología respiratoria como neumonía recurrente en LSD, bronquiectasias o bronquitis crónica debido a un drenaje ineficaz de secreciones bronquiales y se ha descrito como causa de neumotórax por sobre distensión tras la intubación y de colapso lobar debido a su obstrucción por el tubo endotraqueal[27,28].

Con una incidencia estimada en adultos entre el 0,1 y 1,3% del conjunto de broncoscopias realizadas[27] el bronquio traqueal puede presentarse morfológicamente de diversas formas: bronquio lobar o apical desplazado si se trata de un bronquio del LSD o de su segmento apical el que sale de la tráquea (en este último caso coexiste con un bronquio del LSD con sólo dos segmentos) y bronquio lobar o apical supernumerario si el bronquio traqueal se añade a un bronquio LSD de morfología normal[29]. Otra variedad de bronquio accesorio es el denominado cardíaco que generalmente nace de la cara inferior del bronquio principal derecho o del intermediario, puede ser ciego o unido a una pequeña cantidad de tejido pulmonar.

Como ha sucedido en nuestros dos pacientes el diagnóstico tradicionalmente se ha realizado mediante fibrobroncoscopia o mediante TAC[30]. Destacamos la aportación al estudio de nuestro caso que ofrece el TAC tridimensional permitiendo definir su anatomía y trayecto (Fig. 2). Cuando se considere origen de patología pulmonar recurrente su tratamiento será quirúrgico con escisión del bronquio ectópico y del parénquima pulmonar correspondiente.

Los secuestros pulmonares, intra o extralobar, son una malformación congénita en la que un área de tejido pulmonar pierde su comunicación con el árbol traqueobronquial y habitualmente recibe irrigación a través de una arteria sistémica anómala. Aunque la muchos se descubren de forma accidental en una radiografía de tórax y se han descrito casos de hemoptisis masiva, la mayoría de las veces el diagnóstico se realiza en pacientes con neumonías de repetición en el área del secuestro.

Se distinguen dos variedades: secuestro pulmonar extralobar con envoltura pleural propia, independizado anatómicamente del resto del pulmón, generalmente con irrigación procedente de aorta y con drenaje venoso hacia la circulación sistémica y secuestro pulmonar intralobar, situado en contigüidad con el pulmón normal con el que comparte pleura visceral y con suplencia arterial habitualmente procedente de la aorta pero a diferencia del tipo anterior su drenaje venoso habitualmente se establece hacia la aurícula izquierda a través de las venas pulmonares produciéndose un shunt izquierda- izquierda[31,32].

Nuestros dos casos fueron diagnósticados de SPI. Éstos constituyen el 75% del conjunto de los secuestros broncopulmonares y suponen entre el 0,15% y el 1,7% de todas las malformaciones pulmonares congénitas. Su sintomatología habitual derivada de neumonía recurrente y/o hemoptisis aparece más frecuentemente después de la primera década de la vida pues muchos enfermos permanecen asintomáticos hasta que presentan infección pulmonar debido a que el pulmón secuestrado no funciona[33,34].

La presentación en la radiografía simple de tórax más común del SPI consiste en una opacidad en el segmento basal posterior de los lóbulos inferiores y en vecindad con el diafragma o como lesiones quísticas, nódulo o masa que pueden presentar nivel hidroaéreo en la misma localización[33,35]. La imagen obtenida mediante tomografía axial computerizada (TAC) de tórax permite valorar con mayor nitidez dichas lesiones que pueden presentar cambios enfisematosos a su alrededor y en dos tercios de los pacientes la identificación de la arteria anómala[1]. El TAC espiral y la angiografía con TAC tridimensional han permitido una mejor exhibición de la vascularización anómala y el desarrollo de la resonancia magnética (RM) y de la angiografía mediante RM permite una excelente visualización de la vascularización en cortes múltiples mostrando la arteria aberrante, sus ramas y las venas de drenaje[35,36].

Aún teniendo presente la aportación al diagnóstico de las diversas técnicas mencionadas, tradicionalmente se ha considerado a la arteriografía el patrón de referencia en su evaluación prequirúrgica[34], método que también hemos empleado en nuestros dos pacientes y que por

sus características mencionamos por separado. En nuestro primer caso destacamos la existencia de una suplencia arterial anómala procedente de aorta abdominal que atraviesa el diafragma para irrigar el área secuestrada y en el segundo paciente la particularidad de presentar dos arterias anómalas y un drenaje venoso hacia la circulación sistémica. Savic et al en una amplia revisión de casos encuentran tan sólo un drenaje venoso hacia circulación sistémica en el 4,25% de casos de SPI al tratarse de una circunstancia mucho más frecuente en la variedad extralobar.

De forma electiva el tratamiento del secuestro pulmonar es quirúrgico mediante resección pulmonar que la mayoría de los autores recomiendan incluso en pacientes asintomáticos de forma preventiva ante la posibilidad de infección o hemoptisis[34] y ante la posibilidad de desarrollo de diversos tipos de neoplasias en el interior del secuestro como carcinoma escamoso o linfoepitelioma[35]. De forma más habitual se realiza lobectomía previa identificación y ligadura del vaso aberrante[34], técnica empleada en nuestros pacientes a través de toracotomía. La embolización terapéutica de las arterias anómalas se ha utilizado como tratamiento coadyuvante en casos de hemoptisis severa o para cohibir el sangrado durante el acto quirúrgico[37].

La discinesia ciliar primaria (DCP): es un trastorno autonómico recesivo, aunque puede presentar otros patrones hereditarios, caracterizado por disfunción ciliar[38].

Clínicamente debe sospecharse ante la repetición de la tríada tos productiva, sinusitis y otitis. La demostración de bronquiectasias y alteraciones en la fertilidad, refuerza la hipótesis diagnóstica[38-40]. Además debe presentar en la biopsia de mucosa respiratoria, las alteraciones características en los brazos de dineína o en los microtúbulos del cilio, en más del 40% de los cilios examinados[41].

Para mejorar la eficiencia del gasto sanitario, el diagnóstico de DCP debe ir precedido de la exclusión de otras entidades que pueden cursar con síntomas similares, como la fibrosis quística o el déficit de AAT, que son más frecuentes y de diagnóstico menos costoso[39].

Las bronquiectasias son el factor más importante para el deterioro de la calidad de vida[39]; por ello los cuidados médicos irán destinados a evitar el daño pulmonar crónico y el desarrollo de éstas[38]. Se deberán tratar enérgicamente las infecciones, realizar fisioterapia respiratoria, control periódico de esputo, oximetría, espirometría y audiometría[38]; y en casos seleccionados será útil la resección de bronquiectasias[42]. Con este protocolo de seguimiento y terapéutica, nuestro paciente no ha requerido ingresos hospitalarios en los dos últimos años.

Aunque las malformaciones congénitas broncopulmonares son infrecuentes en el adulto, es una patología que se debe considerar, por las complicaciones que produce, en general infecciones y hemoptisis. De otra parte, el diagnóstico diferencial con otras patologías tumorales produce una duda importante, por lo que su diagnóstico correcto es imprescindible. En los casos de infecciones pulmonares recidivantes el tratamiento quirúrgico no suele plantear ninguna duda. En el caso de malformaciones asintomáticas, especialmente en el caso de los quistes broncogénicos y los secuestros pulmonares, dada la incidencia de dichas complicaciones, nuestra recomendación, siempre que las condiciones médicas del paciente sean aceptables, recomendamos la resección quirúrgica. Un caso diferente es el de la discinesia ciliar donde el tratamiento médico es el más apropiado.

Bibliografía

1. Cohen AJ, et al: Primary cysts and tumours of the mediatinum. Ann Thorac Surg 1991; 51:378-86

2. Bolton JWR et al. Asymomatic Bronchogenic Cysts: What is the best management. Ann Thorac Surg 1992; 53:1134-7

3. Coselli MP et al. Bronchogenic cysts above and below the diaphragm: report: report of eight cases. Ann Thorac Surg 1987; 44:491-4

4. Kanemitsu Y, et al. Clinical features and management of bronchogenic cysts: report of 17 cases. Surg Today 1999;29:1201-5

5. Cioffi U, et al. Presentation and surgical management of bronchogenic and oesophageal duplication cysts in adults. Chest 1998;113:1492-6.

6. Takeda S, Miyoshi S, Minami M et al. Clinical spectrum of mediastinal cysts. Chest 2003;124:125-132.

7. Takeda S, et al. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. Eur J Cardiothorac Surg. 1999; 15: 11-7

8. Ribet ME, et al. Bronchogenic cysts of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:1003-10.

9. Ribet ME, et al. Bronchogenic cysts of the lung. Ann Thorac Surg 1996; 61: 1636-40.

10. Patel SR, et al. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult. Chest 1994; 106: 79-85.

11. Sirivella S, et al. Foregut cysts of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 776-82.

12. McAdams HP, et al. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. Radiology 2000; 217:441-6.

13. Aktogu S, et al. Bronchogenic cysts: clinical presentation and treatment. Eur Respir J 1996; 9: 2017-21.

14. St-Georges R, Deslauriesr J, Duranceau A, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. Ann Thorac Surg 1991; 52:6-13.

15. Ramenofsky ML, et al. Bronchogenic cyst. J Pediatr Surg 1979;14: 219-24.

16. Yoon YC, et al. Intrapulmonary bronchogenic cyst: CT and pathologic findings in five adult patients. Ajr 2002;179: 167-70.

17. Shanmugam G. Adult congenital lung disease. Eur J Cardiothorac Surg 2005; 28: 483-9.

18. Schwartz DB, et al. Transbronchial fine needle aspiration of bronchogenic cysts. Chest 1985; 88:573-5

19. Fontenelle LJ, et al. The asymptomatic mediastinal mass. Arch Surg 1971; 102: 98-102.

20. Bauer S. Carcinoma arising in a congenital lung cyst. Report of a case. Dis Chest 1961; 40: 552-5.

21. Bernheim J, et al. Mediastinal leiomyosarcoma in the wall of a bronchial cyst. Arch Pathol Lab Med 1980; 104: 221.

22. Miller DC, et al. Recurrent mediastinal bronchogenic cyst. Cause of bronchial obstruction and compression of superior vena cava and pulmonary artery. Chest 1978; 74: 218-20.

23. Watson AJ, Chaudhary BA. Cardiac arrhythmias and abnormal chest roetngenogram. Bronchogenic cyst. Chest 1987; 92: 335-6.

24. Zaugg M, et al. Fatal air embolism in an airplane passenger with a giant intrapulmonary bronchogenic cyst. Am J Respir Crit Care Med 1998; 157: 1686-9.

25. Gharagozloo F, et al. Recurrent bronchogenic pseudocyst 24 years after incomplete excision: report of a case. Chest 1995; 108: 880-3.

26. Suen HC, et al. Surgical management And radiological characteristics of bronchogenic cysts. Ann Thorac Surg 1993; 55: 476-81.

27. McLaughlin, F.J., Strieder D.J., Harris G.B.C., Vawter G.P., Eraklis A.J. Tracheal bronchus. Association with respiratory morbidity in childhood. The Journal of Pediatrics. 1985; 106.5.751-755.

28. Kuo C. Lee Yu-Chin L. Reury-Perng MB. Tracheal bronchus associated with lung cancer. Chest 1999; 116. 1125-1127.

29. Barat M., Konrad H., Tracheal bronchus. Am. J. Otolaryngol. 1987; 8. 118-122.

30. Morrison S., Case report: Demostration of a tracheal bronchus by computed tomography. Clinical Radiology. 1988, 39. 208-209.

31. Felker R, Tonkin I. Imaging of pulmonary sequestration. Am J Radiol. 1990; 154: 241-249.

32. Anomalías del desarrollo que afectan las vías aéreas y el parénquima pulmonar. En: Fraser RS, Muller NL, Colmar N, Paré PD editores. Diagnóstico de las enfermedades del tórax (4ª Ed.). Buenso Aires: Editorial Medica Panamericana, 2002; p. 590-629.

33. Savic B, Birtel F, Tholen W, Funke D, Knoche A. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 1979; 34: 96-101.

34. Gustafson R., Murray G., Warden H., Hill R, Rozar E. Intralobar sequestration. A missed diagnosis. Ann. Thorac Surg 1989; 47: 841-847.

35. Shanmugan, G., Adult congenital lung disease. Eur J Cardiothorac Surg. 2005; 1-7.

36. Kauczor HV., Knopp Mv., Branschend D., Semmcer, W. Pulmonary sequestration: diagnosis based on MR angiographic findings. Am J Radiol. 1992; 159: 429-430.

37. Hayakawa, K., Soga, T., Hamamoto. K., Kawarazaki, S., Mitsumori, M., Massive hemoptysis from a pulmonary sequestration controlled by embolization of aberrant pulmonary arteries: case report. Cardiovasc Intervent Radiol 1991; 14: 345-348.

38. Bush A, et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care. Eur Respir J 1998;12:982-988.

39. Holzmann D, et al. Diagnostic approach to primary ciliary dyskinesia: a review. Eur J Pediatr 2000;159:95-98.

40. Afzelius BA. Immotile cilia Syndrome: past, present, and prospects for the future. Thorax 1998;53:894-897.

41. Rubin BK. Inmotile cilia syndrome (primary ciliary dyskinesia) and inflammatory lung disease. Clin Chest Med 1988; 9:657-668.

42. Smith HJM, et al. Is resection of bronchiectasis beneficial in patients with primary ciliary dyskinesia?. Chest 1996;109:1541-1544.