

REPORTE DE CASO – CASE REPORT

Malformación Congénita del Pulmón (Quiste Broncogénico) en Mediastino Posterior - A Propósito de un Caso Clínico

*Drs. José R. Bousquet, Ángel Granado, José A. Bousquet, Irene Rodríguez.
Hospital Universitario “Dr. Luis Razetti”, Hospital “Dr. Domingo Guzmán Lander” (IVSS).
Barcelona, Estado Anzoátegui.
E-mail: josebousquet@hotmail.com
Acta Científica Estudiantil 2007; 5(3):119-125.*

Resumen

Una malformación congénita se define como una anormalidad de estructura, función o metabolismo, ya sea genéticamente determinada o como resultado de la interferencia ambiental durante la vida embrionaria o fetal, y que puede manifestarse en el momento del nacimiento o posterior a este. El quiste broncogénico es una malformación de la porción ventral del intestino primitivo que ocasiona alteración en el desarrollo del árbol traqueobronquial. **Objetivo:** Informar el caso de una paciente femenina de 49 años de edad, portadora de un LOE en Mediastino Posterior. **Método:** Descripción del caso clínico y revisión de la literatura. **Ambiente:** Departamento de Cirugía. Hospital Universitario Dr. Luis Razetti. Barcelona. Estado Anzoátegui. **Resultado:** Se procedió a realizar Toracotomía Posterolateral Izquierda (D4-D5) por LOE en Mediastino Posterior más Biopsia Escisional. **Conclusión:** Los Quistes Broncogénicos poseen una delgada pared propia con cartílago, musculatura lisa y glándulas bronquiales. Pueden tener comunicación con la vía aérea y si la formación del quiste fue muy precoz pueden existir zonas con epitelio gástrico o esofágico. Suelen ser redondeados, uniloculares y el contenido puede ser aéreo, seroso o mucoso. El cuadro clínico varía de acuerdo con su localización y tamaño. Cuando se manifiestan clínicamente es por razones compresivas o infecciosas. La radiografía y tomografía de tórax nos permiten identificar el tipo, localización y extensión de la lesión. Aunado a ello, cualquier imagen radiológica patológica persistente, especialmente en pediatría, obliga a descartar una malformación broncopulmonar. Es importante un diagnóstico oportuno para poder brindarles a nuestros pacientes un tratamiento adecuado, que en este tipo de lesiones es quirúrgico.

Palabras Clave: quiste broncogénico, malformaciones congénitas del pulmón, tumores de mediastino posterior.
(fuente: DeCS Bireme)

Abstract

A congenital malformation is defined as an abnormality of structure, function or metabolism or genetically determined or as resulting from the environmental interference during the embryonic or fetal life and that can be pronounced subsequent to at the moment of the birth or this. Bronchogenic cyst arises from abnormal budding of the diverticulum of the foregut that leads to abnormality of the tracheobronchial tree. **Objective:** To inform the case into a feminine patient of 49 years of age, carrier of a LOE in posterior mediastinum. **Method:** Description of the clinical case and revision of Literature. **Environment:** Department of Surgery. University Hospital Dr. Luis Razetti. Barcelona. State Anzoátegui **Result:** it was come to make left posterolateral thoracotomy (D4-D5) by LOE in posterior mediastinum more escisional biopsy. **Conclusions:** The Bronchogenic Cyst have a thin own wall with cartilage, smooth muscle and bronchial glands. They can have communication with the aerial route and if the formation of the cyst were very precocious they can exist zones with epithelia gastric or esophagus. Usually they are cleared, uniloculares and the content can be aerial, serous or mucous. The clinical picture varies in agreement with its location and size. When they are pronounced clinically is for compressive or infectious reasons. The x-ray and tomography of thorax allow us to identify the type, location and extension of the injury. Combined to it, any persistent pathological radiological image, especially in pediatrics, forces to discard a malformation to

broncopulmonar. An opportune diagnosis is important to be able to offer to our patients an suitable treatment, that in this type of injuries is surgical.

Key Words: bronchogenic cyst, congenital malformation of the lung, tumors of posterior mediastinum.

(Source: DeCS Bireme)

Introducción

Las Malformaciones Pulmonares Congénitas tienen una incidencia de un 2,2%, y son mucho menos frecuentes que las enfermedades pulmonares adquiridas. Existe un grupo de estas malformaciones que se han denominado malformaciones broncopulmonares del intestino anterior que comprenden los quistes broncogénicos (QB) pulmonares, secuestros pulmonares intra y extralobares, quistes de duplicación y la malformación adenoidea quística pulmonar. El diagnóstico del QB suele hacerse por estudio radiológico y el tratamiento debe ser quirúrgico.

Caso Clínico

Paciente femenina de 49 años de edad natural y procedente de Zaraza, Estado Guárico, con antecedente de Cardiopatía Hipertensiva e HTA2, quien refiere inicio de la enfermedad actual hace 7 meses aproximadamente cuando presenta dolor punzante en región dorsal del tórax, de fuerte intensidad, relacionado con la inspiración, motivo por el cual acude a facultativo quien indica exámenes paraclínicos e imagenología, evidenciándose LOE Basal Posterior Izquierda del Pulmón, motivo por el cual es referida a especialista quien posterior a evaluación decide planificar para cirugía electiva, se realiza Toracotomía Posterolateral Izquierda (D4-D5) por TU en Mediastino Posterior más Biopsia Escisional.

Figura No. 1 y 2. Rx. de Tórax PA y Lateral Izquierda. Se observa una imagen radiopaca, masa de partes blandas, homogénea, redondeada, bien delimitada cerca del botón aórtico en la proyección PA y en mediastino posterior en la proyección lateral izquierda.

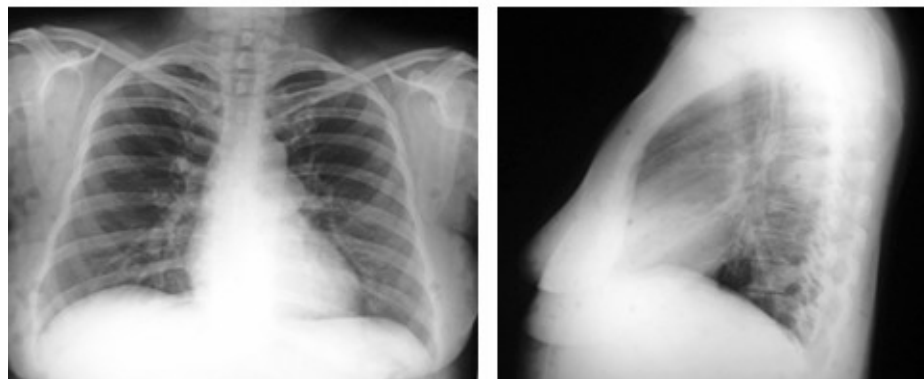


Figura No. 3. RMN Dorso Lumbar. Se aprecia LOE a nivel pulmonar basal posterior izquierdo, que contacta con la aorta torácica que mide aproximadamente 3.1cm en su diámetro transversal x 2.6cm en su diámetro anteroposterior, con intensidad de señal mixta, mostrado parte sólida así como quística, bien delimitada, sin infiltración ni compromiso de estructuras vecinas. Posterior a la administración de medio de contraste (Gadolinio), se evidencia una muy leve captación del mismo en forma periférica.

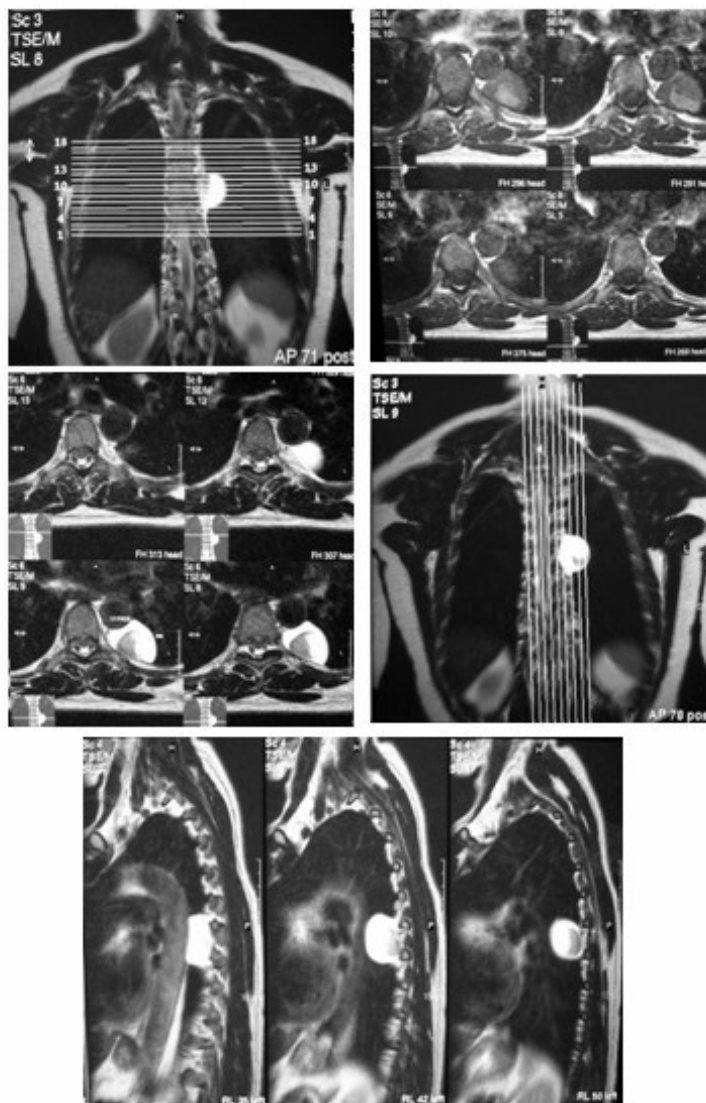
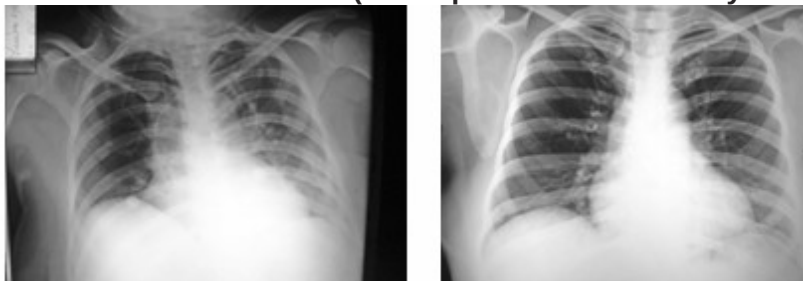


Figura No. 4. Rx. de Tórax PA (Post-operatorio inmediato y tardío).



Anatomía Patológica

Material Remitido: LOE en Mediastino Posterior

Figura No. 5. Análisis Macroscópico. Espécimen quirúrgico que mide 4x2cms, superficie externa lisa, pardo oscura, abierta quirúrgicamente. Al corte, de aspecto sacular, quística, paredes de 0.2cms de espesor, superficie interna lisa, pardo grisácea, de consistencia elástica. **Figura**

No. 6. Análisis Microscópico. Se observa hacia uno de los extremos un epitelio cilíndrico ciliado de tipo respiratorio, subyacente al cual apreciamos tejido conectivo vascularizado con infiltrado inflamatorio y parénquima pulmonar. H-E 100X

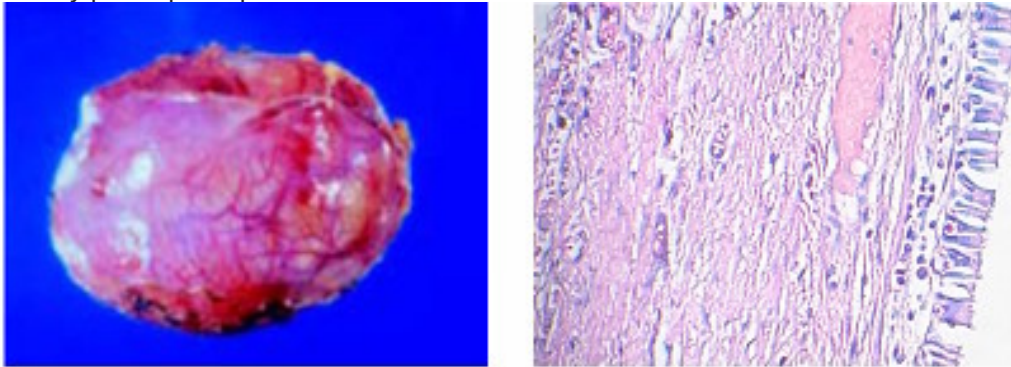
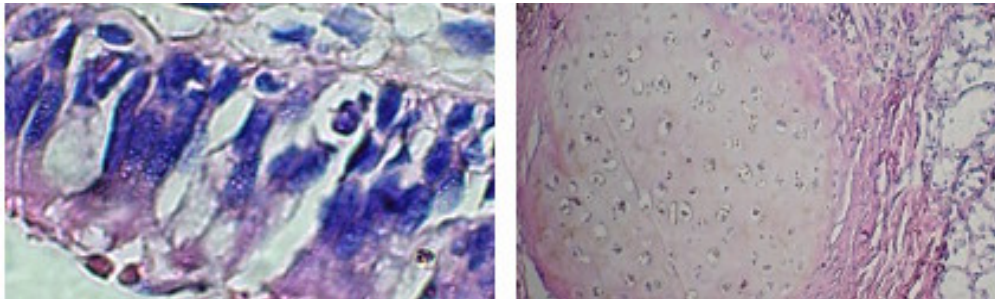


Figura No. 7 y 8. Análisis Microscópico (Continuación). A mayor aumento se aprecia el epitelio de tipo respiratorio (cilíndrico pseudoestratificado ciliado con células caliciformes). H-E 400X. Cartílago bronquial y glándulas submucosas formando parte de la pared del quiste. H-E 100X.



Diagnóstico Microscópico: Hallazgos histológicos compatibles con Quiste Broncogénico. No se observa malignidad en las secciones histológicas evaluadas.

Discusión

Fue descrito por primera vez por Blackader en 1911; Maier, en 1948, reportó la primera resección quirúrgica (2). En 2001, Bush A estableció una nueva nomenclatura de las enfermedades congénitas pulmonares y el QB está englobado como malformación torácica congénita (3). Los Quistes Broncogénicos (QB) corresponden a lesiones quísticas pulmonares o mediastínicas revestidas por epitelio columnar ciliado de tipo bronquial. Se desarrollan a partir de una gemación anómala del intestino primitivo debido a anomalías del desarrollo embrionario del árbol traqueobronquial entre la quinta y decimosexta semana de gestación (4). Si ocurre en forma precoz el quiste permanece en el mediastino, y en forma tardía, da origen a los quistes de ubicación periférica. Los quistes poseen una delgada pared propia con cartílago, musculatura lisa y glándulas bronquiales. Pueden tener

comunicación con la vía aérea y si la formación del quiste es precoz pueden existir zonas con epitelio gástrico o esofágico. Representa del 14 al 22% de todas las malformaciones congénitas pulmonares y el 10% de las masas mediastinales en los niños. No existe relación con la raza, sexo o recurrencia familiar. Suelen ser redondeados, uniloculares, múltiples o multiloculados y el contenido puede ser aéreo, seroso o mucoso.

De acuerdo con su localización se dividen en intraparenquimatosos y mediastinales, estos últimos se presentan en 65 a 86% de los casos, principalmente a nivel de mediastino medio y posterior (5). Los mediastinales usualmente están adyacentes al tercio distal de la tráquea o proximal al bronquio principal; por lo que a su vez se han dividido en pericarinales (52%), paratraqueales (19%), paraesofágicos (14%) y retrocardiacos (9%); generalmente se localizan del lado derecho. Pueden tener comunicación con el interior de la tráquea y comprimir el esófago. Los intraparenquimatosos generalmente se localizan a nivel de los lóbulos inferiores, en el 36%, contienen aire, frecuentemente se infectan hasta en un 75%. Otras localizaciones poco usuales incluyen: cuello, pericardio, cavidad abdominal y tejido celular subcutáneo. Esta yema pulmonar ectópica se desarrolla y puede establecer comunicación con el parénquima pulmonar a través de un bronquio accesorio. En algunos casos, puede existir conexión con esófago a través de un pedículo de tejido fibroso. Es rara la asociación con otros defectos congénitos, excepto cuando su presentación es a nivel de región cervical donde pueden existir anomalías de la columna vertebral; otros defectos reportados son a nivel de pericardio y de duplicación gástrica.

El cuadro clínico varía de acuerdo con su localización y tamaño. Los síntomas se presentan en la mayoría de los casos desde la infancia, aunque pueden presentarse en cualquier edad, siendo asintomáticos hasta en el 19% de los casos. Cuando se manifiestan clínicamente es por razones compresivas o infecciosas. Los síntomas respiratorios son debidos a la compresión de la vía aérea, ya que al comprimirse la tráquea se puede presentar tos, estridor y sibilancias.

Al explorar el tórax podemos encontrar incremento en la frecuencia respiratoria, retracción supraesternal, tiraje subcostal, estertores difusos bilaterales y signos de condensación pulmonar en el caso de proceso infeccioso agregado, además puede manifestarse fiebre, expectoración y dolor torácico. La presencia de hemoptisis puede ser el único síntoma. En los casos en que existe compresión de las arterias pulmonares quizá haya tos crónica, disnea y dolor de tipo pleurítico. Otros síntomas pueden ser disfagia, arritmias cardíacas, pericarditis recurrente, insuficiencia cardíaca derecha y compresión de vena cava superior; en el caso de los quistes abdominales, náuseas, vómitos y dolor en epigastrio. Un quiste puede no ser visible en la radiografía de tórax, o bien, detectarse en forma incidental en el adulto joven; en cuanto al recién nacido, puede manifestarse como opacidad pulmonar debido al líquido amniótico retenido por obstrucción. Cuando el quiste es de localización mediastinal se observa en la radiografía de tórax como masa hilar o mediastinal, de bordes lisos y pared bien definida. Los de localización parenquimatosa se visualizan principalmente en el lóbulo inferior en el 75% de los

casos. El diámetro promedio es de 2 a 4cm, y generalmente permanece sin incrementar su tamaño, al menos que se agregue un proceso infeccioso por lo que pudiera observarse un nivel hidroaéreo.

La tomografía computada de tórax con medio de contraste puede demostrar quistes que no son visibles en la placa simple. Se han descrito algunos criterios para ayudar a diferenciar entre quiste broncogénico y masa mediastinal de tejido blando; el quiste broncogénico es una masa bien definida, su contorno es lobular o liso, con pared uniformemente delgada y densidades de contenido líquido (5-7). En un 50% de los casos la densidad es líquida (-20 a +20UH) y la otra mitad puede ser mayor debido al contenido como material mucoide y la posibilidad de estar infectados o presentar sangrado. Al aumentar el tamaño debido a líquido o aire, el quiste puede comprimir o desplazar las estructuras mediastinales, principalmente tráquea y esófago, pero también al parénquima pulmonar y, en este caso, ocasionar atelectasias o infecciones recurrentes. Si un bronquio principal está afectado puede haber un fenómeno de válvula y ocasionar atrapamiento aéreo con sobredistensión pulmonar secundaria y confundirse con enfisema lobar congénito. Por resonancia magnética son hipointensos en T1, e hiperintensos en T2. Cuando el quiste es complejo, la intensidad en T1 es variable según el contenido proteico del quiste; sin embargo, siempre son hiperintensos en T2 (5-7). El esofagograma demostrará compresión extrínseca del esófago en la mitad de los casos, principalmente en los de localización paraesofágica o cervical, dependiendo del tamaño y posición del quiste.

Histológicamente, es de pared delgada cuando no está infectado, está compuesta por epitelio columnar ciliado; la pared también puede contener cartílago, músculo liso, glándulas bronquiales y tejido nervioso (9). El contenido del quiste varía de un líquido claro hasta del de material mucoso. La mayoría de estos quistes se pesquisan como hallazgo radiológico, ya sea por una imagen quística pulmonar única. Una TC con medio de contraste delimita el quiste. El tratamiento debe ser quirúrgico para evitar las complicaciones, que incluyen la malignización (10-11). Habitualmente se realiza la quistectomía pero a veces es necesaria una lobectomía dependiendo de la ubicación, tamaño y condiciones del quiste. El diagnóstico diferencial incluye otras masas de mediastino medio y posterior. El tratamiento de elección es netamente quirúrgico, aún en pacientes asintomáticos. El pronóstico sin tratamiento quirúrgico tiene una mortalidad hasta del 100% y, con cirugía que va del 0 al 14% (12-13).

Referencias

1. Felman AH. Radiology of the Pediatric Chest. United States of America: McGraw-Hill, 1987.
2. Hilman BC. Pediatric Respiratory Disease. Philadelphia: Saunders, 1993.
3. Bush A. Congenital Lung Disease: A Plea for Clear Thinking and Clear Nomenclature. Pediatric Pulmonology 2001;32:328-337.
4. Skandalakis J, Gray S: Embriology for Surgeons. Baltimore, Ed. Willimas d Wilkins. 1994.
5. Dähnert W. Radiology Review Manual. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993.
6. Winters WD, Effmann EL. Congenital Masses of the Lung: Prenatal and Postnatal Imaging Evaluation. J Thorac Imaging 2001;16:198-199.

7. Lange S, Walsh G. Radiology of Chest Diseases. 2nd ed. New York: Thieme, 1998.
8. Cardoso JM, Ciales JL, Moncada R. Tórax: Pulmón, Pleura y Mediastino. Philadelphia: Williams & Wilkins, 1999.
9. Kravitz R. Pediatric Clinics of North America. Philadelphia: Saunders, 1994.
10. Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T et al: Congenital parenchymatous malformations of the lung. World J Surg 1999; 23:1123-32.
11. De Lorimier AA. Respiratory problems related to the airway and lung. E: O`Neil JA, Rowe MI, Grosfeld JI, et al, eds Pediatric Surgery. 5º ed. San Louis. Missouri. Mosby 1998; 873-97.
12. Kravitz RM: Congenital malformations of the lung. Pediatr Clin North Am 1994;41:453-72.
13. Askin F: Respiratory Trac Disorders in the fetus and Neonate. In: Wigglesworth J, Singer D. Textbook of Fetal and Perinatal Pathology. 2ed Ed. Massachusetts Ed. Blackewll Science. 1998: 555-92.