



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**QUISTE BRONCOGÉNITO, CONGÉNITO, PRESENTACIÓN DE UN
CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA MÉDICA**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:

ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA

PRESENTA:

CABAÑAS LAUREL, PABLO

ASESOR: OROZCO SÁNCHEZ, JAVIER

MÉXICO, D.F.

1991



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

INDICE

	pag
HOJA DE PIE DE FIGURAS.....	1
INTRODUCCION.....	2
RESUMEN CLINICO.....	4
ICONOGRAFIAS.....	7
DISCUSION.....	19
CUADROS.....	23
CONCLUSIONES.....	25
BIBLIOGRAFIA.....	26

HOJA DE PIE DE FIGURAS

- fig 1 Teleradiografía de tórax en PA, que muestra una masa paracardiaca, redondeada en la base pulmonar derecha.
- fig 2 Radiografía lateral derecha con la misma lesión, localizada en la región posterior del lóbulo inferior.
- fig 3 Tomografía lineal. La lesión se observa bien definida, pero con presencia de un probable nivel hidroaéreo. Sospechándose absceso.
- fig 4 Esófagograma. No se observan alteraciones que desplacen u obstruyan la luz del esófago.
- fig 5 Ultrasonido. Se observa colección de 8x10 cm³ en hemitórax derecho, corroborando la ecogenicidad con el modo A.
- fig 6 TAC. Corte axial basal, se observa lesión bien definida hipocaptante, de densidad 35 UH, con presencia de gas en su interior, sin aparente broncograma aéreo.
- fig 7 TAC. Mismo corte con ventana para tejido pulmonar, que nos muestra rechazo de las estructuras vasculares. Hemitórax contralateral normal.
- fig 8 Lóbulo pulmonar, superficie externa con paquipleuritis.
- fig 9 Lóbulo pulmonar, superficie de corte. Cavity quística de 6x4 cm, conteniendo material mucohemático, pared fibrosa.
- fig 10 Montaje. Transición entre pared del bronquio (izquierda) y pared del quiste (derecha).
- fig 11 Parte del quiste. Transición entre epitelio bronquial normal y epitelio del quiste con metaplasia escamosa (arriba derecha). Tejido conectivo subyacente con infiltrado inflamatorio de linfocitos.
- fig 12 Teleradiografía de tórax PA. normal.

INTRODUCCION

El quiste broncogénico es una malformación congénita poco frecuente que tiene su origen en la yema ventral del intestino primitivo.

Los órganos del sistema respiratorio comienzan a diferenciarse en la tercera semana de la embriogénesis, a partir de un canal longitudinal del notocordio, este canal va profundizándose a cada lado hasta formar un fondo de saco aislado, conectado solo su extremo superior. En la cuarta semana se observa ya la organización del sistema broncoalveolar que resulta de la división dicotómica progresiva (1).

Los quistes broncogénicos resultan de una gemación anormal tardía del árbol traqueobronquial, entre la sexta y octava semana de la gestación y se originan de las porciones proximales del árbol traqueobronquial (2). Algunas veces estos quistes no llegan a separarse totalmente por la presencia de adherencias del intestino primitivo, lo que da como resultado quistes comunicados con el árbol traqueobronquial (3).

Hasta nuestros días no existe una clasificación precisa sobre bases anatómicas, embriológicas y patológicas de las malformaciones de la porción cefálica del tubo digestivo primitivo.

Gerle; en 1968, en un intento de unificar criterios propuso el término de MALFORMACIONES DEL TUBO DIGESTIVO BRONCOPULMONAR para referirse a todas las anomalías del desarrollo pulmonar, que

incluyen: quiste broncogénico, malformación adenomatosa y sobredistensión lobar (4).

Meyer en 1859 reportó el primer caso de quiste broncogénico congénito [referido por Coselli y col. (5)] a partir de entonces se han publicado nuevos reportes con revisiones de la literatura médica mundial de casos aislados o casuísticas poco numerosas.

En 1948 Maier realizó una clasificación de acuerdo a su localización en : hiliares, paratraqueales, carinales y otras localizaciones extratorácicas (3 , 4).

No existe predilección por sexo ni raza, aunque algunos autores refieren mayor frecuencia en hombres que en mujeres en Judíos Yemenitas; su incidencia varia de 1 x 42 000 a 1 x 68 000 admisiones hospitalarias (5).

El propósito del estudio es presentar por su rareza en nuestro medio, un caso de quiste broncogénico congénito de los servicios de Infectología y Cirugía Pediátrica. con revisión de la literatura médica.

RESUMEN CLINICO

Masculino de 13 años de edad, originario del D.F. sin antecedentes heredo-familiares de importancia. Antecedentes personales patológicos, hepatitis A en abril de 1989. Fue internado en un hospital en mayo de 1990 por sangrado de tubo digestivo alto, la endoscopia mostró gastritis y esofagitis grado I, fue manejado con inhibidores H₂ y antiácidos.

Padecimiento actual. Se inició el 24 de agosto de 1990 con rinorrea hialina, fiebre no cuantificada, tos productiva de color blanquecino, insuficiencia respiratoria leve y mal estado general.

Exploración física. Peso 51 kg (percentil 50), talla 1.55 mt (percentil 50), frecuencia cardiaca 90/min, temperatura 38°C, tensión arterial 110/70 mmHg, tiraje intercostal leve, amplexión y amplexación disminuida en hemitórax derecho e hipoventilación en base del mismo lado, abdómen sin visceromegalias y resto de la exploración física normal.

Exámenes de laboratorio: hemoglobina 15.1 g/dl (151 g/L), leucocitos 9100/mm³, segmentados 80%, bandas 0%, linfocitos 17%, monocitos 3%, plaquetas 250000 /mm³, grupo sanguíneo O, Rh positivo, tiempo de protombina 14 segundos 85%, tiempo parcial de tromboplastina 33 segundos, glucosa 90 mg/dl (5 g/L), urea 24 mg/dl (4.0 mmol/L), creatinina 1.1 mg/dl (97.2 mmol/L), electrolitos séricos: sodio 148.4 meq/L (148.4 mmol/L), potasio 4.2 meq/L (4.2 mmol/L)

se tomaron radiografías de tórax PA y lateral izquierda (fig 1,2) que mostraron opacidad basal redondeada y homogénea que ocupaba el mediastino posterior.

Se ingresó al servicio de Infectología Pediátrica donde se prescribió penicilina sódica cristalina (100 000 u/kg/día) con remisión de la fiebre al tercer día; cinco días después reanuda la fiebre y presentó tos con expectoración hemoptóica. La tomografía lineal (fig 3) mostró imagen cavitada en el centro de la tumoración que se interpretó como probable absceso por estafilococo y/o por anaerobios, agregándose cloramfenicol (100 mg/kg/día) el esofagograma fué normal (fig 4).

Fué valorado por el servicio de Cirugía Pediátrica quien indicó ultrasonografía [US] (fig 5) que mostró tumoración basal derecha de 6.5 x 7 cm de bordes bien delimitados con gas en su interior con la Tomografía axial computarizada [TAC] se corroboró la presencia de tumoración en la base del hemitórax derecho (fig 6) ovalada, bien delimitada con una imagen cavitada en su interior con densidad de 27 unidades Hounsfield [UH] (fig 7) presentó una cápsula hipercaptante que se interpretó como proceso neumónico en vías de abscedarse. El día once de septiembre se realizó punción evacuadora con [US] obteniéndose pus con estrias de sangre reportándose Staphylococcus aureus en el cultivo.

El 12 de septiembre se complicó con neumotórax hipertensivo que ocupaba casi el 80% del hemitórax derecho; programándose para toracotomía posterolateral derecha; encontrándose el lóbulo rígido que medía 14.9 x 5.6 cm (fig 8) y paquipleuritis.

Se efectuó lobectomía inferior derecha; en cuya superficie de corte se encontró una cavidad quística que contenía material mucohemorrágico y que se comunicaba con una de las ramas principales del bronquio inferior (fig 9).

En los cortes histológicos se encuentra transición entre el bronquio y la pared del quiste (fig 10). La pared del quiste estaba constituida por tejido conectivo denso, músculo liso e infiltrado inflamatorio de tipo crónico. El epitelio de revestimiento del quiste mostraba en gran parte metaplasia escamosa (fig 11).

Permaneció 24 hrs en el servicio de Terapia Intensiva, posteriormente su evolución fué satisfactoria y se egresó el día tres de octubre en excelentes condiciones. El paciente se controla por la consulta externa de los servicios de Infectología y Cirugía Pediátrica. La radiografía de tórax a los cuatro meses de postoperado fué normal (fig 12).

ICONOGRAFÍAS

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

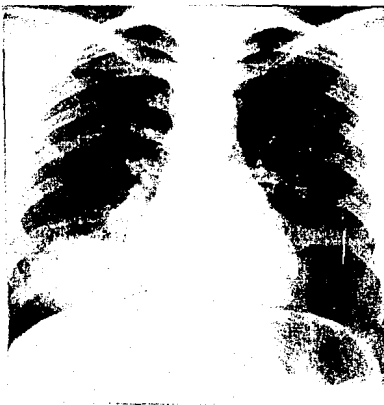


fig 1

Teleradiografía de tórax en PA, que muestra una masa paracardiaca, redondeada en la base pulmonar derecha.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

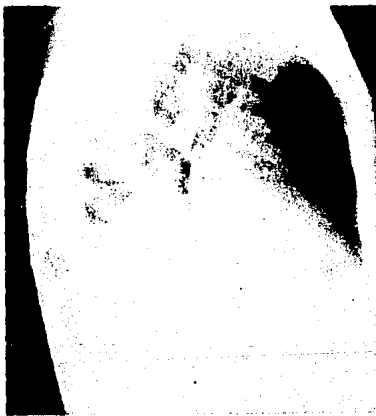


fig 2

Radiografía lateral derecha con la misma lesión, localizada en región posterior del lóbulo inferior.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO



fig 3

Tomografia lineal. La lesion se observa bien definida, pero con presencia de un probable nivel hidroaereo. Sospechandose absceso.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO



fig 4

Esófagograma. No se observan alteraciones que desplacen u obstruyan la luz del esófago.

QUISTE BRNCOGENICO CONGENITO

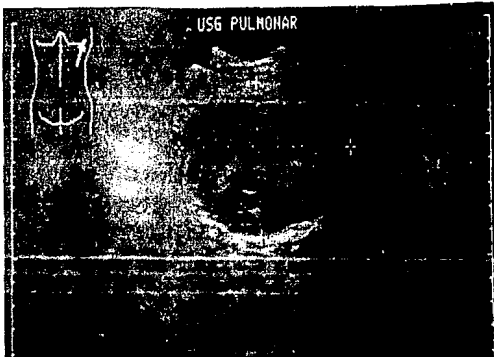


fig 5

Ultrasonido. Se observa colección de 8x10. cm³ en hemitórax derecho, corroborando la ecogenicidad con el modo A.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

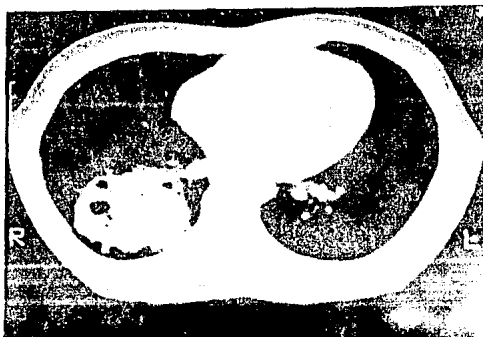


fig 6

TAC. Corte axial basal, se observa lesión bien definida hipocaptante, de densidad 35 UH, con presencia de gas en su interior sin aparente broncograma aéreo.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

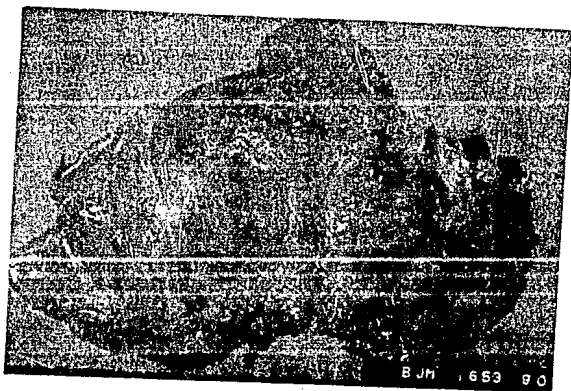


fig 9

Lóbulo pulmonar, superficie de corte. Cuidad quística de 6x4 cm, conteniendo material mucohemático, pared fibrosa.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

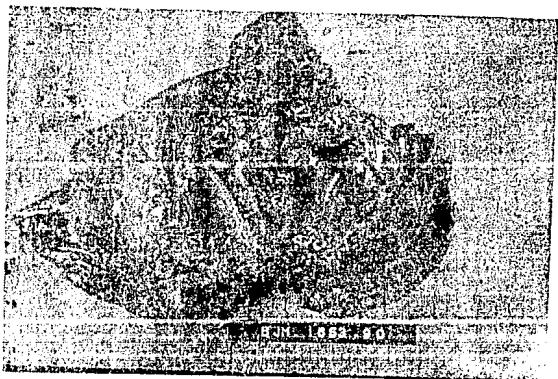


fig 8

Lóbulo pulmonar, superficie externa con paquipleuritis.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

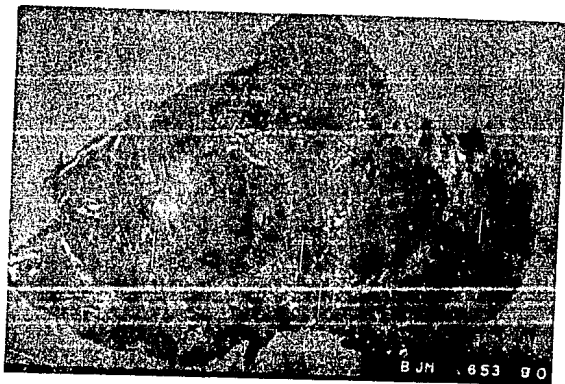


fig 9

Lóbulo pulmonar, superficie de corte. Cavidad quistica de 6x4 cm, conteniendo material mucohemático, pared fibrosa.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO



fig 10

Montaje. Transición entre pared del bronquio (izquierda) y pared del quiste (derecha).

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO

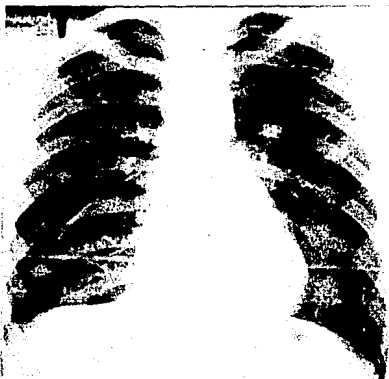


fig 12

Teleradiografía de Torax PA. normal.

QUISTE BRONCOGENICO CONGENITO



fig 11

Parte del quiste. Transición entre epitelio bronquial normal y epitelio del quiste con metaplasia escamosa (arriba derecha). Tejido conectivo subyacente con infiltrado inflamatorio de linfocitos.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

-19-

DISCUSION

Los quistes broncogénicos son anomalías que surgen de la yema ventral del intestino primitivo a partir de la lámina mesodérmica, en etapas tempranas de la embriogénesis. Son malformaciones poco frecuentes que generalmente son asintomáticas en la mayoría de los casos y solo son descubiertas en forma accidental al realizar exámenes radiográficos de rutina, como Rx de tórax, US, TAC, cirugías torácicas o bien mediante autopsias; cuando producen síntomas es por encontrarse comprimiendo estructuras vecinas. Los síntomas mas frecuentes encontrados en menores de un año de edad son: el estres respiratorio transitorio o intermitente, tos y cianosis; en edades mas avanzadas son frecuentes las infecciones respiratorias recurrentes y tos persistente en un 70%, como lo han reportado Serivelia y Ford (6) En algunas ocasiones la sintomatología puede ser severa y requerir tratamiento de urgencia; en el caso que se presenta, las manifestaciones clínicas fueron la insuficiencia respiratoria, tos y hemoptisis, como síntomas principales [cuadro 1].

Maier en 1948 observó que los quistes se situaban con mayor frecuencia en mediastino posterior, por abajo de la carina 65% y menos frecuentemente extratorácicos o intraparenquimatosos 6-7%, no existe predilección sobre algun hemitórax aunque algunos reportes (3,9,14) aseveran un predominio a expensas del hemitórax derecho; mas frecuentes en lóbulos inferiores, generalmente únicos de forma circular u ovalada con diámetro que va desde algunos centímetros hasta 20 cm y conteniendo en su interior

material mucoso, en condiciones normales.

Se describe que generalmente no se acompañan de malformaciones agregadas aunque se han reportado (2,6,8) casos con hipoplasia de arterias pulmonares, atresia bronquial o hipoplasia pulmonar; en nuestro paciente no se encontraron malformaciones asociadas.

Son poco los reportes en que se refieren una comunicación con el árbol traqueobronquial, enfatizándose en que ésta comunicación es por la persistencia de adherencias con el intestino primitivo (3) este tipo de quistes debido a su comunicación directa con el árbol traqueobronquial tienden a acumular secreciones bronquiales dentro de los mismos, conduciendo a la infección subsecuente y posteriormente a la formación de absceso con destrucción de las paredes del quiste (4,10).

Los quistes del intestino primitivo representan el 14% de todas tumoraciones torácicas en niños y aproximadamente el 20% en los adultos [cuadro 2].

El diagnóstico puede hacerse en el 76% mediante una Rx de tórax (6,8) caracterizándose por una tumoración bien delimitada, homogénea sólida circular localizada mas frecuentemente en el mediastino posterior; pero cuando la lesión se localiza en áreas poco usuales como lo fué el caso que se presenta, en que existía comunicación directa con el árbol traqueobronquial, el diagnóstico no resulta tan sencillo ya que las imágenes pueden mostrar niveles o cavitaciones que confundan al clínico.

Por lo que apoyarse en otros estudios como el esofagograma nos ayudará a descartar comunicaciones con el tracto gastrointestinal

y alteraciones que desplacen u obstruyan la luz del esófago, el US puede ser útil para distinguir lesiones quísticas, sólidas o descartar tumores neurogénicos. La TAC es importante para confirmar el diagnóstico, efectuar mejor la localización del tumor e identificar la presencia de aire o nivel; pero puede no ser concluyente cuando los quistes se encuentran infectados en el momento del diagnóstico en un 76% (9,10) y sugieran procesos neumónicos ya que al agregar material de contraste, este es captado por el proceso infeccioso, lo que no ocurre en los quistes libres de infección. La resonancia magnética permite una óptima localización y delimitación (9,10).

El diagnóstico exacto de quiste broncogénico congénito está determinado por los hallazgos histopatológicos encontrados, al demostrar quistes con paredes delgadas, compuestas de material cartilaginoso, músculo liso y epitelio columnar o pseudoestratificado; como fué demostrado en el estudio histopatológico de nuestro paciente. Recientemente se ha reportado elevación del antígeno colorectal [CA 19-9] en quistes broncogénicos congénitos (13), marcador tumoral que se encuentra elevado en tumores de tubo digestivo y pancreatitis.

A pesar de la controversia que existe sobre el tratamiento, la mayoría de los autores recomiendan la excisión completa del quiste. También se han descrito algunas técnicas como la toracoscopia (3,14) y la punción evacuadora mediante US (9).

Adams Thontom en 1943 fué el primero en recomendar la excisión del quiste sin sacrificar tejido pulmonar sano, mediante segmentectomía; otros autores recomiendan procedimientos

similares o mas agresivos como la lobectomia, en los casos de quistes intraparenquimatosos. El abordaje es mediante toracotomia posterolateral en la mayoria de los casos, como ocurrió en nuestro paciente.

Hay diferencia de opiniones sobre la remoción de los quistes cuando son asintomáticos, pero se sugiere que es preferible; ya que de cualquier forma la historia natural de estas lesiones es incierta; se ha reportado en la literatura la coexistencia de quistes broncogénicos congénitos con neoplasias como: Fibrosarcoma, Rabdomiosarcoma y Fibroma (8,11).

No se han reportado complicaciones a largo plazo y generalmente evolucionan satisfactoriamente con recuperación del volumen pulmonar.

CUADRO 1

Quistes broncogénicos mediastinales vs pulmonares

Presentación	QB mediastinales	QB pulmonares
patogénesis	desarrollo embriológico temprano en la gemación	desarrollo de la gemación que ocurre en un estadio tardío del desarrollo embriológico
localización	detrás de la carina, pueden estar unidos al esófago o dentro del pericardio	mas comunmente en lóbulos inferiores y son paracardiacos
comunicación traqueobronquial	raro	común
presentación clínica	puede ser asintomático puede presentarse con obstrucción de vías aéreas debido a localización central del quiste	comunmente son descubiertos en radiografías de tórax, el paciente puede presentar hemoptisis debido a infección, expansión debido a un mecanismo de válvula.

Modificado de Steven MD, Salvatore AD. Bronchogenic Cysts. Am Fam Physician 1989; 39(4): 129-132.

CUADRO 2

Recurrencia de quistes y neoplasias primarias del mediastino en niños

tipo de tumor	%
tumores neurógenos.....	37
tumores teratomatosos.....	25
quistes originados del intestino anterior.....	16
hemangiomas.....	6
higroma quístico.....	5
enfermedad de Hodgkin.....	6
neoplasias aplásicas (sin clasificar).....	5

Modificado de Marc M. Ravitch, David C. Sabiston. Capitulo 24: Infecciones y Tumores Mediastínicos. pp 348-369. Cirugía Infantil, Benson, Mustard, Ravitch. Salvat Editores S.A. 1967; vol 1.

CONCLUSIONES

- 1.-Los quistes broncogénicos congénitos son generalmente pequeños, mediastinales, no infectados; por lo que en la mayoría de los casos son asintomáticos.
- 2.-Cuando comunican directamente con el árbol traqueobronquial y están infectados o se encuentran desplazando estructuras adyacentes debido a su localización y tamaño, son sintomáticos (minoría de los casos)
- 3.-Son descubiertos en forma accidental mediante Rx de tórax en exámenes rutinarios.
- 4.-Ocupan el 14% de todas las tumoraciones torácicas en niño.
- 5.-Tumoraciones benignas, aunque se han reportado casos aislados de neoplasias agregadas.
- 6.-Deben de ser removidas en el momento del diagnóstico aunque sean asintomáticas, ya que es incierta su evolución natural.
- 7.-El diagnóstico exacto es mediante el estudio histopatológico al demostrar epitelio pseudoestratificado o columnar con paredes compuestas por cartilago y músculo liso.

MI AGRADECIMIENTO A:

**Dra. Alicia Rodríguez Velasco y Sr. Adolfo López Beltrán
del servicio de Patología, por el apoyo de la elaboración
de esta tesis.**

BIBLIOGRAFIA

-26-

- 1.-Roger LF, Osner JC. Bronchogenic Cyst: review of 46 cases. Am J Roentgenol 1964;91: 273-283
- 2.-Blach TL, Fernandez ET, Wrenn EL, Magall HL. Extralobar pulmonary sequestration and mediastinal Bronchogenic Cyst. J. Pediatr Surg 1988; 999-1001.
- 3.-Bradly M, Rodgers MD, Hamrnn KP, Jhonson MA. Bronchopulmonary Forgut Malformations. Ann Surgery. mayo 1986; 517-524.
- 4.-C Barry Buckner, Craing Walker, Hemendsra R, Richard L. Bronchogenic Cyst. Am J Perinatol october 1989; 167-172.
- 5.-Michelp Coselli, Peter de Ipolyi, Roberts S. Bloss. Bronchogenic Cyst Above and Below the Diaphragm; Report of Eight cases. Ann Thorac Surgery. nov. 1987; 44: 491-494.
- 6.-Maria Di Lorenzo, Rierre Paul Collin, Rosaire Baillancourt. Bronchogenic Cyst. Journal of Pediatric Surgery, october 1989; 10: vol. 24: 988-991
- 7.-Geroge Young, Philippe RL, Heureux Steves. Mediastinal Bronchogenic Cyst: Prenatal Sonographic Diagnosis. Am J Roentgenol January 1989; 152: 125-127
- 8.-Jphn R Westey, Kathleen P, Michael A Diprietro, Kyug J Cho. Diagnosis and manegament of Congenital Cystic Disease of the Lung in Children. Journal of Pediatric Surgery. vol. 21, no 3 (march) 1989; 202-207
- 9.-Brian JW, Charles MM, Glenn OB. Imaging case study the month Mediastinal Bronchogenic Cyst. Ann Otol Rhinol Laryngol 99: 1990; 413-415
- 10.-Steven MD, Salvatore AD. Bronchogenic Cysts. Am Fam Physician 1989; 39(4): 129-132
- 11.-Nabil SD, James TC, Carl ER. Unusual Radiologic Manifestation of Bronchogenic Cyst. Southern Medical Journal, vol. 77, no 6, June 1984; 762-764
- 12.-Hedrich J, Rivero Lionel, W Young. Radiological of the month Am J Dis Child. 1988; 142: 547-548.
- 13.-Akio Okubo, Saboro Sone, Ogushi Fumitara. Cancer 63: 1989; 1994-1997
- 14.-Marc M. Ravitch, David C Sabiston. Capitulo 24: Infecciones y tumores Mediastínicos. pp 348-369. Cirugia Infantil, Benson, Mustard, Ravitch. Salvat editores S.A. 1967; vol. 1