

Presentaciones de casos

Hospital Clínicoquirúrgico “Hermanos Ameijeiras”, Servicio de Cirugía General

Quiste pulmonar congénito gigante asociado a hipoplasia pulmonar. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dr. Edelberto Fuentes Valdés,¹ Dr. Sixto B. Corona Mancebo² y Dr. Miguel A. Martín González³

RESUMEN

Los quistes congénitos del pulmón son un grupo diverso de anomalías que pueden ser únicos o múltiples y variar grandemente en su volumen. Por lo regular están confinados a un segmento o lóbulo y son asiento frecuente de infección. Se presenta el caso de un quiste broncogénico intrapulmonar gigante acompañado de hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda y del lóbulo pulmonar superior ipsilateral. Se hacen consideraciones relacionadas con el origen del quiste, su relación con la hipoplasia arterial y pulmonar y se discuten las posibles causas de la atelectasia y edema posoperatorios, que llevaron a la necesidad de completar la neumonectomía ante un cuadro séptico severo.

Palabras clave: Quiste pulmonar congénito gigante, hipoplasia pulmonar.

Las lesiones quísticas congénitas del pulmón son heterogéneas, con diferentes características clínicas y patológicas. El criterio histopatológico diferencial fundamental es el hallazgo de una membrana de revestimiento epitelial,¹ que prueba el origen congénito. Sin embargo, la infección secundaria puede destruir todo vestigio de esa membrana y hacer virtualmente imposible la diferenciación.²

En ocasiones los quistes congénitos solitarios pueden permanecer asintomáticos hasta la edad adulta cuando, después de una infección secundaria devienen clínicamente aparentes. Estos casos son muy difíciles de diferenciar de los abscesos pulmonares crónicos y sólo el cuadro clínico de infecciones pulmonares crónicas repetidas y la demostración de un nivel hidroaéreo sugieren la existencia de un quiste congénito. Por otra parte, una historia de poca duración asociada a neumonía apunta a un absceso pulmonar.

Las anomalías congénitas del pulmón más frecuentes se pueden clasificar en tres categorías: a) broncopulmonares (de la yema pulmonar), b) vasculares y c) combinadas, es decir aquellas que presentan anomalías del desarrollo del pulmón y vasculares.³

Papagiannopoulos y otros⁴ compararon una población de 26 pacientes pediátricos y 20 adultos con lesiones quísticas de los pulmones. En los niños encontraron que la lesión más frecuente fue la malformación quística adenomatoidea, mientras que en los adultos fue el quiste bronquial simple. Concluyeron que la operación para lesiones quísticas pulmonares es segura y que está indicada en los niños en períodos asintomáticos para evitar complicaciones. Añadieron que los pacientes deben ser evaluados por la posibilidad de anomalías congénitas asociadas.

El objetivo de este estudio es la presentación de un paciente con quiste congénito asociado a una hipoplasia pulmonar, quien presentó complejidades terapéuticas y complicaciones posoperatorias graves que pusieron en riesgo su vida.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente YLR, historia clínica 87 072 601 P01, 16 años de edad, sexo masculino, raza negra, quien ingresó el 2 de junio de 2003 con el diagnóstico de bulla gigante infectada. A la edad de 9 años había sido atendido médicamente con diagnóstico de neumotórax espontáneo izquierdo.

El cuadro actual comenzó dos meses antes con dolor torácico, disnea, fiebre y síntomas gripales. Con el estudio radiográfico simple del tórax le diagnostican un neumotórax espontáneo izquierdo, le practican una videotoroscopia y no ven el pulmón. Se mantiene la imagen radiotransparente y aparece fiebre y dolor en punta de costado. Al realizar una nueva videotoroscopia evacuan líquido purulento de la cavidad.

El paciente es trasladado a nuestro servicio, donde se le indicó una tomografía axial computadorizada (TAC), que demostró imagen quística de paredes nítidas (10 x 15 cm), las cuales comprimían al resto del pulmón (figura). El estudio endovenoso demostró hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda, por lo que el radiólogo sugirió que se trataba de una “malformación pulmonar congénita”. La arteriografía pulmonar confirmó la hipoplasia del tronco de la arteria pulmonar izquierda y demostró que el pulmón estaba irrigado sólo por dos pequeñas ramas.

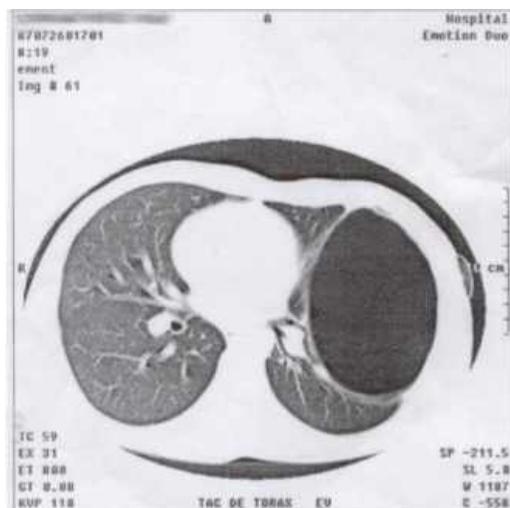


Figura. TAC de pulmón

Obsérvese la imagen quística de paredes finas que ocupa gran parte del hemitórax izquierdo. El pulmón aparece comprimido por el quiste.

El 25 de junio de 2003 el paciente fue intervenido quirúrgicamente. Se practicó la resección extrapleural del quiste y se conservaron los lóbulos, el superior hipoplásico, muy pequeño y el inferior. Se produjo sangrado en sábana de toda la superficie cruenta. La reinsuflación del lóbulo inferior fue difícil, pero se consiguió. Por la edad del paciente se trató de salvar todo el parénquima pulmonar posible. Tras una evolución satisfactoria en los primeros días, comenzó un periodo de evolución tórpida, caracterizado por fiebre en agujas, dolor de intensidad media, disnea moderada y pérdida del apetito. En estudios radiológicos se demostró la presencia de líquido abundante en la cavidad torácica y atelectasia pulmonar que no resolvió a pesar del uso repetido de la broncoscopia, hasta que el 27 de julio de 2003 se llevó nuevamente al salón de operaciones. Se evacuó líquido purulento y se encontró el pulmón atelectásico, friable y muy edematoso, motivo por el cual se completó la neumonectomía. El estudio anatómopatológico informó pleuritis crónica con granulomas a cuerpo extraño por hilos de sutura, con extensa necrosis, atelectasia pulmonar y edema intraalveolar.

Después de retirada la sonda torácica fue necesaria una pleurostomía por sonda tras un cuadro de dolor torácico, fiebre, toma del estado general, además de que en las radiografías y el ultrasonido se encontró líquido abundante con celularidad, lo que se interpretó como un empiema. Durante la pleurostomía se encontró un hematoma en absceso que se evacuó. A partir de ese momento la evolución fue estable hasta el alta definitiva, el 15 de agosto de 2003. En los cultivos de las secreciones se encontró la presencia de un *Acinetobacter* y de una *Serratia sp.* En septiembre de 2004 el paciente fue visto en consulta de seguimiento con muy buen estado general y una vida normal para su edad.

Comentarios

Los quistes congénitos del pulmón son un grupo diverso de anomalías que pueden ser únicos o múltiples y variar grandemente en su volumen. Por lo regular están confinados a un segmento o lóbulo y son asiento frecuente de infección. Se conoce poco de su causa. Una de las teorías existentes señala que podría ser la ausencia de una rama de la arteria pulmonar que produce hipoplasia pulmonar, con la consiguiente transformación quística.⁵ Por otro lado, se acepta que los quistes broncogénos constituyen una malformación congénita del árbol tráqueobronquial, donde un segmento de la yema bronquial queda desconectado de la porción principal en desarrollo.¹

La hipoplasia pulmonar verdadera puede ser el resultado de una interferencia en el desarrollo alveolar durante los últimos meses del embarazo, ya que suele asociarse a otras malformaciones que compiten en busca de espacio dentro de la cavidad pleural, y se considera que entre las causas pueden estar los quistes y tumores torácicos prenatales.⁶ Otras publicaciones⁷ recogen casos aislados de hipoplasia pulmonar en adultos, lesión que considerada rara.

En el paciente motivo del presente artículo se encontró hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda, con sólo pequeñas ramas que alimentaban el lóbulo inferior. El lóbulo pulmonar superior izquierdo estaba hipoplásico y presentaba únicamente una pequeña porción probablemente correspondiente a la língula.

Es posible que el mecanismo de producción de la hipoplasia y del quiste fuera la hipoplasia arterial que llevó a la hipoplasia y degeneración quística del lóbulo superior izquierdo, aunque se debe tener en cuenta que pueden existir anomalías del desarrollo combinadas o mixtas, es decir vasculares y pulmonares,³ mecanismo que explicaría los hallazgos en nuestro paciente.

Un aspecto de sumo interés en este caso fue la atelectasia posoperatoria, que incluso llevó a la neumonectomía. El lóbulo inferior estuvo atelectásico durante largo tiempo, pues ya a los 9 años de edad el paciente fue tratado a consecuencia de un neumotórax espontáneo. Es de suponer que la atelectasia de larga evolución fuera la causa de la imposibilidad de mantener la insuflación posoperatoria de ese lóbulo, lo que obligó a completar la neumonectomía.

A tenor con lo anterior, se describe el llamado síndrome por reexpansión pulmonar,^{8,9} el cual puede ocurrir en un pulmón reinsuflado rápidamente después de un período variable de colapso pulmonar. Por lo general, se acepta que los pulmones colapsados o atelectásicos por un período variable de tiempo, a causa de hemo-neumotórax, neumotórax o derrame pleural grande, son los más propensos a sufrir edema por reexpansión.⁸⁻¹⁰

La característica fundamental es la producción de edema e implican, con frecuencia, resecciones pulmonares como lobectomía y neumonectomía. Se especula sobre sus causas, por lo que se describen varios mecanismos de producción,⁸⁻¹¹ sin embargo se piensa que la causa directa es el incremento de la permeabilidad capilar.⁸

En cuanto al tratamiento del quiste se acepta comúnmente que consiste en la resección de los quistes grandes y crónicamente infectados.^{1,5,8,9,11}

En el paciente motivo de la publicación se demostró mediante histología que se trataba de un quiste broncogénico. En cuanto a la evolución hacia la atelectasia, varios factores pudieron condicionar el edema pulmonar demostrado en la biopsia: tenía un colapso pulmonar de larga evolución; sufrió sepsis del quiste tras la manipulación quirúrgica videotoracoscópica; se realizaron maniobras vigorosas para lograr la reinsuflación del pulmón y la operación para la resección del quiste fue muy laboriosa por adherencias a la pared torácica y sangrado difuso.

Este cuadro creó un estado de gravedad en el enfermo caracterizado por sepsis aguda, el cual obligó a completar la neumonectomía. En este segundo periodo posoperatorio lo más llamativo fue el comienzo del estado séptico que llevó al diagnóstico de una colección séptica intrapleural. Esta se trató de un hematoma infectado. A partir de ese momento la evolución fue satisfactoria y 14 meses después hace una vida sin limitaciones.

En resumen, los quistes congénitos pulmonares son raros y se pueden acompañar de otras anomalías del desarrollo pulmonar, tanto vascular como parenquimatosas. El tratamiento de estos consiste en la resección quirúrgica, sin embargo el cirujano que decide operar a estos pacientes debe tener presente la posibilidad de complicaciones graves (síndrome de reexpansión pulmonar, sepsis posoperatoria) y alto riesgo de mortalidad.

SUMMARY

The congenital lung cysts are a group of diverse abnormalities, unique or multiple, and of different volumes. Generally, they are confined to a segment or lobe and they are a frequent site of infection. The case of a bronchogenic intrapulmonary giant cyst accompanied with hypoplasia of the left pulmonary artery and of the upper ipsilateral pulmonary lobe, is reported. Considerations are made on the origin of the cyst, and on its connection with arterial and pulmonary hypoplasia. The possible causes of postoperative atelectasis and edema, leading to the need of completing pneumonectomy in the face of a severe septic picture, are discussed.

Key words: Congenital giant lung cyst, pulmonary hypoplasia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guzzetta PhC, Anderson KD, Altman RP, Newman KD, Schnitzer JJ. Pediatric Surgery In: Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC, Daly JM, Fischer JE, Galloway AC. Principles of Surgery. 7 th Ed. Chapter 37. New York : McGraw-Hill; 1999. p. 1715-54.

2. Dickson JA, Clagett OT, McDonald JR. Cystic disease of the lung and its relation to bronchiectatic cavities: A study of 22 cases. *Thorac Surg.* 1946;15:196.
3. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2002;22 (Spec No:S25).
4. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(5):1594-8.
5. Rush VW, Ginsberg RJ. Chest wall, pleura, lung, and mediastinum. In: Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC, Daly JM, Fischer JE, Galloway AC (eds): *Principles of Surgery* 7 th ed. New York : McGraw-Hill; 1999. p. 667-790.
6. Burford ThH, Ferguson ThB. Malformaciones congénitas pulmonares y enfisema. En: Sabiston DC Jr, Spencer FC (eds): *Cirugía Torácica*. Tomo I Capítulo 22. La Habana: Instituto del libro; 1983. p. 667-87.
7. Wu YJ, Chou YS, Tsai CH. Adult isolated hypoplasia of left pulmonary artery with exertional angina and abnormal exercise stress test: a case report and treatment implication. *Am J Med Sci.* 2001;322(2):113-8.
8. Murat A, Arslan A, Balci AE. Re-expansion pulmonary edema. *Acta Radiol.* 2004;45(4):431-3.
9. Janocik SE, Roy TM, Killeen TR. Re-expansion pulmonary edema: a preventable complication. *J Ky Med Assoc.* 1993;91(4):143-8.
10. McCoskey EH, McKinney LM, Byrd RP Jr, Roy TM. Re-expansion pulmonary edema following puncture of a giant bulla. *J Am Osteopath Assoc.* 2000;100(12):788-91.
11. Jordan S, Mitchell JA, Quinlan GJ, Goldstraw P, Evans TW. The pathogenesis of lung injury following pulmonary resection. *Eur Respir J.* 2000;15(4):790-9. Comment in: *Eur Respir J.* 2000;15(4):629-30.

Recibido: 24 de marzo de 2005. Aprobado: 15 de mayo de 2005.

Dr. Edelberto Fuentes. Calle 76, Edificio 31, Apto. B-1, Villa Panamericana. Ciudad de La Habana. Correo electrónico: efuentes@infomed.sld.cu

¹Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar de Cirugía del ISCM-H

²Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Titular y Consultante de Cirugía del ISCM-H.

³Especialista de I Grado en Cirugía General.