

## Quistes de origen pleural \*

### A propósito de una observación

Dres. E. ANAVITARTE, C. ARRUTI y R. AÑON

#### CONSIDERACIONES GENERALES

Los anomalías del aparato respiratorio, traduciéndose clínicamente en los primeros años de la vida, no son circunstancias de excepción; pero sí lo es la presente observación, cuya exacta ubicación nosológica es harto dificultosa. Sin embargo, de todas las consultas bibliográficas y a pesar

fectocontagiosos del Hospital Dr. Pedro Visca. Se obtiene allí el siguiente estudio radiológico (fig. 1) que fue así informado: importante neumotórax izquierdo a tensión, que desplaza el mediastino a derecha. Silueta cardíaca dentro de límites normales. Acentuación hilar derecha. Destacamos: el desplazamiento mediastinal a derecha y poca aereación del campo pulmonar; la falta de parénquima a izquierda, con la presencia de finos tabiques limitando los espacios claros; el descenso del diafragma.

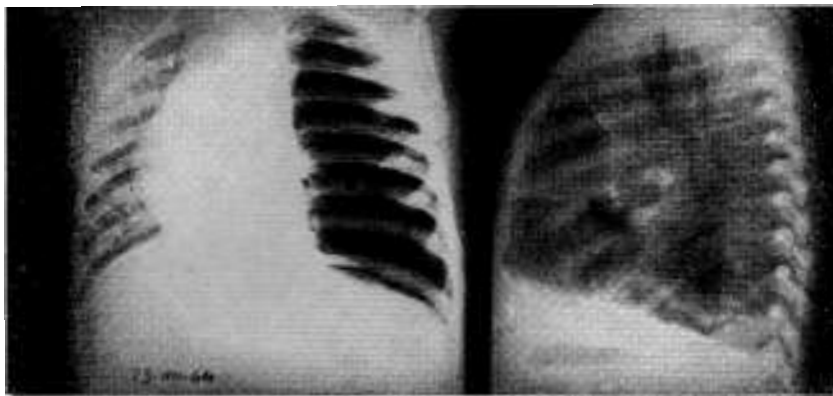


Fig. 1.

de no contar con informe histológico, deducimos que se trataba de una anomalía del desarrollo del aparato respiratorio.

#### PRESENTACION DEL CASO

Nancy P., 19 meses de edad. El 14-XII-64 comienza con fiebre (rectal 38,5) y tos seca, que provoca a veces el vómito. El 19-XII-64 se inicia un exantema sarampionoso, que se completa el día 21, acompañado de polipnea marcada, cianosis y con temperatura rectal de 39°. Disminuye la frecuencia de la tos. Se le medica con antitusígenos y antibióticos. Como no mejora, ingresa al Servicio de In-

Es trasladada al Servicio de Cirugía, donde se aprecia una niña febril (38° rectal) con intensa polipnea de 45 respiraciones por minuto y tiraje superior. Cianosis peribucal. En el examen del tórax no se ven asimetrías y se destaca una hipersonoridad con silencio respiratorio en el hemitórax izquierdo, auscultándose a derecha una respiración soplane con estertores húmedos difusos. El latido cardíaco se siente a derecha de la línea media, con un ritmo de 130 y tonos normales. El hígado se palpa a 2 cm. del reborde costal. En el resto del examen se encuentra la pigmentación final del exantema sarampionoso.

**Antecedentes:** En setiembre de 1964 neumopatía aguda de base derecha, que curó totalmente en veinte días. En esa ocasión tuvo control radiológico, donde se veían imágenes semejantes a las mostradas, pero de menor tamaño.

\* Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 27 de julio de 1966.

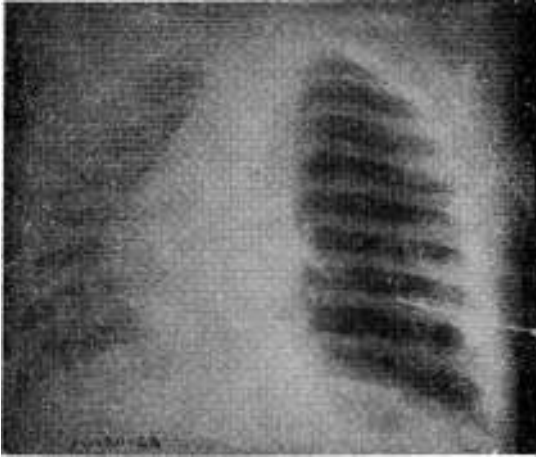


FIG. 2.

*Evolución:* Con el informe y sin haber observado los documentos radiológicos, se hace una punción del hemitórax izquierdo con trocar, llamando la atención la escasa salida de aire —unos 5 c.c.— y la poca tensión del

mismo. Se instala un drenaje bajo agua. El control radiológico mostró una imagen incambiada. Se le coloca en carpa de oxígeno con ambiente húmedo y se le indican antibióticos.

El día 26 la temperatura se ha normalizado, continúa la disnea, aunque sin tiraje. Se le toman nuevas radiografías (fig. 2) que informan: persiste el neumotórax a tensión señalado en exámenes anteriores. Bridas pleurales. Aguja en hemitórax, con punta proyectada en brida. Nuestra interpretación en ese momento fue de formaciones quísticas pulmonares múltiples.

Ante el fracaso del intento de decompresión y la nula salida de aire por el drenaje, se retira éste.

Clínicamente mejora. Persiste en apirexia, se normaliza la frecuencia respiratoria para el reposo, pero al menor ejercicio, caminar por ejemplo, reaparece la polipnea. Desaparecen los signos canaliculares. Consultado el endoscopista —Dr. Vega— para un estudio broncoscópico, lo consideró una maniobra riesgosa y de escasa utilidad.

El 12 de enero se obtienen nuevas radiografías, donde se aprecia (fig. 3) la repetición de las imágenes, pero destacándose en el perfil con toda nitidez las imágenes quísticas.

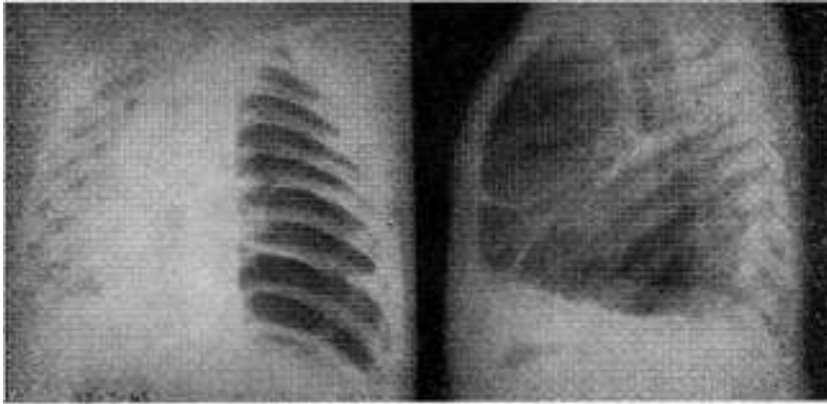


FIG. 3.

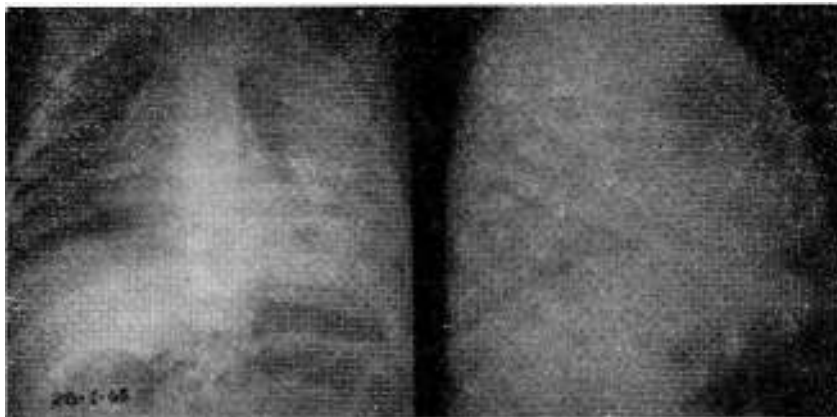


FIG. 4.

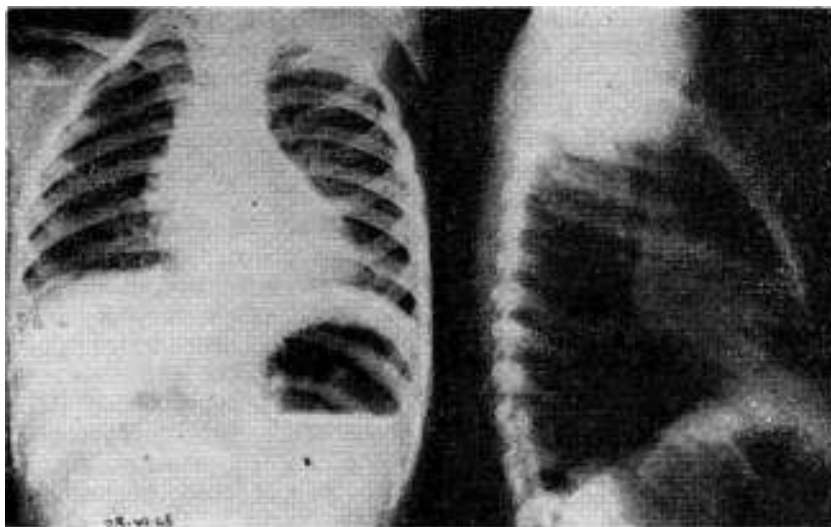


FIG. 5.

En los exámenes de laboratorio se comprueba una discreta anemia (glóbulos rojos, 3.700.000; hemoglobina, 70%; V.G. 1) con leucocitosis aumentada (12.000) de fórmula normal. El ECG del 29-XII-64 muestra una taquicardia de 135 p.m., PR 0,11 y discreto sufrimiento del miocardio ventricular.

*Intervención quirúrgica:* Se realiza el 25-I-65, bajo anestesia general. Se practica una toracotomía anterolateral izquierda por el 6º espacio. Es imposible encontrar cavidad pleural libre, pues hay íntima adherencia entre la pleura parietal y las formaciones quísticas. Estas son numerosas y grandes, algunas hasta de 5 cm., llenando totalmente el hemitórax. Las paredes son velamentosas, lucientes, translúcidas, sin irrigación propia.

Se van resecando y comienza entonces la expansión del pulmón hasta entonces comprimido, que aparece como completamente normal, con su revestimiento seroso perfecto. Solamente en la zona posteroinferior del lóbulo inferior hay una pequeña pérdida de aire que es necesario suturar. Con la expansión completa del pulmón se termina la intervención, dejando tubo de drenaje por contraabertura, bajo agua.

*Postoperatorio:* Operación bien tolerada. En el control radiológico inmediato (fig. 4) se ve la normalización de la posición del mediastino y el mejor aereado del campo pulmonar derecho. En el control alejado (fig. 5) del 23-VI-65 la imagen pulmonar es normal.

## COMENTARIOS

El hecho patológico consiste, en esta observación, en formaciones quísticas que, a modo de racimo, centrado por la cisura, ocupan todo el hemitórax. Han sufrido un

evidente proceso de insuflación y es clara la imagen hipertensiva.

En razón de contar con documentos radiográficos anteriores, donde están presentes las formaciones quísticas, aunque de tamaño más reducido, afirmamos su carácter de permanentes y no de bullas circunstancialmente ocasionadas por una hipertensión del árbol bronquial, secundaria a una bronquitis sarampionosa.

En tercer lugar se destaca su ubicación topográfica que, como se desprende del protocolo operatorio, es en el espacio interpleural, profundizándose en un solo punto dentro del parénquima.

Finalmente llamamos la atención sobre la forma acinosa y el carácter velamentoso de sus paredes.

Por estas razones de ser: a) formaciones quísticas; b) permanentes; c) que ocupan el espacio pleural; d) en racimo a partir de la cisura; pensamos que se trata de una enfermedad quística congénita del aparato respiratorio, cuyo elemento de origen es el mesotelio pleural.

Aunque la enfermedad quística congénita del pulmón es reconocida ya en el año 1687 (Bartholinus, citado por Koonz, 1925), la mayor parte de las publicaciones se refieren a los quistes desarrollados a partir de la vía aérea. De ellos se conocían perfectamente los quistes broncogenéticos, de localización mediastinal y sin vinculación con la vía de aire; y los desarrollados en

el interior del parénquima, único o múltiples, extendidos generalmente a un lóbulo, con menor frecuencia a la totalidad del pulmón, con comunicación persistente con la vía aérea, por donde le llegan sus complicaciones: infección e insuflación.

Más tarde, y sobre todo a partir de la publicación de Pryce, se incluyen dentro de las malformaciones quísticas a las secuestaciones intrapleurales. En publicaciones sucesivas —1955 y 1959— Laurence describe las dilataciones quísticas de los linfáticos en los sitios que adquieren mayor desarrollo: espacios subpleurales y septos interlobares, que son confirmados luego por otros autores.

Moffat completa, en 1960, el cuadro etiológico, al encontrar formaciones quísticas originadas en el mesotelio pleural. Analizando exhaustivamente 9 necropsias de pulmones de niños, de edad comprendida entre las 2 horas y los 2 años, con malformaciones quísticas, encuentra 2 que corresponden a linfangiectasias, 4 originadas en la vía aérea y 3 pertenecen a un tipo no descrito y que prueban ser histológicamente pertenecientes al mesotelio pleural.

Su ubicación específica es en los septos interlobares. Son múltiples, de diferente tamaño, algunos microscópicos. Las paredes presentan un tejido conjuntivo fibroso de diverso grado de maduración; revestidos o en continuidad con las células mesoteliales pleurales. Se ha probado que éstas, incluso, pueden sufrir la metaplasia hacia el tejido conjuntivo fibroso. Se profundizan variablemente en el parénquima y llegan a tener comunicaciones alveolares. También pueden existir comunicaciones entre ellos y sufrir insufoluciones o infecciones, tanto dentro del quiste como en el parénquima vecino.

Esta interpretación es aceptada por otros autores y Ravitch los cita dentro de las deformidades congénitas del aparato respiratorio.

Pero la bibliografía sobre este punto permanece pobre, demostrando la rareza de la observación clínica. En comparación, en la necropsia, sin embargo, aparecería como mucho más frecuente, lo que demostraría que la mayoría son silenciosos, de muy pequeño tamaño y sólo advertibles por examen microscópico intencionalmente realizado. El autor, en los 3 casos analizados,

encuentra 2 quistes macroscópicos y destaca: "en este período de tiempo sólo un pequeño número de pulmones normales aparentemente fue examinado histológicamente y por esta razón es probable que si todos los pulmones fueran examinados microscópicamente, se vería un número mayor de los grados menores de la enfermedad quística congénita".

Anteriormente, en 1951, G. Cruichshank y D. B. Cruichshank describen quistes mesoteliales intradiafragmáticos.

En nuestra observación la anomalía comprende la totalidad del revestimiento mesotelial, pero ignoramos si profundizándose en el parénquima existían otros quistes que, como hemos visto, son a veces microscópicos.

El recuerdo de la embriología pulmonar ofrece una posible explicación a la génesis de estas malformaciones. Según Hamilton, Boyd y Messman, las ramificaciones dicotómicas pulmonares tienen en su superficie una apariencia de surcos y se ponen en contacto con el mesotelio pleural, con el que se cubren. El error en el desarrollo llevaría a cerrar precozmente la zona externa, dejando atrapada una bolsa mesotelial. Como hay muchas generaciones sucesivas de brotes dicotómicos, el error puede reiterarse y formarse numerosos quistes. La zona de aparición sería la vecina a dos brotes del desarrollo pulmonar, por lo cual la zona pericisural es de elección.

## RESUMEN

Presentamos una observación de formaciones quísticas aéreas que, por mecanismo de insuflación, llevan a la insuficiencia respiratoria a una niña de 19 meses de edad, obteniéndose una curación estable por procedimientos quirúrgicos.

Se analizan los hechos salientes de las formaciones y se interpretan como disgenesia del mesotelio pleural.

Creemos se trataría de la primera observación clínica de este tipo de deformidad.

## RÉSUMÉ

Nous présentons une observation de formations kystiques aériennes que, par le

mécanisme de l'insufflation, entraînent à l'insuffisance respiratoire, une fille âgée de 19 mois; on obtint une guérison stable par des procédés chirurgicaux.

On analyse les faits remarquables de ces formations et on les interprète comme une dysgénèse du mésotélium pleural.

Nous croyons qu'il s'agit de la première observation clinique de ce type de déformité.

## SUMMARY

A report is made of a case of aerial cystic formations in a girl aged 19 months, which, through an insufflation mechanism, developed respiratory insufficiency. Permanent cure was achieved by surgical procedures.

The outstanding features of these formations are analyzed and are interpreted as a dysgenesis of the pleural mesothelium.

It is believed to be the first clinical observation of this type of deformity.

## BIBLIOGRAFIA

1. BRÜNNER, S., THUE POULSEN, P. and VESTERDAL, J. Cysts of the lung in infants and children. *Acta Paediat.*, 49: 39, 1960.
2. CRUICKSHANK, G. and CRUICKSHANK, D. B. Intradiaphragmatic mesotelial cysts. *Thorax*, 6: 145, 1951.
3. GONZÁLEZ DE VEGA, N. Malformaciones congénitas del aparato respiratorio. Ed. Paz Montalvo. Madrid, 1960.
4. LAURENCE, K. M. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *J. Clin. Path.*, 12: 62, 1959.
5. FOFAT, A. 4. Congenital cystic disease of the lungs and its classification. *J. Path. and Bact.*, 79: 361, 1960.
6. POTTER, E. L. *Pathology of the fetus and the infant*. Ed. Year Book Medical Publisher. Chicago, 1961.
7. PRYCE, D. M., SELLORS, T. H. and BLAIR, L. G. Intralobar sequestration of the lung associated with an abnormal pulmonary artery. *Brit. J. Surg.*, 35: 18, 1947.
8. RAVITCH, M. M. and HARDY, J. B. Congenital cystic disease of the lung in infants and children. *Arch. Surg.*, 59: 1, 1959.
9. RAVITCH, M. M. Congenital cystic disease of the lung. En: *Pediatric Surgery*. Ed. Year Book Medical Publisher. Chicago, 1962.