

Servicio de Cirugía Torácica
Hospital Militar Central «Gómez Ulla»
Madrid

QUISTE BRONCOGENICO Y AGENESIA DEL PERICARDIO

A. Esteban Hernández, E. Ortiz Villajos y J. Relanzón López

Introducción

La asociación de quiste broncogénico con un defecto del pericardio fue descrita primeramente por Rusby y Sellors¹ en 1945. Desde esta fecha si bien ha crecido el número de comunicaciones sobre ausencias congénitas de la serosa pericárdica, la combinación con un quiste broncogénico sigue siendo una rareza o cuando menos poco frecuente. Así Glover y cols.² en 1969 al revisar la literatura sobre esta materia encuentran ser 9 los casos publicados, y en 1971 Kwak y cols.³ reunen 11 casos, uno propio y diez, bien documentados recogidos de la bibliografía^{4,5}.

Nuestro propósito es añadir un caso más a la corta nómina de pacientes que han presentado esta doble alteración congénita.

Observación clínica

D.V.M. mujer de 60 años acudió a la Consulta de Aparato Respiratorio porque en una exploración radioscópica motivada por vagas molestias en hemitórax izquierdo le fué descubierta una sombra anormal en pulmón de ese lado para la cual se recomendó la intervención quirúrgica.

Ingresada en el Hospital se completó su estudio clínico y analítico de rutina sin que ninguna de las exploraciones realizadas, excepto la radiología, aportase nada concluyente. La broncoscopia y el estudio citológico del lavado bronquial fueron negativos. En sangre: 4.520.000 hemáties; 8.300 leucocitos; V.S.G. 5/10.—Glucosa 107 mg %; colesterol 278 mg %; urea 19 mg %.

Transaminasas GOT 37; GPT 34.—E.C.G. ligeros indicios de anoxia subendocárdica. Función respiratoria normal.

Recibido el 17 de enero de 1978

En las placas radiográficas (fig. 1) se confirmaba la presencia de una sombra oblonga destacada de la silueta cardíaca por debajo del botón aórtico y frente al segmento de la arteria pulmonar, proyectándose oblicuamente hacia arriba y hacia afuera, en la radiografía pósterioanterior, al encuentro del arco anterior de la primera costilla. En proyección lateral la imagen era levemente anterior aunque conservando su posición central (fig. 2).

La tomografía indicaba que la formación estaba integrada por dos núcleos principales yuxtapuestos (fig. 3).

La enferma fue intervenida el 24-3-75 sin diagnóstico preciso.

Al abrir el tórax hubo necesidad de liberar el pulmón, fijo por fuertes y cortas adherencias a la región de la cúpula pleural, lo que permitió constatar los hallazgos siguientes:

1)- Una tumoración renitente, de contorno abollado que, emergiendo del mediastino entre el bronquio principal izquierdo, arteria pulmonar y aorta, se prolongaba en el interior del lóbulo superior izquierdo por una masa de algo mayor tamaño y similares características. 2)- Un ojal ovalado en el pericardio de unos 6 x 4,5 cm. de extensión, área en la cual el corazón aparecía desnudo, aunque su superficie era brillante y como si se hubiese recientemente abierto la serosa. El nervio frénico quedaba medialmente al defecto por el cual asomaba la orejuela izquierda (fig. 4).

Se liberó primero la parte mediastínica de la formación que el tacto se revelaba como de consistencia quística y que al abrirse ocasionalmente dejó escapar líquido amarillo pardo; y luego, siendo imposible aislar la parte intralobar por no existir plano alguno de clivaje, se realizó una lobectomía superior izquierda típica (fig. 5).

En el ojal pericárdico se dieron dos puntos para reducirlo de dimensiones y prevenir la hernia del corazón y su estrangulación, pues aunque creemos que esta complicación era improbable dada la extensión del defecto, el apéndice auricular sí que podía resultar comprimido de algún modo.

El postoperatorio transcurrió sin incidentes y en sucesivas revisiones el estado de la paciente fue por completo satisfactorio.

Informe anatomía patológica: «Pieza que comprende lóbulo superior izquierdo con un quiste multiloculado de paredes gruesas, unos 5 mm de espesor, y otra porción más pequeña

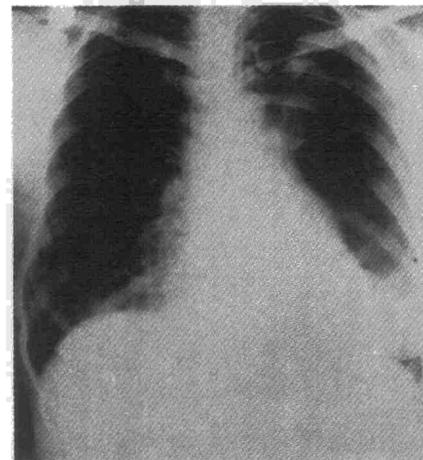
que emerge del lóbulo y corresponde a la misma formación quística.

Se trata de cavidades delimitadas por epitelio ciliado que en algunos territorios del contorno se aplanan o estratifican, presentando en este caso una metaplasia escamosa. En territorios pericavitarios e inmediatamente por debajo del epitelio mencionado se encuentran fragmentos arciformes de cartílago, algunos con depósitos amorfos de sales de calcio. Es frecuente también el hallazgo de quistes secundarios de menor tamaño y contenido seroso. Diagnóstico: Quiste Bronco-genico.

Discusión

Realdo Colombo⁶ (De re anatomica, 1559) identificó en una autopsia el primer caso de agenesia pericárdica. Ladd⁷ en 1936 observó el defecto sirviéndose del neumotórax. En 1959 Ellis y cols.⁸ revisaron los aspectos röntgenológicos de los defectos pericárdicos y describieron los dos

Figura 1.



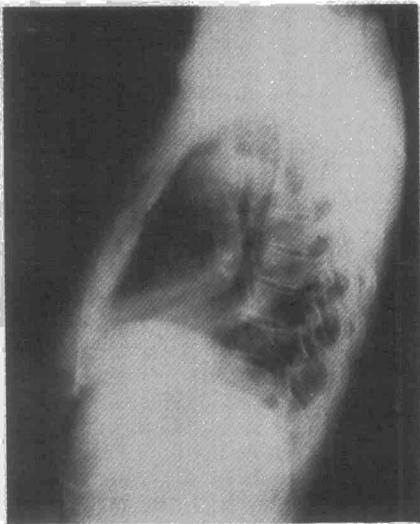


Figura 2.

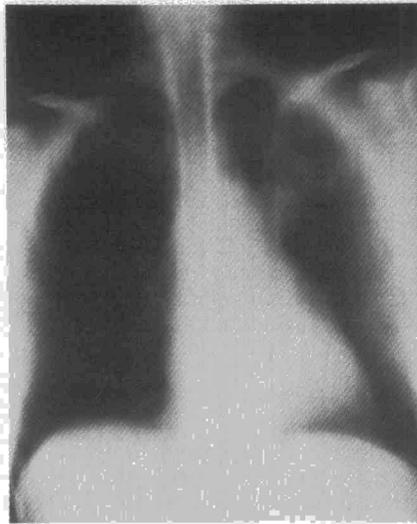


Figura 3.



Fig. 5. Pieza de lobectomía conteniendo la porción intraparenquimatosa del quiste broncogénico.

primeros casos diagnosticados por la radiografía simple de tórax.

El número de casos comunicados, algunos con diagnóstico preoperatorio la mayoría hallazgos durante la intervención torácica, ha ido en aumento, reuniendo ya en 1969 Saint Pierre y cols.⁸ más de 200 en la literatura mundial. Las aplasias parciales o totales del pericardio izquierdo constituyen la variedad más frecuente, siendo raras las ausencias derechas y más aún las que afectan a la totalidad de la serosa en ambos lados. Cuando el defecto izquierdo es pequeño suele ubicarse en la parte alta y lateral, dejando al descubierto la arteria pulmonar y, como en nuestro caso, la orejuela izquierda. Cuando el defecto es grande puede quedar al descubierto toda la pared del ventrículo izquierdo y la punta del corazón latir libremente en la cavidad pleural^{9,10}.

La explicación embriológica de las ausencias pericárdicas sería un fallo en el desarrollo de las membranas pleuropericárdicas, estructuras pares que cierran los canales del mismo nombre en la 6.^a semana de la vida; estas membranas se originan como pliegues en los márgenes laterales del *septum transversum* y por ellos discurren las venas cardinales que se dirigen hacia dentro y hacia delante al encuentro del seno venoso; al tiempo que estos pliegues se desplazan hacia la línea media y se funden con el mesénquima preesofágico para cerrar los canales pleuropericárdicos y completar la formación del pericardio parietal, las venas cardinales sufren cambios: la vena cardinal derecha persiste

como vena cava superior, mientras la izquierda se atrofia. Se ha sugerido que una atrofia prematura de la v. cardinal izquierda podría tener como resultado un defecto pericárdico, lo que apoyaría la mayor frecuencia de estas anomalías en el lado izquierdo^{11,12}.

La clínica de los defectos pericárdicos no es llamativa en sí y especialmente si se trata de defectos parciales

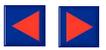
Fig. 4. Fotografía del defecto pericárdico; un hemostato levanta el borde del ojal



es corriente que sean asintomáticos. Esto está acorde con estudios experimentales que afirman que el pericardio no tiene significación vital¹³. Los síntomas suelen ser dolores torácicos, en ocasiones soplos. Se ha comunicado un caso de ausencia total del pericardio izquierdo en que por una exagerada rotación del corazón el latido de la punta era posterior, medial a la escápula¹⁴. El dolor, que es el signo más frecuente, se atribuye a torsión o tensión de los grandes vasos por la ptosis cardíaca; a la falta del almohadillado que proporciona la serosa; a constricción del reborde del defecto sobre los vasos cardíacos etc.

El diagnóstico sobre todo desde las aportaciones de Ellis⁷ ya citadas puede hoy hacerse antes de la toracotomía, siempre que se piense en esta posibilidad y se la busque con insistencia pues los signos en la radiografía convencional no son totalmente característicos. Con todo, se describen como típicos de los *defectos izquierdos completos* los siguientes: - levoposición de la silueta cardíaca, - elongación del segmento de la arteria pulmonar, - aumento de la distancia entre botón aórtico y A.P., - claridad interpuesta entre la sombra cardíaca y el hemidiafragma izquierdo.

Los defectos parciales apenas producen signos clínicos ni radiológicos, excepto algunas veces cuando la orejuela hace protrusión a través del ojal. Como es lógico la presencia de otra anomalía, en nuestro caso un quiste broncogénico, puede enmascarar el defecto pericárdico en su apariencia radiológica, aparte de que la



atención de los clínicos se sienta atraída preferentemente por la masa quística mucho más ostensible. Otras veces la ausencia pericárdica se acompaña de anomalías en el tabique cardíaco, ductus arteriosus persistens, hernia diafragmática congénita, etcétera.

Cuando por los datos de la radiografía convencional se sospeche un defecto pericárdico se podrá recurrir a la angiocardiógrafa y principalmente al neumotórax, con inyección de 400-500 cc de aire, que al provocar un neumopericardio se convierte en el método más cómodo y seguro de diagnóstico¹⁵⁻¹⁸.

En cuanto a su significación pronóstica la mayoría de las veces es nula, pero hay tres casos comunicados en que la muerte por estrangulación cardíaca se atribuyó al defecto, y otro de fallecimiento en el postope-

ratorio de una intervención quirúrgica debido a complicaciones motivadas por esta anomalía^{12,19,21}.

No se requiere tratamiento, en general, para los defectos completos aunque se ha intentado reconstruir el pericardio con materiales plásticos y el resultado ha sido satisfactorio. Para los defectos parciales se puede reducir el foramen mediante algunos puntos de sutura o ampliarlo si se considera que existe peligro de estrangulación cardíaca.

Resumen

Se presenta un caso de quiste broncogénico en parte mediastínico y en parte intraparenquimatoso asociado a defecto congénito parcial del pericardio izquierdo. La presencia de la formación quística así como la ambi-

güedad de los datos radiológicos, lo que se explica por tratarse de un defecto parcial, justifican que éste no fuera sospechado previamente sino que constituyó un hallazgo en el curso de la toracotomía.

Summary

BRONCHOGENIC CYST AND AGENESIA OF THE PERICARDIUM.

The authors present a case of bronchogenic cyst, partially mediastinal and partially intraparenchymatous, associated with a partial congenital defect of the left pericardium. The presence of the cystic formation as well as the ambiguity of the radiological data, explained by its nature as a partial defect, justify the fact that it was not suspected previously, but rather was found during the course of a thoracotomy.

BIBLIOGRAFIA

1. RUSBY, NL y SELLORS, T.H.: Congenital deficiency of pericardium associated with bronchogenic cyst.— *Br. J. Surg.*, 32: 357, 1945.
2. GLOVER, LB; GARCIA, A y REEVES MD. Congenital absence of the pericardium. *Am. J. Roent. Rad. Nuc. Med.*, 106: 542, 1969.
3. KWAK, DL; STORK, WJ y GREENBERG SD.: Partial defect of the pericardium associated with bronchogenic cyst.— *Radiol.* 101: 287, 1971.
4. MUJERKEE, S.: Congenital partial left pericardial defect with bronchogenic cyst. - *Thorax*, 19: 176, 1964.
5. ELLIS K; LEEDS NE; HIMMELSTEIN A.: Congenital deficiencies in parietal pericardium: review with two cases including successful diagnosis by plain roentgenography. *Am. J. Roent. Rad. Nuc. Med.* 8: 125, 1959.
6. COLÓMBO, R.: De re anatomica. 1559, cit por Glover.
7. LADD, WE.: Congenital absence of pe-

- ricardium with report of a case. *New Eng. J. Med.*, 214: 183, 1936. (cit. por Glover)
8. SAINT PIERRE, M.: (cit. Horwitz)
9. AHN, C; HOSIER, DM y JASKO, J.S.: Congenital pericardial defect with herniation of the left atrial appendage. - *Ann. Thor. Surg.*, 7: 369, 1969.
10. KAVANAGH, GD; MUSHGROVE, E y STANDWOOD, D.: Congenital pericardial defects. Report of a case. - *New Eng. J. Med.*, 265: 692, 1961.
11. BROADBENT, J.C.; CALLAHAN, J.A.; KINGLAID, O.W. y ELLIS, FH.: Congenital deficiency of the pericardium. - *Dis. Chest.* 50, 3: 237, 1966.
12. HORWITZ, S.: Ausencia congénita del pericardio.— *Arch. Ins. Card. Méx.* 42: 517, 1972.
13. MOORE, I.C. y SCHUMACKER, HB: Congenial and experimentally produced pericardial defects. *Angiol.* 4: 1, 1953. (cit. por Horwitz)
14. GLANCY, L; SANDERS, C.H.V. y ARMENGOL, P.: Posterior chestwall pulsa-

- tion in congenital complete absence of the left pericardium. - *Chest*, 65, 5: 564, 1974.
15. CLARK, W.H; PITT, M.J. y GORDON, A.E.: Atypical chest pain with a peculiar cardiac configuration. - *Chest*, 66.: 185, 1974.
16. FISHER, D.F; EHRENHAF, J.L.: Congenital pericardial defect. *JAMA*, 78: 198, 1964.
17. HOFFEL, J.C; HENRY, M; PERNOT, C y BRAUER, B.: Aspects radiologiques des aplasies isolées et localisées du pericarde gauche. *Jour. Radiol. Elect. Med. Nucl.*, 54: 184, 1973.
18. LIND, T.A., PITT, M.J., GROVES, BM, WHITE, JE y QUINN, E.: The abnormal left hilum. - *Circulation*, 51: 183, 1975.
19. BRUNNING, E.C.H.: Herniation of the cardiac apex to which death is attributed. - *J. Clin. Path.*, 15: 133, 1961.
20. SUNDERLAND, S y WIRGHT-SMITH, RJ.: Congenital pericardial defects: report of a new case. - *New Eng. J. Med.* 265: 692, 1961.
21. TUBBS, O.S., YOCOUG, M.H.: Congenital pericardial defects. *Thorax*, 23: 598, 1968.