

Hospital de Enfermedades del Tórax
El Neveral. Jaén

QUISTE AEREO PULMONAR GIGANTE EN UN SINDROME DE MARFAN

Medicina Chamorro, J. Vera Megías y F. Martos Marín

Introducción

La enfermedad de Marfan se caracteriza por la excesiva longitud y delgadez de los miembros, junto a hipodesarrollo e hipotonía muscular, escaso pániculo adiposo y alteraciones oculares y del sistema cardiovascular. Es una enfermedad hereditaria que se transmite de forma dominante siendo más frecuente en mujeres. Tjio y cols.¹ encuentran en algunos de estos enfermos alteraciones en el cariotipo consistentes en la presencia de satélites grandes en el par 18-21. La afectación fundamental asienta a nivel de tejido conectivo.

Las manifestaciones clínicas más comunes están en los sistemas ocular, cardiovascular y musculoesquelético, siendo más raras otras localizaciones sobre todo a nivel pulmonar². Estas consisten en anomalías de la segmentación pulmonar, enfisema difuso o localizado responsables de neumotórax recidivantes³.

Aportamos un caso de quiste aéreo gigante en un enfermo con síndrome de Marfan y al que tuvo que practicarse toracotomía con decorticación pleural y extirpación del quiste y burllas de enfisema, lo que nos ha permitido estudiar anatomopatológicamente el tejido pulmonar.

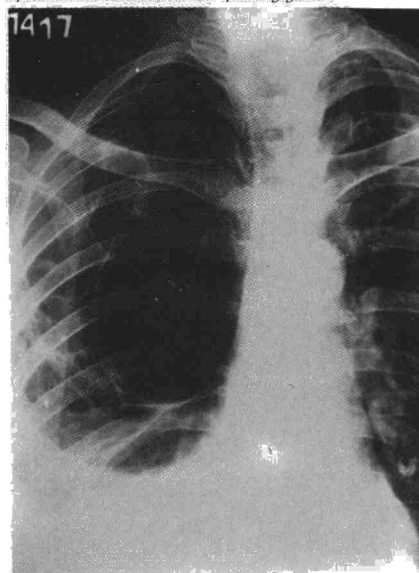
Observación clínica

M.G.V., varón de 38 años de edad.

Sin antecedentes familiares de interés.

Antecedentes patológicos: Desde muy temprana edad padece miopía intensa. Operado de hernia inguinal bilateral a los diez años. A los once años padece una artritis tuberculosa quedándole una artrodesis residual en rodilla derecha. Desprendimiento de retina

Fig. 1. Radiografía anteroposterior en la que se aprecia la existencia de un quiste gigante.



a los 15 años y diagnosticado de úlcus duodenal a los 22. Fumador de 40 cigarrillos al día y bebedor importante.

Enfermedad actual: Desde hace un mes y medio presenta disnea intensa que apareció bruscamente junto con dolor en hemitórax derecho y tos seca.

Exploración: Enfermo en mal estado general, disneico y que llama la atención por su altura y delgadez extremas. Cianosis en partes acras, lengua saburral y boca séptica. Paladar ojival, cara triangular y delgada, pabellones auriculares alados, nariz prominente con desviación de tabique nasal hacia la derecha, prognatismo. Dolicocefalia. Miopía de + 22 dioptrías en cada ojo. El tórax de aspecto inpubidular.

Auscultación pulmonar: Abolición del murmullo vesicular en hemitorax derecho. A la percusión se aprecia timpanismo en dicho hemitórax. El enfermo tiene colocado un tubo de drenaje en 5.º espacio intercostal derecho en línea media axilar.

Auscultación cardíaca normal. Abdomen: Depresible con escaso pániculo adiposo y masas musculares hipotróficas. Se palpa hepatomegalia de tres traveses de dedo. No se palpa bazo. Extremidades: Escaso desarrollo muscular. Brazos y piernas largos y delgados. Manos y dedos finos y alargados. Escasa masa glútea. Pie cavo izquierdo, equinovaro derecho. Artrodesis de rodilla derecha. Discreta rigidez de las articulaciones del codo. Las articulaciones interfalángicas de ambos pulgares son laxas. La longitud del miembro inferior derecho está acortada con respecto al izquierdo unos diez centímetros. Distancia pubis-suelo de 99,5 cm y vértex-pubis de 83,5 cm. Braza de 1,85 m. Talla de 1,83 cm.

Exploraciones complementarias: Radiografía PR de tórax (fig. 1): Imágenes aéreas quísticas en H.D. sobresaliendo una de gran tamaño. Derrame pleural derecho. Radiografía

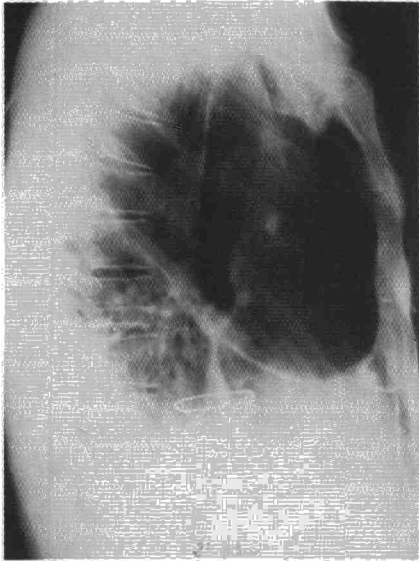


Fig. 2. Aspecto del quiste en la radiografía lateral.



Fig. 3. Radiografía de ambas manos.

lateral (fig. 2). Radiografía de ambas manos (fig. 3): Los huesos del metacarpo y dedos son largos y delgados. Índice de Sinclair de 9,98 (correspondiendo la cifra normal entre 6 y 8 en el Síndrome de Marfan más de 8,5 hasta 10,5).

Los análisis de sangre y orina son normales. Espectro electroforético normal. Bacilos de Koch negativos en esputo. Grupo sanguíneo A Rh +.

Evolución: Al no reexpandirse el pulmón derecho es intervenido practicándose toracotomía por 5.º espacio intercostal derecho. Se aprecia al abrir el tórax numerosas bullas de diversos tamaños, desde muy pequeñas hasta del tamaño de una cabeza de feto que se localiza en lóbulo superior derecho. El resto del pulmón está atelectasiado y recubierto por una coraza pleural de unos 7 mm de espesor. Se aspiran unos 300 cc de un líquido claro que está libre en cavidad pleural. Se extirpan atípicamente las bullas y se decortican los lóbulos inferior y medio y gran parte del superior. El pulmón se reexpansiona satisfactoriamente y se cierra por planos previa colocación de un tubo de drenaje y un tubo de Petzer, tolerando el enfermo bien la intervención.

Debido a la persistencia de una cámara aérea superior el enfermo fue reintervenido al mes y medio practicándose una plastia osteoplástica que ha sido definitiva encontrándose bien el enfermo en la última revisión efectuada, a los cuatro meses de la primera intervención.

Anatomía patológica:

Se analizó en primer lugar un fragmento que corresponde a la pared de una formación quística. Una de sus caras aparece cubierta por epitelio cúbico cilíndrico de tipo respiratorio, existiendo por debajo de éste un componente edematoso, vasos telangiectásicos y un infiltrado linfocitario de tipo inflamatorio

así como macrófagos conteniendo pigmento férrico. No se observan glándulas bronquiales ni tejido muscular.

Un segundo fragmento correspondiente a tejido pulmonar colapsado muestra engrosamiento de las paredes arteriales, focos de fibrosis intersticial y numerosos macrófagos descamados conteniendo abundante hem siderina.

Diagnóstico A.P.: Quiste aéreo pulmonar.

Comentarios

Las alteraciones de tipo respiratorio en el síndrome de Marfan han sido descritas en muy pocas ocasiones (Ladaria y cols.³). Estos autores hacen notar la escasa cantidad de publicaciones dedicadas a las manifestaciones respiratorias de esta enfermedad.

En nuestro caso, la presencia de un quiste gigante de pulmón y su posterior resolución quirúrgica, nos ha permitido su estudio anatomopatológico que demuestra la existencia de una distrofia bullosa. Se han realizado tinciones especiales para reticulina y colágeno no encontrándose alteraciones significativas, así como tampoco aumento de las capas de conjuntivo interalveolar tal como describen en algunos de sus casos Tucker y Bolande⁴.

Es de notar la ausencia en nuestro enfermo de anomalías cardiovascula-

res. Por último abundamos en la opinión de Ezra y cols.⁵ en el sentido de que los casos de alteraciones pulmonares en sujetos asténicos del tipo de enfisema bien difuso o localizado con episodios de neumotórax deben ser investigados en busca de síntomas y signos que puedan clasificar a estos enfermos en formas frustradas o menos patentes de síndrome de Marfan, para lo cual creemos útil la determinación del índice de Sinclair⁶ en manos.

Resumen

Se presenta un caso de quiste aéreo pulmonar gigante en un síndrome de Marfan. Gracias a su resolución quirúrgica se realiza el estudio anatomopatológico del mismo.

Summary

GIANT AIR CYST IN MARFAN'S SYNDROME

The authors present a case of giant air cyst in Marfan's syndrome. Thanks to the surgical resolution of the same, an anatomicopathological study is made.

BIBLIOGRAFIA

1. TJIO, T., PUCK, T.T. y ROBINSON, A.: The human chromosomal satellites in normal persons and in two patients with Marfan's syndrome. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*, 46: 532, 1960.

2. MAROTEAUX, P.: La maladie de Marfan. *Gaz. Med. de France*, 75: 569, 1968.

3. LADARIA FERRER, A. de la CALLE MORAL, F. MAYOL DEYA A. y MASSOT SUREAA, B.: Neumotórax espontáneo en el síndrome de Marfan. A propósito de una observación. *Arch. Bronconeumol.*, 11: 117, 1975.

4. TUCKER y A.S. y BOLANDE, R.P.:

Pulmonary dysaeration in Marfan's syndrome. *Ann. Radiol.*, 7: 450, 1964.

5. EZRA, P.: Le pneumothorax spontané au cours de la maladie de Marfan. *Jour. Fr. Med. Chir. Thor.*: 461, 1969.

6. SINCLAIR, R.J.C., KITCHIN, A.H. y TURNER, R.W.D.: The Marfan syndrome. *Quart. J. Med.*, 29: 19, 1960.