

CONFERENCIA CLINICO PATOLOGICA

Extraída del New England Journal of Medicine
Vol. 305, No.23, Pág. 1398, 1981

Traducción y resumen hechos por Julio M. Rodríguez

SINTOMA DE PRESENTACION:

Quiste en el pulmón derecho en una niña de 15 años.

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD ACTUAL:

La paciente desde la edad de 2 años padecía de ataques de asma ligeros. Se le reportó alergia al polvo casero.

A la edad de 11 años una radiografía de tórax fue reportada con un pneumatocele en el lóbulo medio del pulmón derecho.

A la edad de 14 años se le sometió a estudios de espirometría y examen fluoroscópico. Ella tenía disminución de los ruidos respiratorios en la mitad inferior del pulmón derecho.

La excursión respiratoria del hemidiafragma derecho fue de 1 cm. la del izquierdo 4 cm.



Figura No.2:
Vista oblicua posterior derecha de un estudio broncográfico selectivo del lóbulo medio derecho, donde se demuestra estenosis y elevación del bronquio a los segmentos medianos y laterales.

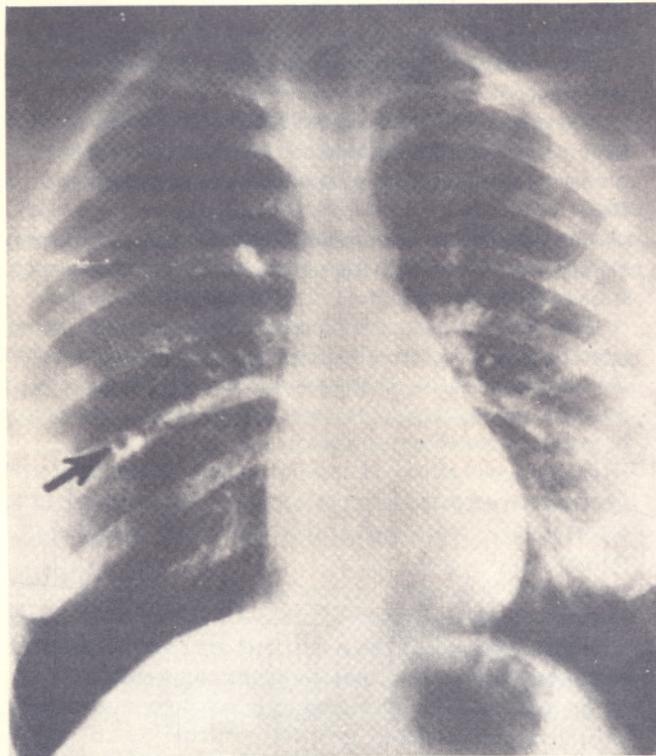


Figura No.1:
Radiografía del tórax revelando hiperinflación del lóbulo medio derecho. Una opacidad curvilínea con ramificaciones se ve dentro del área hiperinflada y es señalada por la flecha.

El primer segundo de expiración forzada el volumen fue de 2,8 L (se esperaba 3,2 L). La capacidad vital fue de 2,8 L (la esperada 3,7 L). El máximo del flujo espiratorio fueron 300 L por min. (se esperaba 420 L). Una placa expiratoria de tórax mostró atrapamiento de aire con hiperinflación del lóbulo medio derecho. La vasculatura estaba disminuída y se notaba una densidad curvilínea dentro del lóbulo con varias ramificaciones radiando hacia el hilio del pulmón.

Un estudio de perfusión y ventilación N, hecho con la paciente supina demostró que 48 o/o de la perfusión y 53 o/o de la ventilación estaban distribuídas en el pulmón derecho. Tanto una como la otra estaban marcadamente disminuídas en su mitad inferior.

En su historia pasada la paciente tenía además pérdida de

la audición en el oído derecho del tipo congénito neurosensorial. La menarquía ocurrió a los 13 años y las reglas siguieron regulares. La medicina que tomaba para el asma era una mezcla de Teofilina, sulfato de efedrina e hidrocloreuro de hidroxicina.

En la historia familiar una tía padecía de Asma, su madre y un hermano padecían de Rinitis Alérgica. Su padre murió a los 29 años de edad de hipertensión y un ataque al corazón.

Examen físico:

La paciente estaba consciente y sin ninguna queja.

PA 120/60. Pulso 80 por minuto regular. Respiración 20 por minuto. Temperatura 37.2°C.

En la cabeza encontramos obstrucción bilateral de las fosas nasales por polipos. El resto de la cabeza y el cuello eran normales.

Tórax: Los pulmones estaban claros a la auscultación y los ruidos respiratorios estaban disminuidos en el campo pulmonar inferior derecho, especialmente en los aspectos anterior y lateral.

El corazón era normal.

En el abdomen no habían masas palpables ni dolor al examen.

En las extremidades no había edema periférico, dedos en palillo de tambor o cianosis.

Datos de laboratorio:

Hematócrito 38 o/o, Glóbulos blancos 7,400 con un diferencial normal. La orina era normal. Un electrocardiograma se reportó dentro de límites normales.

La radiografía de tórax (Figura No.1) reveló una gran bulla en el campo pulmonar inferior derecho situada hacia el aspecto lateral del mismo, con una desviación contralateral del mediastino. Una opacidad de forma curvilínea irregular con ramificaciones de 1 cm. de diámetro, se observaba dentro de la bulla.

Al examen fluoroscópico de nuevo el atrapamiento de aire fue observado con una desviación del mediastino hacia la izquierda. El hemidiafragma derecho se movía normalmente. El lóbulo inferior derecho estaba comprimido por el hiperexpandido lóbulo medio derecho durante la espiración. El corazón, la vasculatura pulmonar, el mediastino, el hilio y el tórax óseo se encontraron normales.

Al segundo día de su internamiento se hizo una broncografía que reveló moderado eritema de la tráquea con considerable cantidad de moco. El resto del árbol traqueobronquial aparecía normal y los orificios bronquiales estaban en sus posiciones habituales; no había compresión extrínseca o fístula, ni tampoco se visualizó ningún cuerpo extraño.

Una broncoscopia selectiva del bronquio derecho reveló una apariencia normal del bronquio del lóbulo superior derecho y sus ramificaciones; el bronquio del lóbulo inferior derecho y sus ramificaciones para los segmentos superior y antero-basilar eran estructuralmente normales pero el lóbulo inferior derecho estaba comprimido a lo largo de sus aspectos anterior y laterales.

Instilación de un medio de contraste dentro del bronquio de lóbulo medio derecho (Figura No.2) mostró que su segmento lateral estaba elevado y ligeramente comprimido en su parte anterior e inferior. Las ramificaciones bronquiales aparecían normales excepto por una estenosis del 50 o/o de su luz en el origen a nivel del bronquio principal del lóbulo me-

dio. Se vió una estenosis larga y estrecha al origen del bronquio en el segmento proximal del lóbulo medio; un catéter pasado por este segmento produjo opacificación de una rama muy hipoplástica del bronquio en el segmento medio del lóbulo medio, el cual estaba comprimido y desviado posterior y proximalmente.

Aproximadamente un tercio del volumen de la mitad inferior del hemitórax derecho estaba ocupado por una estructura quística grande que contenía opacidades con ramificaciones. Durante el curso del estudio ocurrió un colapso considerable de los lóbulos inferior y superior derechos.

La joven fue sometida a una intervención quirúrgica al cuarto día de su internamiento.

DISCUSION CLINICA

La paciente aparentemente tenía un pneumatocele en el lóbulo medio derecho primeramente visto en una radiografía de tórax hace 4 años y que parece haber crecido con el tiempo. El relativamente crecimiento similar tanto del área radioluciente como del pulmón, trae a colación una pregunta interesante concerniendo la dirección del crecimiento del tejido pulmonar. No hay indicación de que el pneumatocele en si creciera desproporcionalmente en relación al pulmón y por tanto no parece haber estado sometido a un aumento de tensión.

Los campos pulmonares parecen normales y no hay evidencia de otros pneumatoceles o cambios bullosos. Una característica interesante del pneumatocele es la densidad circunscrita en su centro, con densidades radiantes. Esta densidad estaba probablemente fija en su posición ya que no cayó al fondo del pneumatocele cuando la paciente asumió la posición recta. Su presencia puede ser la parte más difícil de este diagnóstico.

La paciente ha tenido asma desde temprano en su niñez. Se le encontraron polipos nasales los cuales por razones pobremente comprendidas ocasionalmente acompañan al asma.

Los estudios de función pulmonar revelaron afectación en el flujo expiratorio consistente con moderada obstrucción del tubo respiratorio.

El pulmón derecho permaneció hiperinflado en relación con el izquierdo a la espiración. Este hallazgo es consistente con un espacio lleno de aire en el lóbulo medio derecho, que no tiene comunicación libre con el flujo de aire expirado, por lo menos en un acto respiratorio.

Dudo que el asma esté relacionada con el pneumatocele. Secreciones espesas asociadas con asma generalmente producen atelectasias localizadas no hiperinflación localizada del pulmón.

La pérdida de la audición congénita en el oído derecho es probablemente un hallazgo aislado. Un defecto de conducción secundario a la otitis media hubiera sido más consistente con polipos nasales y nasofaringitis recurrente.

En relación con el pneumatocele yo creo que debemos considerar básicamente tres diagnósticos: 1.— El síndrome del lóbulo medio derecho. 2.— El síndrome del pulmón hiperluciente y 3.— Un quiste bronquial.

El primero es producido por una variedad de desórdenes incluyendo linfadenitis tuberculosa, histoplasmosis y adenitis inespecífica. La marca del síndrome es colapso del lóbu-

lo pero algunos pacientes con pneumatoceles han sido incluidos en series del síndrome del lóbulo medio derecho.

La causa del problema se debe a las características anatómicas del bronquio del lóbulo medio derecho como son:

Una estructura tubular prolongada con un diámetro relativamente pequeño en relación al área del pulmón que sirve, la relativa agudeza del ángulo que forma en su origen y el complejo de ganglios linfáticos que lo rodea. A veces hay confusión con lesiones dentro de la luz del bronquio como son un adenoma, otro tipo de tumor o un cuerpo extraño aspirado.

El síndrome del pulmón hiperlucente se refiere a un cambio enfisematoso localizado unilateral. A veces no afecta todo el pulmón y puede ser confundido con un pneumatocele. Un factor importante es la atresia o ausencia de la arteria pulmonar, lo cual no fue demostrado en las radiografías del tórax de este caso.

La tercera posibilidad del quiste bronquial, lo cual se piensa es una anomalía congénita probablemente relacionada a una detención en la maduración de la mucosa bronquial. Puede ocurrir distalmente en un bronquio y el quiste habitualmente contiene nivel líquido cuando se comunica con él. Estas posibilidades podemos descartarlas en este caso.

Por todo esto yo retorno a la posibilidad de que la joven tiene un pneumatocele asociado con una estenosis bronquial.

La placa inicial obtenida después de la espiración y los hallazgos del estudio de perfusión y ventilación todos apoyan el diagnóstico de un pneumatocele. El estudio broncográfico demostró estenosis de las ramas del bronquio del lóbulo medio derecho. Aunque podría haber sido congénito yo creo que fue adquirido. Una neumonía pudo haber destruido el lóbulo medio derecho en el pasado, desencadenando el desarrollo del pneumatocele y estrechamiento de los bronquios asociados a él, pero no hay historia de neumonía.

Otra posibilidad es la aspiración de un cuerpo extraño o un adenoma intraluminal produciendo una válvula que produzca retención de aire.

Yo no descarto un papiloma o un neurofibroma produciendo este mismo efecto. El neurofibroma estaría asociado con otro en el octavo par que le produciría a la niña pérdida neurosensorial. Sin embargo cualquiera de estas lesiones serían vistas en un examen broncográfico.

Todo esto nos trae a la conclusión de que el pneumatocele está asociado con una estenosis bronquial causada por una cicatriz o por moco espeso. La obstrucción produjo el pneumatocele produciendo una válvula de retención de aire.

En cuanto a la opacidad en el centro del pneumatocele si fuera un adenoma, un papiloma o un cuerpo extraño aspirado, probablemente hubiera obstruido el paso del aire produciendo una atelectasia y además hubiera sido visto al hacerse la broncoscopia. Un nódulo linfático calcificado hubiera erosionado hacia la luz del bronquio produciendo un bronquiólito y una válvula retenedora de aire, pero habitualmente un bronquiólito o causa sangramiento o es expectorado y por tanto yo dudo que ésta sea la explicación para la opacidad.

Otra sería la presencia de una bola de hongos en el interior de la cavidad. Por algún motivo los hongos tienen la tendencia a crecer dentro de cavidades, produciéndose bolas de hongos por los micelios. *Aspergillus* es el hongo comúnmente encontrado. La apariencia de esta lesión es muy diferente

de las bolas de hongos que yo he visto, ya que ellas acostumban llenar una mayor parte de la cavidad, en las que flotan libremente.

Hubiera valido la pena hacer una determinación de precipitinas o aglutininas en el suero para *aspergillus* ya que hubiera apoyado este diagnóstico.

Si la lesión resulta ser una bola de *aspergillus*, no estaría asociada con el asma ya que la aspergilosis alérgica es una lesión endobronquial que produce opacidades en forma de dedos de la mano, demostrables en las radiografías y no está asociada con micetomas.

Finalmente yo creo que la paciente tiene una lesión cicatricial causada por un proceso inflamatorio previo como la explicación para la producción de la estenosis bronquial y el subsecuente pneumatocele.

Sospecho que un cuerpo extraño fue aspirado aunque un moco espeso pudo haber sido este cuerpo extraño. Además pienso que este cuerpo extraño se deslizó en el pneumatocele dejando el bronquio dañado y es el responsable de la opacidad encontrada en las radiografías.

Las ramificaciones de la opacidad siguen el curso del árbol bronquial y nos refuerzan más el concepto de que es un tapón de moco espeso.

Diagnóstico Clínico:

Estenosis bronquial, adquirida, con pneumatocele secundario, posiblemente debido a cuerpo extraño aspirado o moco impactado.

REPORTE ANATOMOPATOLOGICO

A través de una toracotomía derecha se extirpó el lóbulo medio del pulmón de ese lado.

No se encontró una arquitectura bronquial normal, sino múltiples comunicaciones bronquiales pequeñas.

El lóbulo escindido fue de forma redonda y no de poliédrico, sus bordes presentaban irregularidades. Estaba marcadamente hiperinflado y su parte lateral tenía una consistencia espumosa. El hecho de no desinflarse después de extirpado revela el atrapamiento de aire existente en su interior.

Después de fijada, la porción hiperinflada fue seccionada y se encontró distensión de los espacios aéreos distales y moco impactado en los bronquios pequeños y bronquiolos. Otras áreas estaban ya sea atelectásicas o consolidadas con bronconeumonía aguda en vías de organización. Había también moco impactado en los bronquios más grandes.

El moco impactado correspondía a las densidades con ramificación observadas en las radiografías.

Las áreas hiperinfladas rodeando algunos de los bronquios impactados correlacionan con la impresión radiológica de las radiografías simple de tórax de que las densidades estaban dentro de un quiste. No se encontró ningún quiste verdadero o pneumatocele.

Los bronquios no eran hipoplásticos. Sin embargo, estaban parcialmente colapsados con placas de cartílagos hundidas unas sobre otras y la mucosa arrugada en pliegues redundantes.

Examen del epitelio mostró metaplasia mucinosa con las células ciliadas no secretoras reemplazadas por células de mucina e hinchadas, las llamadas "goblet cells" (Fig.3).

Además del colapso, la luz de los bronquios estaba más estrechada debido a una hiperplasia marcada de la muscu-

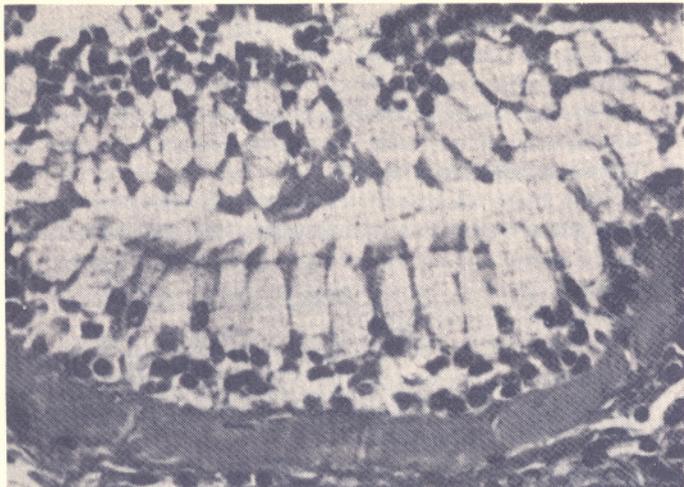


Figura No.3:
Pared bronquial (x400). La membrana basal está marcadamente engrosada. La mayoría del epitelio está compuesto de células llenas de material mucinoso (goblet cells).

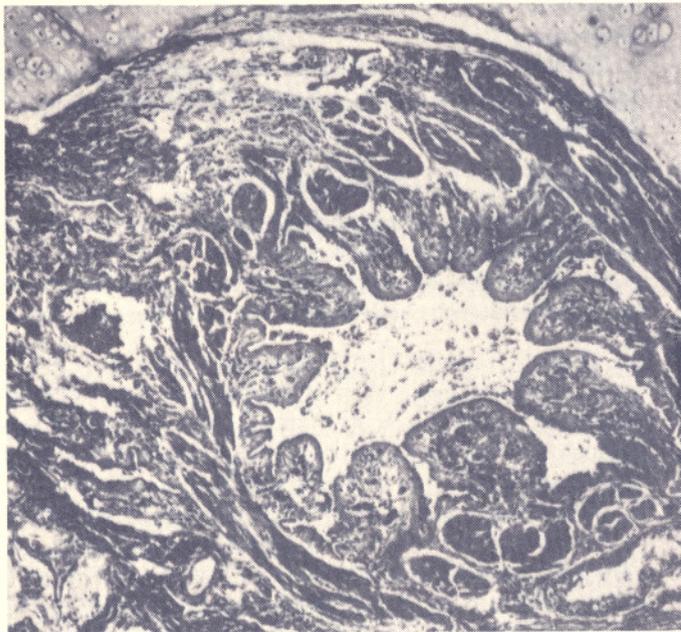


Figura No.4:
Seccionamiento de un bronquio pequeño (x 64). El músculo liso está hiperplástico. La mucosa está arrugada en grandes pliegues.

latura lisa de la pared bronquial. Asimismo existían células epiteliales descamadas y moco. Las membranas basales estaban muy engrosadas (Fig. 3 y 4).

La constelación de hiperplasia de la mucosa lisa, membranas basales engrosadas, edema de la mucosa y descamación de células epiteliales en la luz del bronquio es la expresión patológica del asma.

No hay un hallazgo característico de esta enfermedad y hay superposición en sus hallazgos con aquellos asociados a bronquitis crónica y el fumar.

Impactación de moco es una complicación rara del asma y también puede verse con ciertas formas de bronquitis y mucoviscidosis.

La obstrucción bronquial que causa comúnmente resulta en atelectasia pero puede también producir distensión enfisematosa de alveolos periféricos. Este es el caso de mayor distensión que hemos conocido.

La hiperinflación posiblemente se produce por la patencia de bronquios proximales, aereación de algunos lóbulos y ventilación colateral de otros con bronquios y bronquiolos ocluidos.

El colapso parcial del bronquio del lóbulo medio derecho, puede haber sido por inflamación mural asociado con tapamiento periódico por moco de su luz o a compresión extrínseca por el pulmón hiperinflado.

Este caso pudo haber sido una variante del síndrome del lóbulo medio derecho en el cual el bronquio de este lóbulo es objeto de compresión o acodamiento por ganglios linfáticos hipertrofiados en su origen a nivel del bronquio primario derecho.

Seguimiento de la paciente:

Hizo un postoperatorio satisfactorio sin complicaciones y fue dada de alta el décimo día después de efectuada la toracotomía.

Seis meses después no había tenido problemas. Radiografías de tórax demostraban completa expansión de los lóbulos superior e inferior del pulmón derecho.

Es interesante señalar que ella no ha tenido más episodios de asma y que no ha necesitado tomar más medicamentos.

Finalmente, la diferencia entre un pneumatocele y enfisema obstructivo puede ser que el enfisema está asociado con la persistencia, al menos parcialmente, de estructuras alveolares. La formación de uno u otro después de obstrucción de la vía aérea está determinado por circunstancias físicas. Radiológicamente pueden ser indistinguibles.

La localización central de la opacidad inmóvil debe haber sugerido alguna estructura interna en el área de hiperlucencia.

Diagnósticos anatomo-patológicos:

Impactación mucosa del bronquio del lóbulo medio derecho, con hiperinflación y atelectasia.

Asma.

Bronquios múltiples al lóbulo medio derecho.