

Quiste entérico mediastínico: presentación clínica e histopatología inusuales

M. Iglesias Sentís^a, J. Belda Sanchís^a, J.M. Gimferrer Garolera^a, M. Catalán Biel^a,
M. Rubio Garay^a y J. Ramírez Ruz^b

^aInstitut Clínic de Pneumologia i Cirurgia Toràctica. Hospital Clínic. Barcelona. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona. España.

El quiste entérico mediastínico es una entidad inusual. Es poco frecuente en adultos y es habitual que sea un hallazgo casual. La lesión en la mayoría de ocasiones presenta un revestimiento interno mucoso del tracto gastrointestinal, y existen diversas teorías para explicar el origen de estas lesiones. Presentamos un caso de quiste entérico torácico en adulto que comenzó con taponamiento cardíaco y que en el estudio histopatológico mostró presencia de tejido pancreático. En la bibliografía médica revisada, únicamente se ha encontrado un caso de quiste entérico mediastínico con tejido pancreático.

Palabras clave: Quiste entérico mediastínico. Taponamiento cardíaco. Tejido pancreático.

Mediastinal Enteric Cyst: Unusual Clinical Presentation and Histopathology

A mediastinal enteric cyst is an uncommon entity which is rare in adults and usually found incidentally. In most cases the lesion is lined by gastrointestinal mucosa, and theories as to the origin of such lesions are diverse. We report an adult case of thoracic enteric cyst that presented with cardiac tamponade and for which histopathological examination revealed the presence of pancreatic tissue. Review of the literature yielded only 1 case of mediastinal enteric cyst with pancreatic tissue.

Key words: Mediastinal enteric cyst. Cardiac Tamponade. Pancreatic tissue.

Introducción

Los tubos respiratorio y digestivo tienen un origen común en el intestino primitivo, motivo por el cual los quistes derivados de aquellos, broncogénicos y entéricos o de duplicación, se denominan conjuntamente quistes enterogénicos. Son malformaciones producidas durante el período de diferenciación y desarrollo embriológico de dicho intestino primitivo. En el tórax, los quistes entéricos representan el 20% de las duplicaciones del tubo digestivo. Su estructura está formada por una capa de músculo liso y un revestimiento mucoso gastrointestinal. El 60% de los quistes entéricos se diagnostican en pacientes menores de 1 año, y los síntomas respiratorios son la forma de presentación más frecuente. En adultos la incidencia es menor, y la clínica, más larvada. El tratamiento de elección es la exéresis radical de la lesión. Presentamos un caso de quiste entérico en un adulto que se manifestó de forma grave y excepcional, y que presentó una histopatología inusual.

Observación clínica

Paciente varón de 44 años de edad, sin hábitos tóxicos ni antecedentes patológicos relevantes. Acudió a urgencias por un cuadro de dolor epigástrico y disnea súbita, seguidos de dolor centrotorácico no opresivo. A su llegada a urgencias el paciente estaba hipotenso, con una frecuencia cardíaca de 105 lat/min y una frecuencia respiratoria de 24 respiraciones/min. De forma súbita presentó inestabilidad hemodinámica con hipotensión (80/20 mmHg), sudoración fría y palidez cutánea. En la exploración física destacaba ingurgitación yugular con pulsos periféricos presentes y simétricos. La radiografía de tórax mostraba un ensanchamiento mediastínico de predominio izquierdo, con borramiento del botón aórtico y derrame pleural izquierdo. Con la sospecha de aneurisma aórtico se practicó un ecocardiograma con contraste, que puso de manifiesto un derrame pericárdico con compromiso de las cavidades derechas y una colección supracardíaca líquida bien delimitada; el llenado de las cavidades intracardíacas era correcto, sin comunicación con el espacio pericárdico ni con la lesión quística. La tomografía axial computarizada torácica (figs.1 y 2) describía una imagen quística de 10 x 8 x 7,5 cm que se extendía desde el origen de los troncos supraaórticos hasta la parte superior del ventrículo izquierdo, ocupaba la parte lateral izquierda del mediastino anterior y producía un efecto masa sobre las estructuras vasculares. Tras administrar contraste se descartó el origen vascular de la lesión. Dada la inestabilidad hemodinámica del paciente, se realizó pericardiocentesis y se extrajeron 500 ml de líquido seroso oscuro, con lo que se obtuvo una mejoría clínica. El cultivo y las tinciones de Gram y Ziehl-Neelsen del

Correspondencia: Dra. M. Iglesias Sentís.
Institut Clínic de Pneumologia i Cirurgia Toràctica. Hospital Clínic.
Villarreal, 170. 8036 Barcelona. España.
Correo electrónico: toracica@hotmail.com

Recibido: 2-6-2003; aceptado para su publicación: 30-7-2003.

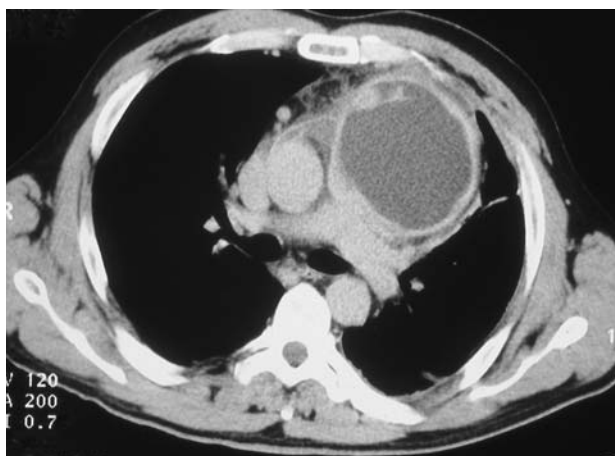


Fig. 1. Tomografía axial computarizada torácica: imagen quística de 10 x 7,5 cm que se extiende desde el origen de los troncos supraaórticos hasta la parte superior del ventrículo izquierdo y ocupa el mediastino izquierdo.

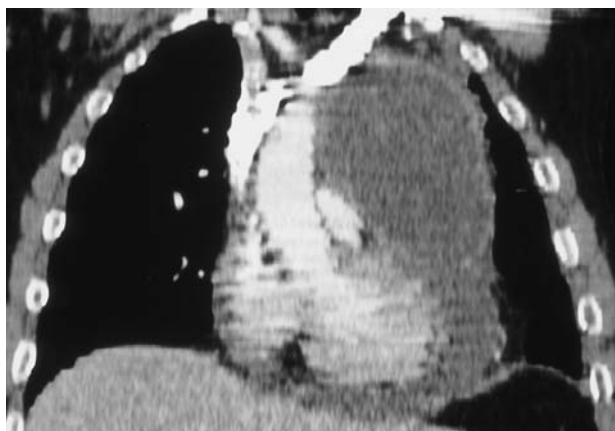


Fig. 2. Imagen histopatológica de la lesión: pared del quiste, con fibrosis. En su aspecto externo hay glándulas con morfología característica de tejido pancreático. (Hematoxilina-eosina 100.)

líquido fueron negativos; el análisis bioquímico de éste mostró: adenosindeaminasa, 35 U/l; lactatodeshidrogenasa, 1.102 mg/dl; glucosa, 122 mg/dl, y proteínas, 52 mg/dl. Se orientó como un quiste de mediastino anterior roto a la cavidad pericárdica, con derrame pericárdico grave y taponamiento cardíaco. Se decidió realizar un tratamiento quirúrgico electivo con finalidad diagnosticoterapéutica, y a las 72 h se intervino a través de una esternotomía media. Se encontró una tumoración quística, blanda, adherida al mediastino anterosuperior y medio izquierdo, que contenía un líquido achocolatado y un engrosamiento pericárdico. Tras la apertura del pericardio se observó una pericarditis fibrinosa y un líquido oscuro con algunos coágulos. Se extirpó la lesión preservando el nervio frénico. En el postoperatorio inmediato el paciente presentó hipoxemia progresiva, insuficiencia respiratoria no hipercápnica (pH: 7,48; presión arterial de oxígeno: 55 mmHg; presión arterial de CO₂: 34,2 mmHg; Bic.Ac: 25,2 mmol/l; fracción inspiratoria de oxígeno del 50%), crepitantes bibasales e infiltrados pulmonares bilaterales. Se orientó el proceso como un síndrome de distrés respiratorio agudo, se inició ventilación mecánica no invasiva, con buena evolución (gasometría: presión arterial de oxígeno de 135 mmHg, presión arterial de CO₂ de 41

mmHg, pH de 7,46, fracción inspiratoria de oxígeno del 50%), y se retiró al quinto día. Según el informe de anatomía patológica, se trataba de un quiste entérico con presencia de tejido pancreático ectópico, con estructuración glandular lobulada múltiple y conductos excretores con patrón de células secretoras tipo seroso. En el interior de los lóbulos había agrupaciones celulares con diferenciación endocrina que formaban estructuras tipo islotes y recordaban al tejido pancreático.

Discusión

Los quistes entéricos (o de duplicación, término utilizado por primera vez por Blassius y Bremer en 1711) son un conjunto de malformaciones congénitas poco frecuentes, constituidas por una pared de músculo liso y un revestimiento mucoso de tipo gastrointestinal, siendo la mucosa gástrica la más frecuente¹. Los quistes entéricos localizados en el tórax representan el 7-20% de todos los quistes enterogénicos². Para explicar su origen se han postulado teorías que hacen referencia a una anomalía en el desarrollo del tubo digestivo primitivo durante la etapa embriológica (Böss 1937, Meyenburg 1929)³. Para el quiste entérico, la teoría más aceptada es la del síndrome de la notocorda hendida (*splitz notocorda*) con persistencia del conducto neuroentérico^{1,4}. El quiste entérico es más frecuente en niños, localizado en el mediastino posterior, preferentemente en el hemitórax derecho³, y con una presentación clínica en forma de distrés respiratorio. En adultos es menos frecuente y suele ser un hallazgo casual o descubrirse tras una clínica insidiosa de síntomas respiratorios, fiebre, dolor torácico o epigástrico⁴. El quiste entérico se asocia a anomalías vertebrales (espinas bifidas, hemivértebra o fusión vertebral), hasta en un 50-80% de los casos, y pericárdicas⁵. La tríada formada por una masa en el mediastino posterior, localización derecha y un defecto vertebral induce a pensar en el diagnóstico de quiste entérico en más del 70% de los casos. Una complicación descrita es la ulceración y perforación del quiste. Ésta es más frecuente en los quistes revestidos por mucosa gástrica en su interior. Los pacientes presentan hematemesis o hemoptisis dependiendo de si existe comunicación con el esófago o la vía aérea (Böss 1937, Pohlmann 1951, Seydl 1938)³. El tratamiento de estas lesiones es la exéresis quirúrgica radical por el riesgo de complicaciones, en ocasiones graves^{1,6}. El caso descrito comenzó con un cuadro clínico de taponamiento cardíaco secundario a la perforación del quiste, que no pudimos atribuir ni a una infección (todos los estudios microbiológicos fueron negativos) ni a una ulceración de su pared por acción enzimática, ya que en el estudio histológico no encontramos mucosa gástrica. La presencia de tejido pancreático es muy poco frecuente y sólo hemos encontrado descritos en la bibliografía médica 3 casos de ectopia de tejido pancreático en el mediastino⁷⁻⁹. Ésta es en cambio más frecuente en la región abdominal, a lo largo del tubo digestivo. Tras revisar la bibliografía sólo hemos hallado un caso de quiste entérico con mucosa gástrica y tejido pancreático asociados¹⁰. No está claro el origen del tejido pancreático en el mediastino; podría tratarse de una heteroplasia o de una migración de células pancreáticas^{3,5,7}. En nuestro caso, este hallazgo podría correspon-

der a una heteroplasia, tal como se ha comentado, o tratarse de una heterotopia de tejido pancreático sobre una estructura digestiva (la heterotopia de tejido pancreático en el mediastino se halla en el 2% de las autopsias realizadas). Exponemos este caso por la grave y excepcional forma de presentación, no descrita hasta ahora en la bibliografía médica revisada, y por la inusual histología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Birmole BJ, Kulkarni BK, Vaidya AS, Borwankar SS. Intrathoracic enteric foregut duplication cyst. *J Postgrad Med* 1994;40: 228-30.
2. Ríos Zambudio A, Torres Lanzas J, Roca Calvo MJ, Galindo Fernández PJ, Parrilla Paricio P. Non-neoplastic mediastinal cyst. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:712-6.
3. Besznyák I, Szende B, Lapis K. Mediastinal tumors and pseudotumors. Diagnosis, pathology and surgical treatment. En: Besznyák I, editor. *Cyst of the mediastinum*. New York-Karger- Budapest: Akadémiai Kiadó, 1984; p. 251-81.
4. Fallis JC, Filler RM, Lemoine G. Pediatric thoracic surgery. En: Peters RM, Vogt-Moykopf I, Webb WR, Wilkins EW Jr, editors. *Foregut duplication*. New York: Elsevier, 1991; p. 114-23.
5. Carachi R, Azmy A. Foregut duplications. *Pediatr Surg Int* 2002; 18:371-4.
6. Petkar M, Vaideeswar P, Deshpande JR. Surgical pathology of cystic lesions of the mediastinum. *J Postgrad Med* 2001;47:235-9.
7. Cagirci U, Ozbaran M, Veral A, Posacioglu H. Ectopic mediastinal pancreas. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19: 514-5.
8. Carr MJ, Deiraniya AK, Judd PA. Mediastinal cyst containing mural pancreatic tissue. *Thorax* 1977;32:512-6.
9. Pérez-Ordóñez B, Wesson DE, Smith CR, Asa SL. A pancreatic cyst of the anterior mediastinum. *Mod Pathol* 1996;9:210-4.
10. Prasad A, Sarin YK, Ramji S, Suri VS, Sinha A, Malhotra V. Mediastinal enteric duplication cyst containig aberrant pancreatic. *Ind J Pediatr* 2002;69:961-2.