

# QUISTE BRONCOGENICO: REPORTE DE UN CASO EN COSTA RICA

Victoria Monterroso Azofeifa\*

Andres Acevedo Solera\*\*

## INTRODUCCION

El quiste broncogénico intracardíaco es una lesión tumoral congénita benigna sumamente rara, que corresponde a la categoría de heterotopia cardíaca en la clasificación de "tumores" primarios del corazón y pericardio de Davies (3). Estos quistes broncogénicos son lesiones congénitas resultantes de la gemación y migración anormal de la yema pulmonar durante el desarrollo embrionario. Se puede localizar en cualquier sitio del tórax, siendo más frecuente en mediastino, sobretodo en región paratraqueal, paraesofágica o hilar pulmonar. Otras localizaciones son: dérmicas o hipodérmicas, generalmente en la zona preesternal, intrapericárdicas o intracardíacas (2, 5). La descripción clásica hecha por Adams y Thorton en 1943 (5) es la de un quiste de pared delgada, revestido por epitelio cilíndrico o cúbico ciliado, con presencia ocasional de epitelio escamoso no queratinizante y con todos o algunos de los componentes normales de la pared bronquial: tejido fibroconectivo, músculo liso, glándulas mucosas, cartilago, nervios y vasos sanguíneos. También se han descrito tejidos derivados del intestino, como glándulas salivales, mucosa gastrointestinal y páncreas. (4). Joel, en 1890, fue el primero en describir un caso de una masa intrapericárdica que catalogó como un teratoma de probable origen bronquial, y que en revisiones posteriores se ha considerado más bien como un quiste broncogénico (1,2). Desde entonces se han descrito 19 casos de quistes broncogénicos intracardíacos hasta 1966 (7) y 21 casos intrapericárdicos hasta 1974 (4). El Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (IPFA) reúne 7 casos de quistes broncogénicos intracardíacos (9), lo que hace un total de 26 casos en esa localización reportados en la literatura. En Costa Rica no se ha reportado ningún tumor de este tipo; describiremos un caso encontrado en el Hospital México.

## REPORTE DEL CASO:

**HISTORIA CLINICA:** Femenina de 33 años de edad, controlada en el Hospital Nacional de Niños desde su infancia por un soplo cardíaco secundario a una comunicación interauricular (CIA). Cuatro años antes de la cirugía, en un ecocardiograma de control, se detectó una tumoración en el ventrículo derecho, en relación con la válvula tricúspide. La paciente rehusó el tratamiento quirúrgico en esa ocasión. Durante su control clínico se observó aumento regresivo de la masa intracardíaca, por lo que se decidió su extirpación quirúrgica. En el lapso de esos cuatro años, la paciente negó cualquier síntoma cardiovascular o general. Al examen físico, no se encontró datos de insuficiencia cardíaca. A la auscultación, se describió un soplo sistólico eyectivo mesocárdico y desdoblamiento fijo del II ruido. Se realizó la resección completa de una tumoración intramuscular septal que protrufa al ventrículo derecho y estaba adosada a la valva septal de la tricúspide. Se efectuó una separación fácil entre la masa y la valva. Además se cerró en forma directa una CIA tipo ostium secundum.

**PATOLOGIA:** Macroscópicamente, la masa intraventricular derecha reseca presentó una forma ovoide, bilobulada, blanquecina amarillenta, de superficie lisa y consistencia ligeramente renitente, que midió 6 x 2 x 2 cm (FOTO #1). Al corte, presentaba varias cavidades de contenido mucinoso traslúcido, la mayor de 1 cm de diámetro, separadas por áreas sólidas de tejido blanco nacarado (FOTO #2). Además tenía escasos y pequeños focos de calcificación en una zona de periferia. Microscópicamente, el tumor mostró diversos tejidos propios de la pared bronquial, originados a partir de dos capas embrionarias, la endodérmica y la mesodérmica. De la primera derivan las cavidades de contenido mucinoso que están revestidas por epitelio cilíndrico ciliado, con células caliciformes intercaladas y con metaplasia escamosa no queratinizante focal (FOTO #3). También de esta capa se originan los islotes de células escamosas que se continúan con

\* Asistente de Anatomía Patológica, Hospital México, Costa Rica  
\*\* Médico General, Hospital de Turrialba, Costa Rica

pequeños conductos y que constituyen el componente más primitivo del tumor (FOTO #4). A la capa embrionaria mesodérmica corresponden las áreas de tejido fibroso, de músculo liso y de escaso cartílago. No se encontró otros componentes endodérmicos como tiroides, intestino o páncreas. Tam-



Foto 1: Masa intracardíaca ovoidea, lobulada, de superficie brillante y lisa, de color blanco amarillento, que mide 5 x 2 x 2 cms.

poco se observó evidencia de tejidos originados de la capa ectodérmica como piel y sus anexos o neuroectodermo (tejido neuroglial, retina, epéndimo). Por estas características histológicas se hizo el diagnóstico de quiste broncogénico.



Foto 2: Superficie de corte de la masa intracardíaca, que muestra cavidades quísticas con contenido mucinoso, separadas por tejido sólido duro-elástico.



Foto 3: Cavidades de masa intracardíaca revestidas por células cilíndricas ciliadas, que muestran zonas pseudoestratificadas (25x).

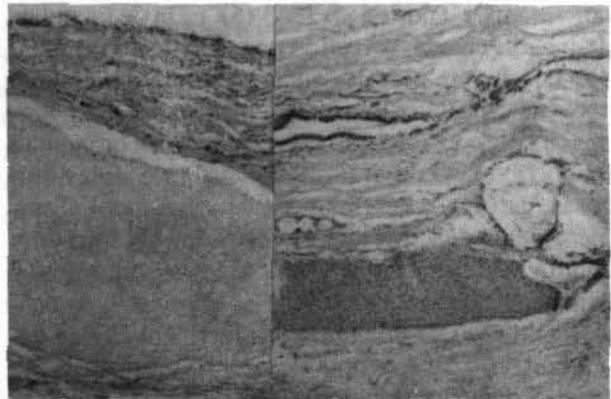


Foto 4: En el lado izquierdo se observa componentes de la pared bronquial, incluyendo tejido conectivo y cartílago. En el lado derecho hay estructuras más primitivas: islotes de células escamosas no queratinizadas, que se continúan con pequeños conductos revestidos por células cúbicas (4x).

## DISCUSION:

En varias de las publicaciones de casos de heterotopias o hamartomas cardíacos, el quiste broncogénico intracardíaco o intrapericárdico se ha confundido con teratoma (2,4,8). A pesar de compartir algunas características, estos dos tumores tienen suficientes diferencias como para ameritar su separación en dos entidades (TABLA #1). La diferencia primordial es histopatológica: el quiste broncogé-

co tiene tejidos derivados solo de dos capas embrionarias, a saber, del endodermo y del mesodermo; en cambio, el teratoma presenta además tejidos del ectodermo, es decir, de las tres capas embrionarias (2,4,9). Para el análisis de estas dos entidades es conveniente hacer un repaso de la embriología cardiopulmonar. Dabbs, Berg y Pierre (2) detallan en forma excelente los procesos que suceden durante

el desarrollo embriológico del corazón y los pulmones. En forma resumida, el corazón se origina de dos primordios localizados a ambos lados del aspecto anterolateral del intestino anterior que, en esa etapa tan temprana, se continúa con el saco vitelino. Luego el intestino, los primordios cardíacos y, posteriormente, los pliegues celómicos pericárdicos se fusionan en la línea media. Sin embargo, la fusión de los primordios cardíacos no es completa en la región dorsal, por lo que el tubo cardíaco permanece unido al intestino anterior por el mesocardio dorsal en el embrión de 17-19 semanas. A los 28 días se desprende la yema pulmonar del piso de la porción superior del intestino anterior y desciende en forma paralela a este hasta contactar con el mesocardio dorsal.

Es evidente, entonces, que estas estructuras están en estrecha cercanía durante este período y que remanentes de estas podrían quedar atrapadas en el corazón o en el pericardio antes del cierre de las cavidades peluropericárdicas, lo que ocurre alrededor de la sexta semana de gestación. La fusión de las barras mesenquimatosas del esternón se efectúa hasta después del tercer mes de vida embrionaria. Esto permite la migración de restos de tejido bronquial a piel, pared torácica o mediastino, lo que explica las localizaciones extracardíacas de estas heterotopias. Como la yema pulmonar deriva del intestino anterior, sus células tienen la capacidad de diferenciarse a estructuras gastrointestinales o glandulares, como mucosa esofágica o gastrointestinal, páncreas o glándula salival. Es por esto que el quiste

TABLA #1

### CARACTERISTICAS DE TERATOMAS Y QUISTES BRONCOGENICOS CARDIACOS

	TERATOMAS	QUISTE BRONCOGENICO
LOCALIZACION	Mayoría extracardíacos intrapericárdicos	Usualmente intramiocárdicos con protrusión a cavidades.
TAMAÑO	Hasta 15 cm de diámetro	Raramente mayor de 2 cm de diámetro
MACROSCOPIA	Superficie lisa, multiquísticos	Superficie lisa, multiquísticos.
MICROSCOPIA	Tejidos derivados de las 3 capas embrionarias	Tejidos derivados sólo de 2 capas embrionarias: endodermo y mesodermo.
EMBRIOLOGIA	Blastómeras atrapadas durante embriogénesis	Derivación de gema pulmonar de la parte faríngea del intestino anterior.

broncogénico puede presentar estos tejidos (2,4,8,9). En cambio, el teratoma se origina del atrapamiento de blastómeras durante la embriogénesis, elementos muy primitivos, totipotenciales, que pueden diferenciarse a todas las capas embrionarias. De acuerdo con la literatura, tanto el quiste broncogénico como el teratoma pueden ser intracardíacos o intrapericárdicos. Sin embargo, los quistes broncogénicos suelen ser intracardíacos; en cambio, la mayoría de los teratomas cardíacos reportados son intrapericárdicos, localizados en la base del corazón, cerca de la raíz de la arteria pulmonar y aórtica. Cuando los teratomas son intracardíacos, se localizan en los mismos sitios que el quiste broncogé-

co, esto es, intramiocárdicos y subendocárdicos, con protrusión hacia la cavidad ventricular o pericárdica (9). Clínicamente, las dos entidades se presentan indistintamente en ambos sexos. Los teratomas son más frecuentes en niños y los quistes broncogénicos se presentan a cualquier edad. En los 14 casos de teratomas del instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (9) y en 31 casos reportados en la literatura (4), el 78.5 y 61.3%, respectivamente, corresponden a pacientes en edad pediátrica. En cambio, en los 7 casos de quistes broncogénicos del IP-FA (9) y en los 21 reportes recopilados de la literatura mundial por Deenadayalu (4), solo el 14 y el 28% se presentaron en edad pediátrica. Los terato-

mas tienden a presentarse clínicamente con muerte súbita o con síntomas de insuficiencia cardíaca en niños; los quistes broncogénicos muchas veces son asintomáticos y son hallazgos de autopsia. El tratamiento en ambos tipos de tumores es quirúrgico y curativo. Sin embargo, sólo en el teratoma se ha descrito la posibilidad de encontrar algún componente tisular maligno, en un porcentaje muy bajo de casos (10). Esto último es lo que hace que todas las diferencias discutidas para estas dos entidades nosológicas se deban tomar en cuenta a la hora de analizar un tumor heterotópico cardíaco. En nuestro caso el tumor cardíaco resecado de esta paciente mostró un comportamiento clínico semejante al que se ha descrito en la mayoría de los casos reportados de quistes broncogénicos intracardíacos. Fue clínicamente silencioso y se detectó incidentalmente en un ecocardiograma de control cuando la paciente había alcanzado la edad adulta; el soplo cardíaco hallado en su niñez era secundario a la CIA tipo ostium secundum. La localización, el tamaño y los componentes histológicos ya comentados también son característicos de un quiste broncogénico.

## RESUMEN:

Se presenta el caso de un quiste broncogénico intracardíaco en una paciente femenina de 33 años, portadora de un soplo mesosistólico desde su infancia por una comunicación interauricular. El quiste broncogénico localizado en el septo interventricular, con protrusión al ventrículo derecho, no dió manifestaciones clínicas. Se detectó ecocardiográficamente cuatro años antes de su extirpación quirúrgica. La cirugía se realizó por evidencia de crecimiento de la tumoración en los controles ecocardiográficos, a pesar de que la paciente continuaba asintomática. El tumor extraído era liso, blanquecino, bilobulado, de 6 x 2 x 2 cm, multiquístico al corte. Histopatológicamente presentó tejidos característicos de la pared bronquial, derivados de dos capas embrionarias. Se discuten las semejanzas y diferencias embriológicas, clínicas e histológicas entre el quiste broncogénico y el teratoma, y se enfatiza la importancia de la diferenciación entre estos, dado el raro, pero posible potencial maligno de los teratomas.

## SUMMARY

Case report of a 33 year old woman with an intracardiac bronchogenic cyst and a septal atrial de-

fect (SAD). She was known to have a cardiac murmur since childhood due to the SAD. The cardiac mass was clinically silent and was detected by echocardiogram four years prior to surgery. Excision was undertaken because of evidence of tumor growth, although the patient remained asymptomatic. The tumor was white, bilobulated, smooth-surfaced and measured 6 x 2 x 2 cm. Its cut surface was multicystic. Histopathologically, we found bronchial wall tissues, derived from endoderm and mesoderm. Differential diagnosis is made with intracardiac teratoma. Differences between these two heterotopic tumors are detailed and the relevance of this distinction is emphasized due to the rare potential malignancy in teratomas.

## PALABRAS CLAVE:

TUMORES CARDIACOS, HETEROTOPIAS CARDIACAS, QUISTE BRONCOGENICO INTRACARDIACO, TERATOMA INTRACARDIACO.

## KEY WORDS:

HEART NEOPLASMS, BRONCHOGENIC CYST, HEART, TERATOMA, HEART

## BIBLIOGRAFIA

1. Beck, C.S. An intrapericardial teratoma and a tumor of the heart: both removed operatively. *Ann. Surg.* 1942; 116: 161-174.
2. Dabbs, C.H., Berg, R., Pierce, E.C. Intrapericardial bronchogenic cysts: report of 2 cases and probable embryologic exnation. *J. Thorac. Surg.* 1957; 34: 718-733.
3. Davies, M.J. Tumors of the heart and pericardium. IN: Pomerance, A., Davies, M.J. (eds.) *The pathology of the heart.* Oxford, London, Edimburgh, Melbourne, Blackwell Scientific Publications, 1975, pgs. 413-440.
4. Decnadayalu, R.P., Tuuri, D., Dewall, R., Johnson, G.F. Intrapericardial teratoma and bronchogenic cysts: a review of literature and report of successful surgery in an infant with intrapericardial teratoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1974; 67: 945-951.

5. Fraga, S., Helwig, E.B., Rosen, S.H. Bronchogenic cysts in the skin and subcutaneous tissue. *Am. J. Clin. Pathol.* 1971; 56: 230-238.
  6. Heath, D. Pathology of cardiac tumors. *Am. J. Cardiol.* 1968; 21: 315-327.
  7. Lanks, K.W., Lautsch, E.V. Pathogenesis of intramyocardial epithelial inclusion cysts. *Arch. Pathol.* 1966; 81: 365-367.
  8. Legmani, F.A., Corwin, R.D. Intrapericardial teratoma. *Am. Heart J.* 1963; 65: 674-677.
  9. McAllister, H. A., Fenoglio, J.J. IN: Tumors of the Cardiovascular system. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of pathology, fasc. 15, 1977, pg. 59-64.
  10. McAllister, H.A., Ferrans, V.J. The cardiovascular system IN: Silverberg, S.G. (ed) Principles and practice of surgical pathology. Churchill Livingstone, N.Y., 1990, pg. 829.
-