

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE LISBOA



Trabalho Final do Mestrado Integrado em Medicina

Ano Lectivo 2015/2016

**Dispneia: Problema do Coração? Ou talvez não...**  
**(A propósito de um Caso Clínico)**

Aluna: Filipa José Policarpo

Orientadora: Dra. Mónica Mendes Pedro

Regente: Prof. Doutor Fausto J. Pinto

Clínica Universitária de Cardiologia

Hospital Universitário de Santa Maria

Centro Hospitalar Lisboa Norte

## **RESUMO**

A dispneia é um sintoma muito frequente que pode resultar de várias causas, sendo uma delas as massas do tórax com efeitos compressivos sobre as estruturas vizinhas. Entre os vários tipos de massas torácicas existentes destacam-se os quistos broncogénicos (QB).

Dada a sua raridade e o vasto leque de sintomas que podem originar, os QB habitualmente não constituem uma das primeiras hipóteses diagnósticas em casos de dispneia.

Assim, a propósito de um caso clínico em que inicialmente foi colocada a suspeita diagnóstica de tamponamento cardíaco e que depois se veio a confirmar tratar-se afinal de um QB com necessidade de intervenção cirúrgica urgente, é feita uma revisão sobre os quistos broncogénicos, em particular a sua apresentação clínica, o desafio que constitui o seu diagnóstico e as diferentes abordagens terapêuticas, com o objectivo de alertar para a existência desta entidade clínica, nomeadamente devido à possibilidade dos doentes poderem apresentar um início súbito de sintomas e de necessitarem de terapêutica urgente e invasiva.

## **ABSTRACT**

Dyspnea is a very common symptom that may result from many causes, being one of them chest masses with compressive effects over the surrounding structures. Among the different existing types of thoracic masses, we emphasize the bronchogenic cysts (QB).

Given their rarity and the large set of symptoms that they can cause, QB usually are not considered as a first diagnostic hypothesis in the setting of dyspnea.

In this work, an interesting and dramatic clinical case initially suspected as being a cardiac tamponade and later confirmed as a QB is reported. A review is performed, emphasizing several aspects of QB, such as their clinic presentation, the challenge in their diagnostic and different therapeutic approaches, with the goal at raising awareness to the existence of this clinical entity, namely due to the possibility of some patients to present a sudden onset of symptoms and the need of urgent invasive treatment.

## ÍNDICE

RESUMO .....	2
INTRODUÇÃO.....	4
CASO CLÍNICO .....	5
DISCUSSÃO .....	19
ORIGEM .....	19
EPIDEMIOLOGIA.....	20
SINTOMATOLOGIA .....	21
DIAGNÓSTICO .....	25
TERAPÊUTICA.....	32
CONCLUSÃO.....	38
AGRADECIMENTOS .....	40
BIBLIOGRAFIA .....	41

## INTRODUÇÃO

Os quistos broncogénicos (QB) constituem estruturas saculares com origem no período embrionário compreendido entre a 4<sup>a</sup> e a 24<sup>a</sup> semanas de gestação<sup>1</sup>. A maioria localiza-se no mediastino junto à árvore traqueobrônquica<sup>1,2,3</sup> ou no parênquima pulmonar<sup>1,3</sup>.

Os QB podem originar um vasto leque de manifestações clínicas<sup>4</sup>, como por exemplo dor torácica,<sup>1,3,5</sup> tosse<sup>1,3,5</sup> e dispneia.<sup>2,3,5,6</sup>

Apesar da história clínica e do exame objectivo serem úteis na elaboração desta hipótese diagnóstica<sup>5</sup> e do importante papel dos exames imagiológicos no estudo de massas mediastínicas<sup>2</sup>, é o exame histológico que permite o diagnóstico definitivo de quistos broncogénicos<sup>7</sup>.

A ressecção completa de todos os componentes do quisto constitui o seu tratamento ideal<sup>8</sup>, não obstante a controvérsia que se coloca relativamente à estratégia terapêutica dos quistos broncogénicos assintomáticos, sendo a ressecção habitualmente curativa<sup>2</sup>.

Neste trabalho são discutidas a apresentação clínica, as dificuldades diagnósticas e as opções terapêuticas do quisto broncogénico, a partir de um caso clínico interessante em que o seu modo de apresentação colocou a hipótese diagnóstica inicial de tamponamento cardíaco, tendo-se verificado posteriormente tratar-se sim de um volumoso quisto broncogénico com importante efeito de massa sobre as estruturas mediastínicas e que motivou tratamento cirúrgico urgente.

## CASO CLÍNICO

L.J.O.S.S., 39 anos, sexo masculino, caucasiano, casado, preparador de trabalhos de metálo-mecânica, natural de Angola e residente em Sines, Alentejo.

Doente com antecedentes de pericardite viral em 1993, com internamento no Hospital de Setúbal, e de, cerca de 6 meses depois, traumatismo torácico por acidente de viação do qual resultou enfisema subcutâneo no terço superior do tórax e nas regiões cervicais anterior e antero-lateral direita e tumefacção no terço interno da região subclavicular direita, não sendo o doente portador de exames realizados nessa altura nem se encontrando os mesmos arquivados no Hospital de Setúbal. No entanto, há referência no processo clínico a três radiografias de tórax (duas antero-posteriores e uma de perfil) com descrição apenas de “*enfisema subcutâneo, sem evidência de traços de fractura, com mediastino de dimensões normais, sem alterações do parênquima pulmonar e com traqueia centrada*”. Também em 1993, e após a pericardite, refere início de queixas de palpitações ocasionais rápidas e irregulares, de início e fim súbitos, com duração máxima de 30 minutos, sem relação com o esforço e sem outros sintomas acompanhantes. Refere alívio com o ortostatismo, agravamento com o decúbito dorsal e com o repouso e aumento da sua frequência em situações de maior stress emocional, chegando a ocorrer diariamente, e, posteriormente, não sabendo precisar quando, episódios também nocturnos que o acordavam, de duração variável e com características semelhantes às anteriores. Diz ter recorrido várias vezes a Serviço de Urgência (SU) e ter ido a consulta médica, tendo realizado múltiplas radiografias de tórax (RxTx) e electrocardiogramas (ECGs). Numa dessas radiografias, realizada em 2012, (Figura 1) pode ser visualizado alargamento do mediastino. Contudo, o doente refere ter-lhe sido transmitido que “*não tinham sido encontradas alterações significativas*” (sic), pelo que não foi sujeito a qualquer investigação ou terapêutica subsequentes.



**Figura 1:** Teleradiografia de tórax (Hospital do Litoral Alentejano, 15 de Janeiro de 2012) em que se pode observar alargamento do mediastino.

No dia 29 de Junho de 2013, cerca das 12h00, o doente refere sensação súbita e “de novo” de estreitamento/opressão das vias aéreas superiores, “como se fosse uma amigdalite” (sic), enquanto aspirava o pavimento da sua residência, que se manteve constante e independente da sua posição, de intensidade mantida ao longo do tempo (que quantificou como 2, numa escala de 1 a 10), sem factores de alívio ou de agravamento, bem como de sintomas acompanhantes.

Nesse mesmo dia, cerca das 24h00, notou engorgitamento venoso jugular (EVJ) bilateral, mais evidente à esquerda, de início súbito, afirmando que “sentia o pescoço todo inchado e da largura da cabeça” (sic). O doente assegura que o referido engorgitamento venoso jugular ocorria sempre e apenas em decúbito dorsal, desaparecendo total e subitamente com os decúbitos laterais esquerdo e direito, com a posição de sentado e em ortostatismo. Nega outros sintomas acompanhantes que não a sensação de estreitamento das vias aéreas superiores.

No dia 30 de Junho de 2013, cerca das 08h00, refere ter despertado com otalgia esquerda, constante, de início súbito e intensidade mantida e quantificada em 5 (numa escala de 1 a 10), independente da posição, negando factores de alívio ou de agravamento. Menciona que a dor era acompanhada de ortopneia para cerca de 45°, a qual desaparecia com decúbito lateral e com a saída da posição de decúbito dorsal. Refere ainda sensação de morte iminente com o decúbito dorsal por sensação de asfixia.

Cerca das 08h15, ao colocar-se em decúbito dorsal, refere lipotímia de início súbito acompanhada por sensação de “visão turva” (sic) de curta duração e com fim súbito ao se posicionar em decúbito lateral, e sem outros sintomas.

Face aos sintomas existentes, decidiu deslocar-se ao Hospital do Litoral Alentejano (HLA), aonde chegou cerca das 09h00 do dia 30 de Junho e onde foi internado.

No relatório desse hospital, de que era portador, consta que à entrada o doente se encontrava *“vigil, orientado, corado, hidratado, apirético, eupneico, hemodinamicamente estável, auscultando-se um possível sopro sistólico grau II/VI no foco tricúspide, com um engorgitamento cervical com o decúbito, sem alterações à auscultação pulmonar e sem edemas nos membros inferiores”*, com *“ausência de alterações electrocardiográficas e laboratoriais”* e radiografia de tórax, com *“silhueta cardíaca aparentemente normal e sem lesões pleuro-mesenquimatosas”*. O doente foi internado para *“esclarecimento do quadro clínico”*.

Cerca das 14h00 do mesmo dia, o doente refere que a otalgia começou a irradiar sucessivamente para o pescoço, para a região pré-cordial, para os hemitórax e ombro esquerdos e para os hemitórax e ombro direitos, anterior e posteriormente, aliviando com posição de sentado com anteflexão do tronco e flexão do pescoço simultâneas, mantendo todas as outras características.

Diz ter sido medicado com paracetamol com alívio da dor, negando a realização de qualquer outra terapêutica médica.

Durante a noite de 30 de Junho de 2013, cerca das 22h, diz ter iniciado subitamente quadro de cefaleias não pulsáteis, holocranianas, constantes, de intensidade 7 em 10 e de agravamento progressivo. O doente nega vómitos, náuseas, tonturas, factores de agravamento e afirma alívio das cefaleias com anteflexão do tronco, enquanto sentado.

O doente refere ainda insónia inicial e despertares nocturnos na mesma noite, devido ao desconforto e sensação de opressão cervical, com diminuição progressiva do número de horas de sono por noite, ao longo do internamento.

O relatório hospitalar de que o doente era portador menciona que no dia 1 de Julho (2º dia de internamento no HLA), o doente mantinha observação clínica sobreponível, referindo-se ainda a ocorrência de episódio sincopal quando colocado em decúbito dorsal para realização de ECG. O ECG realizado na altura não mostrou alterações. A re-avaliação posterior da radiografia de tórax da entrada mostrou

“irregularidade (proeminência) na silhueta cardíaca esquerda” e as análises mostravam “discreta elevação da proteína C reactiva [PCR: 5,6]” (não tendo sido quantificado à entrada) “sem elevação dos marcadores de lesão miocárdica” de forma evolutiva.

O doente refere ter-lhe sido dito que se suspeitava de presença de derrame pericárdico, pelo que lhe foi realizado ecocardiograma transtorácico, que terá identificado pequena lâmina de derrame e levado à suspeita da existência de uma “deformação no lado esquerdo do coração” (sic).

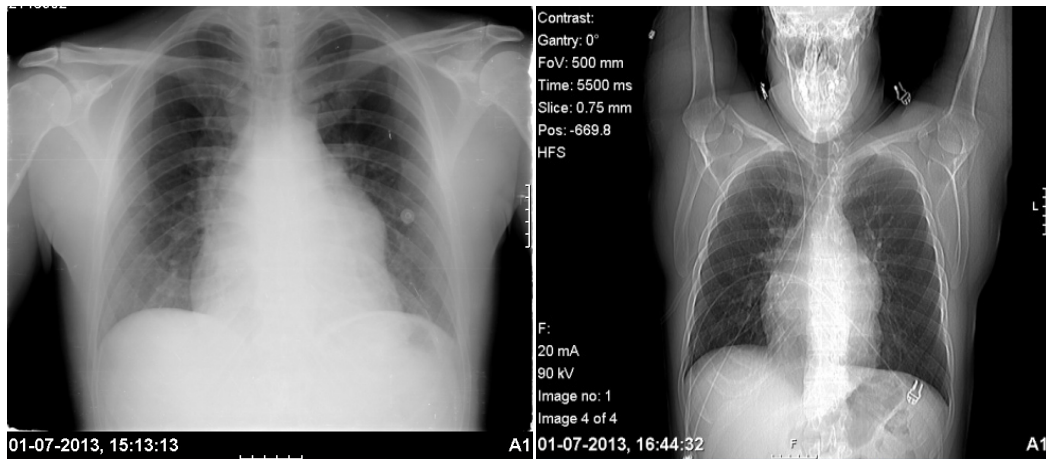
Devido à intolerância do doente à posição de decúbito, a qual era sempre seguida de lipotímia e de agravamento rápido da dispneia e da sensação de opressão cervical que cedia à adopção da posição semi-sentado no leito e decúbitos laterais, não foi realizada Tomografia Computorizada (TC) torácica.

Segundo o relatório do HLA, foi admitida a existência de “*patologia vascular intratorácica com necessidade de realização de TC torácica sob vigilância*”, pelo que o doente foi transferido para o Hospital Santa Maria (HSM) no dia 1 de Julho, após contacto com o Cardiologista de urgência “*por tamponamento cardíaco (...) para esclarecimento de imagem torácica paracárdica esquerda*”.

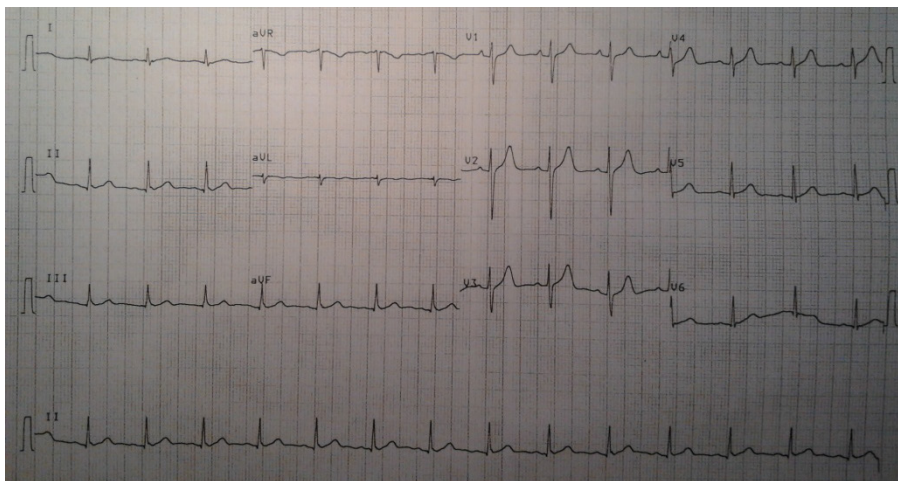
À chegada ao Serviço de Urgência, o doente encontrava-se orientado, hemodinamicamente estável, apirético, eupneico em repouso e com desconforto torácico e um ligeiro engorgitamento venoso jugular.

No Serviço de Urgência do Hospital Santa Maria, realizou radiografia de tórax que mostrou alargamento do mediastino por massa mediastínica (Figuras 2 e 3) e electrocardiograma (sem alterações significativas – Figura 4). O ecocardiograma transtorácico (ETT) (Figuras 5 e 6) realizado na altura mostrou: “*volumosa imagem arredondada, hipoecogénica, de bordos bem definidos, 77x80 mm, paracárdica esquerda (...) que condiciona desvio da silhueta cardíaca e algum grau de compressão da aurícula esquerda. Boa função biventricular, sem dilatação das cavidades cardíacas. Regurgitação mitral e tricúspide ligeiras. PSAP: 37 mm Hg. Não se visualiza derrame pericárdico. VCI não dilatada, com variabilidade respiratória < 50%*”.

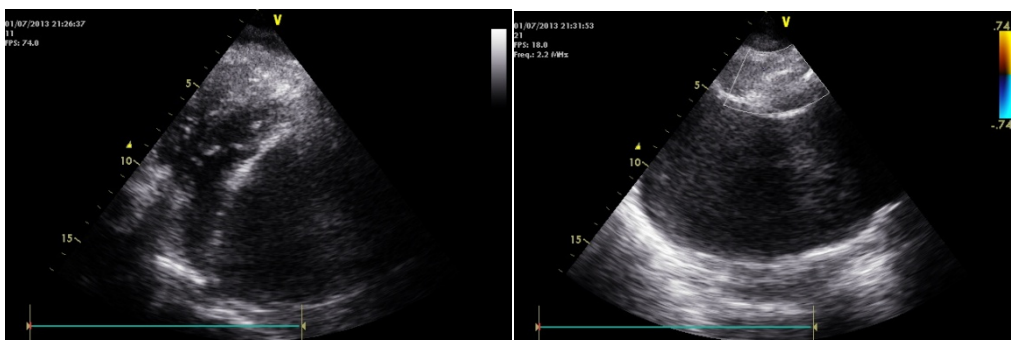




**Figuras 2 e 3:** Telerradiografias de tórax (SU do HSM, 1 de Julho de 2013) em que se pode observar alargamento do mediastino por massa mediastínica.



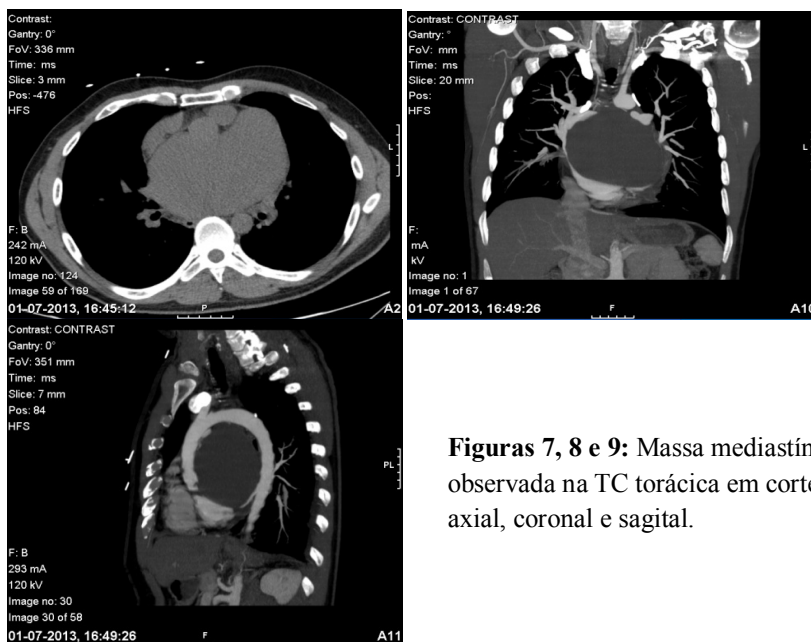
**Figura 4:** Electrocardiograma realizado no SU do HSM com ritmo sinusal, frequência cardíaca de cerca de 90 bpm, sem alterações significativas.



**Figuras 5 e 6:** Ecocardiograma transtorácico realizado no SU do HSM, mostrando volumosa massa de limites bem definidos e de conteúdo hipocogénico.

Durante a realização do ETT por via sub-costal, teve síncope de curta duração, acompanhada por sudorese profusa, tendo sido documentada bradicardia com aparente ritmo juncional e hipotensão (pressão arterial: 73/56 mmHg).

Foi realizada TC torácica de urgência (Figuras 7, 8 e 9), na qual se observou “*imagem hipodensa, sem captação do produto de contraste, de limites bem definidos, parede fina e fino septo no interior, com cerca de 10x11x12 cm (LxAPxT) (...) em mais provável relação com quisto broncogénico. A formação descrita condiciona moldagem e provável compromisso do fluxo sanguíneo de estruturas vasculares adjacentes e aparentemente da aurícula esquerda*”. Pode observar-se ainda “*discreta densificação da vertente posterior de ambos os campos pulmonares (...) em relação com fenómenos de hipoinsuflação (...) lâmina de derrame pleural à esquerda, pequeno derrame pericárdico, lâmina de líquido livre peri-vesicular e aspectos sugestivos de edema periportal (...) em relação com fenómenos de estase.*” Com o intuito de melhor caracterização da lesão, ficou agendada realização de Ressonância Magnética (RM) torácica para o dia seguinte.



**Figuras 7, 8 e 9:** Massa mediastínica observada na TC torácica em cortes axial, coronal e sagital.

O doente foi observado pelo Cirurgião Cardio-Torácico de urgência, e foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Respiratórios (UCIR) do Hospital Santa Maria, onde ficou internado.

Desde então, o doente referiu agravamento rápido e progressivo da dor torácica opressiva, que se tornou constante e generalizada a todo o tórax, e que inicialmente aliviavam com o decúbito lateral direito, com a posição sentado e com o ortostatismo, bem como da ortopneia, que a 2 de Julho se agravou para 90°. Refere, ainda, agravamento das cefaleias que se tornaram permanentes e da perturbação do sono já descrita.

À observação encontrava-se ansioso, com padrão respiratório superficial, taquipneico, com EVJ, hemodinamicamente estável, embora com perfil tensional baixo, apirético e com ligeira diminuição do murmúrio vesicular à auscultação da base pulmonar esquerda. Foi medicado com oxigenoterapia e paracetamol.

Foi submetido a ecocardiograma transesofágico, que corroborou os achados do ecocardiograma transtorácico e da TC torácica.

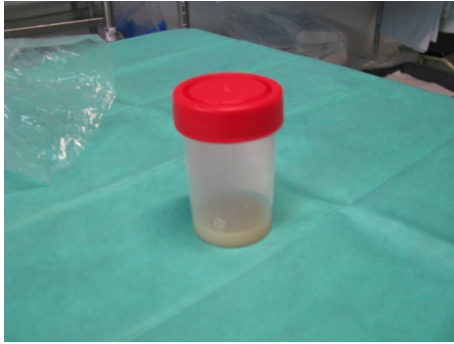
Na tarde do dia 2 de Julho, é realizada RM para melhor caracterização da massa, a qual foi interrompida precocemente por intolerância do doente ao decúbito. No entanto, conseguiu-se confirmar a *“natureza quística da lesão do mediastino médio no espaço sub-carinal, com 7x10x13 cm (APxTxL) que exerce importante compressão extrínseca sobre a aurícula esquerda, veia cava superior (está reduzida a dimensão filiforme) no seu trajecto inferior à crossa da veia ázigos, com distensão desta (...) sobre os brônquios principais, particularmente o brônquio principal esquerdo e artérias pulmonares principais”*, continuando-se a propor o diagnóstico de quisto broncogénico.

No dia 3 de Julho de 2013, apresentava agravamento de todos os sintomas, com cansaço e dispneia em repouso, ortopneia a 90° e taquipneia. Mantinha perfil tensional baixo e apresentava taquicardia sinusal. A gasimetria arterial mostrava alcalose respiratória e lactatos de 19,3. As análises apresentavam: NT-proBNP: 230; cálcio: 10,3; PCR: 7, 96 (a subir).

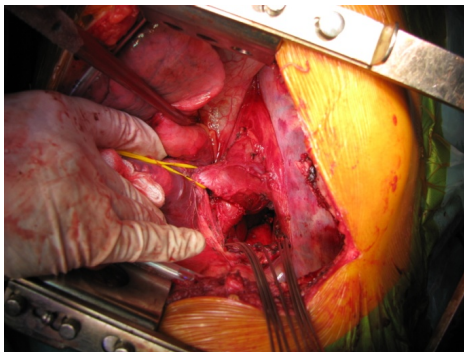
O doente foi, então, re-avaliado pela Cirurgia Cardio-Torácica e submetido a cirurgia via toracotomia lateral direita para drenagem e remoção de quisto broncogénico do mediastino médio.

Efectuou-se drenagem do quisto, tendo sido efectuada colheita de líquido branco-amarelado (Figura 10), remoção total da cápsula do quisto broncogénico,

preenchimento da cavidade (Figura 11) com cola biológica e Surgicel® (agente hemostático) e remoção de um gânglio do hilo pulmonar esquerdo e de 4 gânglios paraesofágicos.



**Figura 10:** Líquido branco-amarelado colhido do interior do quisto broncogénico, sendo típico das lesões que apresentam infiltrado inflamatório.



**Figura 11:** Observação da cavidade previamente ocupada pelo quisto broncogénico, a qual foi preenchida com cola biológica e Surgicel® (agente hemostático).

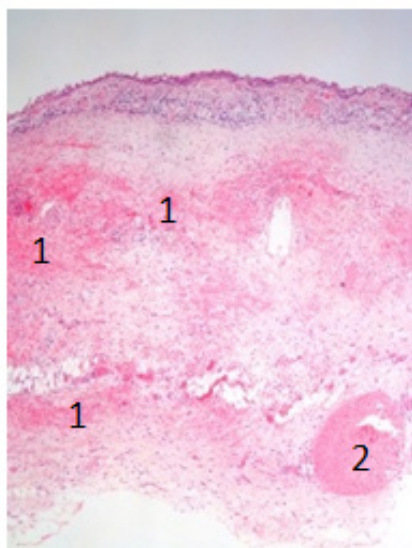
A análise anátomo-patológica dos gânglios mostrou “*gânglios com dimensões entre 2 mm e 9 mm de maior eixo, com consistência elástica e aspecto homogéneo, de tipo reaccional, com arquitectura regional conservada, e sem áreas de displasia*”.

O estudo anátomo-patológico macroscópico dos retalhos da cápsula mostrou que eram constituídos por: “*parede cinzento-rosada, com focos de tecido adiposo e áreas hemorrágicas, de consistência elástica, com dimensões entre 2,8 e 4,5 cm e uma espessura variável entre 1 a 5 mm, sendo estas características compatíveis com quisto broncogénico.*” (Figura 12).

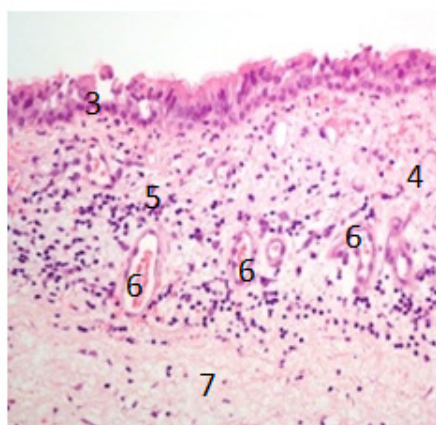


**Figura 12:** Retalhos da cápsula do quisto broncogénico.

O estudo microscópico, utilizando coloração com hematoxilina/eosina (Figuras 13 e 14), confirmou o diagnóstico de quisto broncogénico com aspecto crónico inflamatório da lesão.



**Figura 13:** Microscopia com coloração hematoxilina/eosina dos retalhos da cápsula do quisto broncogénico, onde se observa a parede do quisto com hemorragia (1) e congestão (2), revestida por epitélio respiratório.



**Figura 14:** Microscopia dos retalhos da cápsula do quisto broncogénico (ampliação da Figura 13). Observa-se em pormenor o epitélio respiratório (3) sem atipias citológicas (como por exemplo núcleos aumentados, irregulares, pleomórficos e mais corados, aumento do número de mitoses e epitélio proliferativo). No córion (4) (tecido conjuntivo adjacente ao epitélio e que faz parte da mucosa), há edema (dada a menor eosinofilia e o maior afastamento das células) e um ligeiro infiltrado inflamatório linfoplasmocitário (5), com macrófagos e outras células inflamatórias, indicando a cronicidade da lesão. Observam-se também vasos sanguíneos (6), (possivelmente capilares), além de tecido conjuntivo com edema, mas sem infiltrado inflamatório (7).

Neste caso concreto, não se observaram cartilagem, músculo liso, glândulas, áreas de necrose, proliferação vascular, áreas de fibrose e áreas de metaplasia escamosa – achados que também podem ser encontrados nos QB.

O exame bacteriológico do líquido do quisto broncogénico foi negativo.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo o doente sido extubado a 4 de Julho. Manteve-se apirético, hemodinamicamente estável e sem alterações significativas ao exame objectivo.

No dia 10 de Julho, foi transferido para a Enfermaria de Pneumologia, medicado com enoxaparina, cloreto de sódio, lactulose e alprazolam.

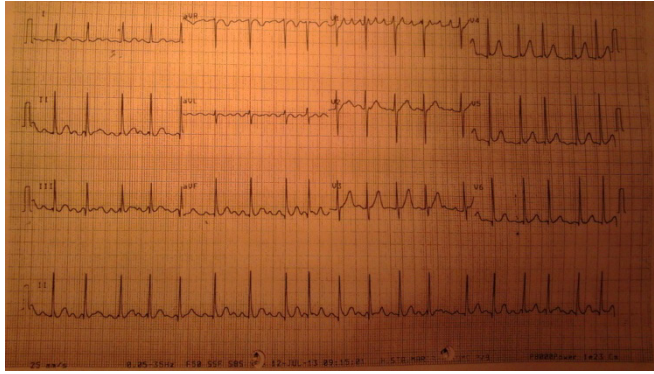
Como intercorrências salienta-se:

- análises com elevação transitória das enzimas hepáticas (Figura 15), na ausência de alterações na ecografia abdominal, e que se atribuiu a iatrogenia secundária à terapêutica analgésica efectuada (paracetamol), optando-se pela vigilância do doente através de avaliação analítica diária, mantendo terapêutica.

DATA	09/07	10/07	12/07	13/07	14/07	16/07	18/07
<b>T.G.O.</b> (0-37 U/L)	215	161	190 ↑	252	158	97	79
<b>T.G.P.</b> (0-31 U/L)	238	244	316 ↑	407	391	235	190
<b>B.T. / B.D.</b> (0,1-1,1 mg/dL)		0,75	0,66/0,28	0,79/0,28	0,6	0,5/0,2	0,97/0,18
<b>F. Alcal.</b> (35-104 U/L)		356	515 ↑			412	388
<b>GGT</b> (8-61 U/L)	356	479	661 ↑	715	512	409	376

**Figura 15:** Evolução analítica das enzimas hepáticas do doente no internamento. Atente-se na elevação desses parâmetros no dia 12 de Julho e respectiva melhoria no dia 14 de Julho. **Legenda:** T.G.O. - transaminase glutâmica oxalacética; T.G.P. - transaminase glutâmica pirúvica; B.T. – bilirrubina total; B.D. – bilirrubina directa; F. Alcal. – fosfatase alcalina; GGT - Gama glutamil transpeptidase.

- diagnóstico de fibrilhoflutter em 12 de Julho com frequência cardíaca (FC) de cerca de 114 bpm (Figura 16), tendo sido iniciada amiodarona endovenosa e enoxaparina, com conversão a ritmo sinusal.



**Figura 16:** ECG com fibrilhoflutter e FC de cerca de 114 bpm.

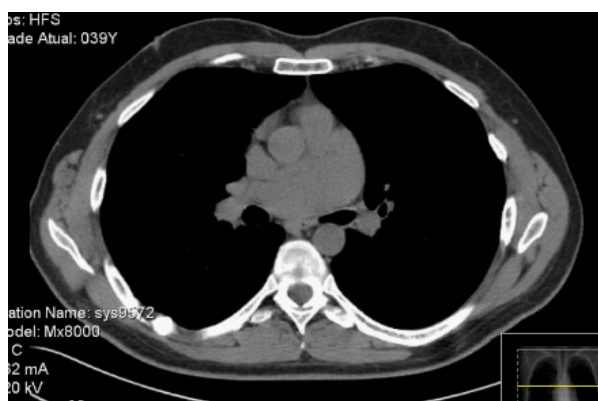
No dia 16 de Julho, foi realizado ETT que evidenciou “*ventrículo esquerdo com função sistólica global conservada; imagem livre de ecos junto à parede lateral do ventrículo esquerdo e aurícula esquerda (pequeno derrame pleural vs estrutura residual pós extracção de quisto broncogénico), sem exercer efeito compressivo sobre as estruturas cardíacas*”.

Foi também realizado holter (sob medicação com amiodarona), que mostrou: “*ritmo de base sinusal, FC variando entre 67 e 103 bpm, condução auriculoventricular e intraventricular normais, sístoles prematuras supraventriculares raras, 44 no total; sístoles prematuras ventriculares muito frequentes, média de 54/hora; 91 episódios de trigeminismo ventricular; sem modificações significativas da repolarização ventricular em relação ao padrão basal; variabilidade de frequência cardíaca diminuída (DPNN = 60 ms)*”. Face a estas alterações, foi contactado o Médico de Urgência Interna de Cardiologia que sugeriu início de bisoprolol 5 mg/dia, orientação para Consulta de Cardiologia e repetição do holter.

O doente teve boa evolução clínica, pelo que teve alta a 19 de Julho de 2013 (19º dia de internamento e 16º de pós-operatório), orientado para Consultas de Pneumologia, de Cardiologia e de Cirurgia Cárdio-torácica. Saiu medicado com bisoprolol (5 mg/dia) e com indicação para manter cinesiterapia respiratória e para realizar análises laboratoriais, radiografia de tórax e holter em ambulatório.

Desde então, o doente foi seguido regularmente na Consulta de Pneumologia do HSM, não havendo intercorrências significativas. Não houve evidência de recidiva nas radiografias de tórax seriadas que realizou até Dezembro de 2013.

Porém, na TC torácica de controlo realizada a 5 de Junho de 2014, foi identificada “*manutenção da imagem cística com localização no espaço subcarinal medindo 8x4 cm, continuando a exercer efeito de massa sobre as estruturas mediastínicas, nomeadamente artérias pulmonares principais, aurícula esquerda/apêndice auricular esquerdo, carina e parede anterior dos brônquios principais. Não se identificam lesões endobrônquicas*” (Figura 17). Observam-se também “*aderências pleuropulmonares na base do hemitórax direito, com repuxamento do diafragma homolateral, traduzindo alterações sequelares da abordagem cirúrgica.*” Foi concluído que se tratava de “*continuação/recidiva da imagem de quisto broncogénico com localização subcarinal com efeito de massa sobre as estruturas adjacentes*” pelo que foi sugerida “*reavaliação com angio TC/ressonância magnética*”.



**Figura 17:** TC torácica de controlo realizada a 5 de Junho de 2014 (cerca de 1 ano de pós-operatório), mostrando a presença de recidiva do quisto broncogénico.

O doente foi internado no Serviço de Pneumologia do Hospital de Santa Maria a 10 de Julho de 2014, para realização de exames auxiliares de diagnóstico para melhor avaliação da situação, para ser posteriormente submetido a cirurgia.

À entrada, o doente encontrava-se assintomático, sem alterações significativas ao exame objectivo.

Realizou durante o internamento:

- Estudo analítico: sem alterações significativas.
- RM torácica (15 de Julho de 2014): “*preenchimento dos espaços pré e subcarinal por lesão expansiva capsulada com 9x4 cm (TxAP), que exerce efeito de*



massa sobre os brônquios e artérias pulmonares principais. A lesão estende-se da direita para a esquerda mas o maior componente localiza-se à esquerda, entre a artéria pulmonar principal esquerda e a parede antero-lateral do VE. O conteúdo da lesão é de hipersinal em T1, T2 e com supressão da gordura, identificando-se septo no seu interior esquerdo” (Figuras 18 e 19).



**Figuras 18 e 19:** RM coronal e axial de 15 de Julho de 2014. Observa-se lesão mediastínica com efeito de massa sobre estruturas adjacentes.

Concluiu-se, assim, que se tratava de “doente com antecedentes de volumoso quisto broncogénico mediastínico (mediastino médio) com cirurgia há cerca de um ano com ressecção incompleta havendo actualmente recidiva da lesão com efeito de massa sobre estruturas adjacentes do seu componente esquerdo. O conteúdo da lesão é de quisto com conteúdo proteico com septo fino”.

- Holter de 24h (16 de Julho de 2014): sem alterações significativas.
- ETT (21 de Julho de 2014): sem alterações significativas.

O caso foi apresentado em reunião multidisciplinar, tendo ficado programada intervenção cirúrgica.

Foi submetido a cirurgia no dia 28 de Julho de 2014, no Serviço de Cirurgia Cárdio-torácica do Hospital de Santa Maria. Procedeu-se à aspiração do líquido do quisto, à ressecção do quisto broncogénico por toracotomia esquerda e à excisão de um gânglio hilar e de um gânglio da janela aorto-pulmonar.

O procedimento decorreu sem complicações.

O estudo anátomo-patológico das peças cirúrgicas mostrou:

- Análise macroscópica: *“gânglios de consistência elástica, com tonalidade cinzenta escura e dimensões variáveis”*.

- Análise microscópica: *“histiocitose sinusal e pigmento de tipo antracótico no tecido de gânglio linfático, como é habitual em gânglios com esta localização anatómica, não tendo sido detectadas outras particularidades”*.

O exame bacteriológico directo e cultural do líquido quístico foi negativo em anaerobiose, em aerobiose, bem como a coloração de Ziehl-Neelsen e os estudos micológico e micobacteriano.

O pós-operatório não teve complicações, pelo que o doente teve alta hospitalar a 30 de Julho de 2014, medicado com Tramadol+Paracetamol, Metamizol e Metoclopramida. Foi orientado para as Consultas de Pneumologia e de Cirurgia Córdio-Torácica, com a indicação de realização de radiografias de tórax para controlo pós-operatório, e ainda para a Consulta de Cardiologia no HLA, onde é habitualmente seguido.

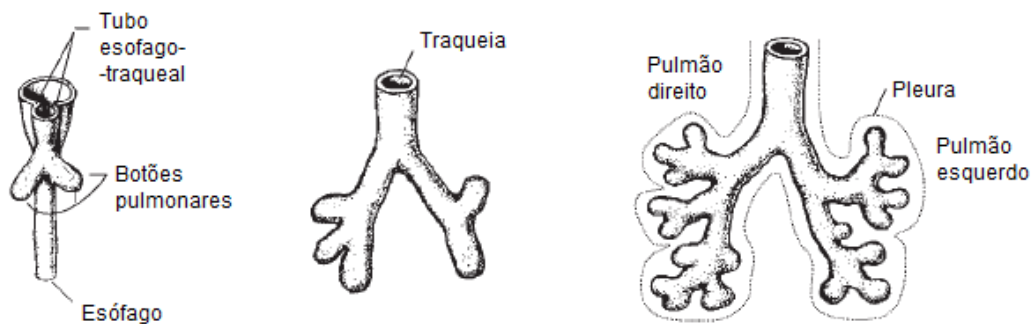
Desde então, tem-se mantido assintomático e sem evidência de recidiva nos exames de imagem seriados que realizou até Dezembro de 2014 (última avaliação).

## DISCUSSÃO

A dispneia é um sintoma com múltiplas etiologias possíveis, nas quais se inclui a compressão de estruturas vasculares e pulmonares por massas mediastínicas. Dentro destas, os QB destacam-se pela sua raridade.

### ORIGEM

No embrião, o intestino primitivo dá origem a vários tecidos e órgãos dos sistemas digestivo e respiratório<sup>1</sup>. Primeiro, origina a faringe, seguindo-se a laringe e, na 4ª semana de gestação, o botão embrionário que dará origem ao pulmão começa a desenvolver-se caudalmente a partir deste tubo laringo-traqueal<sup>1</sup> (Figura 20<sup>9</sup>).



**Figura 20:** Desenvolvimento embrionário pulmonar<sup>9</sup> (Adaptado de *Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*<sup>9</sup>).

Na 5ª semana, o referido botão embrionário divide-se em brônquios principais, que se desenvolvem no mesênquima esplâncnico circundante, originando posteriormente a cartilagem e o músculo liso brônquicos e a pleura visceral<sup>1</sup>.

Quanto à ramificação dos brônquios principais, sabe-se que ocorre até à 24ª semana, altura em que os bronquíolos terminais originam os alvéolos primitivos<sup>1</sup>.

Os brônquios e bronquíolos podem originar estruturas saculares de grandes dimensões designadas por quistos broncogénicos<sup>1</sup>.

Assim, e apesar de não ser consensual, alguns autores defendem que os QB têm origem no período embrionário entre a 4ª e a 24ª semanas<sup>1</sup>.

A maioria dos QB localiza-se no mediastino junto à árvore traqueobrônquica<sup>1,2,3</sup> (QB mediastínicos<sup>1</sup>) ou no parênquima pulmonar<sup>1,3</sup> (QB intrapulmonares<sup>1,3</sup>), sendo estes últimos mais frequentes nos lobos inferiores<sup>10</sup>.

Os QB mediastínicos surgem mais precocemente no período embrionário<sup>1,3,10,11</sup> e raramente apresentam uma comunicação com a árvore traqueobrônquica<sup>11</sup>, tal como se pôde observar no doente do presente caso clínico, cujo quisto era mediastínico (subcarinal), não tendo comunicação com a árvore traqueobrônquica.

Ao contrário dos QB mediastínicos, os quistos intrapulmonares têm a sua génese numa fase mais tardia desse período<sup>1,3,4,10,11</sup> e apresentam mais frequentemente comunicação com o tracto respiratório<sup>11</sup>. Assim, quanto mais tarde se desenvolver a lesão, mais periférica será esta<sup>12</sup>.

De salientar que nos QB não ocorrem trocas gasosas, independentemente da existência de comunicação com o tracto respiratório<sup>1</sup>, uma vez que os QB formam-se até à 24ª semana enquanto que os alvéolos apenas estão formados às 28 semanas. Por conseguinte, aquando da formação dos QB não existem ainda alvéolos, daí a impossibilidade de ocorrer trocas gasosas nos referidos quistos<sup>1</sup>.

Em raras situações, os QB podem encontrar-se noutros locais<sup>3,11</sup> (presumivelmente devido à separação total entre o QB e o intestino primitivo durante a vida embrionária, podendo o primeiro migrar e fixar-se numa localização atípica<sup>13</sup>), como a pele, o tecido subcutâneo<sup>3,4</sup>, o pescoço, o pericárdio, o diafragma, o abdómen e até os espaços intra-dural<sup>3,4,11</sup> e retroperitoneal<sup>13</sup>.

## **EPIDEMIOLOGIA**

Cerca de 10 a 20% de todas as massas mediastínicas são quistos<sup>2,14</sup> com origem no desenvolvimento embrionário<sup>2</sup>.

Podem ser classificados em broncogénicos<sup>2</sup>, pericárdicos, entéricos ou em histologicamente não classificáveis<sup>2</sup>.

<b>Origem dos Quistos Mediastínicos</b>		
<b>Tipo de Quisto</b>	<b>População Geral</b>	<b>População Pediátrica</b>
Broncogénico	36%	53%
Entérico	12%	35%
Pericárdico	29%	1%
Outro	23%	11%

**Figura 21:** Prevalência dos diferentes tipos de quistos mediastínicos na população geral e em idade pediátrica<sup>1</sup> (Adaptado de *Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*<sup>1</sup>).

Assim, os QB constituem cerca de 4 a 7% de todas as massas mediastínicas.

A distribuição dos quistos mediastínicos é variável de acordo com o grupo etário<sup>1</sup> (Figura 21). Não existe concordância entre os vários autores em relação à prevalência dos QB. De acordo com alguns autores, os QB correspondem a cerca de 36% dos quistos mediastínicos na população geral, e a cerca de metade em idades pediátricas<sup>1</sup>. Para outros, os QB correspondem a cerca de 60% de todos os quistos mediastínicos<sup>5,14</sup>.

Na realidade, é difícil saber a prevalência exacta dos QB<sup>15</sup>. A idade avançada de alguns dos doentes aquando do diagnóstico demonstra que possivelmente alguns destes quistos se mantêm silenciosos durante toda a vida<sup>15</sup>, o que dificulta uma estimativa mais exacta da sua prevalência<sup>12,15</sup>.

No nosso doente, o quisto tornou-se sintomático aos 39 anos, embora já houvesse alargamento do mediastino documentado em radiografia de tórax realizada um ano antes da instalação do quadro agudo e história de palpitações com 20 anos de evolução de etiologia não esclarecida.

## **SINTOMATOLOGIA**

Os factores que determinam o crescimento<sup>16</sup> e a evolução natural<sup>6</sup> dos QB não são ainda totalmente conhecidos<sup>6,16</sup>.

No caso clínico em estudo, o QB apenas se tornou manifestamente sintomático aos 39 anos de idade, parecendo não ser evidente nas radiografias de tórax realizadas em 1993 (a cujas imagens não tivemos acesso mas das quais há descrição de mediastino

de dimensões normais) mas seguramente já estando presente e com dimensões apreciáveis na radiografia de tórax de 2012, embora não tenha sido reconhecido.

Os QB podem originar um vasto leque de manifestações clínicas<sup>4</sup> susceptíveis de ocorrer por compressão de estruturas adjacentes<sup>4,6,11</sup>, por infecção do quisto<sup>4,6,11</sup>, por hemorragia<sup>4</sup> ou por transformação maligna do tecido quístico<sup>6,11</sup> (Figura 22), sendo a incidência de displasia em idade adulta de 0,7%.

<b>Sintomas Comuns e Seus Mecanismos em Doentes com Lesões Mediastínicas</b>	
<b>Sintoma</b>	<b>Mecanismo</b>
Tosse	Estreitamento/Compressão das Vias Aéreas
Dor Torácica	Invasão da Parede Torácica, Invasão Neuronal
Dispneia	Compromisso das Vias Aéreas, Tamponamento Pericárdico, Derrame Pleural, Estenose da Válvula Pulmonar, Insuficiência Cardíaca Congestiva
Hemoptise	Carcinoma Broncogénico, Invasão das Vias Aéreas, Estenose da Válvula Pulmonar, Insuficiência Cardíaca Congestiva
Disfagia	Estreitamento/Obstrução Esofágica, Disfunção Esofágica Motora
Disfonia	Paralisia das Cordas Vocais
Edema da Face	Síndrome da Veia Cava Superior

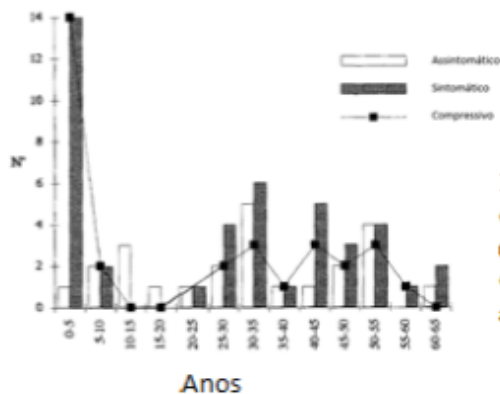
**Figura 22:** Sinais e sintomas frequentes em doentes com lesões mediastínicas e seus mecanismos fisiopatológicos<sup>5</sup> (Adaptado de *Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*<sup>5</sup>).

No que respeita à prevalência dos sintomas, há diferenças entre os autores, pois alguns referem que apenas cerca de 40% dos QB são sintomáticos<sup>14</sup>, enquanto que outros defendem que a maioria dos doentes<sup>1,5</sup> com QB apresenta sintomas na altura do diagnóstico<sup>1</sup>, tal podendo derivar do escasso número de doentes com esta entidade e do tipo de população alvo estudada.

Assim, nas crianças, os QB são frequentemente sintomáticos, ocorrendo os sintomas em 95% das crianças não-neonatais com QB<sup>1</sup>. Tal deve-se às pequenas

dimensões do tórax e à maior maleabilidade das vias aéreas<sup>1</sup>, podendo o quisto comprimi-las<sup>2</sup> com conseqüente dificuldade respiratória, cianose, pieira e/ou estridor<sup>1</sup>.

Após os 5 anos de idade, os sintomas deixam de ser causados somente pelo efeito mecânico do quisto (compressão) e a dor torna-se o sintoma mais comum, tornando-se os QB assintomáticos também mais frequentes (Figura 23)<sup>15</sup>.



**Figura 23:** QB mediastínicos e variação do seu efeito compressivo de acordo com a idade<sup>14</sup> (Adaptado de Copin et al, 1995, *Bronchogenic Cysts of the Mediastinum. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*<sup>14</sup>).

Nos adultos, os QB são menos frequentemente sintomáticos<sup>1,14</sup> (cerca de 33%<sup>1</sup>), sendo os sintomas cardiorespiratórios os mais frequentes, nomeadamente dor torácica<sup>1,3,5</sup> (por tração ou invasão de tecidos mediastínicos ou por erosão óssea<sup>2</sup>) e tosse<sup>1,3,5</sup> (devido a compressão extrínseca da traqueia ou dos brônquios ou a erosão das vias aéreas, o que predispõe a pneumonias pós-obstrutivas<sup>2</sup>) (Figura 24). Podem ocorrer também quadros de dispneia<sup>2,3,5,6</sup> (por compressão do nervo frénico ou da artéria pulmonar<sup>2</sup>), disfagia<sup>5,6</sup>, sensação de peso no interior do tórax, edema facial<sup>5</sup>, cianose<sup>5</sup>, hemoptises<sup>2,3,5,6</sup>, disfonia<sup>2,6</sup> (esta conseqüente à compressão do nervo laríngeo recorrente<sup>2</sup>), taquicardia (por compressão do nervo vago)<sup>2</sup>, Síndrome de Horner (devido a compressão de gânglios simpáticos)<sup>2</sup> e sintomas neurológicos (por compressão da medula espinhal). Podem ainda apresentar sintomas infecciosos (febre<sup>1,3,6</sup>, perda de peso<sup>1,3,6</sup>, anorexia<sup>3</sup>, expectoração purulenta<sup>3</sup>...), devido a infecções respiratórias recorrentes<sup>5,6</sup> ou por infecção de estruturas adjacentes, como pericardite<sup>6</sup>. Os doentes podem também entrar em colapso hemodinâmico<sup>2</sup>.

Características	Quistos Broncogénicos (n = 47)
Assintomático	28
Dor Torácica	6
Dispneia	3
Tosse	5
Febre	5
Disfonia	1
Expectoração	3
Disfagia	1
Cianose	0
Hemoptise	1
Outro	1

**Figura 24:** Sintomas e sinais dos quistos mediastínicos<sup>1</sup> (Adaptado de *Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*<sup>1</sup>).

Note-se que a existência destes efeitos compressivos depende mais da localização da lesão do que do volume desta<sup>15</sup>. Os quistos de localização para-traqueal, peri-hilar e junto à bifurcação da traqueia associam-se mais frequentemente a sintomas compressivos devido à maior proximidade com outras estruturas, ao contrário dos quistos infra-hilares, que têm mais espaço livre, podendo aumentar bastante de volume até comprimir outras estruturas<sup>15</sup>.

Tal pode contribuir para o facto de as crianças serem mais frequentemente sintomáticas (70,8%) do que os adultos (60%), dado que 75% dos QB pediátricos situam-se acima ou ao nível do hilo. Pelo contrário, os adultos apenas têm essa localização em 53% dos casos<sup>15</sup>.

Refira-se que os sintomas compressivos do tracto respiratório são mais prováveis no lado esquerdo dado que o brônquio principal esquerdo tem maior comprimento e menor calibre do que o direito<sup>15</sup>.

A Veia Cava Superior (VCS) é particularmente susceptível à compressão extrínseca por apresentar paredes finas, baixa pressão intravascular e por ser relativamente confinada por estruturas rígidas<sup>2</sup>. Assim, ao comprimir esta veia, um QB pode manifestar-se por Síndrome da Veia Cava Superior<sup>2,3</sup>, que se caracteriza pelo aumento da pressão venosa na parte superior do tórax, do pescoço e da cabeça e dilatação de veias colaterais no tórax e no pescoço<sup>2</sup>, o que origina edema da face, do pescoço e da parte superior do tórax, edema conjuntival e hemorragias subconjuntivais, alterações da visão, cefaleias, perturbações da consciência, zumbidos e epistáxis, sendo estes sintomas exacerbados com a posição de decúbito<sup>2</sup>.



No que se refere às complicações dos QB saliente-se a inflamação, a infecção e a ruptura deste para a árvore brônquica ou para a cavidade pleural, podendo originar empiema<sup>14</sup>, pneumonia<sup>3</sup> e pneumotórax<sup>3</sup>.

A infecção é a complicação mais comum e grave dos QB, sendo especialmente frequente aquando da existência de uma comunicação com a árvore respiratória<sup>11,17</sup>.

Outras complicações possíveis são a compressão da artéria pulmonar ou da VCS, o tamponamento pericárdico, as arritmias, o edema pulmonar unilateral, o enfisema obstrutivo, a atresia brônquica, a hipoplasia da artéria pulmonar, as alterações unilaterais da ventilação/perfusão, o derrame pleural, a trombose, as hemoptises graves e as alterações carcinomatosas<sup>4</sup>.

No nosso caso clínico, a localização subcarinal do QB justifica o predomínio de sintomas compressivos nomeadamente o edema do pescoço, o EVJ, as cefaleias e as alterações do estado de consciência exacerbados pelo decúbito dorsal, indicativos de compressão da VCS, e a dispneia e a ortopneia resultantes da compressão da aurícula esquerda, do brônquio principal esquerdo e das artérias pulmonares.

## **DIAGNÓSTICO**

Se a história clínica e o exame objectivo são úteis na elaboração da hipótese diagnóstica de massa mediastínica<sup>5</sup>, sendo a idade do doente também um factor a considerar<sup>5</sup>, os exames imagiológicos têm um papel muito importante e central no estudo desta situação<sup>2</sup>.

Os QB podem apresentar uma grande variedade de manifestações radiológicas<sup>4</sup>, podendo ser detectados tanto em exames de rotina como durante a investigação de sintomas<sup>2</sup>.

Porém, é importante destacar que habitualmente existe um hiato temporal entre o início dos sintomas e o diagnóstico de QB,<sup>12</sup> o qual é habitualmente de cerca de 2 anos e 3 meses<sup>12</sup>.

O nosso doente apresentava sintomas de palpitações com 20 anos de evolução, embora o quadro clínico que o levou ao Hospital se tivesse desenvolvido em apenas 21 horas.

A Teleradiografia do Tórax continua a ser o exame de imagem mais importante no despiste inicial de QB<sup>5</sup>. A TC torácica é fundamental para a confirmação diagnóstica<sup>5</sup>.

✓ **Teleradiografia de tórax:**

A RxTx é a técnica pela qual a maioria das massas mediastínicas são primeiramente detectadas<sup>2,5</sup>.

Estas massas podem apresentar certas características típicas que poderão orientar o clínico para a sua possível origem<sup>2</sup>.

A existência de um QB pode ser sugerida pela detecção de uma massa arredondada<sup>3,4</sup>, oval<sup>1,3</sup> ou em forma de lágrima<sup>2</sup>, homogénea<sup>1,3</sup>, de limites bem definidos<sup>1,3,4</sup>, localizada no mediastino<sup>1</sup> junto à traqueia, à carina e/ou aos brônquios principais<sup>2</sup>, com 2 a 10 cm de diâmetro<sup>1</sup>, com densidade semelhante à da água<sup>3,4</sup> e com eventual nível hidro-aéreo<sup>2,3</sup> (Figura 25).

Achados radiológicos atípicos são as variações de densidade, a presença de calcificação, de contorno lobular, a atelectasia circundante ou a pneumonia, que podem ser causados por hiperinsuflação, infecção ou ruptura do quisto e contribuir para dúvidas diagnósticas<sup>4</sup>.

Na RxTx, os QB intra-pulmonares apresentam geralmente um dos seguintes padrões: massa homogénea com igual densidade que a água<sup>3</sup> caso não exista comunicação com o brônquio<sup>3</sup>; massa preenchida por ar ou com um nível hidro-aéreo<sup>3</sup>, aquando da existência de uma comunicação com a árvore brônquica<sup>3</sup>.

Salienta-se, ainda, a possibilidade da RxTx não mostrar alterações significativas mesmo na presença de sintomas<sup>15</sup>.

Apesar da RxTx poder fornecer todas as informações acima mencionadas, uma avaliação imagiológica mais fina e pormenorizada é habitualmente necessária<sup>2</sup>.



**Figura 25:** RxTx Pósterio-Anterior, onde se observa um quisto broncogénico<sup>1</sup> (Adaptado de *Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*<sup>1</sup>).

O doente do caso clínico apresentava na RxTx uma massa mediastínica arredondada, hipotransparente e homogénea que determinava alargamento do mediastino.

#### ✓ Tomografia Computorizada:

A TC revolucionou totalmente o estudo imagiológico das massas do mediastino<sup>2</sup>. É actualmente o método imagiológico de eleição<sup>1</sup>, dado que permite não só uma caracterização detalhada<sup>1,3</sup> como também avaliar a sua localização<sup>3,8</sup> e a relação com as estruturas vizinhas<sup>1</sup>.

A TC é também muito útil no auxílio da realização de outros procedimentos, como biópsias aspirativas ou até na decisão da abordagem cirúrgica<sup>5</sup>.

Habitualmente, um QB surge na TC como uma massa homogénea<sup>1,3</sup>, arredondada<sup>1</sup>, geralmente de menor densidade do que as estruturas mediastínicas circundantes<sup>1</sup> e com densidade semelhante à da água<sup>3</sup>. Contudo, o seu conteúdo proteico, eventuais depósitos de cálcio, infecção<sup>3</sup> ou hemorragia<sup>17</sup> podem alterar a homogeneidade e a densidade destas lesões<sup>3</sup>.

Pode ainda ser visível um nível hidro-aéreo no seu interior, o qual pode decorrer de uma comunicação com um brônquio<sup>1,12</sup> ou de uma infecção do próprio quisto<sup>1,18</sup> (Figura 26<sup>1</sup>).



**Figura 26:** TC com QB com cavitações no seu interior, devido a infecção secundária<sup>1</sup> (Retirado de *Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*<sup>1</sup>).

A TC do doente em análise mostrou a imagem típica de uma massa arredondada, homogénea, hipodensa, de limites bem definidos que comprimia as estruturas vasculares adjacentes e a aurícula esquerda.

#### ✓ **Ressonância Magnética:**

A RM fornece também uma completa caracterização das lesões e excelente avaliação da relação com as estruturas circundantes<sup>1</sup>.

A realização da RM nas ponderações T1 e T2 é vantajosa dado que permite uma melhor distinção entre as massas mediastínicas e os tecidos adjacentes<sup>5</sup>. A ponderação T1 permite discriminar a massa do tecido adiposo do mediastino<sup>5</sup>. Por outro lado, a ponderação T2 distingue a massa do coração e da parede torácica<sup>5</sup>, sendo captada uma imagem homogénea<sup>19</sup> de elevada intensidade<sup>1,19</sup>.

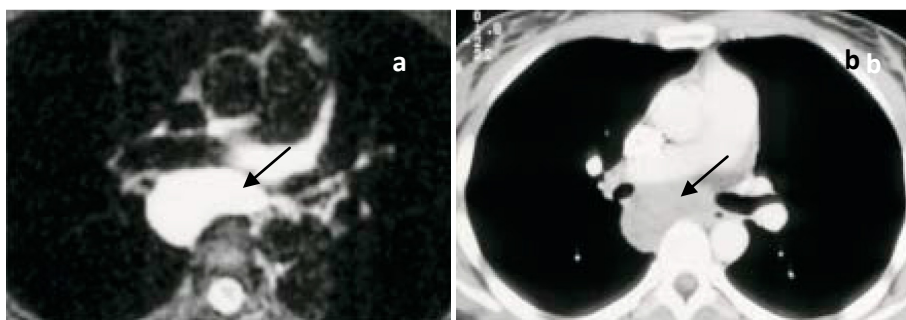
Embora a TC e a RM tenham idêntico valor para a correcta caracterização dos QB mediastínicos<sup>1</sup>, tal não se verifica relativamente aos QB intrapulmonares, em que a TC tem um valor superior à RM uma vez que consegue distinguir melhor o quisto do parênquima pulmonar circundante<sup>1</sup> (Figura 27).

No entanto, a RM tem um valor superior à TC no que respeita ao estudo de eventual invasão vascular e neuronal da lesão quística e em casos de doentes em que a administração endovenosa de contraste não é aconselhável (por doença renal ou alergia conhecida ao contraste)<sup>5</sup>.

Contudo, a RM apresenta algumas desvantagens, nomeadamente o tempo despendido para aquisição das imagens, os maiores custos associados, a indisponibilidade em certos estabelecimentos de saúde e a dificuldade da sua realização

em doentes claustrofóbicos ou cuja manutenção da posição de decúbito dorsal seja difícil (por exemplo por ortopneia)<sup>5</sup>, tal como aconteceu com o nosso doente.

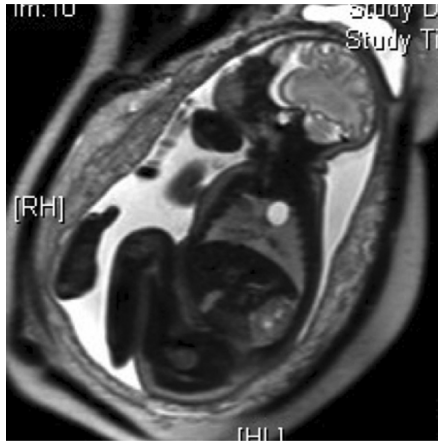
Também na RM, a natureza do conteúdo quístico pode alterar o aspecto imagiológico da massa<sup>17</sup>. Um líquido quístico seroso apresenta baixa intensidade em T1 e elevada intensidade em T2, ao contrário de um líquido com conteúdo proteico, que tem elevada intensidade nas imagens de T1<sup>17</sup>.



**Figura 27:** Resolução de contraste superior da RM (a) comparativamente à TC (b)<sup>19</sup>. (Retirado de Müller, 2002, *Computed Tomography And Magnetic Resonance Imaging: Past, Present and Future*. European Respiratory Journal<sup>19</sup>).

A RM do doente em análise revelou uma massa no mediastino médio de natureza quística com efeito compressivo sobre as estruturas adjacentes com hipersinal em T1 e T2.

É de destacar ainda o papel da RM fetal na confirmação do diagnóstico pré-natal de QB<sup>10</sup>, o que é importante dado o efeito negativo de uma grande massa torácica no desenvolvimento normal de um pulmão<sup>10</sup>, podendo determinar nomeadamente hipoplasia pulmonar e hipertensão pulmonar persistente no recém-nascido, colocando a vida do feto em risco<sup>10</sup>. Note-se que o tamanho da lesão tem valor prognóstico<sup>10</sup> (Figura 28).



**Figura 28:** RM coronal em ponderação T1 com quisto hiperintenso, em feto com 35 semanas<sup>6</sup> (Retirado de Fievet *et al*, 2012, *Bronchogenic Cyst: Best Time for Surgery?* The Annals of Thoracic Surgery<sup>6</sup>).

### ✓ **Ecografia Transtorácica e Endoscópica:**

A ecografia é também útil na medida em que confirma a natureza quística da lesão<sup>1,2,5</sup>, além de permitir ainda o diagnóstico pré-natal<sup>6,10</sup>, que é habitualmente efectuado através da ecografia do 3º trimestre e confirmado por RM fetal e TC neonatal<sup>6</sup>. A sua realização é de extrema importância por permitir uma intervenção precoce, tendo implicações na evolução clínica do doente<sup>6</sup>.

Nos adultos, a ecografia transtorácica não se mostra tão útil dado que apresentam pulmões de maiores dimensões e o ar constitui uma barreira à propagação dos ultrassons<sup>1</sup>, pelo que foi suplantada pela TC e pela RM<sup>5</sup>.

Note-se ainda que a ecografia pode também ser utilizada para guiar certos procedimentos invasivos<sup>2,5,20</sup>, bem como para o diagnóstico diferencial precoce e à cabeceira do doente com outras entidades clínicas potencialmente causadoras dos sintomas.

O nosso doente, que tinha sido transferido com o diagnóstico de tamponamento cardíaco, realizou ecocardiograma à chegada ao Serviço de Urgência do Hospital Santa Maria, o qual mostrou a presença de uma massa quística compressiva e a ausência de derrame pericárdico significativo, o que excluiu de imediato essa hipótese diagnóstica.

### ✓ **Procedimentos Invasivos:**

Apesar de vários exames imagiológicos poderem fornecer pistas sobre a etiologia da lesão, é o exame histológico que permite o seu diagnóstico definitivo<sup>7</sup>.

A realização de procedimentos invasivos durante o estudo de massas do mediastino não é consensual, podendo ser desnecessária em certos doentes e potencialmente danosa noutros,<sup>5</sup> sobretudo nos doentes em que a indicação cirúrgica é peremptória e as dúvidas diagnósticas levantadas pelos exames de imagem são poucas, como foi o caso do nosso doente.

Vários procedimentos invasivos podem ser realizados com o fim de proceder à colheita de tecido mediastínico, nomeadamente aspiração com agulha e biópsia via transbrônquica (TBNA), via percutânea e via transesofágica, e biópsias cirúrgicas por mediastinoscopia, mediastinotomia e toracoscopia<sup>2</sup>.

Consoante os tecidos embrionários dos quais são originários, os quistos provenientes de malformações do intestino primitivo apresentam diferentes características no respectivo epitélio<sup>1</sup>.

Os QB são delineados por epitélio respiratório<sup>2,21</sup> (epitélio colunar pseudo-estratificado e ciliado<sup>3,4,14,15,22</sup>), com eventual metaplasia escamosa<sup>3,11,15,22</sup> nas zonas de inflamação<sup>22</sup>. São delimitados por paredes que podem ser constituídas por tecido conjuntivo,<sup>3,11</sup> músculo liso,<sup>3,4,11,12,13,15,22</sup> cartilagem,<sup>2,3,4,11,12,14,15,21,22</sup> glândulas brônquicas<sup>3,4,11,12,14,15,22</sup> e tecido nervoso.<sup>3,11,12,15</sup> O estudo histológico habitualmente recorre apenas a coloração com Hematoxilina e Eosina por assegurarem uma adequada caracterização da lesão, não existindo outro corante ou técnicas de imuno-histoquímica padronizadas para QB. Frequentemente, observa-se na submucosa um infiltrado de inflamação crónica,<sup>11,12,15</sup> embora não haja qualquer relação descrita entre este e a velocidade de crescimento do quisto.

Alguns autores defendem que a presença de células epiteliais brônquicas na aspiração com agulha fina (FNA) pode ser patognomónica de QB, podendo realizar o diagnóstico do mesmo e até terapêutica descompressiva<sup>4</sup>. Contudo, é de realçar que o seu valor diagnóstico não está totalmente esclarecido dada a inexistência de estudos para determinar a especificidade e sensibilidade desta técnica<sup>4</sup>. Daí que existam outros autores que defendem que este achado não tem valor diagnóstico por tais células poderem ser encontradas de forma rotineira, independentemente da patologia subjacente<sup>4</sup>.

A existência de infecções secundárias no quisto pode levar a hemorragias e a perfuração<sup>21</sup>.

Saliente-se que quando há infecção do quisto, pode existir destruição do epitélio respiratório, dificultando a realização de um diagnóstico citopatológico preciso<sup>23</sup>.

No seu interior, os quistos habitualmente contêm líquido, que poderá ser mucoso, purulento, com cor variável, estéril ou infectado com bactérias (exs: *Streptococcus*, *Pneumococcus*, *Escherichia coli*, *Enterococcus*)<sup>12</sup>.

No caso do nosso doente, o líquido do quisto tinha cor branco-amarelada e o seu estudo bacteriológico foi negativo.

A histiocitose sinusal observada no tecido ganglionar indica a existência de um processo reactivo dos histiócitos, o que é natural dada a sua localização e consequente constante exposição às impurezas do ar atmosférico durante os ciclos respiratórios. Constatou-se ainda a existência de um pigmento de tipo antracótico adveniente da acumulação de partículas de carvão característica da população citadina e dos hábitos tabágicos do doente. Contudo, de acordo com informação de Anatomia Patológica, a existência de histiocitose e deste pigmento não tem qualquer repercussão sobre a evolução e a recidiva do QB.

## **TERAPÊUTICA**

Os QB são as malformações do intestino primitivo de localização mediastínica mais frequentemente tratadas<sup>1</sup>.

A sua excisão é recomendada para estabelecer um diagnóstico definitivo, aliviar os sintomas e evitar as complicações, especialmente infecções e o (ainda que remoto) risco de transformação maligna<sup>13</sup>.

As opções terapêuticas dos QB são a ressecção, a observação e a aspiração<sup>1</sup>, embora esteja indicado que todas as lesões sintomáticas devem ser ressecadas<sup>1,5,12,17</sup>.

Geralmente, os QB em adultos são excisados por toracotomia<sup>1,6</sup>, dado que a maioria destes só é tratada após o aparecimento de complicações graves<sup>6</sup>, apresentando quistos de maiores dimensões, com considerável grau de inflamação e eventuais



aderências a outras estruturas<sup>6</sup>. Registe-se que mais de metade dos QB é diagnosticada acima dos 15 anos de idade, sendo o aparecimento das complicações mais tardio<sup>12</sup>.

Todavia, a videotoracoscopia é também uma opção a considerar<sup>1,6</sup>, sendo utilizada cada vez mais frequentemente na ressecção de QB mediastínicos,<sup>1,6</sup> inclusivamente em adultos<sup>6</sup>. Este método apresenta excelentes resultados<sup>1,6</sup> sem, no entanto, apresentar aumentos significativos na taxa de recorrência<sup>1</sup>. Além disso, trata-se de um procedimento menos doloroso<sup>6,8</sup> e melhor tolerado por doentes com limitações na reserva pulmonar<sup>8</sup>, comparativamente à toracotomia<sup>8</sup>. Esta técnica necessita de incisões de menor tamanho do que aquelas realizadas por toracotomia, o que permite a formação de cicatrizes mais pequenas, minimizando a probabilidade de formação de quelóides, assim como de deformação torácica<sup>24</sup>. Apresenta ainda outras vantagens, nomeadamente ausência de restrições de peso e idade (tendo sido relatada a realização de toracoscopia em prematuros com menos de 1,5 Kg<sup>8</sup>) e um menor tempo de internamento<sup>6,8,24</sup> (menos 8,7 dias em crianças e menos 3,9 dias em adultos<sup>6</sup>), o que consequentemente acarreta menos custos hospitalares<sup>8</sup>.

De destacar que este procedimento clínico é passível de ser realizado em cerca de 82% da população pediátrica, mas em apenas 28% da população adulta,<sup>6</sup> sendo esta a sua principal limitação<sup>6</sup>.

A toracoscopia pode ser considerada difícil e perigosa<sup>8</sup> nas situações de quistos mediastínicos profundos<sup>8</sup> (especialmente aqueles situados abaixo da carina, pela dificuldade na sua visualização e ressecção por toracoscopia<sup>8</sup>), de quistos infectados<sup>8</sup> (cujas aderências à pleura podem impedir a criação de uma janela pleural<sup>8</sup>) e em casos de quistos localizados na parede do esófago<sup>8</sup> (devido ao risco de lesão desta parede, pois a separação das fibras musculares e a dissecação da sub-mucosa são mais difíceis por toracoscopia do que por toracotomia, dado o menor “feedback” táctil da primeira<sup>8</sup>).

As contra-indicações à realização de toracoscopia são raras<sup>8</sup>, surgindo apenas quando não se consegue criar uma janela pleural para introdução do toracoscópio e dos instrumentos cirúrgicos<sup>8</sup>. São exemplos de tais contra-indicações a distensão pulmonar (por compressão brônquica ou desvio do mediastino)<sup>8</sup> e a existência de adesões pleurais do QB a estruturas adjacentes - situações que impossibilitem a indução do pneumotórax inicial e consequente separação das pleuras parietal e visceral, que são procedimentos integrantes da toracoscopia<sup>8</sup>. Nestes casos, considera-se preferível a toracotomia<sup>8</sup>.

Porém, a toracoscopia é considerada um procedimento seguro<sup>8</sup>, sendo talvez a única técnica que promete tornar-se uma alternativa futura à toracotomia<sup>4</sup>.

Em síntese, independentemente da abordagem cirúrgica, o objectivo é a ressecção completa de todos os componentes do quisto<sup>1,4</sup>, sendo este o tratamento ideal.<sup>8</sup> Contudo, tal pode não ser possível devido a aderências que impossibilitem a separação total do quisto de outras estruturas<sup>1,4</sup> (como a aorta ou os vasos pulmonares)<sup>1,4</sup> ou em casos de quistos com paredes comuns a outras vísceras,<sup>8</sup> sendo, nestes casos, mais seguro não remover esta parede comum, proceder ao esvaziamento do QB e realizar uma ressecção subtotal<sup>8</sup>.

Note-se que foram documentadas recorrências em casos de ressecções incompletas<sup>1,8</sup> (que até podem ocorrer 10 anos após a sua realização<sup>8</sup>), havendo necessidade de nova ressecção<sup>1</sup>. Tais recorrências podem ser prevenidas através da electrocauterização da mucosa da parede que não havia sido excisada<sup>8</sup>. Todavia, a excisão cirúrgica completa continua a ser o tratamento definitivo dos QB<sup>4</sup>.

Apesar da maioria dos autores considerar que os QB sintomáticos devem ser cirurgicamente excisados,<sup>1,5,12,17</sup> o tratamento das lesões assintomáticas é controverso<sup>1,4,17</sup>.

Para alguns, o mais adequado é a observação continuada dos casos assintomáticos simples<sup>1,4,5</sup> dada a natureza benigna das lesões e a falta de conhecimento relativa à história natural destes quistos e a possibilidade de realizar periodicamente exames imagiológicos que facilmente identificam alterações nas características das lesões e das estruturas vizinhas<sup>1</sup>.

Outros autores defendem a obrigatoriedade da ressecção dos QB assintomáticos<sup>1</sup>, acentuando a tendência para tornarem-se sintomáticos com o tempo,<sup>1,3,4,16,24</sup> e a existência de uma maior taxa de complicações peri-operatórias na ressecção de lesões sintomáticas<sup>1,3,4,24</sup> (como compressão de estruturas mediastínicas vitais, hemorragia, ruptura, infecção ou degeneração maligna<sup>2</sup>). Concluem que a observação continuada desses doentes acarreta um maior risco operatório,<sup>1</sup> não sendo vantajoso face à possibilidade de ressecção em doentes ainda assintomáticos.

Outro argumento é a possibilidade, ainda que pouco frequente, de desenvolvimento de neoplasias a partir da mucosa do QB, facto que corrobora a

corrente que defende a necessidade de ressecção em todos os doentes, mesmo que assintomáticos<sup>1</sup>. De salientar que em caso de suspeita de malignidade da lesão (características morfológicas suspeitas em exames de imagem, citologia positiva, aumento de dimensão ou recorrência), a ressecção é aconselhada<sup>5</sup>.

Contudo, o prognóstico a longo-prazo de um QB assintomático é imprevisível<sup>12</sup>, dado que a percentagem de QB assintomáticos não diagnosticados em adultos e a real evolução natural destes não são conhecidos,<sup>3,4</sup> devido à ausência de um seguimento a longo-prazo de um grande número destes doentes<sup>3</sup>.

Em suma, a excisão cirúrgica é recomendada até para lesões assintomáticas de modo a prevenir complicações e dificuldades operatórias<sup>3,4</sup> associadas à ressecção de QB sintomáticos<sup>4</sup>.

De facto, as vantagens de uma ressecção precoce dos QB tornam-se ainda mais evidentes ao compararmos os resultados entre populações adultas e pediátricas.

Com efeito, em idades pediátricas a taxa de complicações pré e pós-operatórias é menor<sup>6</sup>, assim como a taxa e a área de ressecção de parênquima pulmonar<sup>6</sup> (sendo a infecção um factor preditor de uma maior área de ressecção<sup>6</sup>) e o período de hospitalização<sup>6</sup> (5,9 vs 9,2 dias<sup>6</sup>). Regista-se ainda a possibilidade de operar quistos de menores dimensões devido ao seu crescimento contínuo, provavelmente graças à secreção de líquido no seu interior<sup>6</sup> (o diâmetro máximo médio é de cerca de 2,2 cm em crianças e 6,5 cm em adultos<sup>6</sup>), e menor probabilidade de existência de elementos inflamatórios no exame histopatológico<sup>6</sup> (18% vs 84%)<sup>6</sup>. Acresce que a toracoscopia em idade pediátrica evita a deformação torácica e a escoliose associadas à toracotomia nesta faixa etária<sup>6</sup>.

Segundo *Fievet et al*<sup>6</sup>, recomenda-se a realização de toracoscopia entre os 6 e os 12 meses de idade<sup>6</sup> nos casos em que foi realizado diagnóstico pré-natal<sup>6</sup>, dado que a observação continuada implica a acumulação de importantes doses de radiação pelas TCs sucessivamente efectuadas<sup>6</sup> (devido à dificuldade em estabelecer um intervalo óptimo entre a realização de cada TC – possivelmente 2-5 anos)<sup>6</sup>, maior risco de crescimento e de complicações do QB<sup>6</sup>, além de acarretar um maior stress psicológico e emocional para a família do doente<sup>6</sup>. Assim, o diagnóstico pré-natal torna possível realizar uma intervenção com menos riscos numa fase assintomática da lesão<sup>6</sup>,

diminuindo o número de ressecções de QB em idade adulta<sup>6</sup>, altura em que as lesões são maiores e mais complicadas<sup>6</sup>, sendo maior a probabilidade de necessitar de uma ressecção mais alargada e mais arriscada<sup>6</sup>.

Caso seja visível um nível hidro-aéreo no interior do QB, a ressecção é mandatória pela existência de comunicação da lesão com a árvore traqueobrônquica e consequente possibilidade de infecções respiratórias recorrentes<sup>5</sup>. Esta complicação pode surgir tardiamente ao diagnóstico do QB, sendo mais uma razão para que a ressecção destas lesões não seja limitada a doentes sintomáticos<sup>12</sup>.

Assim, a maioria dos autores recomenda a excisão, pois o diagnóstico definitivo só pode ser obtido pelo exame histopatológico do espécimen cirúrgico, tanto mais que se presume que a maioria dos doentes assintomáticos podem desenvolver sintomas com o tempo, o que acarreta maior risco de complicações cirúrgicas e de transformação maligna<sup>17</sup>.

A ressecção é habitualmente curativa<sup>2</sup> e o prognóstico favorável.

Outra abordagem terapêutica passível de ser efectuada é a aspiração eco-guiada, tendo esta o objectivo de verificar a natureza benigna da lesão<sup>1</sup> e de instituir uma terapêutica descompressiva em doentes comprometidos de forma aguda<sup>4,15,17</sup> ou em doentes inoperáveis<sup>1,4,11,17</sup>, sendo ainda possível instilar um agente esclerosante, como etanol ou bleomicina<sup>1</sup>. Trata-se de um procedimento ainda menos invasivo do que as outras abordagens<sup>1,17</sup> e que pode ser realizado com recurso apenas a anestesia local<sup>16</sup>. Contudo, é de registar a escassez de estudos de seguimento a longo prazo de doentes sujeitos a esta intervenção<sup>1</sup>.

Foi documentado um caso de descompressão de um QB infectado por aspiração eco-guiada (juntamente com antibioterapia) não se tendo verificado recorrência da lesão durante um seguimento de 18 meses,<sup>17</sup> obviando-se à usual dificuldade de abordagem cirúrgica dos quistos infectados dadas as fortes aderências às estruturas vizinhas, tornando muitas vezes impossível a ressecção completa<sup>17</sup>.

Sugere-se, assim, que esta estratégia terapêutica minimamente invasiva possa vir a ser futuramente uma alternativa à cirurgia em QB infectados<sup>17</sup>.

Contudo, alguns autores manifestam-se seriamente contra esta opção terapêutica,<sup>20</sup> defendendo que, por não se proceder à remoção do epitélio, existe um elevado risco de recorrência<sup>20,24</sup>, preferindo a remoção por toracotomia ou por toracoscopia<sup>24</sup>. Alegam ainda que este procedimento expõe o doente a um risco de infecção (potencialmente fatal) como complicação iatrogénica da aspiração<sup>20</sup>. De facto, foram documentados casos de infecção de tecidos circundantes e de detecção de microrganismos em derrame pericárdio posteriormente à realização desta técnica<sup>20</sup>. Deste modo, para alguns autores a aspiração eco-guiada é apenas um método diagnóstico e não uma alternativa terapêutica<sup>20</sup>.

No entanto, os autores defensores da aspiração como técnica terapêutica argumentam que, em caso de recorrência do QB após a aspiração, esta técnica pode ser repetida com a instilação de agentes esclerosantes com o objectivo de obliterar a cavidade quística e evitar nova recorrência<sup>16</sup>.

Registe-se ainda que os QB fetais podem ser tratados durante a gestação<sup>10,12,24</sup> através de aspiração<sup>10</sup> e de colocação de shunts tóraco-amnióticos<sup>10,12,24</sup> para descompressão de massas quísticas<sup>10</sup>.

Note-se porém que a ausência de estudos comparativos entre a ressecção e a aspiração impede que se tenha uma noção clara das vantagens e indicações de cada uma destas técnicas, possivelmente devido à pequena prevalência e à natureza benigna desta patologia e à evolução favorável da mesma após a tradicional ressecção cirúrgica.

Apesar desta discussão, a ressecção completa parece ser a melhor opção terapêutica<sup>15</sup>, uma vez que é aconselhada pela maioria dos autores para todos os QB<sup>12</sup>.

Assim, a excisão completa de todos os QB é recomendada, dado que se pensa que a maioria (cerca de 72%<sup>4</sup>) acaba por se tornar sintomática<sup>4,11,18</sup> ou complicada na população adulta<sup>11</sup>, além de que o diagnóstico definitivo (anatomopatológico) habitualmente só é possível de ser realizado após a excisão cirúrgica<sup>3,11</sup>.

Considera-se portanto que a ressecção é a técnica de excelência<sup>15</sup> (idealmente por toracoscopia<sup>6,8,24</sup>), salvaguardando-se a aspiração para situações excepcionais<sup>15</sup>, nomeadamente para doentes considerados inoperáveis<sup>1,4,11,17</sup>, para quistos infectados<sup>17</sup> ou como medida temporária no caso de compressão aguda<sup>4,15,17</sup>, recomendando-se um

seguimento a longo-prazo, com o intuito de detectar eventuais recorrências, quando se opta pela aspiração<sup>3</sup>.

No caso descrito, optou-se pela toracotomia, possivelmente devido à localização sub-carinal do QB, facto que poderia ter tornado uma eventual toracosopia difícil e perigosa.

Contudo, um ano após a ressecção sobreveio recidiva do QB, presumindo-se uma ressecção incompleta, justificável pela localização anatómica de difícil visualização e abordagem cirúrgica, evolução esta já eventualmente passível de ser esperável por ecocardiograma pós-operatório que mostrou imagem hipocogénica junto à parede lateral do ventrículo esquerdo e da aurícula esquerda, que na altura levantou as hipóteses de pequeno derrame pleural vs estrutura residual pós-extracção de quisto broncogénico, e que motivou vigilância seriada.

Daí a importância das consultas de seguimento que, ao detectar precocemente uma nova massa mediastínica, possibilitaram uma cirurgia programada com evidentes benefícios para o doente, designadamente a avaliação ambulatoria e o curto período de internamento pré e pós-operatórios.

## **CONCLUSÃO**

Os quistos broncogénicos (QB) constituem estruturas saculares com origem no período embrionário compreendido entre a 4<sup>a</sup> e a 24<sup>a</sup> semanas de gestação<sup>1</sup>.

Os QB podem originar um vasto leque de manifestações clínicas<sup>4</sup>, como por exemplo dor torácica,<sup>1,3,5</sup> tosse<sup>1,3,5</sup> e dispneia.<sup>2,3,5,6</sup>

Embora o seu diagnóstico seja feito recorrendo à história clínica e ao exame objectivo,<sup>5</sup> a inespecificidade dos sintomas e a sua raridade fazem com que excepcionalmente constituam a primeira hipótese diagnóstica. Assim, as técnicas de imagem desempenham um papel fundamental no estabelecimento do diagnóstico diferencial<sup>2</sup>. Contudo, é o exame histológico que permite o diagnóstico definitivo destas massas<sup>7</sup>.

A ressecção completa de todos os componentes do quisto é habitualmente curativa<sup>2</sup> e é considerado o seu tratamento ideal<sup>8</sup>, não obstante a controvérsia suscitada pela comparação entre a ressecção e a aspiração destas lesões.

O nosso doente apresentava um quadro clínico interpretado inicialmente como tamponamento cardíaco. Porém, os exames imagiológicos vieram a revelar a existência de uma massa mediastínica, posteriormente diagnosticado como Quisto Broncogénico.

A possibilidade de recidiva impõe seguimento regular de longa duração, não havendo ainda certezas actualmente quanto ao tempo de seguimento necessário nem quanto à melhor opção terapêutica.

## **AGRADECIMENTOS**

À Dra. Maria da Conceição Crujo pela disponibilidade, simpatia e esclarecimentos relativos à interpretação ao Relatório Anátomo-Patológico e por me ter facultado as fotografias de Macroscopia e de Microscopia da lesão.

Ao Dr. José Assunção, Adjunto da Direcção Clínica do Hospital de S. Bernardo, pela autorização e apoio técnico na consulta do processo do doente deste hospital.

Ao Dr. Pedro Marques o meu reconhecido agradecimento pela sua disponibilidade e colaboração no contacto com o Hospital do Litoral Alentejano.

À Dra. Alda Manique pela gentileza e por me ter possibilitado o acesso aos registos das consultas de seguimento do doente.

Ao Professor Doutor Jorge Cruz e ao Dr. Javier Gallego pela amabilidade, simpatia e esclarecimento em relação a todo o processo cirúrgico.

Ao Dr. Francisco Tortosa, pela ajuda e explicações referentes ao Relatório Anátomo-Patológico.

À Dra. Margarida Mendes de Almeida, pelos esclarecimentos sobre o Relatório Citológico.

Ao Dr. Miguel Nobre Menezes e à Dra. Mónica Cardoso pela ajuda incansável na obtenção das fotografias de Macroscopia e de Microscopia.

Um agradecimento especial à Dra. Mónica Mendes Pedro, orientadora desta Tese de Mestrado, que me ensinou elementos fundamentais ao exercício da Medicina, sendo um exemplo de mestria e brio profissional. Pela permanente disponibilidade, apoio incondicional e entusiasmo que sempre me transmitiu, o meu muito obrigado.

Expresso também a minha gratidão ao doente que muito amavelmente prestou uma contribuição fundamental para este trabalho.

A todos apresento o meu profundo agradecimento pela oportunidade e privilégio que tive em elaborar esta Tese de Mestrado que muito contribuiu para o enriquecimento da minha formação académica e científica.



## BIBLIOGRAFIA

1. DeCamp MM, Sodha NR. Congenital Cysts of the Mediastinum: Bronchopulmonary Foregut Anomalies 2008. In: Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. Vol. 2. New York: McGraw-Hill; 1571-1581.
2. Park DR, Vallières E. Tumors and Cysts of the Mediastinum 2005. In: Broaddus, Mason, Murray, Nadel. Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine. Vol. 2. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011-2038.
3. Aktogu S., Buduneli T., Ermete S., Halilçolar H., Yuncu G. (1996) Bronchogenic Cysts: Clinicopathological Presentation and Treatment. *European Respiratory Journal* 9:2017-2021.
4. Biscotti C. V., Kirby T. J., Meeker D. P., Patel S. R., Rice T. W. (1994) Presentation and Management of Bronchogenic Cysts in the Adult. *CHEST Journal* 106:79-85.
5. Kaiser LR, Roberts JR. Acquired Lesions of the Mediastinum: Benign and Malignant 2008. In: Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. Vol. 2. New York: McGraw-Hill; 1583-1614.
6. D'Journo X. B., Fievet L., Guys J. M., Lagausie P., Thomas P. A. (2012) Bronchogenic Cyst: Best Time for Surgery? *The Annals of Thoracic Surgery* 94:1695-1700.
7. Shields TW. Primary Lesions of the Mediastinum and Their Investigation and Treatment 1994. In: Shields T. W. *General Thoracic Surgery*. Vol. 2. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1724-1769.
8. Fekete C., Michel J. L., Montupet P., Revillon Y., Sarnacki S., Sauvat F., Sayegh N. (1998) Thoracoscopic Treatment of Mediastinal Cysts in Children. *Journal of Pediatric Surgery* 33:1745-1748.
9. Burri PH, Schittny JC. Development and Growth of the Lung 2008. In: Fishman AP. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. Vol. 1. New York: McGraw-Hill; 91-114.
10. Johnson K. L., Williams H. J. (2002) Imaging Of Congenital Cystic Lung Lesions. *Paediatric Respiratory Reviews* 3:120-127.
11. Anderson T. M., Chu Q. D., Donias H. W., Gibbons W. J., Karamanoukian H. L., Karamanoukian R. L. (2002) Bronchogenic Cysts Presenting as Thymic Cysts. *Contemporary Surgery* 58:562-565.
12. Copin M. C., Gosselin B. H., Ribet M. E. (1996) Bronchogenic Cysts of the Lung. *The Annals of Thoracic Surgery* 61:1636-1640.
13. Haddadin W. J., Jindal R. M., Reid R. (2001) A Retroperitoneal Bronchogenic Cyst: A Rare Cause Of A Mass In The Adrenal Region. *Journal of Clinical Pathology* 54:801-802.
14. Gonçalves JR, Hasmucrai D. Patologia do Mediastino 2010. In: Bugalho de Almeida A. *Pneumologia Clínica*. Vol. IV. Lisboa: AtralCipan; 331-353.
15. Copin M. C., Gosselin B., Ribet M. E. (1995) Bronchogenic Cysts of the Mediastinum. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 109:1003-1010.

16. Adam A., Dollery C. T., Ind P. W., Whyte M. K. (1989) Central Bronchogenic Cyst: Treatment By Extrapleural Percutaneous Aspiration, Satisfactory Long Term Outcome After New Non-Operative Procedure. *The BMJ* 299:1457-1458.
17. Casal R. F., Eapen G. A., Jimenez C. A., Mehran R. J., Morice R. C., Ost D., Sarkiss M. (2010) Infected Mediastinal Bronchogenic Cyst Successfully Treated by Endobronchial Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration. *The Annals of Thoracic Surgery* 90:e52–e53.
18. Allen M. S., Cassivi S. D., Deschamps C., Makhija Z., Moir C. R., Nichols F. C., Shen R., Wigle D. A. (2011) Surgical Management of Congenital Cystic Lung, Malformations in Older Patients. *The Annals of Thoracic Surgery* 91:1568–1573.
19. Müller N. L. (2002) Computed Tomography And Magnetic Resonance Imaging: Past, Present and Future. *European Respiratory Journal* 19: Suppl. 35, 3s–12s.
20. Gamrekeli A., Huwer H., Kalweit G., Schäfer H. (2013) Infection of a Bronchogenic Cyst After Ultrasonography-Guided Fine Needle Aspiration. *The Annals of Thoracic Surgery* 95:2154 – 2155.
21. Farber JL, Rubin E. *The Respiratory System* 1994. In: Farber JL, Rubin E. *Pathology*. Philadelphia: J. B. Lippincott Company; 556-617.
22. Husain NA. *The Lung* 2010. In: Abbas, Aster, Fausto, Kumar. *Robbins and Cotran. Pathologic Basis of Disease*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 677-737.
23. Finder JD, Green TP. *Congenital Disorders of the Lung* 2004. In: Behrman, Kliegman, Jenson. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: Saunders; 1423-1426.
24. Bouchardb S., Bratua I., Flageolea H., Labergea J. M. (2005) Foregut Duplications: Is There An Advantage To Thoracoscopic Resection? *Journal of Pediatric Surgery* 40:138-141.