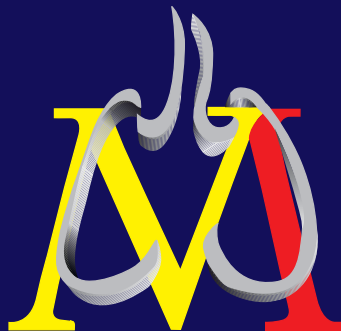


Monografías NEUMOMADRID

VOLUMEN XVI / 2010

Cirugía en patología pulmonar no tumoral

CARLOS SIMÓN ADIEGO
RICARDO GARCÍA LUJÁN



Monografías NEUMOMADRID

VOLUMEN XVI / 2010

CIRUGÍA EN PATOLOGÍA PULMONAR NO TUMORAL

Carlos Simón Adiego
Ricardo García Luján



“La información contenida en este documento no debe considerarse como recomendación de uso de los productos farmacéuticos y sus indicaciones. Por favor, antes de prescribir cualquier medicamento, consulte la Ficha Técnica vigente”

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

© NEUMOMADRID. C/ CEA BERMÚDEZ 46-1 derecha. 28003 Madrid

Edita: ERGON. C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid).

ISBN: 978-84-8473-914-2

Depósito Legal: M-51464-2010

Monografías de la Sociedad Madrileña de Neumología y Cirugía Torácica

VOLUMEN XVI / 2010

CIRUGÍA EN PATOLOGÍA PULMONAR NO TUMORAL

Carlos Simón Adiego
Ricardo García Luján

Junta Directiva

Presidente: Dr. José M. Rodríguez González-Moro
Vicepresidente Neumólogo: Dr. Javier Flandes Aldeyturriaga
Vicepresidente Cirujano Torácico: Dra. Ana M^a Gómez Martínez
Secretaria: Dra. Belén López-Muñiz Ballesteros
Tesorero: Dr. Sergio Alcolea Batres
Vocal Congresos: Dra. M^a Jesús Rodríguez Nieto
Vocal Científico: Dra. Dolores Álvaro Álvarez
Vocal Grupos de Trabajo: Dr. Ricardo García Luján
Vocal Pediatría: Dra. M^a Isabel Barrio Gómez de Agüero
Vocal M.I.R.: Dra. Celia Zamarro García
Expresidente en ejercicio: Dr. Rodolfo Álvarez-Sala Walther

Comité Científico

Presidente:
Dra. Dolores Álvaro Álvarez
Vocales:
Dra. Eva Arias Arias
Dra. Mercedes García-Salmones Martín
Dra. Eva Mañas Baena
Dra. M^a Antonia Gómez Mendieta
Dra. M^a Teresa Río Ramírez
Dr. Felipe Villar Álvarez

Índice de capítulos

Prólogo	7
<i>Carlos Simón Adiego, Ricardo García Luján</i>	
Abscesos pulmonares	9
<i>José Luis García Fernández, Silvia Sánchez-Cuéllar, Yat-Wah Pun Tam</i>	
Bronquiectasias y pulmón destruido	23
<i>Nicolás Moreno Mata, Javier de Miguel Díaz, Guillermo González Casaurrán</i>	
Tuberculosis. Micobacterias atípicas	43
<i>José Ramón Jarabo, Elena Fernández, Beatriz Morales</i>	
Infecciones pulmonares por hongos y bacterias atípicas	65
<i>María del Carmen Marrón Fernández, Andrea Mariscal de Alba, Javier Sayas Catalán</i>	
Parasitosis. Hidatidosis pulmonar	81
<i>David Saldaña Garrido, Alberto Cabañero Sánchez, Magdalena Alonso Plasencia</i>	
Enfermedad bullosa	89
<i>Nicolás Llobregat Poyán, Francisco Villegas Fernández, Francisco Baquero López</i>	
Enfisema	103
<i>David Gómez de Antonio, José Luis Campo Cañaverall, Christian García Fadul</i>	
Neumotórax	117
<i>Luis Jiménez Hiscock, Beatriz de Olaiz Navarro, Itziar Fernández Ormaechea</i>	
Malformaciones congénitas en el adulto	135
<i>M^a Elena Corpa Rodríguez, Prudencio Díaz-Agero Álvarez, Concepción Prados Sánchez</i>	
Hemoptisis	147
<i>Sara Isabel Vicente Antunes, Pedro Rodríguez Martín, Alejandro Martín de San Pablo Sánchez</i>	
Utilidad de la biopsia quirúrgica en las enfermedades pulmonares intersticiales difusas	161
<i>Ricardo García Luján, Carlos María Simón Adiego, María Cebollero Presmanes</i>	
Índice de autores	173
Índice de materias	175

PRÓLOGO

Son muchos los procesos patológicos que requieren la atención conjunta del cirujano torácico y del neumólogo. Los más frecuentes, el cáncer de pulmón y la patología pleural, han sido abordados en sendas Monografías Neumomadrid y no serán tratados en la presente. Otras patologías, como las infecciones pulmonares, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica o las enfermedades pulmonares intersticiales difusas, han sido analizadas con una perspectiva preferentemente neumológica en diferentes Monografías. Éstos y otros procesos se abordan en este libro desarrollando especialmente los aspectos quirúrgicos de su diagnóstico y tratamiento.

En esta Monografía sobre *Cirugía en patología pulmonar no tumoral* se desarrollan en profundidad procesos más o menos frecuentes en el quehacer diario de la Cirugía Torácica y la Neumología. Unos, como el neumotórax, son muy frecuentes. Otros, como la tuberculosis, las bronquiectasias, la hemoptisis y el enfisema, son habituales en la consulta de Neumología pero, cuando precisan tratamiento quirúrgico, puede suponer un verdadero desafío decidir el momento y procedimiento más adecuados para la intervención. Problemas parecidos presentan, aunque su incidencia sea menor, ciertas infecciones por bacterias atípicas, micobacterias atípicas, hongos y parásitos.

La mayoría de las malformaciones pulmonares congénitas que requieren corrección quirúrgica son diagnosticadas y tratadas en el periodo neonatal o en la infancia. Sin embargo, algunas de ellas no se manifiestan hasta la edad adulta y es necesario conocerlas, reconocerlas y tratarlas adecuadamente. Todo esto se aborda con detalle en el capítulo de Malformaciones congénitas pulmonares en el adulto.

El último capítulo está dedicado al papel de la cirugía en el diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas, presentándose las recomendaciones actuales para la indicación de biopsia pulmonar en las EPID y discutiéndose los aspectos más controvertidos sobre el tema.

Esperamos que esta Monografía sea de utilidad y referencia para el lector. Ha sido realizada por cirujanos torácicos y neumólogos de todos los grandes centros hospitalarios de Madrid con experiencia en Cirugía Torácica. Los editores agradecen el esfuerzo realizado por todos ellos y agradecen también a la Junta Directiva y al Comité Científico de Neumomadrid el interés por sacar adelante este proyecto. Finalmente, hacemos extensivo el agradecimiento al laboratorio farmacéutico AstraZeneca por la ayuda prestada para su impresión y distribución.

Carlos Simón Adiego
Ricardo García Luján
Coordinadores

ABSCESOS PULMONARES

José Luis García Fernández, Silvia Sánchez-Cuéllar, Yat-Wah Pun Tam

RESUMEN

El absceso de pulmón es una infección pulmonar supurada que provoca la destrucción del parénquima pulmonar, habitualmente con un nivel hidroaéreo. La formación de múltiples abscesos de menor tamaño, constituyen la neumonía necrotizante. Ambos, son manifestaciones de un mismo proceso patogénico.

La presentación habitualmente es insidiosa, con fiebre, tos y expectoración purulenta abundante y sudoración nocturna.

Dentro de los datos analíticos son frecuentes la leucocitosis, la anemia y la VSG elevada. La demora en instaurar un tratamiento adecuado se asocia con mala evolución clínica.

De manera frecuente, los abscesos de pulmón se desarrollan como complicación de una neumonía por aspiración de gérmenes anaerobios de la boca, generalmente en pacientes inmunocomprometidos con tendencia a la aspiración.

La falta de especificidad es una de las características que definen el absceso pulmonar y el tratamiento antibiótico ha de ser instaurado de manera empírica inmediata.

Existen otras aproximaciones terapéuticas ante una mala evolución que incluyen la exploración endoscópica, el drenaje percutáneo o la resección quirúrgica pulmonar.

FISIOPATOLOGÍA

La mayoría de los abscesos de pulmón surgen como complicación de una neumonía aspirativa y son causadas, principalmente, por gérmenes anaerobios presentes en la boca⁽¹⁾. La situación habitual es un paciente con una predisposición clínica a la aspiración del contenido orofaríngeo debido a las siguientes causas:

- Alteración del nivel de conciencia secundario a alcoholismo, abuso de drogas, traumatismo craneoencefálico, anestesia general, ictus o crisis comiciales.
- Trastornos de la deglución debido a defectos neurológicos.
- Reflujo gastroesofágico.
- Enfermedad periodontal, o gingivitis, por sus altas concentraciones de bacterias en la boca.
- Portador de traqueostomía.
- Pruebas instrumentales sobre la vía aérea superior como son la extracción dentaria, la realización de una fibrobroncoscopia o endoscopia digestiva alta, la intubación orotraqueal, o la alimentación por sonda nasogástrica.

Las neumonías aspirativas corresponden a un 5-15% del total de las neumonías adquiridas de la comunidad^(2,3). Las neumonías aspirativas aparecen como complicación en 1 de cada 3.000 cirugías realizadas, lo que corresponde a un 10-30% de las muertes asociadas a la anestesia. Alrededor de un 10% de los pacientes hospitalizados sufren un episodio de aspiración tras una intoxicación medicamentosa^(4,5).

El primer paso en el desarrollo de un absceso de pulmón es la inoculación en la vía aérea inferior de un microorganismo procedente de la mucosa bucal con un importante efecto tóxico e inflamatorio. Esto sucede en pacientes con un deterioro de los mecanismos de protección de la vía aérea inferior como por ejemplo las alteraciones en el cierre glótico, las alteraciones en el reflejo tusígeno ó en la aclaración mucociliar. Las bacterias habituales de la flora orofaríngea aumentan en determinadas situaciones como en los casos de mala higiene buco-dental lo que, unido a un dete-

rioro de los mecanismos de defensa (aclaración mucociliar, tos,...), potencia la infección.

Tras la aspiración se produce una neumonitis muy importante, tanto en el árbol bronquial como en el parénquima pulmonar, que origina una liberación de citoquinas proinflamatorias como son el TNF- α y la IL-8⁽⁶⁾. Posteriormente, tras siete a catorce días de evolución, la neumonitis progresa a necrosis tisular.⁽⁷⁾ Lo que observamos son fragmentos de tejido necrótico dentro de una cavidad debido a: la isquemia secundaria de la trombosis de la arteria pulmonar adyacente al foco, a la acción directa de las toxinas bacterianas, o a ambos mecanismos.

El absceso puede complicarse con un empiema por extensión directa de la infección al espacio pleural, o por una complicación del mismo a través de una fístula broncopleural⁽⁸⁾.

En el Síndrome de Lemierre (llamado también tromboflebitis supurativa de la vena yugular), producido a partir de un absceso tonsilar o peritonsilar, y secundario a una infección por *Fusobacterium necrophorum*, se han descrito bacteriemias secundarias y émbolos sépticos que se cavitan, afectando al pulmón en un 97% de los casos⁽⁹⁻¹⁰⁾.

En la endocarditis de la válvula tricúspide, habitualmente observada en pacientes adictos a drogas por vía parenteral, y debida a *Staphylococcus aureus*, se producen émbolos sépticos que se dirigen hacia ambos pulmones⁽¹¹⁾.

MICROBIOLOGÍA

El absceso pulmonar está causado principalmente por bacterias, generalmente anaerobias, que son el reflejo de la flora de la boca y/o faringe. Los microorganismos anaerobios más comunes son *Peptostreptococcus*, *Finegoldia*, *Prevotella*, *Bacterioides spp* y *Fusobacterium spp*, *Clostridium* (Tabla 1)⁽¹²⁻¹⁶⁾.

Sin embargo, existe una gran variedad de gérmenes que producen la infección, debido a la diversidad de los mecanismos fisiopatológicos que originan el absceso pulmonar.

Un estudio realizado por Bartlett en 1987, aisló bacterias anaerobias en un 46% de todos

los abscesos pulmonares, y encontró flora mixta en un 43% de los pacientes (Tabla 2)⁽¹⁷⁾. El mismo autor, seis años después, presentó otro trabajo donde observó que entre el 85-93% de los abscesos pulmonares son causados por microorganismos anaerobios y estreptococos microaerofilicos⁽¹⁸⁾.

Por lo tanto, aunque otras bacterias no anaerobias pueden causar abscesos pulmonares, la frecuencia es mucho menor. Las más comunes son los *Streptococcus milleri* y estreptococos microaerofilicos. Estos estreptococos pueden causar abscesos pulmonares monomicrobianos, pero la mayoría son asociaciones de infecciones mixtas con anaerobios.

Otras bacterias que pueden causar esta patología incluyen *S. aureus*, *K. pneumoniae*^(19,20), *Streptococcus pyogenes*⁽²¹⁾ y otros bacilos Gram negativos⁽²²⁾, *Burkholderia pseudomallei*⁽²³⁾, *Haemophilus influenzae* tipo B, *Nocardia*, *Legionella*^(24,25), y *Actinomices*. Hay casos raros en los que el *Streptococcus pneumoniae*, especialmente el tipo III, produce abscesos pulmonares, pero la etiología está en discusión debido a la posibilidad de coinfección con bacterias anaerobias⁽²⁶⁾.

En la literatura se han descrito patógenos no bacterianos que pueden producir abscesos pulmonares incluyendo:

- Parásitos: *Paragonimus westermani* y *Entamoeba histolytica*.
- Hongos: *Aspergillus spp*, *Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum*, *Blastomyces dermatitidis*, *Coccidioides immitis*.
- Micobacterias: *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycobacterium Kansasi*.

Un número de microorganismos oportunistas pueden dominar en la patogenia del absceso pulmonar, sobre todo en pacientes inmunocomprometidos, tales como el *Rhodococcus equi*, *Nocardia*, *Mycobacteria spp* y *Aspergillus spp*⁽²⁷⁾.

Cuando el absceso se asocia a neoplasias existe un mayor predominio de bacterias aerobias⁽²⁸⁾. Es de esperar que la flora microbiana aislada en pacientes inmunocompetentes e inmunocomprometidos sea diferente. En un estudio retrospectivo con 34 pacientes se

TABLA 1. Microbiología general del absceso pulmonar

Bacterias	Anaerobios	<i>Peptostreptococcus</i> <i>Finegoldia</i> <i>Prevotella</i> <i>Bacteriodes</i> <i>Fusobacterium</i> <i>Clostridium</i>
	<i>Streptococcus</i>	<i>milleri</i> <i>microaerophilic</i> <i>pyogenes</i> <i>pneumoniae</i> tipo III
	<i>Burkholderia pseudomallei</i>	
	<i>Staphylococcus aureus</i>	
	<i>Klebsiella pneumoniae</i>	
	<i>Haemophilus influenzae</i> tipo B	
	<i>Nocardia</i>	
	<i>Legionella</i>	
	<i>Actinomices</i>	
	Parásitos	<i>Paragonimus westermani</i>
<i>Entamoeba histolytica</i>		
Hongos	<i>Aspergillus</i>	
	<i>Cryptococco neoformans</i>	
	<i>Histoplasma capsulatum</i>	
	<i>Blastomyces dermatitidis</i>	
	<i>Coccidiodes immitis</i>	
Micobacterias	<i>M. tuberculosis</i>	
	<i>M. kansasii</i>	

Adaptado de Finegold SM. Aspiration pneumonia, lung abscess, and empyema. En: Respiratory Infections: Diagnosis and Management 3ª Edition. New York: Raven Press Ltd; 1994. p. 311-22.

observó que en los enfermos inmunocompetentes existía un predominio de anaerobios, mientras que en el grupo de inmunocomprometidos se aislaron gérmenes aerobios⁽²⁹⁾.

Debido a la gran variedad de microorganismos que producen el absceso pulmonar es importante identificar el germen causante de la infección, y cambiar la estrategia empírica inicial cuando aislemos el patógeno.

CLÍNICA

La mayoría de los pacientes con abscesos de pulmón, presentan una clínica indolente con síntomas que evolucionan a lo largo de un período de semanas o meses^(1,6,7,21). Las características clínicas que sugieren una infección pulmo-

nar por bacterias anaerobias son fiebre, tos y expectoración productiva. También aparecen síntomas característicos de las enfermedades crónicas como sudores nocturnos, pérdida de peso y anemia. Los pacientes pueden obtener atención médica para estos síntomas sistémicos, hemoptisis, o derrame pleural⁽¹⁰⁻¹⁵⁾. Casi todos los pacientes presentan fiebre, pero es raro el temblor o los escalofríos. Frecuentemente, refieren fetor pútrido en el esputo o un sabor amargo con el esputo. Los AP por *S. milleri* se comportan como infecciones anaerobias, pero no presentan esputo pútrido a menos que exista una infección mixta incluyendo anaerobio^(20,21).

En infecciones por microorganismos aerobios los síntomas se instalan de forma más

TABLA 2. Etiología bacteriana del absceso pulmonar

Microorganismos	Número de casos (% de los casos)
Total de casos	
Sólo bacterias aeróbicas	10 (11 %)
Sólo bacterias anaeróbica	43 (46 %)
Flora mixta	40 (43 %)
Microorganismos aislados aerobios	
<i>Staphylococcus aureus</i>	13 (4 %)
<i>Escherichia coli</i>	9 (0 %)
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	7 (3 %)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	7 (1 %)
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	6 (1 %)
Anaerobios	
<i>Peptostreptococcus</i>	40 (12 %)
<i>Fusobacterium nucleatum</i>	34 (5 %)
<i>Prevotella</i>	32 (1 %)

Adaptado de Bartlett, JG. Anaerobic bacterial infections of the lung. Chest 1987; 91: 901.

aguda, pero en general la presentación clínica es independiente del patógeno responsable. En un estudio que comparó las características clínicas en pacientes inmunocompetentes e inmunocomprometidos, no se hallaron diferencias significativas en la presentación clínica. El síntoma más común, en los primeros, fue el dolor pleurítico, mientras que la fiebre fue el más frecuente en los inmunocomprometidos^(20,21).

Es frecuente descubrir antecedentes de sepsis oral, extracción de piezas dentarias, sinusitis anestesia, amigdalectomía, antecedentes de coma, convulsiones, enfermedades neurológicas etc. Debe tenerse en cuenta que la aspiración orofaríngea puede ocurrir durante el sueño⁽²⁻⁴⁾.

Clásicamente se describen tres periodos en la evolución de un absceso^(7,8,14,15).

Etapa inicial

Cuadro moderado, a veces tórpido, de una neumopatía aguda que dura aproximadamente una semana y cursa con síntomas generales y locales. Los síntomas generales son: fiebre con

escalofríos, anorexia y decaimiento. Entre los síntomas locales se encuentra la tos seca inicial, la punta de costado y la disnea. En el caso de infección por anaerobios, el comienzo es más bien subagudo con mal estado general, pérdida de peso, fiebre y sudoración durante dos o tres semanas.

Etapa de apertura o vómica

En torno a la segunda-tercera semana. La tos se vuelve productiva, la expectoración puede ser hemoptoica. La cuantía del esputo aumenta progresivamente, es purulento y fétido. Frecuentemente la expectoración se presenta de forma aguda, tras un acceso de tos, muy abundante y acompañada de náuseas, es la clásica vómica, es más frecuente que sea de moderada y repetida (vómica fraccionada, vómica numular).

Etapa supurante

Se observa cuando el tratamiento no es eficaz o no se ha tratado. Comienza cuando se abre el absceso.

Los pacientes se aprecian sépticos, sudorosos, febriles, con tos y expectoración maloliente en ocasiones pútrida que puede estar precedida de vómica, a veces hemoptoica con dolor torácico de tipo pleural y toma del estado general. En ocasiones se rompen contaminando cavidad pleural y evolucionando hacia el pnoneumotórax. Al examen físico existe de inicio signos de consolidación pulmonar auscultando un soplo de características pleurales si existe participación pleural. Se presenta una halitosis marcada.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico radiológico del absceso de pulmón consiste en observar en la radiografía de tórax un infiltrado pulmonar con una cavidad. *El diagnóstico microbiológico* puede ser útil para ajustar el tratamiento antibiótico.

Diagnóstico radiológico

Existen múltiples patologías con lesiones cavitarias pulmonares que requieren un diagnóstico diferencial con el absceso pulmonar (Tabla 3).

TABLA 3. Diagnóstico diferencial de las lesiones cavitarias pulmonares

Infecciones necrotizantes	Enfermedades no infecciosas
Bacterias anerobias	Infarto o embolismo pulmonar
Otras bacterias no anaerobias (<i>S. aureus</i> , Enterobacterias, <i>P. aeruginosa</i> , <i>Legionella</i> , <i>H. influenzae</i> tipo B, <i>Nocardia</i> , <i>Actinomyces</i>)	Vasculitis
Mycobacterias	Neoplasia
Hongos <i>Aspergillus</i> , <i>Coccidioides</i> , <i>Histoplasma</i> , <i>Blastomyces</i> , <i>Cryptococcus</i> , <i>Mucor</i> , <i>Pneumocystis jirovecii</i>	Secuestro pulmonar
	Bullas o quistes con niveles hidroaéreos
	Bronquiectasias
	Empiema con nivel hidroaéreo
	Sarcoidosis
	Histiocitosis X

Adaptada de www.UpToDate.com. Barlett JG. Lung abscess (ultima revisión: enero 2009).

La radiografía de tórax generalmente demuestra una lesión pulmonar, que consiste típicamente en una masa única, o múltiples, cavitadas, aisladas, o en el seno de una consolidación parenquimatosa. Los hallazgos habituales son⁽⁵⁰⁾:

- Presencia de nivel hidroaéreo (Fig. 1).
- Consolidación del parénquima adyacente.
- Bordes internos: lisos en la gran mayoría de los casos; e irregulares en menos de un 15% de los pacientes.
- Espesor máximo de la pared, entre 5 y 15 mm.

La Tomografía Computarizada (TC) demuestra una mayor definición de la lesión, y permite diferenciar lesiones parenquimatosas de colecciones pleurales. También, puede resultar de utilidad en los casos de una masa tumoral asociada a la lesión^(51,52).

La imagen más característica de un absceso pulmonar observada en la TC es una lesión redondeada, radioluminiscente, de paredes engrosadas con márgenes irregulares, y poco diferenciados del resto del parénquima pulmonar, con ángulo agudo en relación con la pared torácica^(53,54).

La localización más frecuente del absceso pulmonar es en las zonas declives del pul-

món derecho, por la anatomía bronquial. Si la aspiración se produce de pie, la localización habitual es en los lóbulos inferiores. Si, por el contrario, la aspiración se produce en decúbito supino, observamos la lesión en los segmentos apicales y posteriores de los lóbulos superiores.

Diagnóstico microbiológico

Cuando el paciente presenta la clásica clínica de fiebre, sudoración nocturna y tos durante más de dos semanas, asociado a las causas subyacentes previamente descritas, permitiendo la aspiración o la cavitación en un segmento pulmonar, hay que sospechar que las bacterias anaerobias están presentes en la etiología de la infección. Si el paciente presenta un esputo pútrido o existe un empiema asociado, la sospecha de una infección bacteriana anaeróbica es alta. Aislar la bacteria anaerobia de tracto respiratorio (esputo ó aspirado bronquial) es difícil ya que, habitualmente, se ve contaminado por la flora orofaríngea.

Los únicos métodos viables para obtener muestra no contaminada son el aspirado transtraqueal, el aspirado con aguja transtorácica, una muestra de líquido pleural o los hemo-

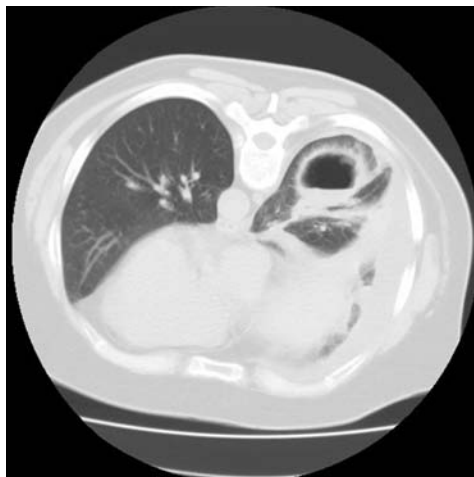


FIGURA 1. Absceso pulmonar y gran nivel hidro-aéreo.

cultivos⁽⁵⁵⁻³⁷⁾. Los dos primeros, aspirado transtraqueal y aspirado con aguja transtorácica, son difíciles de obtener pues se trata de técnicas que no se utilizan en el campo de Neumología para obtener muestras microbiológicas. Los hemocultivos tienen bajo rendimiento diagnóstico para bacterias anaerobias. Ninguno de los especímenes anteriormente mencionados es bueno para detectar bacterias anaerobias tras iniciar el tratamiento antibiótico. Por lo tanto, la única infección anaeróbica del pulmón que es probable que tenga confirmación bacteriológica es la asociada al empiema.

Una alternativa es la obtención de broncoaspirado (BAS) o el lavado broncoalveolar (LBA), a través de la fibrobroncoscopia⁽⁵⁸⁾. Estas muestras son aceptables para la obtención de organismos patógenos, sobre todo en los casos de neumonía causada por aerobios. Sin embargo, la experiencia con infecciones anaeróbicas pulmonares está limitada ante el escaso número de casos que han sido declarados por la dificultad de la toma de muestra a nivel pulmonar y, en ocasiones, por un uso inadecuado de las condiciones de cultivo que se necesitan. Hay que recalcar que estas bacterias son difíciles de aislar tras la administración de antibióticos.

Un estudio realizado por Wang y colaboradores, revisaron 90 pacientes con abscesos pulmonares. El diagnóstico etiológico se realizó a través de las siguientes técnicas: aspiración transtorácica percutánea en un 66 % de los casos; hemocultivos positivos en un 18 % de los pacientes; cultivo del líquido pleural en un 21 % de los casos y cirugía en un 9 %. Se realizó fibrobroncoscopia en el 56 % de los casos y, de ellos, en un 19 % se observó una neoplasia maligna subyacente al absceso⁽⁵⁹⁾.

Al realizar cultivos rutinarios para detectar bacterias aerobias hay que tener precaución a la hora de su interpretación⁽⁴⁰⁾. Un ejemplo lo encontramos cuando aislamos *Klebsiella* spp, *S. aureus*, ó *P. aeruginosa* en una muestra de esputo pútrido en un paciente con un absceso pulmonar. En el tratamiento habría que considerar el origen anaeróbico. Por lo tanto, la interpretación de los cultivos celulares en estos casos ha de tener en cuenta los datos clínicos del paciente, la concentración de los diferentes organismos encontrados en los cultivos y los antibióticos que el paciente ha recibido.

En enfermos con una presentación menos típica, el diagnóstico diferencial es más amplio y hay que considerar etiologías no infecciosas para una lesión cavitaria pulmonar en el diagnóstico (Tabla 3). Entre ellos hay que excluir microorganismos importantes, tales como el *Mycobacterium tuberculosis*, y ubicar al paciente en condiciones de aislamiento respiratorio hasta obtener muestras de esputo matutino que sean negativas para bacilos ácido-alcohol resistentes (Baar). Para poder excluir la malignidad en el diagnóstico es recomendable realizar una fibrobroncoscopia con la que podemos obtener material para cultivo y para citología.

En ocasiones, algunos pacientes con abscesos de pulmón y presentaciones atípicas no tienen una clara resolución del cuadro infeccioso, o presentan fallo terapéutico del tratamiento estándar. En estos pacientes es obligatoria la realización de una fibrobroncoscopia para descartar lesiones subyacentes como una neoplasia, la presencia de un cuerpo extraño o de una estenosis bronquial⁽⁴¹⁾.

CLASIFICACIÓN

El término “absceso pulmonar” se aplica a menudo para reflejar las características clínicas, tales como la duración de los síntomas, la presencia de complicaciones, o la etiología microbiana.

Se pueden clasificar como agudos o crónicos según la duración de los síntomas. Asimismo, pueden ser primario o secundario basado en la presencia o ausencia de condiciones clínicas acompañantes. Aquellos AP en pacientes propensos a la aspiración o pacientes que han sido previamente sanos se consideran normalmente primarios, reservando el término secundario, a aquel asociado típicamente a un carcinoma broncogénico o enfermedad sistémica que compromete el sistema inmunológico, como el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) o el trasplante de órganos.

El AP también puede ser definido por el patógeno microbiano responsable del proceso (por ejemplo, AP por *Pseudomonas*, AP por infección bacteriana anaeróbica o por *Aspergillus*). Cuando no se aísla patógeno en el esputo, la lesión se denomina “absceso pulmonar inespecífico”. En general, ahora se cree que esas infecciones son causadas por bacterias anaerobias.

Un AP pútrido o gangrenoso se refiere a la percepción clínica por el olor que se encuentra a menudo en pacientes con abscesos de pulmón y se piensa que es diagnóstico de infección bacteriana anaeróbica. Una revisión de más de 1.000 casos de AP durante la era de los antibióticos indica que aproximadamente el 80% se consideran de origen primario, el 60% pútridos o gangrenosos; el 40% “inespecíficos”; y el 40% crónicos^(7,8).

Por el tiempo de evolución de los síntomas

- Agudo o crónico si tuviera menos o más de 8 semanas de evolución, respectivamente.

Por condiciones asociadas⁽¹²⁻¹⁵⁾

- Primario: pacientes propensos a la aspiración, previamente sanos.
- Secundario: pacientes que presentan patología asociada a nivel local (enfisema pul-

monar, neoplasia pulmonar, bronquiectasias y otros)/o general (enfermedades sistémicas que comprometen al sistema inmune como el SIDA o el transplantado de órganos).

Desde un punto de vista anatómico-clínico-patológico⁽¹²⁻¹⁵⁾

Abscesos piógenos

Se caracterizan por la ausencia inicial de fetidez en la expectoración, por ser mono-microbianos, o mejor aún a predominio de un microbio (neuma, estrepto, entero-cocos, etc.) por su evolución espontánea hacia la curación o con el auxilio del tratamiento médico. Se subdividen los abscesos a piógenos en tres categorías:

- Sépticos: se originan por un infarto creado por una obliteración vascular, mediante un émbolo séptico y, por otra parte, un proceso inflamatorio desencadenado por el germen que aquél vehiculaba.
- Neumónicos: asociados a neumonías neumocócicas se originan por la destrucción de los tabiques alveolares e interlobulillares, constituyéndose una colección purulenta.
- Bronconeumónicos: Sus agentes son piógenos habituales (estreptococo, estafilococo, enterococo, etc.). Son secundarios a una broncoalveolitis aguda, están centrados por un bronquio, son de pequeño volumen y pueden ser múltiples.

Abscesos pútridos

Caracterizados por necrosis parenquimatosa, supuración y necrosis. Agentes causales habituales son las bacterias anaerobias.

Abscesos esclerosos (pio-esclerosis de Coquelet)

AP crónico a pesar de múltiples terapias antibióticas endovenosas cuya manifestación clínica más frecuente es la hemoptisis.

TRATAMIENTO

Tratamiento médico

Una revisión clásica de 2.114 casos de abscesos de pulmón en la era preantibiótica (año 1920) describió la historia natural de la infec-

ción. Aproximadamente, en torno a un 32-34% de los pacientes fallecían, otro tercio se curaba, y el resto desarrollaba enfermedades debilitantes como abscesos recurrentes, empiemas crónicos, bronquiectasias, y otras secuelas^(42,43). A pesar de los tratamientos existentes en aquellos tiempos, como el drenaje percutáneo, la fibrobroncoscopia o la cirugía, no se observaron cambios en la tasa de mortalidad⁽⁴⁴⁾. En la actualidad, la mortalidad ha descendido ya que el 90% de los abscesos se resuelven sin complicaciones con tratamiento médico.

Un estudio en el año 1948 de 1.560 casos de abscesos pulmonares no mostró grandes beneficios en la evolución de la infección con la introducción de las *sulfamidas* como terapia inicial⁽⁴⁵⁾. La cirugía de resección y la *Penicilina* fueron los tratamientos más comúnmente usados para el absceso de pulmón durante ese periodo, con la eterna discusión entre los beneficios de la cirugía frente a los antibióticos. Por aquella época la pauta estándar de tratamiento era la penicilina como agente inicial, y la *tetraciclina* para aquellos casos con mala respuesta, o alergia a la penicilina⁽⁴⁶⁾. Los pacientes que presentaban cavidades persistentes tras cuatro a seis semanas de tratamiento médico fueron candidatos a resección quirúrgica. Un estudio importante del Hospital General de Filadelfia en la década de los sesenta mostró datos muy importantes. Observaron la misma tasa de éxitos con penicilina vía oral que con la vía parenteral; y que en los pacientes en los cuales persistía el absceso pulmonar tras 6 semanas de tratamiento, la administración del antibiótico de manera mantenida, permitía la resolución del proceso infeccioso⁽⁴⁷⁾.

Por lo tanto en la actualidad, la cirugía se limita a un 5 al 10% de los casos en la mayoría de las series⁽⁴⁸⁾.

Un estudio prospectivo del año 1983, realizado por Levison y colaboradores, comparaban clindamicina 600 mg/8 horas i.v. *versus* Penicilina G 6 millones U al día i.v. Los resultados mostraron diferencias estadísticamente significativas a favor de la clindamicina en términos de fallo terapéutico, número de recaí-

das, duración de la fiebre, y duración del esputo pútrido. (Tabla 4). Una de los hechos en que basaba esta superioridad fue encontrar que muchas bacterias anaerobias eran productoras de β -lactamasas y, por tanto, inactivaban a las penicilinas⁽⁴⁹⁾. Entre dichas bacterias se encontraron la *Prevotella ruminicola*, *Prevotella melaninogenicus*, *B. gracillis*, *B. ureolyticus*, *Fusobacteria*, y otras^(50,51). Otros datos sugieren que alrededor de un 40% de las fusobacterias y un 60% de los *Bacteriodes* spp producen β -lactamasas, más que la *B. fragilis*⁽⁵²⁾.

Actualmente, la pauta estándar antibiótica para la infección anaeróbica del pulmón es la *clindamicina* (600 mg cada 8 horas de forma intravenosa (i.v.) seguido 150 a 300 mg cada 6 horas vía oral (v.o.)). Estudios posteriores han demostrado la eficacia y la seguridad de la amoxicilina-clavulánico a altas dosis (2 gr/200 mg cada 8 horas i.v. seguido de 2.000/125 mg 2 veces al día) en el tratamiento del absceso de pulmón⁽⁵³⁻⁵⁵⁾.

A pesar de las resistencias *in vitro* de algunas de las especies anaeróbicas, se ha observado que un determinado número de antibióticos puede ser efectivo en los abscesos de pulmón⁽⁵⁶⁾. Datos *in vitro* demuestran que el uso de una combinación de drogas que contienen inhibidores de las β -lactamasas es útil en el tratamiento de esta infección⁽⁵⁷⁾.

El *metronidazol* es probablemente nuestro mayor antibiótico contra las bacterias anaerobias. No obstante, la experiencia con metronidazol en el tratamiento de los abscesos pulmonares tiene una tasa alta de fracasos terapéuticos, en torno a un 50%. Esto puede ser explicado porque en la patogénesis de esta infección contribuyen gérmenes aeróbicos y estreptococos microaeróbicos, además de los gérmenes anaerobios que crean resistencias al metronidazol, por lo que serían los causantes de la alta tasa de fallos terapéuticos del antibiótico. Por lo tanto, el uso del metronidazol si se decide utilizar, debe asociarse con penicilinas⁽⁵⁸⁻⁶⁰⁾.

Los ensayos clínicos relativos al tratamiento de los abscesos pulmonares por anaerobios son muy pocos debido a la escasa incidencia

TABLA 4. Tratamiento antibiótico para el absceso pulmonar

	Penicilina (21 pacientes)	Clindamicina (17 pacientes)
Fallo terapéutico	5 (29%)	0
Recaídas	3 (19%)	0
Duración de la fiebre	7,7 días	4,7 días
Duración del esputo pútrido	7,8 días	4,1 días
Efectos secundarios	0	0

Adaptada de Bartlett JG. Antibiotics in lung abscess. *Seminars in Respiratory Infections*, 1991; 6: 103-111.

TABLA 5. Tratamiento empírico del absceso pulmonar

1. Clindamicina 600-900 mg/8 h i.v. seguidos de 300 mg/6 h v.o.
2. Amoxicilina-Clavulánico 2 g/200 mg/8 h i.v. seguidos de 1g/125 mg/8 h v.o.
3. Metronidazol 500 mg/8-12 h + Amoxicilina-Clavulánico vs Penicilina G 1-2 x 10⁶ U/4 h

Copiado de Jara B, Abad A, García JL. Absceso pulmonar y neumonía necrotizante. En: García JL, Aspa J, eds. *Monografías Neumomadrid volumen IX: Neumonías*. Madrid: ergon 2005. p 133-144.

de esta patología y a la dificultad de establecer un diagnóstico microbiológico (Tabla 5).

Otros antibióticos que han demostrado eficacia en el tratamiento del absceso pulmonar son la familia de los *carbapenem* (*imipenem* o *meropenem*); otros inhibidores de las β -lactamasas como la *ampicilina-sulbactam*; *cloranfenicol*; o *cefotixina*^(42,61,62) (Tabla 6); y las nuevas fluoroquinolonas, en particular el *moxifloxacino*.

La duración del tratamiento es un tema controvertido: algunos autores hablan de 3 semanas como tratamiento estándar. Otros, sin embargo, basan la duración de la terapia en la respuesta clínica y radiológica. En la práctica clínica habitual el tratamiento se mantiene hasta que la radiografía de tórax muestra una pequeña, y estable lesión residual ó hasta que se consigue una resolución completa radiológica. Esto generalmente precisa de entre 6 a 12 semanas de tratamiento, primero con una pauta de tratamiento intravenoso, que varía entre 10 y 15 días para, posteriormente, continuar con una terapia oral y seguimiento de forma ambulatoria⁽⁶³⁾.

Tratamiento quirúrgico

Rara vez se requiere cirugía para los pacientes con absceso pulmonar sin complicaciones. Se indica cuando existen indicios de falta de respuesta al tratamiento médico, sospecha de neoplasia, o hemorragia activa.

Los factores predictivos de una respuesta lenta o falta de respuesta al tratamiento son: abscesos asociados a obstrucción bronquial, un gran absceso (> 6 cm de diámetro), participación de organismos resistentes al tratamiento médico, tales como *P. aeruginosa*.

Signos de malignidad son: aumento de tamaño de la cavidad, configuración irregular de la cavidad, signos de cronicidad, abscesos satélites, neumonitis crónica con atelectasia y fibrosis, bronquiectasias, empiema encapsulado, cavidad de paredes gruesas, hemorragia pulmonar repetida o incontrolable y absceso pútrido o gangrenoso. El procedimiento habitual en estos casos es una resección pulmonar^(64,65).

El tratamiento quirúrgico será exérecico o de resección, de acuerdo con la envergadura

TABLA 6. Antibióticos para el tratamiento de bacterias anaerobias

Siempre activas	Buena actividad contra anaerobios	Variable actividad contra anaerobios	No activas
Clindamicina	Cloranfenicol	Cefalosporinas	Aztreonam
Inhibidor de β -lactamasa + β -lactámico	Cefotixina	Tetraciclinas	Aminoglucósidos
Metronidazol	Cefotetan	Macrólidos	Ciprofloxacino
	Moxifloxacino	Levofloxacino	Trimetropim-Sulfametoxazol
	Piperacilina-Tazobactan	Penicilinas	
	Imipenem		
	Meropenem		

Adaptado de www.uptodate.com. Barlett JG. Lung abscess (ultima revisión: enero 2009).

y el tamaño de la lesión, así como del estado general del paciente, teniendo en cuenta los criterios habituales de operabilidad (capacidad funcional respiratoria, función cardiológico y cálculo del VEMS postoperatorio -volumen de aire espirado en el primer segundo- para la resección). Las diferentes posibilidades son segmentectomía típica o atípica, lobectomía o neumonectomía⁽⁶⁴⁻⁶⁶⁾.

La resección pulmonar se llevará a cabo en bloque realizando la exéresis del total del parénquima pulmonar afectado manteniendo un margen de resección libre de infección⁽⁶⁶⁾.

Si no existe contaminación de la cavidad pleural el/los drenaje/s se retirará/n cuando cese la fuga aérea y el débito de líquido pleural sea seroso y escaso.

La cirugía se realizará bajo anestesia endotraqueal con intubación bronquial selectiva, o en posición de Overholt con especial cuidado en evitar la contaminación del árbol bronquial con el contenido purulento de la cavidad pulmonar que puede ser eyectado al árbol bronquial por la manipulación del parénquima pulmonar por parte del cirujano⁽⁶⁷⁾.

Según las diferentes series la resección pulmonar mayor en los pacientes con AP (lobectomía, neumonectomía) continúa teniendo una mortalidad del 15 al 20%, en contraste con los tratamientos previamente citados en la que varían alrededor del 4 al 5%⁽⁶⁴⁻⁶⁸⁾.



FIGURA 2. Drenaje percutáneo.

Alternativas terapéuticas

Enfoques alternativos para los pacientes que se consideran de alto riesgo para el tratamiento quirúrgico incluyen el drenaje percutáneo y endoscópico.

Los procedimientos percutáneos (Fig. 2) requieren especial cuidado para evitar la contaminación del espacio pleural. El drenaje del absceso se realiza bajo control radiológico a través de catéteres colocados en su cavidad percutáneamente en pacientes con mal estado general y posteriormente, si es necesario y las condiciones lo permiten, cirugía exéretica. Las complicaciones de este procedimiento, ocurren en hasta el 9,7% de los casos y son: el desarrollo de empiema, por comunicación

entre el absceso y la cavidad pleural con vuelco del material purulento; fistula bronco-pleural, que se produce en caso de utilización de tubos de drenaje inadecuadamente grandes, abscesos rodeados de parénquima pulmonar sano; y menos frecuentemente, neumotórax, hemotórax, hemorragia intrabronquial y obstrucción del tubo de drenaje por secreciones muy espesas que determinan el recambio del mismo o la evacuación incompleta del absceso^(68,71).

La broncoscopia se puede realizar como un procedimiento de diagnóstico, especialmente para la detección de una lesión subyacente, pero este procedimiento es de poca utilidad para facilitar el drenaje a través del bronquio segmentario o lobar del contenido purulento del absceso y puede provocar la extensión de la infección por el resto del árbol bronquial. El drenaje endoscópico requiere un endoscopista experimentado. Se realiza colocando un catéter espirativo en el segmento bronquial donde se encuentra la cavidad bajo visión endoscópica hasta que la cavidad se haya drenado^(72,73).

Respuesta al tratamiento

Los pacientes con AP suelen mostrar mejoría clínica con disminución de la fiebre, la expectoración y mejoría del estado clínico dentro de los tres a cuatro días después de comenzar el tratamiento con antibiótico. Habitualmente, se espera de siete a 10 días⁽¹²⁻¹⁶⁾. Fiebre persistente más allá de este tiempo indican respuesta tardía, y estos pacientes deberían someterse a nuevas pruebas de diagnóstico para definir mejor la anatomía subyacente y la microbiología de la infección^(17,19). El cultivo del esputo inducido no es probable que sea útil en este momento, excepto para la detección de agentes patógenos tales como micobacterias y hongos.

Las radiografías seriadas tienen un uso limitado porque no hay a menudo progresión inicial radiológica, incluso en pacientes con buena respuesta clínica. Consideraciones importantes en pacientes con una respuesta tardía incluyen: la obstrucción de la vía aérea con un cuer-

po extraño o neoplasia, un diagnóstico microbiológico erróneo por la existencia de infecciones polimicrobianas o la participación de micobacterias y hongos, un gran tamaño de la cavidad (normalmente > 6 cm de diámetro), que excepcionalmente puede requerir terapia prolongada o la presencia de un empiema asociado, que requiere drenaje. Otras enfermedades pulmonares a tener en cuenta ante la ausencia de tratamiento son la presencia de neoplasias pulmonares cavitadas, vasculitis, o un secuestro pulmonar. Causas de fiebre persistente, como las drogas o la fiebre asociada a *Clostridium difficile* también se deben tener en cuenta^(7,8).

BIBLIOGRAFÍA

1. Chung G, Goetz MB. Anaerobic infections pleuropulmonary infections. *Ann Intern Med.* 1975; 83: 376.
2. Torres A, Serra-Batlles J, Ferrer A. Severe community-acquired pneumoniae: epidemiology and prognostic factors. *Am Ver Respir Dis.* 1991; 144: 312-8.
3. Moine P, Vecken JP, Chevret S, Chastang C, Gajdos P. Severe Community-acquired pneumoniae: epidemiology and prognosis factors. *Chest.* 1994; 105: 1487-95.
4. Olson GL, Hallen B, Hambraeus-Jonzon K. Aspiration during anaesthesia: a computer-aided study of 185.358 anesthetics. *Acta Anaesthesiol Scand.* 1986; 30: 84-92.
5. Warner MA, Warner ME, Weber JG. Clinical significance of pulmonary aspiration during perioperative period. *Anesthesiology.* 1993; 78: 56-62.
6. Folkesson HG, Matthay MA, Hebert CA, Broadus VC. Acid aspiration-induced lung injury in rabbits is mediated by interleukin-8 dependent mechanisms. *J Clin Invest.* 1995; 96: 107-16.
7. Marik PE. Aspiration pneumonitis and aspiration pneumonia. *N Engl J Med.* 2001; 334(9): 665-71.
8. Bartlett JG. Anaerobic bacterial pneumonitis. *Am Rev Respir Dis.* 1979; 119: 19-23.
9. Gowan RT, Mehran RJ, Cardinal P, Jones G. Thoracic complications of Lemierre Syndrome. *Canadian Respiratory Journal.* 2000; 7: 481-5.
10. Sinave CP, Hardy GJ, Fardy PW. The Lemierre syndrome: suppurative thrombophlebitis of

- internal jugular vein secondary to oropharyngeal infection. *Medicine*. 1989; 68: 85-94.
11. Fisher AM, Trever RW, Curtin JA. Staphylococcal pneumonia; a review of 21 cases in adults. *N. Engl J Med*. 1958; 258: 919-28.
 12. Finegold SM. Aspiration pneumonia, lung abscess and empyema. En: Pennington E, eds. *Respiratory Infections: Diagnosis and management 3^a edition*. New York: Raven Press Ltd; 1994. p. 311-22.
 13. Clinical conferences at the Johns Hopkins Hospital: lung abscess. *John Hopkins Med J*. 1982; 150: 141.
 14. Bartlett JG. Treatment of anaerobic pleuropulmonary infections. *Ann Intern Med*. 1975; 83: 376.
 15. Perlman LV, Lerner E, D'Esopo N. Clinical classification and analysis of 97 cases of lung abscess. *Am Rev Respir Dis*. 1969; 99: 390.
 16. Bartlett JG, Finegold SM. Anaerobic infections of the lung and pleural space. *Am Rev Respir Dis*. 1974; 110: 56.
 17. Bartlett JG. Anaerobic bacterial infections of the lung. *Chest*. 1987; 91: 901.
 18. Bartlett JG. Anaerobic infections of the lung and pleural space. *Clin Infect Dis*. 1993; 16: S248-55.
 19. Bullowa JG, Chess J, Friedman NJ. Pneumonia due to *Bacillus friedlanderii*. *Arch Intern Med*. 1937; 60: 735.
 20. Wang JL, Chen KY, Fang CT. Changing bacteriology of adult community-acquired lung abscess in Taiwan: *Klebsiella pneumoniae* versus anaerobes. *Clin Infect Dis*. 2005; 40: 915.
 21. Keefer CS, Ingelfinger FJ, Spink WW. Significance of hemolytic streptococci bacteremia: study of 246 patients. *Arch Intern Med*. 1937; 60: 1084.
 22. Williams DM, Krick JA, Remington JS. Pulmonary infections in the compromised host. *Am Rev Respir*. 1976; 114: 359.
 23. Howe C, Sampath A, Spotnitz M. The pseudomallei group: a review. *J Infect Dis*. 1971; 124: 598.
 24. Senecal JL, St-Antoine P, Beliveau C. *Legionella pneumophila* lung abscess in a patient with systemic lupus erythematosus. *Am J Med Sci*. 1987; 293: 309.
 25. La Scola B, Michel G, Raoult D. Isolation of *Legionella pneumophila* by centrifugation of shell vial cell cultures from multiple liver and lung abscess. *J Clin Microbiol*. 1999; 37: 785.
 26. Leatherman JW, Iber C, Davies SF. Cavitation in bacteriemic pneumococcal pneumoniae. Causal role of mixed infection with anaerobic bacteria. *Am Rev Respir Dis*. 1984; 129: 317.
 27. Williams DM, Krick JA, Remington JS. Pulmonary infections in the compromised host. *Am Rev Respir Dis*. 1976; 14: 359-94.
 28. Vargas Puerto A, Peña Griñan N, Muñoz Lucena T, Hernández Borge J, Campos Rodríguez F, Vargas Romero J et al. Utilidad e indicaciones de la punción espirativa transtorácica en el absceso pulmonar. *Neumosur*. 1995; 7: 169-75.
 29. Mansharamani N, Balachandran D, Delaney D, Zibrak JD, Silvestri RC, Koziel P et al. Lung abscess in adults: clinical comparison of immunocompromised and non-compromised patients. *Respir Med*. 2002; 96: 178-85.
 30. Groskin SA, Panicek DM, Ewing DK, Rivera F, Math K, Teixeira J et al. Bacterial lung abscess: a review of the radiographic and clinical features of 50 cases. *J Thorac Imaging*. 1991; 6: 62-7.
 31. Baber CE, Hedlund LW, Oddson TA, Putman CE. Differentiating empyemas and peripheral pulmonary abscess: the value of computed tomography. *Radiology*. 1980; 135: 755-8.
 32. Wihiford ME, Godwin JD. Computed tomography of lung abscess and empyema. *Radiol Clin North Am*. 1983; 21: 575-83.
 33. Lin FC, Chou CW, Chang SC. Differentiating pyopneumothorax and peripheral lung abscess: chest ultrasonography. *American Journal of the Medical Sciences*. 2004; 327: 330-5.
 34. Targhetta R, Bougeois JM, Chavagneux R, Marty-Double C, Balmes P. Ultrasonographic approach to diagnosing hydropneumothorax. *Chest*. 1992; 101: 931-4.
 35. Bartlett JG. Diagnostic accuracy of transtracheal aspiration bacteriology. *Am Respir Dis*. 1977; 155: 777.
 36. Bartlett JG. The technique of transtracheal aspiration. *J Crit Illn*. 1986; 1: 43.
 37. Brandt PD, Blank N, Castellino RA. Needle diagnosis of pneumonitis. Value in high-risk patients. *JAMA*. 1972; 220: 1578.
 38. Wimberley NW, Bass JB, Boyd BW. Use of a bronchoscopy in the evaluation of lung abscesses. *Chest*. 1985; 87: 489.
 39. Wang JL, Chen KY, Fang CT. Changing Bacteriology of Adult Community-Acquired Lung Abscess in Taiwan: *Klebsiella pneumoniae* versus Anaerobes. *CID* 2005; 40: 915-22.

40. Bartlett JG. Diagnostic accuracy of transtracheal aspiration bacteriology. *Am Rev Respir Dis.* 1977; 115: 777.
41. Sosenko A, Glassroth J. Fiberoptic bronchoscopy in the evaluation of lung abscesses. *Chest.* 1985; 87: 489.
42. Smith DT. Experimental aspiratory abscess. *Arch Surg.* 1927; 14: 231-9.
43. Smith DT. Fuso-spirochetal disease of the lungs. *Tubercle.* 1928; 9: 420.
44. Weiss W, Cherniack NS. Acute non-specific lung abscess: a controlled study comparing orally and parenterally administered penicilina G. *Chest.* 1974; 66: 348-51.
45. Smith DT. Medical treatment of acute and chronic pulmonary abscesses. *J Thorac Surg.* 1948; 17: 72.
46. Weiss W. Cavity behaviour in acute, primary, non-specific lung abscess. *Am Rev Respir Dis.* 1973; 108: 1273.
47. Weiss W. Delayed cavity closure in acute non-specific primary lung abscess. *Am J Med Sci.* 1968; 255: 313.
48. Bartlett JG. Lung abscess and necrotizing pneumonia. En: *Infections Diseases.* Gorbach SL, Bartlett JG, Blacklow NR (Eds). Philadelphia: WB Saunders; 1992.
49. Levison ME, Mangura CT, Lorber B, Abrutyn E. Clindamycin compared with penicilin for the treatment of anaerobic lung abscess. *Ann Intern Med.* 1983; 98: 466.
50. Finegold SM, George WL, Mulligan ME. Anaerobic infections. Part II. *Dis Mon.* 1985; 31: 1.
51. Finegold SM, Rolfe RD. Susceptibility testing of anaerobic bacteria. *Diagn Microbiol Infect Dis.* 1983; 1: 33.
52. Appelbaum PC, Spangler SK, Jacobs MR. Beta-lactamase production and susceptibilities to amoxicillin, amoxicillin-clavulanate, ticarcilin-clavulanate, cefotxitin, imipenem, and metronidazole of 320 non-Bacteroides fragilis Bacteroides isolates and 129 fusobacteria from 28 U.S. centers. *Antimicrob Agents Chemother.* 1990; 34: 1546.
53. Hammond JM, Potgieter PD, Hanslo D, Scott H, Roditi D. The etiology and antimicrobial susceptibility patterns of microorganisms in acute community-acquired lung abscess. *Chest.* 1995; 108: 937-41.
54. Fernández-Sabe N, Carratala J, Dorca J, Roson B, Tubau F, Manresa F et al. Efficacy and safety of sequential amoxicilin-clavulanate in the treatment of anaerobic lung infections. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2003; 22: 185-7.
55. Germaund P, Poirier J, Jacqueme P, Guerin JC, Bernard Y, Boutin C et al. Monotherapy using amoxicilin/clavulanate acid as treatment of first choice on community-acquired lung abscess. A propos of 57 cases. *Rev Pneumol Clin.* 1993; 49: 137-41.
56. Bartlett JG. Antibiotics in lung abscess. *Sem Respir Infect.* 1991; 6: 103-11.
57. Goldstein EJ, Citron DM, Warren Y. In vitro activity of gemifloxacin (SB 265805) against anaerobes. *antimicrob Agents Chemother.* 1999; 43: 2231.
58. Perlino CA. Metronidazole vs clindamycin treatment of anaerobic pulmonary infection failure of metronidazole therapy. *Arch Intern Med.* 1981; 141: 1424-7.
59. Sanders CV, Hanna BJ, Lewis AC. Metronidazole in the treatment of anaerobic infections. *Am Rev Respir Dis.* 1979; 120: 337-43.
60. Eykyn SJ. The therapeutic use of metronidazole in anaerobic infection: six years experience in a London hospital. *Surgery.* 1983; 93: 209-14.
61. Kasten MJ. Clindamycin, metroniazole and clo-ramphenicol. *Mayo Clin Proc.* 1999; 74: 825-33.
62. Ackermann G, Schaumann R, Pless B, Claros MC, Goldstein EJ, Rodloff AC et al. Comparative activity of moxifloxacin in vitro against obligately anaerobic bacteria. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2000; 19: 228-32.
63. Bartlett JG. Anaerobic bacterial pleuropulmonary infections. *Semin Respir Med.* 1992; 13: 159-67.
64. Stevens MS, de Villiers SJ, Stanton JJ, Steyn FJ. Pneumonectomy for severe inflammatory lung disease. Results in 64 consecutive cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1988; 2: 82-6.
65. Blyth DF. Pneumonectomy for inflammatory lung disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000; 18: 429-34.
66. Lang-Lazdunski L, Offredo C, Le Pimpec-Barthes F, Danel C, Dujon A, Riquet M. Pulmonary resection for Mycobacterium xenopi pulmonary infection. *Ann Thorac Surg.* 2001; 72(6): 1877-82.
67. Shiraishi Y, Nakajima Y, Katsuragi N, Kurai M, Takahashi N. Pneumonectomy for nontuberculous mycobacterial infections. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78(2): 399-403.

68. Shiraishi Y, Fukushima K, Komatsu H, Kurashima A. Early pulmonary resection for localized *Mycobacterium avium* complex disease. *Ann Thorac Surg.* 1998; 66(1): 183-6.
69. Weissberg D. Percutaneous drainage of lung abscess. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984; 87: 308-12.
70. Zavala DC, Schoell JE. Ultrathin needle aspiration of the lung in infections and malignant diseases. *Am Rev Respir Dis.* 1981; 123: 125-31.
71. Sinner WN. Pulmonary neoplasms diagnosed with transthoracic needle biopsy. *Cancer.* 1979; 43: 1533-40.
72. Baharloo F, Veyckemans F, Francis C, Bieltlot MP, Rodenstein DO. Tracheobronchial foreign bodies: presentation and management in children and adults. *Chest.* 1999; 115(5): 1357-62.
73. Debeljak A, Sorli J, Music E, Kecelj P. Bronchoscopic removal of foreign bodies in adults: experience with 62 patients from 1974-1998. *Eur Respir J.* 1999; 14(4): 792-5.

BRONQUIECTASIAS Y PULMÓN DESTRUIDO

Nicolás Moreno Mata, Javier de Miguel Díaz, Guillermo González Casaurrán

BRONQUIECTASIAS

Introducción

El término bronquiectasia hace referencia a la descripción patológica de una enfermedad debilitante y progresiva que se caracteriza por una dilatación permanente e irreversible, de mayor o menor extensión, de la vía aérea. Es debida a una destrucción de los componentes estructurales, elásticos y musculares, de la pared de los bronquios cartilaginosos de mediano calibre (mayores de 2 mm de diámetro) secundaria a procesos inflamatorios.

Las bronquiectasias son el resultado final de la afectación pulmonar ocasionada por diferentes entidades patológicas que van desde la obstrucción bronquial, infecciones pulmonares de repetición, defectos genéticos, enfermedades inmunosupresoras y autoinmunes⁽¹⁻³⁾.

En 1819, Laenec describe por primera vez una enfermedad que presentaba alteraciones en la mucosa, muscular y cartilago bronquiales con engrosamiento fibroso de su pared, y que rara vez afecta a los bronquios periféricos. Hasse en 1846 denomina bronquiectasias a este proceso, caracterizado por dilataciones cilíndricas, saculares o fusiformes del árbol bronquial.

A principios del siglo XX, la única operación indicada o preferible para esta patología era la neumotomía; considerada como terapia paliativa, sus malos resultados, como los del neumotórax artificial, frenicectomías y toracoplastias, prodigadas durante los tiempos heroicos, hicieron pensar en la exteriorización del lóbulo, con diversas técnicas. Repasando la evolución histórica de los procedimientos quirúrgicos, se puede decir que la colapsoterapia, plomaje, frenicectomía y toracoplastia fueron ideadas para el tratamiento de la tuberculosis pul-

monar, al igual que la neumotomía para el absceso pulmonar y la lobectomía para el tratamiento quirúrgico de las bronquiectasias, ya que en la tuberculosis pulmonar no dio buenos resultados y en el carcinoma broncopulmonar era pocas veces diagnosticado en fase operable⁽⁴⁾.

La lobectomía por bronquiectasias, descrita en los primeros años del siglo XX, se seguía de una altísima mortalidad. No fue hasta bien entrado este siglo cuando en 1934, aparecieron series de pacientes tratados, con una mortalidad asumible 5-14 %⁽⁴⁾.

Se consideran hitos en el conocimiento de las bronquiectasias, la introducción de la broncografía por Jean Athanase Sicard en 1922, lo cual permitió obtener una imagen precisa de los cambios destructivos en la vía aérea y la definición de esta enfermedad proporcionada por Reid al ligar la broncografía con los estudios de anatomía patológica.

La mejora de las condiciones sanitarias en los países más desarrollados, el uso de antimicrobianos, tuberculostáticos, y la profilaxis frente a enfermedades víricas ha disminuido notablemente la prevalencia de las bronquiectasias y ha modificado su espectro etiológico. A pesar de ello, en los últimos tiempos, las bronquiectasias están volviendo a recobrar importancia debido a la concurrencia de diversos factores, entre los que se incluyen la creciente longevidad de la población, la mayor cronicidad de determinados procesos, o los rebrotes de enfermedades pulmonares necrotizantes como la tuberculosis pulmonar^(5,6).

Etiopatogenia

Las bronquiectasias tienen una etiología múltiple y son producidas por mecanismos

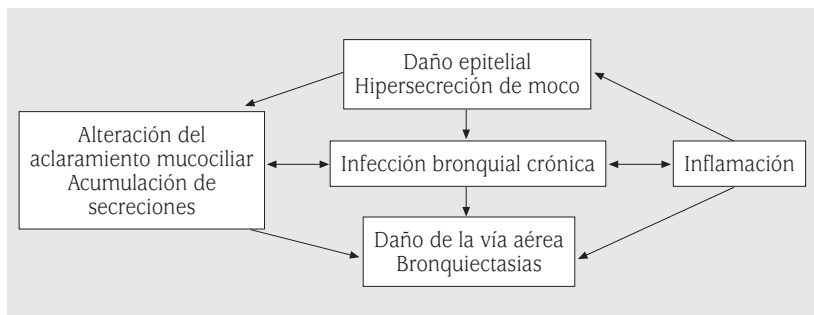


FIGURA 1. Fisiopatología de las bronquiectasias.

que provocan destrucción de las paredes bronquiales o del parénquima adyacente⁽⁷⁹⁾. La hipótesis más amplia para explicar su desarrollo y progresión se basa en la inflamación que sigue a la colonización bacteriana que se produce en la vía aérea, conocida como teoría del “círculo vicioso” infección-inflamación.

Independientemente de su etiología, siempre se produciría un cierto grado de lesión tisular, que comprometería los mecanismos de defensa pulmonar, ocasionando una alteración en el aclaramiento mucociliar, con retención de secreciones en el árbol bronquial y colonización bacteriana crónica secundaria. Como consecuencia de ello, en el huésped se desencadena una reacción inflamatoria crónica, con migración y aumento del número de neutrófilos y linfocitos T en las secreciones purulentas, liberándose enzimas proteolíticas (fundamentalmente elastasa neutrófila), radicales superóxidos y citoquinas. Estos mediadores originan más daño en el epitelio bronquial con un mayor deterioro de la depuración mucociliar, estimulación de la secreción de las glándulas mucoides y lesión de la mucosa bronquial, causando de nuevo la colonización bacteriana, lo cual conduce a la dilatación bronquial permanente y progresiva (Fig. 1)^(1,3,8). La etiología de las bronquiectasias se muestra en la tabla 1⁽⁹⁾. Entre las causas que pueden inducir o contribuir al desarrollo de bronquiectasias se encuentran la obstrucción de la vía aérea (por un cuerpo extraño, por ejemplo), las alteraciones en los mecanismos de defensa del huésped, la fibrosis quística, el síndrome de Young, algunas enfermedades sistémicas, la discinesia ciliar, las infecciones pulmonares, la asper-

gilosis broncopulmonar alérgica y el humo del tabaco⁽¹⁰⁾. La frecuencia de las distintas causas ha ido cambiando con el tiempo en los países desarrollados. Así, se ha producido una disminución de las causas postinfecciosas, dejando paso a otras como las producidas por enfermedades pulmonares subyacentes que predisponen a infección e inflamación bronquiales; éstas han ido cobrando importancia debido tanto a su mayor conocimiento, como a la mayor supervivencia de los pacientes^(5,9).

Es muy importante realizar una búsqueda sistemática de la etiología, sobre todo de las causas tributarias de recibir un tratamiento específico, dado que tiene importantes implicaciones clínicas en el manejo y en el pronóstico de estos pacientes. A pesar de todo, existe un porcentaje considerable de pacientes en los que se desconoce el origen de las bronquiectasias, un 26-53 % según las series. Las causas que siempre hay que descartar en un paciente con bronquiectasias de etiología desconocida son las siguientes: inmunodeficiencias con déficit de producción de anticuerpos, reflujo gastroesofágico, aspergilosis broncopulmonar alérgica, infección por micobacterias, fibrosis quística, discinesia ciliar primaria y déficit de alfa-1-antitripsina⁽⁹⁾.

Clasificación

Las bronquiectasias pueden clasificarse de distintas formas, bien por los mecanismos etiopatogénicos que las producen, por los hallazgos radiológicos o por las características anatómicas. Según los hallazgos radiológicos se pueden dividir en 3 tipos: cilíndricas o tubu-

TABLA 1. Etiología de las bronquiectasias

Infecciones

- Bacterias: neumonía necrosante
- Micobacterias: tuberculosis, micobacterias no tuberculosas
- Virus: adenovirus, sarampión
- Hongos

Obstrucción de la vía aérea

- Intraluminal: estenosis cicatricial, broncolitiasis, cuerpo extraño, tumor
- Extraluminal: adenomegalia, tumor, aneurisma

Inmunodeficiencias

- Primarias
 - Déficit de anticuerpos: agammaglobulinemia, inmunodeficiencia común variable, déficit de activación de desaminasa citidina inducida, déficit selectivo de anticuerpos con inmunoglobulinas normales, etc.
 - Inmunodeficiencias combinadas: déficit del transportador asociado al procesamiento de antígenos, etc.
 - Otras: síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de hiperinmunoglobulinemia E, disfunción de los neutrófilos, etc.
- Secundarias: quimioterapia, trasplante, neoplasias hematológicas, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana

Alteración del aclaramiento mucociliar

- Fibrosis quística
- Discinesia ciliar primaria (síndrome de Kartagener)
- Síndrome de Young

Neumonitis inflamatoria

- Aspiración gástrica, reflujo gastroesofágico
- Inhalación de tóxicos: drogas (heroína), gases (NH₃, SO₂)

Anormalidad del árbol traqueobronquial

- Traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn)
- Defectos del cartilago (síndrome de Williams-Campbell)
- Secuestro pulmonar
- Traqueobroncomalacia
- Bronquio traqueal

Asociadas a otras enfermedades

- Enfermedades sistémicas: artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, síndrome de Marfan, policondritis recidivante, espondilitis anquilosante, sarcoidosis
- Enfermedad inflamatoria intestinal: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn
- Otras enfermedades respiratorias: asma, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, síndrome de Swyer-James
- Déficit de alfa-1-antitripsina
- Síndrome de las uñas amarillas

Aspergilosis broncopulmonar alérgica**Panbronquiolitis difusa****Etiología desconocida**

lares, varicosas o arrosariadas y quísticas o saculares. Las primeras son las más frecuentes, y se caracterizan por la dilatación exclusiva de la

vía aérea, sin aumento de diámetro distal. En las formas varicosas, los bronquios están más dilatados y tienen un contorno irregular. En el

caso de las bronquiectasias saculares o quísticas, los bronquios se van dilatando a medida que progresan hacia la periferia, acabando en grandes quistes o cavidades. Este tipo es siempre indicativo de gravedad^(2,5).

Según la localización, las bronquiectasias pueden ser localizadas o difusas. En las primeras se afecta un segmento o uno o dos lóbulos contiguos. Pueden originarse, entre otras causas, por obstrucción de la vía aérea (ya sea extrínseca o intrínseca), infecciones o secuestro pulmonar. En las formas difusas se afecta más de un lóbulo. Su espectro etiológico es mucho más amplio, pudiendo tener un origen pulmonar o sistémico^(5,11).

Las bronquiectasias centrales suelen aparecer en la aspergilosis broncopulmonar alérgica. Sin embargo, también pueden observarse en otros procesos, como la fibrosis quística (FQ) o la atresia bronquial⁽⁶⁾.

Clínica

Esta afección puede afectar a cualquier grupo de edad; dependiendo de su origen afecta a un grupo de edad de manera más característica. En las series quirúrgicas bien dominan las series pediátricas o los pacientes en edad media de la vida (Tabla 2).

La gran mayoría de pacientes con bronquiectasias tienen tos y producción crónica de esputo. El esputo puede ser mucopurulento o mucoso. La expectoración hemoptoica o hemoptisis franca se debe al daño erosivo de la vía aérea causado por una infección aguda. La disnea (75 %) y el dolor pleurítico (50 %), acompañan con frecuencia al cuadro clínico; éste último se debe a la distensión de la vía aérea distal o bien por una neumonitis adyacente a la superficie pleural visceral. La auscultación pulmonar incluye crepitantes (70 %), sibilancias (34 %) y roncus (44 %).

En las series quirúrgicas dominan la tos productiva (94-56 %), la expectoración maloliente (79-49 %), las infecciones recurrentes (43-35 %) y la hemoptisis (44-12 %)⁽¹²⁻¹⁴⁾. En la serie de Balkanli⁽¹²⁾, 10 pacientes (4,2 %) se operaron sin síntomas.

TABLA 2. Principales series quirúrgicas del tratamiento de bronquiectasias

Autor	Año publicación	Intervalo de estudio	N	Edad (media, rango)	Bilateral %	Neumonectomía/ Lobectomía/ Segmentectomía %	Mortalidad postoperatoria %	Asintomáticos tras la resección %	Mejoría tras la resección %
Dogan ⁽²¹⁾	1989	1976-1988	487		0	61/39/0	3,5	71	
Agasthian ⁽¹⁸⁾	1996	1976-1993	134	48 (4-89)	19,4	16/71/13	2,2	59,2	29,1
Ashour ⁽²³⁾	1999	1987-1997	85	29 (6-55)	21	16,5/65/18,5	0	74,1	22
Fujimoto ⁽¹⁹⁾	2001	1991-2000	90	44	13	6,5/60/33,5	0	46	38
Kutlay ⁽²⁰⁾	2002	1990-2000	166	34 (7-70)	4	8/80/12	1,7	67	19
Balkanli ⁽¹²⁾	2003	1992-2001	238	23 (15-48)	5,8	5,5/92,4/2,1	0	79,4	12,1
Yuncu ⁽²⁶⁾	2006	1995-2003	81	24 (8-57)	16	12/72/16	0	82	13
Eren ⁽¹⁴⁾	2007	1992-2006	143	23,4	7,6	8/63/29	1,3	76	16
Sirmali ⁽¹³⁾	2007	1991-2006	176	12 (3-16)	10,8	23/68/9	0	73	23
Stephen ⁽²⁸⁾	2007	1992-2003	149	33 (5-66)	16	37/62,5/0,5	0,67	34	
Giovannetti ⁽¹⁶⁾	2008	1999-2006	45	42 (9-68)	24	2/78/20	0	71	22

La duración de los síntomas hasta la intervención quirúrgica presenta un rango muy amplio; va desde uno hasta 18 años (media 2,4-3,8 años)⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Diagnóstico

A pesar de las múltiples causas de bronquiectasias, globalmente la más común es la infección pulmonar crónica. Sin embargo, la etiología puede no identificarse en un número importante de casos. Recientes revisiones indican que al menos el 25% de los pacientes no cuentan con un diagnóstico etiológico definitivo de las bronquiectasias; la mayoría de ellos son adultos jóvenes, con enfermedad radiológica bilateral en lóbulos inferiores; este diagnóstico etiológico, no resulta relevante en cuanto al manejo y pronóstico mas que en un 15-35% de los pacientes⁽¹⁵⁾.

En las series quirúrgicas el origen de las bronquiectasias es diverso; la causa más frecuente es la infección respiratoria crónica no controlada, hecho que establece la indicación de resección quirúrgica; se trata de neumonías previas e infecciones en la infancia (60%). Es frecuente el origen desconocido (35-55%) mientras que los cuerpos extraños y el secuestro broncopulmonar son muy raros (2%); en los países donde hay una alta prevalencia de tuberculosis, ésta es una causa importante de bronquiectasias^(12,14,16). Esta distribución contrasta con las publicadas en series no quirúrgicas⁽¹⁷⁾; en esta reciente publicación sobre la incidencia de bronquiectasias de origen no-fibrosis quística, la etiología depende del país analizado y de la edad de aparición de las bronquiectasias. Globalmente, en los países con sistemas sanitarios desarrollados las postinfecciosas son poco frecuentes; sin embargo al analizar subgrupos, en adultos se confirma la predominancia del origen idiopático, típico de mujeres no fumadoras con inicio en la edad media y distribución simétrica en lóbulos inferiores, y la postinfecciosa; en niños, la inmunodeficiencia, tras aspiración y la discinesia ciliar primaria suman el 67% de los casos.

A pesar de lo poco frecuente que es encontrar causas tratables de bronquiectasias es

importante determinar la causa subyacente si es posible; en particular la aspergilosis broncopulmonar alérgica y la inmunodeficiencia son causas que tienen un tratamiento específico que puede prevenir la progresión de la enfermedad. Si las bronquiectasias afectan a más de un lóbulo es importante aplicar una batería de estudios diagnósticos para establecer el origen. Si las bronquiectasias son focales y están confinadas a un lóbulo, es poco probable que alteraciones genéticas o causas sistémicas sean la causa y los estudios diagnósticos deben ser usados de manera apropiada.

Es clave en el manejo de estos pacientes una cuidadosa historia clínica que especifique la presencia e inicio de la tos y la expectoración purulenta; sinusitis purulenta, infecciones respiratorias en la infancia como neumonía, tos ferina o sarampión, historia de atopia o asma; enfermedades del tejido conectivo, síntomas de reflujo gastroesofágico, infertilidad, VIH o factores de riesgo, historia de inmunodeficiencia o infecciones no pulmonares recurrentes.

Los estudios de laboratorio deben incluir determinación de inmunoglobulinas, así como el cultivo de esputo, en busca de diferentes gérmenes. Más específicos, los exámenes se dirigen a detectar la presencia de enfermedad VIH, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, fibrosis quística, aspergilosis broncopulmonar alérgica –especialmente en presencia de asma– y el déficit de alfa 1-antitripsina.

En el caso de infecciones sino-respiratorias se debe realizar una TC craneal. La sospecha de fibrosis quística está justificada, incluso en adultos, sobre todo si hay una colonización por *Pseudomonas aeruginosa*.

Los estudios de imagen están alterados en el 90% de los pacientes con bronquiectasias y tos crónica con expectoración mucopurulenta. Pueden mostrar signos no específicos como neumonitis, opacidades irregulares, atelectasias lineales, u otros más específicos como dilatación o estenosis de la vía aérea que aparecen como anillos o líneas de tren, si el rayo es perpendicular a la vía aérea; puede obser-

varse también atelectasia, fibrosis, o degeneración parenquimatosa quística. Sin duda, la TC de alta resolución es la técnica de elección para el diagnóstico de bronquiectasias; pueden observarse los diferentes tipos de bronquiectasias, cilíndricas, saculares o varicosas, o con más frecuencia, un patrón mixto. Desde un punto de vista radiológico, la bronquiectasia se define cuando el calibre de la vía aérea es 1,5 veces el del vaso adyacente; esto puede dar una imagen en anillo de sello (Fig. 2).

La evaluación inicial incluye un estudio funcional respiratorio basal y postbroncodilatores. En las series quirúrgicas, la mayoría de los pacientes tienen una espirometría normal o casi normal, dado que la intervención quirúrgica pretende solucionar un problema médico antes del deterioro de la función respiratoria; si ésta se ha producido, el trasplante de pulmón bilateral es una opción quirúrgica, en los casos de enfermedad severa generalizada y ausencia de otras contraindicaciones.

La broncoscopia no es obligatoria en todos los pacientes con bronquiectasias. Se recomienda en los pacientes con bronquiectasias localizadas para detectar una obstrucción endobronquial, y es de ayuda en los casos de hemoptisis para determinar el segmento origen de la hemorragia. Los candidatos a resección deben tener una exploración de la vía aérea antes de ser sometidos a la intervención quirúrgica.

Tratamiento

El tratamiento de las bronquiectasias ha de dirigirse a la enfermedad de base, a las exacerbaciones agudas, el tratamiento crónico o de soporte y al manejo de la hemoptisis. Por lo tanto, en mayor medida, el tratamiento es médico, aunque la cirugía puede ser necesaria.

Una vez establecido el diagnóstico, el manejo óptimo se basa en un abordaje multidisciplinar. Solo una minoría de pacientes con bronquiectasias requiere un tratamiento quirúrgico debido a que el tratamiento médico alivia satisfactoriamente los síntomas o no es posible realizar la intervención; el tratamien-

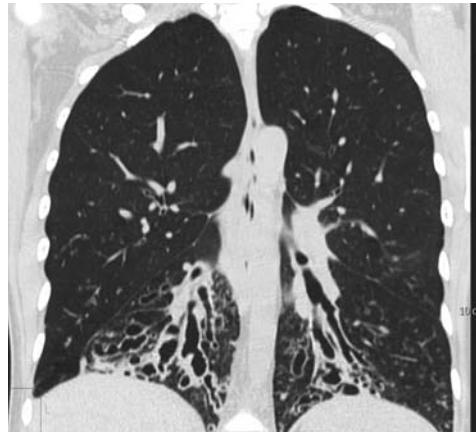


FIGURA 2.

to quirúrgico se realiza entre el 4 y 18% de los pacientes con bronquiectasias^(18,19).

Tratamiento médico

Los objetivos del tratamiento de las bronquiectasias son: eliminación de cualquier causa subyacente identificable, control de las infecciones pulmonares, con mejoría/eliminación de las secreciones respiratorias, reversión de la obstrucción bronquial y control de las complicaciones⁽⁷⁾.

Cuando se encuentra una causa susceptible de tratamiento debe instaurarse una terapéutica adecuada como, por ejemplo, el tratamiento con inmunoglobulinas en los trastornos de la inmunidad humoral, el manejo correcto de las infecciones pulmonares y el tratamiento de la aspergilosis broncopulmonar alérgica con glucocorticoides^(5,7).

La fisioterapia respiratoria suele ser de ayuda en los pacientes con secreciones copiosas. Se recomienda realizarla, al menos 1 vez al día, si la cantidad de expectoración es igual o mayor de 20 ml/24 horas, incrementando a 2-3 veces al día durante las exacerbaciones. El empleo de mucolíticos para fluidificar las secreciones y permitir una mejor eliminación de las mismas es objeto de controversia. La DNasa (dornasa alfa) ha demostrado su utilidad en los pacientes con fibrosis quística, aunque su utilidad terapéutica no se ha refrendado en las

bronquiectasias de otras etiologías. Lo que sí está claro es la importancia de una hidratación adecuada para mantener unas secreciones fluidas y poco viscosas^(1,3,7).

Los antibióticos tienen un papel importante en el tratamiento. Deben tratarse las exacerbaciones respiratorias intentando en lo posible dirigir el tratamiento según el cultivo de esputo y el antibiograma. Hasta que llegue esta información se recomienda iniciar un tratamiento empírico con antibióticos activos frente a *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa*, que son los gérmenes que se aíslan con mayor frecuencia en las secreciones bronquiales durante las exacerbaciones respiratorias. Puede emplearse penicilinas (amoxicilina más clavulánico, cefalosporinas), macrólidos, carbapenem y quinolonas (ciprofloxacino, levofloxacino). En la mayor parte de los casos es suficiente con un ciclo de 10 a 14 días de tratamiento.

El empleo de medicación oral o intravenosa depende de la gravedad de la reagudización y de las respuestas a otros ciclos orales previos. La vía intravenosa debería reservarse para pacientes con deterioro severo de la función pulmonar, insuficiencia respiratoria o sepsis bronquial grave. Los pacientes con infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa* pueden beneficiarse de un ciclo de tratamiento con 2 antibióticos por vía parenteral (cefalosporina de tercera generación más aminoglucósido). Aunque la erradicación completa es difícil de conseguir, es importante reducir el número de colonias, para evitar la inflamación subyacente y la destrucción de la pared bronquial. En los casos en los que existen síntomas clínicos persistentes que no mejoran con tratamiento antibiótico oral, colonización del esputo por microorganismos resistentes o efectos secundarios a la administración de altas dosis de antibióticos orales, puede plantearse el tratamiento con antibioterapia inhalada. En los estudios realizados se ha demostrado que esta modalidad terapéutica puede disminuir la densidad de colonias en el esputo, mejorar la función pulmonar, reducir la expectoración y disminuir el número de ingresos hospitalarios^(1,3,7).

Puede emplearse tobramicina, a dosis de 300 mg cada 12 horas en ciclos de 28 días, con periodos de descanso de otros 28 días, o colistina (1-3 millones de Unidades/12 horas)⁽⁵⁾.

Respecto a las recomendaciones de vacunación, todos los pacientes con bronquiectasias son candidatos a recibir la vacuna antigripal con periodicidad anual. También debería pautárseles la vacuna antineumocócica⁽⁵⁾.

El tratamiento con broncodilatadores puede ser útil, no sólo si hay obstrucción con respuesta positiva a los mismos, sino también previamente a la realización de fisioterapia y al uso de antibióticos inhalados, con el fin de favorecer su actividad terapéutica. El uso regular de corticoides inhalados puede mejorar la función pulmonar en los pacientes con bronquiectasias^(1,3,7).

En los pacientes con insuficiencia respiratoria debería indicarse tratamiento con oxígeno suplementario de forma prolongada. En determinados pacientes que muestran una incapacidad a pesar del tratamiento máximo, el trasplante de pulmón constituye una opción terapéutica⁽⁹⁾. Está indicado en pacientes de edad menor de 60 años, con insuficiencia respiratoria crónica, obstrucción al flujo aéreo grave, presencia de exacerbaciones frecuentes que disminuyen su calidad de vida o de complicaciones graves, siempre que no tengan contraindicaciones para ello⁽⁷⁾.

Tratamiento quirúrgico

La resección quirúrgica es la única opción curativa; indicada en pacientes seleccionados ofrece un beneficio terapéutico claro.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es mejorar la calidad de vida de los pacientes en los que la terapia médica ha fracasado; de esta manera se resuelve el proceso infeccioso, se previenen las complicaciones como la hemoptisis masiva y se detiene el proceso destructivo pulmonar, en el lóbulo afecto y la contaminación al resto del órgano.

Se debe resecar por completo los segmentos afectados preservando al máximo la función respiratoria; resecciones incompletas

conducen al desarrollo de complicaciones respiratorias en el postoperatorio, a la persistencia de los síntomas y finalmente recidiva del proceso. Eren⁽¹⁴⁾, en una serie de 143 pacientes observó complicaciones postoperatorias en el 11 % de los pacientes con resecciones completas frente al 80 % en los pacientes con resecciones incompletas; por ello, si durante la intervención quirúrgica se detectan áreas con signos de enfermedad no apreciadas en los estudios preoperatorios, deben ser reseca-das. Durante la cirugía hay que evaluar la presencia de atelectasia, despigmentación de la superficie visceral, crepitación y dilatación de los bronquios a la palpación con el fin de identificar todas las lesiones tratables. Las resecciones incompletas solo deben ser empleadas para el tratamiento paliativo en determinadas circunstancias, como hemoptisis masivas.

Indicación quirúrgica

Se acepta que la resección quirúrgica está indicada cuando se reúne los siguientes criterios: bronquiectasias localizadas en TC de alta resolución, adecuada reserva cardiorrespiratoria y la presencia de síntomas tales como tos productiva, hemoptisis repetidas o cuantiosas, infecciones pulmonares recurrentes o fracaso del tratamiento médico. Además se debe excluir una enfermedad sistémica; es preciso conocer con detalle los síndromes clínicos que coexisten con bronquiectasias, en especial aquellos que cursan solo con los síntomas respiratorios, por lo que una cuidadosa investigación de inmunodeficiencias, dismotilidades ciliares o síndromes genéticos.

El manejo de la hemoptisis puede ser difícil. Puede aparecer hasta en a mitad de los pacientes, según las series, y es en general moderada^(13,20,21); no es masiva mas que en un 7 % de pacientes⁽¹³⁾. La embolización de las arterias bronquiales puede detener el cuadro agudo, pero es alta la tasa de recurrencia; por ello en esta situación, la valoración preoperatoria ha de ser rápida ya que la recurrencia es muy alta durante el primer mes tras la embolización arterial, y podría ser letal⁽²²⁾. Sirmali⁽¹³⁾ propugna la

embolización de las arterias bronquiales cuando se identifica un sangrado bilateral.

En situaciones de emergencia por sangrado, el tipo de intervención quirúrgica a realizar dependerá de las condiciones del paciente, el tipo y extensión de las bronquiectasias, la localización de las mismas. La devascularización del hilio, ocluyendo las arterias bronquiales que recorren el bronquio principal, con su extensa neoformación arterial, puede ser una medida salvadora en pacientes deteriorados, en los que no se conozca la extensión de la enfermedad, o que no tengan estudios que determinen la función respiratoria. Si se conoce la reserva respiratoria del paciente, la exéresis del segmento o lóbulo afecto puede solucionar definitivamente el problema.

En ocasiones establecer la indicación de la resección puede ser controvertido; hay que contraponer el riesgo de la resección, la cual hay que individualizar, con la morbilidad causada por la patología subyacente. Pequeñas bronquiectasias segmentarias crónicas detectadas de manera casual en un paciente por lo demás asintomático, pueden beneficiarse de una observación para detectar alguna exacerbación. Por el contrario, la presencia de una infección recidivante lobar o segmentaria, en presencia de una enfermedad pulmonar estable y definida, incluso sin una exagerada dilatación bronquial claramente sitúa al paciente en el ámbito de la cirugía, que le aliviará, con el coste de una baja mortalidad, de una segura progresión de la enfermedad pulmonar (Fig. 3).

Momento, extensión y tipo de resección

El momento de la resección debe ser en el denominado periodo seco, cuando la inflamación aguda se ha controlado. El tratamiento preoperatorio persigue reducir la obstrucción de la vía aérea y eliminar los gérmenes de las vías respiratorias bajas mediante antibióticos, drenaje postural y broncodilatadores.

Extensión y tipo de la resección

Se ha postulado que al menos deben preservarse dos lóbulos o 6 segmentos pulmona-

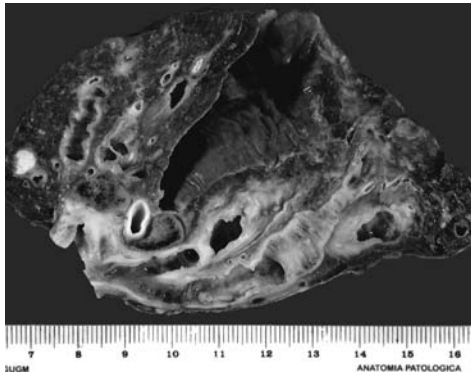


FIGURA 3.

res para asegurar una adecuada función respiratoria⁽¹²⁾. Ashour⁽²³⁾ recomienda la resección de solo las bronquiectasias no profundas; tras su resección, las áreas con bronquiectasias profundas recuperan su función deteriorada.

La presencia de enfermedad bilateral no contraindica el tratamiento quirúrgico; en pacientes seleccionados puede llevarse a cabo; precisan una cuidadosa evaluación funcional y de su estado general; sin embargo, es más difícil conseguir una resección completa, bien porque se tiende a ahorrar parénquima pulmonar para permitir y optimizar una segunda intervención o bien porque el paciente rechaza esta segunda cirugía una vez superado la primera⁽¹⁴⁾. A pesar de las cifras de afectación bilateral publicadas por las diferentes series (Tabla 2), es escaso el número de pacientes en cada una de ellas que son operados de los dos hemitórax, impidiendo de esta forma la resección completa^(16,19,24), por lo que este abordaje, aunque posible debe afrontarse con rigurosidad. Es razonable comenzar por el hemitórax con mayor patología y hacer una programación adecuada del proceso quirúrgico, que implique tanto al paciente y su entorno como al equipo médico quirúrgico (fisioterapia, enfermería, apoyo psicológico, programación de la segunda intervención) para lograr el objetivo de erradicar la enfermedad.

Habitualmente, la resección quirúrgica se propone a pacientes con enfermedad bien localizada y restringida a uno o varios segmentos

dentro de un mismo lóbulo. La resección de múltiples segmentos en diferentes lóbulos es técnicamente más compleja y conduce a una mayor morbimortalidad; es por ello que en estas circunstancias, se aconseja la resección sólo en pacientes con hemoptisis amenazantes o complicaciones relacionadas con la infección crónica^(20,25).

Todo tipo de resección pulmonar reglada cabe cuando nos enfrentamos a esta patología; esto incluye la neumonectomía, cuando la enfermedad es completamente unilateral y el paciente tiene una adecuada función respiratoria; es preferible una neumonectomía a una enfermedad residual⁽²⁶⁾.

En las principales series quirúrgicas (Tabla 2) la resección más frecuente es la lobectomía, con frecuencia acompañada de una segmentectomía asociada, debido a que la afección lobar exclusiva no es lo habitual, y diferentes zonas del pulmón operado pueden aparecer afectadas. A pesar de que en las series más modernas la neumonectomía es poco empleada, no es excepcional y alcanza cifras del 10 y 20% en publicaciones recientes.

Las resecciones segmentarias en ocasiones incluyen segmentos vecinos de diferentes lóbulos; lobectomía media y una segmentectomía basal o bien la resección de la lingula y la pirámide basal izquierda son algunos ejemplos.

En la mayoría de las series quirúrgicas la afectación de los lóbulos inferiores es la más frecuente^(12,21,24). Cuando el segmento superior de este lóbulo es completamente normal, se recomienda sólo la resección de los segmentos basales del lóbulo inferior⁽¹⁹⁾; en estos pacientes el segmento superior tiene un incremento compensatorio en su volumen, con unos segmentos basales muy reducidos en tamaño y función; así, el valor funcional del segmento superior es similar al del lóbulo inferior completo⁽²⁴⁾. Para preservar el 6º segmento en presencia de bronquiectasias del lóbulo inferior es importante descartar la hipoplasia de la vena pulmonar inferior, escaso parénquima pulmonar e induración postinflamatoria del 6º segmento; de esta forma la decisión final

es del cirujano, asumiendo que la morbilidad postoperatoria puede ser grande.

Técnica

El abordaje se realiza habitualmente mediante toracotomía; las adherencias y las dificultades técnicas del hilio pulmonar, habitualmente requieren una disección abierta; en niños sin embargo, es posible realizar abordajes menos invasivos y existen series de lobectomías toracoscópicas en esta patología⁽²⁷⁾.

Debido a que se trata de un proceso inflamatorio crónico, las adherencias, intensas y firmes, pueden complicar la liberación del pulmón y originar un sangrado que puede ser importante. Especial cuidado se debe tener cuando se movilizan las adherencias del pulmón al diafragma, debido a que ocasionalmente, las bronquiectasias son la consecuencia de un secuestro intralobar no diagnosticado, y se puede lesionar una arteria sistémica aberrante inadvertida durante las maniobras de liberación.

Cuando la enfermedad es lobar, de manera llamativa el plano cisural suele estar respetado; la cisura, llevada por su anatomía, detiene el proceso en extensión. No podemos decir lo mismo de las facilidades técnicas que ofrece el hilio pulmonar en estos pacientes; habitualmente muy engrosado, en ocasiones con voluminosas adenopatías, la disección de las arterias es compleja y es prácticamente imposible liberar el plano adventicial. La experiencia y el dominio de la técnica determinarán el lugar óptimo de la disección hiliar; con frecuencia la disección por encima del plano ganglionar ofrece seguridad frente a accidentes vasculares.

La protección del muñón bronquial tras una lobectomía o neumonectomía, en general sujeto a debate, es en el seno de un proceso inflamatorio como el que nos ocupa donde quizá adquiera más importancia. Fujimoto et al⁽¹⁹⁾ indican el refuerzo del muñón bronquial cuando el proceso inflamatorio en el pulmón no está controlado en el momento de la intervención; aunque no existen estudios que lo corroboren, preferimos la cobertura de la sutura bronquial con un flap de teji-

do vascularizado, bien intercostal o flap de grasa tímica o mediastínica al igual que otros autores^(13,14); las complicaciones asociadas a la cobertura del muñón bronquial son insignificantes y lo protegen en el caso de empiema pleural, que se presenta con mayor frecuencia que en otro tipo de patología.

La segmentectomía reglada puede ser compleja y con frecuencia hay que evitar el plano arterial en la cisura, muy engrosado y de difícil identificación, para evitar una lesión vascular. Es posible utilizar la técnica descrita por Yuncu et al.⁽²⁴⁾. Comenzando en el extremo distal del segmento, la cuña retrógrada, con o sin grapadoras, se realiza a lo largo de la línea de separación del segmento afecto hasta su bronquio.

Cuando por recurrencia de la enfermedad debemos completar una neumonectomía la retoracotomía suele resultar muy cruenta, al tener que emplear el plano extrapleurales de liberación; puede ser obligada la ligadura intrapleurales de los vasos pulmonares. Aunque presenta un mayor riesgo de complicaciones, se realiza con una aceptable morbi-mortalidad⁽¹⁹⁾.

Resultados

Mortalidad postoperatoria

Tal y como refleja la Tabla 2, la mortalidad tras la resección pulmonar por bronquiectasias es baja. En las principales series publicadas después del año 2000, la mortalidad hospitalaria oscila entre el 0% y el 1,6%. Teniendo en cuenta las resecciones practicadas, la mortalidad en este tipo de cirugía se sitúa dentro de los estándares habituales para las resecciones pulmonares.

Complicaciones postoperatorias

Se presentan entre el 9 y 25%^(14,19,20). Son las habituales tras resección quirúrgica. La retención de secreciones y atelectasia (5-7,5%) son las complicaciones más frecuentes^(14,19). La inflamación crónica de la mucosa y la posible alteración del transporte mucociliar pueden jugar un papel en su desarrollo; por ello se aconseja un uso liberal de la fibrobroncoscopia para la aspiración de secreciones.

El empiema, la neumonía y la fistula bronco-pleural aparecen en el 0,6-3,5% de los pacientes intervenidos; se trata de una baja incidencia si tenemos en cuenta que se trata de pacientes con un cuadro infeccioso crónico que a pesar de un tratamiento médico adecuado presentan una broncorrea purulenta que puede contaminar tanto la cavidad pleural como el pulmón que se preserva. El lavado de la cavidad pleural, evitar la excesiva disección peribronquial y el correcto aislamiento del pulmón contralateral durante la cirugía previenen el desarrollo de estas complicaciones. Es fácil suponer que las complicaciones postoperatorias se desarrollan con más frecuencia en pacientes con resecciones incompletas⁽¹⁴⁾, hecho que ratifica la importancia de alcanzar este objetivo.

Factores pronósticos

Los factores pronósticos que han sido involucrados en el resultado terapéutico de la resección por bronquiectasias son diversos; dependen, en cada uno de los estudios realizados, de las variables analizadas, del número de pacientes, y del peso de cada variable en el resultado definitivo, que puede enmascarar la posible influencia de otras variables.

Sin lugar a dudas, el factor más importante predictor de resultado adverso es la resección incompleta. Ésta condiciona el desarrollo de complicaciones y la reaparición de los síntomas de manera precoz limitando, en parte al menos, el resultado ofrecido por la resección. Los antecedentes de tuberculosis, la contaminación con *pseudomonas aeruginosa* y las bronquiectasias no-saculares se han asociado a mal pronóstico y a un fracaso en el resultado terapéutico en algunas series, pero no en otras^(14,19,23), y son con frecuencia resultado de pobres análisis estadísticos.

Globalmente, las series quirúrgicas ofrecen buenos resultados, con una remisión completa de los síntomas en el 66% de los pacientes y una mejoría del cuadro clínico en el 29%. El adecuado manejo quirúrgico y la elección apropiada de los candidatos permiten unos buenos resultados (Tabla 2).

PULMÓN DESTRUIDO

Introducción

La destrucción total de un pulmón por un proceso infeccioso no ha desaparecido de la patología quirúrgica torácica; es posible encontrarla todavía en países con sistemas sanitarios sin desarrollar. La causa más frecuente, como secuela de una tuberculosis pulmonar, ha sido controlada en los países industrializados y por ello actualmente los casos operados se cuentan en pacientes emigrantes provenientes sobre todo del África subsahariana.

A pesar de la dificultad de la cirugía y las potenciales complicaciones, la neumonectomía es la única posibilidad de curación y de mejora en la calidad de vida. El pulmón destruido puede producir complicaciones que pueden poner en peligro la vida como hemoptisis masiva, empiema, infección secundaria por hongos, amiloidosis, septicemia y shunt izquierda-derecha; éste puede generar hipertensión pulmonar y fracaso respiratorio a pesar de un contar con un pulmón contralateral normal. Estos pacientes presentan complicaciones frecuentes que requieren periodos prolongados de hospitalización. El estado final es el fracaso respiratorio asociado a hipertensión arterial pulmonar y cor pulmonale.

La primera extirpación pulmonar completa con éxito la realizó Nissen en 1931, en una niña de 12 años que sufría una supuración pulmonar crónica con fistula sobre la pared torácica⁽⁴⁾.

Concepto y etiología

La expresión de "pulmón destruido" ha sido acuñada a través de su uso para designar la destrucción total de un pulmón por un proceso infeccioso. Aunque el término se emplea para la identificar aquellos casos en los que el pulmón completo está afectado, es posible identificar casos, sobre todo tras tuberculosis, en los que la enfermedad sea lobar o bilobar (Fig. 4); es estos casos la resección planteada debe limitarse al parénquima destruido.

Se entiende por pulmón destruido a los cambios histológicos y funcionales sucedidos tras infecciones pulmonares recurrentes o crónicas que originan un cuadro caquetizante.

Su origen puede ser diverso; quizá la infección que caracteriza más a este proceso es la tuberculosis pulmonar; sobre el lecho de un pulmón destruido posttuberculosis, se suceden otras infecciones bacterianas o micóticas⁽²⁸⁾ (Fig. 5) que contribuyen al proceso destructivo. Kao, en una serie de 46 pacientes operados entre 1976 y 1988, encontró que en el 80% de los casos el origen era la tuberculosis pulmonar⁽²⁹⁾. Ashour encontró en una revisión de 1.600 casos de tuberculosis pulmonar una incidencia del 11% de casos de pulmón destruido⁽³⁰⁾.

Las bronquiectasias, en su fase final y la secuela de una neumonía necrotizante son otras etiologías⁽³¹⁻³³⁾; otras causas menos frecuente pulmón destruido son el pulmón hipoplásico, la actinomicosis, la gangrena pulmonar y la infección por micobacterias no tuberculosas⁽³⁴⁻³⁷⁾ (Tabla 3).

Fisiopatología del pulmón destruido

En el pulmón destruido se suceden una serie de cambios histopatológicos que se muestran en forma de fibrosis, extensa cavitación y bronquiectasias.

Cuando la patología subyacente es la tuberculosis, una combinación de factores anatómicos pueden hacer el pulmón izquierdo sea más vulnerable a la destrucción parenquimatosa. El bronquio izquierdo es más largo y un 15% más estrecho que el derecho; el espacio peribronquial está más comprimido por su proximidad a la aorta, por lo que está sujeto a un mayor riesgo de obstrucción por adenopatías. Además, el bronquio izquierdo más horizontalizado, presenta un peor drenaje de secreciones⁽³⁰⁾.

En presencia de un pulmón destruido se incrementa el flujo sanguíneo desde las arterias bronquiales al sistema pulmonar arterial, lo que origina ocasionalmente una hipertensión arterial pulmonar, y secundariamente un fracaso respiratorio a pesar de un pulmón contralateral normal; en estas condiciones la neumonectomía permite reducir la hipertensión pulmonar y aliviar el fracaso respiratorio⁽³¹⁾.

En este sentido, diferentes estudios han identificado un incremento de la circulación

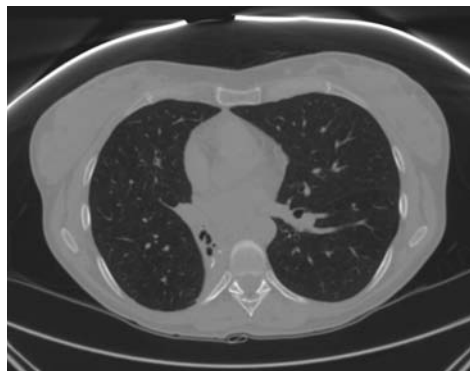


FIGURA 4.



FIGURA 5.

bronquial con numerosas e hipertróficas anastomosis con el sistema pulmonar arterial en el pulmón destruido. Kagawa⁽³⁸⁾ demostró que la hipertensión pulmonar asociada a un pulmón destruido estaba originada por un incremento en el flujo arterial sistémico a través de la circulación bronquial y a una disminución del lecho vascular pulmonar en el parénquima afecto; esto estaba basado tanto en datos histológicos como en las imágenes de angiografías pulmonares. Es por ello por lo que se admite que los numerosos shunts izquierda derecha conducen al desarrollo de la hipertensión pulmonar arterial. Ésta puede ser clínica o mostrarse en los estudios preoperatorios, ecocardiograma o TC (Fig. 6A).

TABLA 3. Principales series quirúrgicas del manejo y tratamiento del pulmón destruido

Autor	Año publicación	Intervalo de estudio	Nº pacientes	Edad media (rango) [años]	Infección pulmonar- Bronquiectasias // TB	Clinica dominante (% de pacientes)	Izda/Dcha %	Morbilidad mayor %	Mortalidad %
Stevens ⁽⁵⁴⁾	1988	-	64	34 (5-64)	46 % // 54 %	Tos (64 %)	60/40	15	3
Kao ⁽²⁹⁾	1976-1988	46	43 (14-78)	42 % // 86 %	Hemoptisis (63 %)	72/28	50	11	
Conlan ⁽⁴³⁾	1995	1980-1994	124	- (0.5-71)	14 % // 86 %	Hemoptisis (58 %)	70/30	19	2,4
Reed ⁽³⁷⁾	1995	1980-1993	13	54 (23-68)	45 % // 55 %	Hemoptisis (55 %)	55/45	23	7,6
Massard ⁽⁴⁶⁾	1996	NR	25	41	40 % // 60 %	-	-	36	4
Halezerglu ⁽³⁹⁾	1997	1986-1996	118	29 (7-55)	64 % // 36 %	-	86/14	12	6
Ashour ⁽²⁸⁾	1997	1985-1995	20	29	0 % // 100 %	Hemoptisis (50 %)	80/20	15	0
Blyth ⁽⁴¹⁾	2000	1991-92/1996-97	155	30 (1-68)	28 % // 72 %	-	-	23	1,2
Kim ⁽⁴⁰⁾	2003	1981-2001	94	40 (16-68)	0 % // 100 %	Hemoptisis (25 %)	66/34	21	1,1



FIGURA 6A.

Clínica

El pulmón destruido, una vez establecido, conduce a sintomatología en la práctica totalidad de los pacientes. El cuadro clínico puede ser agudo, pero los síntomas crónicos dominan el proceso. Fiebre crónica, tos con expectoración purulenta, disnea y hemoptisis recurrente son los síntomas más frecuentes.

En ocasiones el cuadro clínico es complicado por la presencia de un empiema pleural. Su incidencia depende de las series, en especial de los criterios de selección de los pacientes; así, en la serie de Halezerglu⁽³⁹⁾ aparece en el 23 % de los pacientes; en el 40 % de los 43 pacientes con antecedentes de tuberculosis y en el 13 % de los 75 pacientes con pulmón destruido no relacionado con tuberculosis. En la serie de Kim alcanzaba el 25 %⁽⁴⁰⁾; y en la de Blyth⁽⁴¹⁾ el 30 %. Como se puede comprobar, en general, en las series de pacientes más numerosas es significativa la presencia de empiema asociado al pulmón destruido, lo que indudablemente plantea un serio problema a la hora de diseñar el abordaje quirúrgico.

En raras ocasiones algunos pacientes responden a un tratamiento médico sintomático y no requieren cirugía salvo que presenten complicaciones⁽²⁹⁾.

Diagnóstico

Estudios diagnósticos

Los estudios de imagen en estos pacientes, radiografía y TC de tórax, muestran pérdida del parénquima pulmonar ipsilateral, que está sustituido por un tejido fibroso y cicatricial y por espacios aéreos dilatados carentes de estruc-

tura; se acompaña de una contracción y retracción de dicho hemitórax, con una importante pérdida de volumen y desplazamiento del mediastino ipsilateral, que con frecuencia sitúa al pulmón en la gotiera paravertebral⁽⁵¹⁾.

La gammagrafía de perfusión es útil para poner de manifiesto la mínima contribución vascular del pulmón afecto en todos los pacientes. Debe realizarse para demostrar este hecho así como para establecer los cálculos de la función pulmonar remanente tras la resección. Habitualmente la contribución vascular del pulmón afecto es menor del 10%.

La broncoscopia ha de ser rutinaria, en busca de enfermedad bronquial; si el paciente presenta cultivo positivo para micobacterias, se debe realizar un lavado selectivo que asegure que el pulmón contralateral está libre de enfermedad⁽³⁹⁾.

La arteriografía pulmonar o la aortografía no son pruebas imprescindibles para el manejo y tratamiento de estos pacientes. Estas exploraciones pueden mostrar que el flujo arterial pulmonar en el lado afecto está reducido o no existe, así como la proliferación vascular de las arterias bronquiales hacia el lecho vascular pulmonar.

La valoración de la función cardiaca debe realizarse mediante un ecocardiograma. Determina la FEV₁, la movilidad de las paredes cardiacas y es una herramienta útil para determinar la presión de la arteria pulmonar. De manera habitual, la función cardiaca es normal. En pacientes de alto riesgo en los que la indicación quirúrgica pueda ser controvertida, puede indicarse la realización de un cateterismo pulmonar; la disminución de la presión arterial pulmonar media durante su oclusión unilateral sugiere que la hipertensión arterial pulmonar es debida al pulmón destruido y que la neumonectomía además de mejorar la sintomatología reducirá la presión de la arteria pulmonar⁽⁵¹⁾.

Evaluación funcional respiratoria

Debe realizarse un examen rutinario de la función respiratoria y los cálculos de la función postoperatoria han de estimarse según los

estándares empleados para cualquier tipo de resección. El pulmón afecto proporciona una mínima contribución a la oxigenación del paciente, por lo que la disminución tras la resección será mínima. En las series quirúrgicas tanto el VEMS como la CVF se situaban por encima de 40% y dado que la contribución del pulmón destruido era mínima, los pacientes toleraban la resección pulmonar. Este hecho es lógico; al tratarse de pacientes operados, se incluyen aquellos que finalmente presentan un estudio funcional que permita la resección; globalmente la mayoría de los pacientes se presentan en una edad media de la vida, y su afectación pulmonar les separa de los patrones funcionales encontrados de manera habitual en los pacientes con EPOC. Domina la restricción pulmonar, con poca o ninguna obstrucción de la vía aérea.

Estudios de laboratorio

Son indispensables los análisis microbiológicos para detectar la presencia de gérmenes y de estar forma realizar el tratamiento adecuado.

TRATAMIENTO

Tratamiento médico. Preparación para la intervención

Es el empleado en pacientes que van a ser sometidos a una resección pulmonar; se debe intensificar la fisioterapia respiratoria y así optimizar el drenaje de secreciones. La neumonectomía se programa cuando se estima que se ha alcanzado el mayor beneficio posible, en especial en aquellos pacientes con tos y expectoración purulenta. En ocasiones es preciso colocar un minitrack a través de una cricotiroidotomía para aspirar de manera directa las secreciones y disminuir los síntomas respiratorios, antes de realizar la neumonectomía⁽⁵¹⁾.

No se deben administrar antibióticos en el preoperatorio de manera rutinaria, a menos que se constate una infección activa.

El empleo de tuberculostáticos en pacientes con secuelas crónicas de tuberculosis es controvertido; su uso debería circunscribirse a pacientes con sospecha clínica o confirma-

ción microbiológica de enfermedad activa; sin embargo, diferentes autores lo emplean en el preoperatorio, tres o cuatro fármacos, incluso en ausencia de cultivo positivo de esputo, hasta los primeros días del postoperatorio^(51,54).

La embolización preoperatoria de arterias bronquiales no se realiza de rutina, y no se recomienda, salvo en presencia de hemotisis masiva. Las arterias sistémicas son numerosas y voluminosas; el éxito de la embolización de las arterias bronquiales suele ser transitoria; la vascularización proveniente de la pared torácica a través de las adherencias contribuye notablemente al sangrado en estos pacientes.

La presencia de un empiema pleural asociado complica el proceso terapéutico. Al proceso séptico y destructivo pulmonar se le asocia una cavidad pleural contaminada. Las soluciones para esta situación clínica son limitadas. El abordaje de una neumonectomía a través de un empiema fue descrito por Odell⁽⁴²⁾. En su serie de 37 pacientes, la mayoría de ellos fueron tratados mediante una resección costal y drenaje, previo a la neumonectomía, en la zona más declive hasta que se consiguió la esterilidad de la cavidad (1-6 meses)⁽⁴²⁾.

La mayoría de los pacientes presentan un estado general debilitado tanto por su enfermedad crónica como por un deficitario balance nutritivo; es importante alcanzar un peso adecuado y el restablecimiento de los parámetros nutricionales bioquímicos como parte integral del plan de manejo preoperatorio; para ello deben recibir una nutrición especial preoperatoria^(28,39).

Tratamiento quirúrgico

Indicaciones para la cirugía

Cualquier paciente con signos radiológicos de pulmón destruido no es un candidato a neumonectomía. Para establecer la indicación de una intervención quirúrgica el paciente debería padecer una enfermedad progresiva y resistente al tratamiento médico que afecte a un solo pulmón; con un drenaje de menos de 100 cc de material purulento y en el caso de tuberculosis pulmonar, no presentar una enferme-

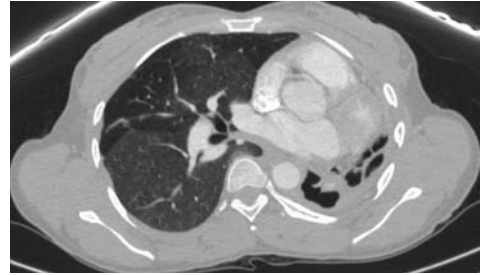


FIGURA 6B.

dad bronquial activa; el pulmón contralateral debe ser normal o tener mínimas secuelas.

Indicaciones específicas de intervención son la hemoptisis masiva, la necesidad de ingresos frecuentes y la presencia de síntomas que interfieran con el estilo de vida del paciente^(54,59).

Técnica quirúrgica

La cirugía se lleva a cabo con anestesia general e intubación selectiva mediante un tubo de doble luz que aisle el pulmón destruido del sano. En ocasiones no es fácil o posible la colocación de un tubo de doble luz, sobre todo en niños. El empleo de bloqueadores o de la intubación endobronquial con un tubo normal corre el riesgo de perder el aislamiento pulmonar durante la cirugía y se produzca la contaminación del pulmón sano, por lo que no deben emplearse para realizar este tipo de intervención. En estas situaciones es posible realizar la resección en decúbito prono⁽⁴³⁾.

Es preferible emplear una toracotomía posterolateral; en ocasiones, la pérdida de volumen es tan intensa que el pulmón se encuentra en la gotiera posterior, por lo que la toracotomía debe ser más posterior que lateral, extendiéndose poco lateralmente, ya que de esta forma la apertura incluiría el mediastino (Fig. 6B).

Con frecuencia se requiere una disección extrapleural por las intensas adherencias pleurales, o por una cavidad pleural completamente bloqueada; esta disección evita la apertura de cavidades pulmonares que existen con frecuencia en estos pacientes, y es menos probable que se produzca el empiema postneumonectomía⁽⁵⁶⁾. Pero, por otro lado, esta disec-

ción ocasiona un plano de disección muy cruento y hemorrágico; al tratarse de un proceso inflamatorio crónico la posibilidad de un hemotórax postoperatorio está incrementada frente a otro tipo de neumonectomía; por ello hay que lograr una meticulosa hemostasia⁽⁵²⁾. Lo más recomendable es liberar el pulmón por el plano más fácil y seguro, con paciencia, evitando comprometer a la vez varias áreas de disección; es útil cambiar la disección de intrapleural a extrapleural, evitando abrir cavidades pulmonares en las zonas más adheridas y reduciendo el riesgo de sangrado, al evitar el extrapleural donde no sea necesario. En pacientes con secuelas de una tuberculosis pulmonar la zona de más difícil liberación es siempre el vértice pulmonar donde la disección a punta de tijera o bisturí es la única manera de liberar el pulmón. Es raro tener que realizar una neumonectomía intrapericárdica.

El bronquio puede ser suturado mediante puntos sueltos o bien con grapadora mecánica; esta última evita la apertura del bronquio y la posible diseminación de secreciones contaminadas a la cavidad pleural. La sección ha de realizarse próxima a la carina traqueal, dejando un muñón bronquial lo más corto posible; idealmente, tras la neumonectomía el muñón bronquial debe quedar en una situación intramediastínica; así se favorece la formación de tejido de granulación desde los tejidos mediastínicos que lo rodean. Con frecuencia esto no es posible; en esas circunstancias, conviene utilizar un flan de tejido vascularizado para defender el muñón bronquial de la posible contaminación de la cavidad pleural, y prevenir la aparición de una fístula bronco-pleural. No existen estudios específicamente dirigidos a mostrar la conveniencia de utilizar colgajos vascularizados que protejan el muñón; debe sopesarse el riesgo de empiema pleural, el cual puede conducir a fatales consecuencias, frente a la consecuencias del empleo del colgajo; entonces, la recomendación debe basarse en los principios de la cirugía; sin embargo, no se realiza de manera rutinaria en todas las series publicadas, aunque la mayoría de los autores sí lo recomien-

dan. Blyth⁽⁴¹⁾ prefiere realiza sutura manual y prefiere utilizar un flap posterior de membrana que refuerce la sutura primaria.

Es posible emplear grasa pericárdica, timo, pericardio, músculo intercostal, o cualquier músculo de la pared torácica; el empleo del serrato anterior o dorsal ancho; puede ser necesario en presencia de infección de la cavidad pleural el empleo de epiplon. No se recomienda el uso de selladores para proteger el muñón de la neumonectomía.

Si no se ha producido la apertura de cavidades o del pulmón durante la disección, no es preciso tomar medidas especiales para prevenir el empiema pleural; sin embargo, la obvia contaminación de la cavidad sitúa al paciente en situación de desarrollar un empiema tardío. En función de la manera en la que se ha producido la contaminación se pueden optar por diferentes alternativas. Así, Stevens realiza lavados con grandes volúmenes de povidona yodada diluida, en diferentes momentos de la resección⁽⁵⁴⁾; aunque se ha descrito el empleo de lavados a través de dos drenajes dejados tras la neumonectomía, no se emplea de rutina, y su uso debe individualizarse para aquellos pacientes con extensas contaminaciones de la cavidad pleural⁽⁴⁴⁾.

La presencia de un empiema preoperatorio complica el abordaje del paciente. Como es obvio, es un importante factor de riesgo para el desarrollo de un empiema postoperatorio. En esta situación se puede realizar una pleuroneumonectomía o bien una neumonectomía a través del empiema^(40,45); esta última se ve complicada con frecuencia con el desarrollo de un empiema postoperatorio. En la serie de Conlan⁽⁴⁴⁾, la neumonectomía extrapleural tenía un 50 % menos de empiema que la neumonectomía a través del empiema (12 vs 22 %). Sin embargo, el excesivo sangrado lleva a varios autores a evitar este plano de disección y realizar la neumonectomía intrapleural⁽⁴¹⁾; sin embargo, Shiraishi⁽⁴⁵⁾ en su serie de 94 neumonectomías extrapleurales presenta un 7 % de reintervenciones por hemotórax, similares a las publicadas en otras series.

Resultados

Complicaciones

La neumonectomía debida a una enfermedad inflamatoria es un procedimiento de alto riesgo, con una mayor tasa de complicaciones que las se presentan tras una neumonectomía por cáncer. Aunque existe discrepancia en cuanto a las cifras de mortalidad operatoria, la morbilidad postoperatoria es alta. La mortalidad y morbilidad oscilan entre el 0 al 7,6% y el 12 al 50%, respectivamente (Tabla 3).

El empiema postneumonectomía es la complicación más frecuente. El empiema pleural sin fístula broncopleural se presenta entre el 4,5 y 32% de los pacientes^(28,29,34,39,40,42,44,46). Éste puede presentarse dentro de las 4-6 semanas tras la intervención, pero también aparecer meses tras la cirugía.

La presencia de empiema pleural previo a la resección incrementa notablemente el riesgo de morbimortalidad; en la serie de Halezoglu⁽⁵⁹⁾ la mitad de los pacientes que sufrieron morbimortalidad presentaban un empiema pleural asociado al pulmón destruido. En la serie de Stevens⁽⁵⁴⁾, uno de cada tres pacientes que presentaron contaminación de la cavidad pleural durante la intervención desarrolló empiema postneumonectomía. Otros factores asociados al incremento de complicaciones son la neumonectomía derecha, necesidad de pleuroneumonectomía, la retorcotomía, la rotura de la pared de cavidades pulmonares y el antecedente de tuberculosis pulmonar^(29,39,45,46).

Otra de las causas frecuentes de morbimortalidad es la fístula broncopleural; se presenta en el 0 y 11% de los pacientes. Cuando se sucede origina una parte importante de la mortalidad postoperatoria; se presenta con más frecuencia en pacientes con empiema pleural preoperatorio y en aquellos con antecedente de tuberculosis^(29,39,40).

Durante la resección pulmonar, a pesar de la intubación con tubo de doble luz, siempre existe la posibilidad de contaminación del pulmón sano, lo cual puede ser fatal. Esta complicación, inusual si se emplea la adecuada téc-

nica anestésica, puede aparecer, sin embargo hasta en el 6,5% de los pacientes⁽³⁴⁾.

La liberación pulmonar de las adherencias pleurales, a menudo muy extensas, o bien la disección extrapleural en toda la cavidad supone incrementar notablemente el riesgo de hemotórax en el postoperatorio. Incluso, en ocasiones, conseguir el plano extrapleural es difícil en determinadas localizaciones como el vértice de la caja torácica. En este plano cruento es muy difícil lograr la rigurosa hemostasia que requiere una neumonectomía; por ello, se han publicado hasta el 10% en retorcotomía por sangrado y atendiendo al tipo de patología que contemplamos pueden considerarse dentro de los estándares de estos pacientes⁽²⁸⁾. La necesidad de transfusión sanguínea es muy habitual en el manejo de estos pacientes.

Supervivencia a largo plazo

Puede estar condicionada por dos factores. El primero es la presencia de una enfermedad contralateral incipiente. Aunque la selección de los pacientes debe ser rigurosa, un porcentaje relevante presenta alguna forma de afectación al menos radiológica en el pulmón sano. La presencia de alteraciones en el lóbulo superior contralateral, en especial en pacientes con tuberculosis pulmonar, activa o secuelear, puede encontrarse en algunas series en el 44% de los pacientes⁽⁴⁴⁾. Debido a que el único tratamiento curativo en estos pacientes es la neumonectomía, ésta se realiza en ocasiones, en presencias de estas alteraciones en principio, solo radiológicas y estables en el pulmón no operado. La progresión de la enfermedad contralateral puede condicionar un resultado adverso para el paciente. En la serie de Eren⁽⁵⁵⁾ 3 de los 13 pacientes seguidos durante una mediana de 5,2 años desarrollaron una infección contralateral, uno falleció dos años tras la cirugía y otros dos fueron manejados de manera conservadora; el resto no presentaron complicaciones. Las dos únicas series que ofrecen un seguimiento a largo plazo son las de Ashour y Kim^(28,40). En primera, no se produjeron muertes en el seguimiento de 24 pacientes a los que se les realizó una neumonecto-

mía por tuberculosis tras un seguimiento medio de más de 7 años. Kim presenta una supervivencia a 5 y 10 años de 94 y 87% respectivamente, con una mediana de seguimiento de 8,3 años, en el que fallecieron 12 pacientes; 5 de ellos producida por una neumonía, tres por causas no respiratorias y 4 de causas no conocidas.

La pérdida de la función pulmonar producida por la enfermedad y posteriormente debido a la neumonectomía puede producir alteraciones tanto cardiorrespiratorias como físicas a largo plazo. Analizado por Eren⁽⁵⁵⁾, en su serie todos mostraban una herniación mediastínica pulmonar contralateral muy importante. El 50% desarrolló una escoliosis leve (< 10° según el método de Cobb); solo un paciente desarrolló una escoliosis > 10°⁽⁵⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Martínez M. Bronquiectasias. Fibrosis quística, en *Medicina Respiratoria*. Madrid: Grupo Aula Médica SL; 2005. p 883-7.
2. Prados Sánchez MC, Gómez Carrera L, Gómez de Terreros Caro J, Alvarez-Sala Walter R. Bronquiectasias y fibrosis quística, en *Tratado de Medicina Interna* SL, Editor. 2005. p. 1239-46.
3. Weinberger S. Bronquiectasias, en *Harrison. Principios de Medicina Interna*. Interamericana, Editor. 2005, Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL, editores. p. 1703-5.
4. Aragonese F. Historia de la Cirugía Torácica Española, en *Facultad de Medicina*. 1989, Universidad Complutense: Madrid.
5. Ricoy Gabaldón J, Presedo Garazo B, González Barcala J. Bronquiectasias. *Medicine*. 2006; 9: 4181-8.
6. Martínez García M. Bronquiectasias no debidas a fibrosis quística. Zaragoza: Neumología y Salud SL, 2008.
7. Prados Sánchez C, Serrano Iglesias JA, Villante Fernández-Montes C. Bronquiectasias no-fibrosis quística. De Miguel Díez J, editores. Editor. Madrid: Ergon; 2009. p. 249-56.
8. Baranda García F. Fisiopatología de las bronquiectasias no asociadas a la fibrosis quística, en *Manual de bronquiectasias*. Máiz Carro L, Editor. Madrid: Adalia farma SL; 2009. p. 19-27.
9. Vendrell M, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máiz L, et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44: 629-40.
10. Barker A. Clinical manifestations and diagnosis of bronchiectasis. p. http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=copd/15100&selectedTitle=1%7E140&source=search_result.
11. Girón Moreno RM. Diagnóstico clínico, funcional y radiológico de las bronquiectasias, en *Manual de bronquiectasias*. Máiz Carro L, Editor. Madrid: Adalia farma SL; 2009. p. 29-40.
12. Balkanli K, Genç O, Dakak M, Gürkök S, Gözübüyük A, Caylak H, et al. Surgical management of bronchiectasis: analysis and short-term results in 238 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003; 24: 699-702.
13. Sirmali M, Karasu S, Türüt H, Gezer S, Kaya S, Tastepe I, et al. Surgical management of bronchiectasis in childhood. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007; 31: 120-3.
14. Eren S, Esme H, Avci A. Risk factors affecting outcome and morbidity in the surgical management of bronchiectasis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007; 134: 392-8.
15. Lazarus A, Myers J, Fuhrer G. Bronchiectasis in adults: a review. *Postgrad Med*. 2008; 120: 113-21.
16. Giovannetti R, Alifano M, Stefani A, Legras A, Grigoriou M, Collet JY, et al. Surgical treatment of bronchiectasis: early and long-term results. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2008; 7: 609-12.
17. Bilton D. Update on non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Curr Opin Pulm Med*. 2008; 14: 595-9.
18. Agasthian T, Deschamps C, Trastek VF, Allen MS, Pairolero PC. Surgical management of bronchiectasis. *Ann Thorac Surg*. 1996; 62: 976-8.
19. Fujimoto T, Hillejan L, Stamatis G. Current strategy for surgical management of bronchiectasis. *Ann Thorac Surg*. 2001; 72: 1711-5.
20. Kutlay H, Cangir AK, Enön S, Sahin E, Akal M, Güngör A, et al. Surgical treatment in bronchiectasis: analysis of 166 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002; 21: 634-7.
21. Dogan R, Alp M, Kaya S, Ayrancioglu K, Unlü M, Cetin G. Surgical treatment of bronchiectasis: a collective review of 487 cases. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1989; 37: 183-6.
22. Mal H, Rullon I, Mellot F, Brugière O, Sleiman C, Menu Y, et al. Immediate and long-term results of bronchial artery embolization for

- life-threatening hemoptysis. *Chest*. 1999; 115: 996-1001.
23. Ashour M, Al-Kattan K, Rafay MA, Saja KF, Hajjar W, Al-Fraye AR. Current surgical therapy for bronchiectasis. *World J Surg*. 1999; 23: 1096-104.
 24. Yuncu G, Ceylan KC, Sevinc S, Ucvet A, Kaya SO, Kiter G, et al. Functional results of surgical treatment of bronchiectasis in a developing country. *Arch Bronconeumol*. 2006; 42: 183-8.
 25. Schneider D, Meyer N, Lardinois D, Korom S, Kestenholz P, Weder W. Surgery for non-localized bronchiectasis. *Br J Surg*. 2005; 92: 836-9.
 26. Otgün I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Büyükpamukçu N. Surgical treatment of bronchiectasis in children. *J Pediatr Surg*. 2004; 39: 1532-6.
 27. Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth W. Thoracoscopic lobectomy for severe bronchiectasis in children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2009; 19: 555-7.
 28. Ashour M. Pneumonectomy for tuberculosis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997; 12: 209-13.
 29. Kao B, Riquet M, Bellamy J, Debesse B. The destroyed lung. Apropos of 46 surgical patients. *Rev Pneumol Clin*. 1989; 45: 237-42.
 30. Ashour M, Pandya L, Mezraqji A, Qutashat W, Desouki M, al-Sharif N, et al. Unilateral post-tuberculous lung destruction: the left bronchus syndrome. *Thorax*. 1990; 45: 210-2.
 31. Tanaka H, Matsumura A, Okumura M, Iuchi KP. Neumonectomy for unilateral destroyed lung with pulmonary hypertension due to systemic blood flow through broncho-pulmonary shunts. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005; 28: 389-93.
 32. Shiraishi Y, Nakajima Y, Katsuragi N, Kurai M, Takahashi N. Pneumonectomy for nontuberculous mycobacterial infections. *Ann Thorac Surg*. 2004. 78(2): p. 399-403.
 33. Rocco G, Della Pona C, Massera F, Robustellini M, Rossi G, Rizzi A. Lobectomy for destroyed lung in quadriplegic patients. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69: 1002-5.
 34. Stevens MS, de Villiers SJ, Stanton JJ, Steyn FJ. Pneumonectomy for severe inflammatory lung disease. Results in 64 consecutive cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1988; 2: 82-6.
 35. Eren S, Eren MN, Balci AE. Pneumonectomy in children for destroyed lung and the long-term consequences. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003; 126: 574-81.
 36. Shiraishi Y, Katsuragi N, Kurai M, Takahashi N. Pneumonectomy for nontuberculous mycobacterial infections. *Ann Thorac Surg*. 2004; 78: 399-403.
 37. Reed CE. Pneumonectomy for chronic infection: fraught with danger? *Ann Thorac Surg*. 1995; 59: p. 408-11.
 38. Kagawa T, Kotani S, Itano T, Konoyama A, Nakahashi M. Bronchopulmonary circulatory hemodynamics in the unilaterally destroyed lung with special reference to the relationship of bronchial blood flow and the etiology of pulmonary hypertension. *Kyobu Geka Gakkai Zasshi*. 1975; 23: 412-22.
 39. Halezeroglu S, Keles M, Uysal A, Celik M, Senol C, Hacıbrahimoglu G, et al. Factors affecting postoperative morbidity and mortality in destroyed lung. *Ann Thorac Surg*. 1997; 64: 1635-8.
 40. Kim YT, Kim HK, Sung SW, Kim JH. Long-term outcomes and risk factor analysis after pneumonectomy for active and sequela forms of pulmonary tuberculosis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003; 23: 833-9.
 41. Blyth DF. Pneumonectomy for inflammatory lung disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000; 18: 429-34.
 42. Odell JA, Henderson BJ. Pneumonectomy through an empyema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985; 89: 423-7.
 43. Conlan AA, Moyes DG, Schutz J, Scoccianti M, Abramor E, Levy H. Pulmonary resection in the prone position for suppurative lung disease in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986; 92: 890-3.
 44. Conlan AA, Lukanich JM, Shutz J, Hurwitz SS. Elective pneumonectomy for benign lung disease: modern-day mortality and morbidity. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995; 110: 1118-24.
 45. Shiraishi Y, Nakajima Y, Koyama A, Takasuna K, Katsuragi N, Yoshida S. Morbidity and mortality after 94 extrapleural pneumonectomies for empyema. *Ann Thorac Surg*. 2000; 70: 1202-6.
 46. Massard G, Dabbagh A, Wihlm JM, Kessler R, Barsotti P, Roeslin N, et al. Pneumonectomy for chronic infection is a high-risk procedure. *Ann Thorac Surg*. 1996. 62: 1033-7.

TUBERCULOSIS. MICOBACTERIAS ATÍPICAS

José Ramón Jarabo, Elena Fernández, Beatriz Morales

RESUMEN

La tuberculosis, pese a sus 20.000 años de historia, continúa siendo un problema sanitario mundial. La afectación pulmonar puede requerir procedimientos quirúrgicos, ya sean diagnósticos o terapéuticos. Éstos a su vez se pueden indicar en complicaciones quirúrgicas de la enfermedad pulmonar activa o en complicaciones asociadas a secuelas pulmonares de una enfermedad que ya no esté en fase activa. La búsqueda de soluciones quirúrgicas para los a menudo grandes daños pulmonares producidos por la tuberculosis dio lugar al nacimiento y desarrollo de la cirugía torácica como especialidad. Hoy la cirugía sigue desempeñando un papel importante en la enfermedad tuberculosa. Por una parte a veces es la herramienta que diagnostica una lesión como tuberculosa (nódulos pulmonares sin filiar, adenopatías mediastínicas, etc.), y por otro lado puede ser necesaria para reseca zonas pulmonares destruidas, limpiar empiemas, ocupar espacios muertos pleurales, desbridar lesiones vertebrales, etc. Todavía hoy la tuberculosis pulmonar puede constituir un auténtico reto para los cirujanos, tanto por lo comprometido de las indicaciones como por las peculiaridades de estos pacientes en lo concerniente al perioperatorio y a la propia técnica quirúrgica. Las enfermedades producidas por micobacterias atípicas tienen características propias, pero en lo referente a la cirugía no presentan grandes diferencias con respecto a los daños causados por el *M. tuberculosis*.

Epidemiología e historia natural de la tuberculosis

Dentro de las micobacterias, las especies causantes de enfermedades en el ser humano

más destacadas son el complejo *M. tuberculosis*, (que integra a *M. tuberculosis*, *M. bovis* y *M. africanum*), el complejo *M. avium* (MAC), el *M. kansasii* y el *M. abscessus*. La fisiopatología es diversa en cada caso. Sin embargo, el pulmón es en todos ellos el órgano más frecuentemente afectado y el que más a menudo requiere un abordaje quirúrgico en los pacientes con enfermedad por estas micobacterias. Dividiremos esta pequeña revisión en dos apartados. La tuberculosis propiamente dicha producida por *M. tuberculosis* y las enfermedades producidas por las llamadas micobacterias atípicas o ambientales. A éstas últimas dedicaremos el último apartado de este capítulo. Desde el punto de vista quirúrgico no existen grandes diferencias entre ellas.

Epidemiología

La tuberculosis (TBC) es una de las enfermedades más antiguas de que se tiene constancia. Existen referencias históricas de la misma desde hace unos 20.000 años. Aristóteles ya la consideraba la causa más frecuente de enfermedad de su tiempo. Esa *phythisis* griega o *consumptione* latina ha sido una enfermedad de connotaciones no sólo médicas o biológicas, sino también filosóficas, sociales e incluso artísticas, en el seno de ese periodo histórico que fue el Romanticismo. Hoy, su agente causal, el llamado *bacilo de Koch*, en honor al Nobel alemán que lo identificó a finales del siglo XIX, continúa constituyendo un problema sanitario universal de primer nivel. Casi una tercera parte de la población mundial está infectada, con una incidencia de más de nueve millones de nuevos casos anuales. En España la prevalencia de infección entre

los adultos es del 25%. La enfermedad aparece en un 10% de las personas infectadas⁽¹⁾. La prevalencia de resistencia farmacológica primaria (pacientes que no han recibido ningún fármaco) y secundaria (pacientes que han recibido un tratamiento incorrecto o incompleto) asciende a un 10 y un 36%, respectivamente⁽²⁾.

En la Comunidad de Madrid la incidencia de TBC se ha recortado en los últimos años. En 2004 era de 16,9 por 100.000 habitantes. Teniendo en cuenta que en 1996 ascendía a 34,3 por 100.000 habitantes, podemos hablar de un descenso en ese período de un 9,4% anual (desviación estándar: 6,7%; $p < 0,05$)⁽³⁾. Sin embargo, las tasas de incidencia aumentan cuando nos referimos a determinados grupos de riesgo, como son personas que habitan en contextos marginales, inmigrantes procedentes de países con altas tasas de enfermedad tuberculosa, y por supuesto, pacientes inmunodeprimidos⁽⁴⁾. Por ejemplo, se considera que los pacientes afectos del síndrome de inmunodeficiencia humana (SIDA) tienen hasta 500 veces más riesgo de desarrollar tuberculosis. Pero también ocurre con los pacientes trasplantados, los silicóticos, los sometidos a una derivación gastrointestinal, los insuficientes renales crónicos, los gastrectomizados o los diabéticos. Asimismo, la relación entre tuberculosis y cáncer está bien definida⁽⁵⁾. Por otra parte, los niños menores de cinco años de edad también tienen un riesgo aumentado de desarrollar la enfermedad.

Historia natural de la tuberculosis pulmonar

La enfermedad tuberculosa puede afectar a diferentes órganos. Nos centraremos aquí en la TBC pulmonar.

Tuberculosis pulmonar primaria

El contacto con el *M. tuberculosis* induce una respuesta inmunológica celular que en la mayoría de los casos evita el desarrollo de la enfermedad. A partir de este momento la prue-

ba de la tuberculina será positiva, pues indica un contacto entre las defensas del paciente y el microorganismo. En algunos casos, hasta hace poco especialmente en niños aunque ahora cada vez más en adultos con algún tipo de inmunosupresión o inmunodeficiencia (sobre todo celular), las defensas del organismo no son capaces de controlar la infección. Se desarrolla entonces la enfermedad tuberculosa llamada primaria, aunque su aparición puede retrasarse uno o dos años desde el momento del contagio.

En su patogenia interviene una reacción de hipersensibilidad tardía mediada por linfocitos T sensibilizados⁽⁶⁾, que histológicamente da lugar a granulomas, en el seno de los cuales se produce necrosis pasadas unas semanas⁽⁷⁾. La coalescencia entre focos de necrosis da lugar a zonas encapsuladas en el seno del parénquima pulmonar y que habitualmente evitan que las micobacterias se extiendan más allá. Esta lesión histológica inicial, donde predomina de forma característica la necrosis caseosa, es el llamado *foco de Ghon*. Según progresa la enfermedad tiene lugar un proceso de cicatrización. Suele quedar una zona central necrótica (a menudo con áreas de calcificación) separada del parénquima pulmonar sano por una cápsula fibrosa bien desarrollada. Esta cicatriz residual puede ser foco de acantonamiento de micobacterias, las cuales pueden reactivarse y desarrollar la enfermedad mucho tiempo después. En esta TBC primaria la enfermedad suele extenderse a los ganglios linfáticos regionales, dando lugar al *complejo de Ranke* (la coexistencia del foco de Ghon con ganglios afectados). Estas adenopatías experimentan el mismo proceso descrito para las lesiones pulmonares, aunque con un mayor grado de reacción inflamatoria. Si bien en esta fase primaria pueden pasar microorganismos al torrente sanguíneo, es poco frecuente que aparezcan manifestaciones extrapulmonares como la TBC meningea o la TBC miliar (máxima expresión sistémica de la diseminación hematogena del microorganismo). En condiciones normales el sis-

tema inmunológico es capaz de controlar esa pequeña carga de micobacterias que ha pasado a la sangre⁽⁸⁾.

La TBC pulmonar primaria suele manifestarse radiológicamente como una consolidación en el espacio aéreo. Es homogénea y densa. En un 25% de los casos es segmentaria y en un 10% bilateral⁽⁹⁾. El aumento de tamaño de los ganglios linfáticos, especialmente los hiliares, aparece en un 10-30% en adultos. Este porcentaje aumenta de forma significativa en niños e inmunodeprimidos. También puede aparecer atelectasia segmentaria o lobar por compresión bronquial adenopática, así como derrame pleural⁽¹⁰⁾. Lo más frecuente es que la TBC primaria sea asintomática o curse con síntomas inespecíficos como tos y fiebre. En otros casos hay síntomas característicos como expectoración hemoptoica. El diagnóstico de sospecha se basa en la positividad de la prueba de la tuberculina asociada a las manifestaciones radiológicas descritas. Se puede obtener el *M. Tuberculosis* en la baciloscopia sobre esputo o sobre muestras obtenidas por broncoscopia con una sensibilidad del 60-70%.

Tuberculosis pulmonar posprimaria

Sólo en un 10% de personas infectadas el microorganismo latente se reactivará en algún momento de la vida y dará lugar a la enfermedad llamada posprimaria o secundaria. Sin embargo es la forma típica de enfermedad en el adulto, además de ser la más contagiosa. Su desarrollo histológico es similar al descrito para la TBC primaria, aunque las lesiones predominan en lóbulos superiores. Generalmente se forman cavernas, cuyo contenido necrótico y licuado pasa a las vías respiratorias y puede dar lugar a lesiones satélites que a su vez progresarán de igual manera. Aunque hay casos de remisión espontánea o cronificación con lenta consunción, la progresión pulmonar puede dar lugar a una auténtica destrucción del parénquima, sobre todo en casos en que el tratamiento no se cumple de forma correcta y completa (Fig. 1).



FIGURA 1. Radiografía simple posteroanterior de tórax en un paciente afecto de tuberculosis pulmonar, tras tres años del diagnóstico. El cumplimiento terapéutico no fue correcto. Se observa una destrucción casi completa del pulmón izquierdo.

Aspectos clínicos de la TBC

La presentación es variable, desde una clínica aguda semejante a una neumonía, hasta formas progresivas más insidiosas, a menudo indistinguibles de otros procesos respiratorios crónicos que pueden coexistir en el paciente. Casi siempre aparece tos, que es seca inicialmente, y se hace purulenta después. Con frecuencia el esputo es hemoptoico y hay un riesgo relativamente importante de hemoptisis masiva. La enfermedad puede progresar a un cuadro de disnea grave e incluso a distrés respiratorio. Más del 80% de las infecciones se localizan en el pulmón⁽¹¹⁾. Las formas extrapulmonares predominan en orden de frecuencia en ganglios linfáticos, pleura y aparato genitourinario.

La pleuritis tuberculosa representa el 10% de las TBC en España. Su presentación también es variable, desde formas agudas a derrames leves crónicos subclínicos de difícil diagnóstico. En el líquido pleural predominan las características analíticas de exudado, inicialmente de predominio polimorfonuclear, aunque luego se hace linfocítico. La glucosa en el mismo suele ser normal o baja y el pH inferior a 7,2. No suele haber células mesoteliales y predomina el aspec-

TABLA 1. Clasificación clínica de la TBC (Center for Disease Control)⁽¹⁸⁾

Clase	Tipo	Descripción
0	No exposición a TBC No infectado	No historia de exposición Tuberculina negativa
1	Exposición a TBC sin evidencia de infección	Historia de exposición Tuberculina negativa
2	Infección TBC sin enfermedad	Tuberculina positiva No datos clínicos, radiológicos ni microbiológicos de TBC activa
3	TBC clínicamente activa	M. Tuberculosis cultivado o evidencia clínica, microbiológica o radiológica de enfermedad activa
4	TBC no clínicamente activa	Historia o episodio de TBC o anomalías radiológicas estables, tuberculina positiva, cultivos negativos y sin datos clínicos o radiológicos de enfermedad activa
5	Sospecha de TBC	Pendiente de diagnóstico

to macroscópico pajizo o serohemático. Existen marcadores específicos. Entre ellos destaca la adenosín desaminasa (ADA), cuya presencia en un líquido biológico nos debe llevar a iniciar el tratamiento tuberculostático sin necesidad de obtención de biopsia. También el lisozima y el interferón tienen una alta especificidad en un contexto clínico, radiológico y epidemiológico compatible⁽¹²⁾. El cultivo en medio específico para *M. tuberculosis* suele ser positivo hasta en un 70 % de las muestras de biopsia pleural⁽¹³⁾. La visión de micobacterias bacilo alcohol resistentes (BAR) en una extensión directa es mucho menos frecuente. El empiema tuberculoso es una complicación infrecuente de la afectación pulmonar, generalmente por rotura del parénquima y comunicación de una caverna con el espacio pleural. Como todo empiema suele requerir drenaje quirúrgico.

La TBC es la causa más frecuente de pseudoquilotórax, que se caracteriza por la presencia de colesterol en concentraciones por encima de 200 mg/dl⁽¹⁴⁾.

En pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) la proporción de casos con enfermedad extrapulmonar, bien aislada o bien asociada a enfermedad pulmonar, asciende a dos tercios, siendo la más frecuente la afectación ganglionar⁽¹⁵⁾.

La TBC miliar es una siembra hematógena de bacilos tuberculosos. Puede producirse como progresión de TBC primaria o secundaria. Tiene una mortalidad de hasta el 33 %. La diabetes, la gestación o el tratamiento crónico con corticoides son factores de riesgo para su desarrollo^(16,17).

Diagnóstico de la TBC

Se basa en datos epidemiológicos, clínicos, radiológicos y microbiológicos/histológicos. El *Center for Disease Control* estableció una clasificación de las distintas situaciones clínico-microbiológicas en que puede encontrarse una persona en relación con la TBC (Tabla 1)⁽¹⁸⁾.

La sospecha es sencilla cuando el paciente es un inmunodeprimido con síntomas y signos radiológicos característicos (Tabla 2), sobre todo infiltrados y cavernas en lóbulos superiores. Sin embargo la ausencia de factores de riesgo o de datos típicos no debe eliminar la TBC del diagnóstico diferencial en pacientes con síntomas respiratorios generales. La mejor muestra es el esputo espontáneo, a ser posible tres muestras en tres días sucesivos. La baciloscopia en métodos de Ziehl-Neelsen o de la auramina es rápida. La presencia de micobacterias con clínica compatible da un diagnóstico provisional. El cultivo proporcionará el

TABLA 2. Hallazgos radiológicos en la tuberculosis

Prueba radiológica	Hallazgos	En TBC primaria	En TBC secundaria
Radiografía simple de tórax	Complejo de Ghon (lesión pulmonar primaria)	+/-	+ + +
	Complejo de Ranke (lesión pulmonar y adenopatías calcificadas)	+/-	+ + +
	Infiltrados localizados		
	Cavitación (pared fina)	+ + +	+/-
	Cavidad ocupada por una formación micótica		
	Adenopatías intratorácicas aumentadas de tamaño (calcificadas o no)	+/-	+ + +
	Fibrosis (incluso con pérdida de volumen)	+ + +	+/-
	Atelectasia	+ + +	+/-
	Tuberculoma (nódulo o masa pulmonar)		
	Derrame pleural/lesiones pleurales	+ +	+/-
Tomografía computarizada	Cambios postquirúrgicos		
	Bronquiectasias		
	Cavidades		
	Formación micótica		
	Destrucción de parénquima		
	Adenopatías aumentadas de tamaño		
Resonancia Nuclear Magnética	Alteraciones pleurales		
	Destrucción columna vertebral dorsal		
	Alteraciones extrapulmonares, sobre todo esqueléticas e intracraneales)		

diagnóstico definitivo. Los cultivos en medios sólidos clásicos como el Löwenstein-Jensen o Middlebrook pueden tardar entre tres y seis meses en hacerse positivos. Los laboratorios de microbiología actuales utilizan cultivos en medios líquidos (en algunos casos con lecturas por radiometría) que se hacen positivos en una o dos semanas y permiten incluso testar la resistencia farmacológica de las micobacterias⁽¹⁹⁾. Una desventaja de los cultivos en medio líquido es que tienen una tasa de contaminación del 8-10 %, en torno al doble que la de los medios sólidos tradicionales⁽⁵⁾. La amplificación de ácidos nucleicos por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) o hibridación con sondas de ADN y ARN es una alternativa muy rápida, pero menos sensible y más cara, por lo que su uso no está generalizado. Sin embargo son las técnicas que ofrecen un mejor diagnóstico diferencial entre el complejo M. Tuberculosis y el resto de micobacterias.

Por otra parte, la presencia de granulomas caseificantes en las muestras de biopsia en pacientes con clínica compatible permite un alto grado de sospecha. No debemos olvidar remitir muestras de biopsia a microbiología además de a anatomía patológica.

A menudo no dispondremos de cultivo positivo para micobacterias y nos plantearemos si debemos tratar a nuestro paciente. Vidal establece cuatro situaciones en que el tratamiento está indicado aun estando pendientes de un diagnóstico microbiológico de certeza⁽⁸⁾:

- Lesiones radiológicas pulmonares o de otros órganos características de TBC y baciloscopia positiva.
- Granulomas en el examen histológico, sobre todo si son necrotizantes o caseificantes y con tinción de Ziehl-Neelsen positiva.
- ADA elevada en líquidos pleural, pericárdico, cefalorraquídeo, articular o peritoneal en pacientes jóvenes con prueba de la

tuberculina positiva. Si es posible se debe realizar biopsia para confirmación.

- Jóvenes con lesión pulmonar compatible, tuberculina positiva y que han convivido recientemente con un paciente tuberculoso bacilífero. Hay que intentar recoger muestras bronquiales para estudio microbiológico.

El diagnóstico diferencial de la TBC incluye diversas entidades. El mayor reto diagnóstico es el cáncer de pulmón, que con relativa frecuencia puede desarrollarse sobre viejos focos o cicatrices tuberculosos. Un absceso de pulmón no tuberculoso suele desarrollarse en lóbulos inferiores. Infecciones bacterianas atípicas (*Pseudomonas pseudomallei*) o fúngicas (criptococosis o histoplasmosis), neumonías necrotizantes por gram-negativos, linfomas o incluso patologías intersticiales como la sarcoidosis o la silicosis deben ser incluidas en este diagnóstico diferencial.

Tratamiento de la TBC

De acuerdo con el documento de consenso de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) acerca del diagnóstico y tratamiento de la tuberculosis, publicado en 2008, la pauta estándar en España para casos iniciales es la de seis meses⁽⁵⁾. Se basa en cuatro fármacos de primera línea durante los dos primeros meses (isoniacida, rifampicina, piracinamida y etambutol) seguido de dos fármacos (isoniacida y piracinamida) durante los cuatro meses restantes. Esta pauta se recomienda con un nivel de evidencia A. Un caso inicial es aquél que no ha recibido ningún tratamiento tuberculostático o, de haberlo recibido, no ha sido durante más de un mes. Se puede prescindir del etambutol si se demuestra en el antibiograma que las micobacterias son sensibles a los tres fármacos restantes. En la tuberculosis del paciente afecto de silicosis, y en la tuberculosis cavitaria⁽¹¹⁾ el tratamiento se prolonga hasta los nueve meses, mientras que en la tuberculosis del sistema nervioso central se alcanzan los doce meses. Existen pautas alternativas.

Remitimos al lector a dicho documento de consenso, por desbordar el tema el contenido predominantemente quirúrgico de esta revisión. Dentro de los efectos secundarios de estos fármacos destacan los que afectan a hígado y riñón, por lo que los tratamientos en pacientes con daño de alguno de estos órganos, haya sido causado éste por la enfermedad tuberculosa o no, deberán ser cuidadosamente individualizados.

Las indicaciones de tratamiento en la infección tuberculosa con un nivel de evidencia A son las siguientes⁽⁵⁾:

- Infección reciente (contactos, conversión tuberculínica).
- Coinfectados por el VIH.
- Lesiones radiológicas de tuberculosis inactiva no tratada.

Por su parte, las indicaciones de quimioprofilaxis primaria en aquellas personas expuestas a la micobacteria en quienes no se evidencia infección son (con bajo nivel de evidencia):

- Niños menores de cinco años.
- Infección por el VIH.
- Niños y adolescentes (valoración individual). Adultos jóvenes.
- Inmunodeprimidos.

La tasa de respuesta al tratamiento varía del 71 al 89 % dependiendo de la zona geográfica, el estado basal del paciente (sobre todo la inmunodepresión) y la adhesión al tratamiento⁽¹¹⁾.

Cirugía en la tuberculosis

Revisión histórica

Más que hablar de “cirugía de la TBC” debemos hablar de la relación que la cirugía ha tenido y conserva hoy en día con esta enfermedad. Es cierto que la cirugía torácica se ha gestado paralelamente a la tuberculosis pulmonar y que un gran número de cirujanos torácicos ha desarrollado sus destrezas quirúrgicas en gran medida sobre pulmones tuberculosos. En 2005 nuestro compañero Felipe Vara Cuadrado publicó en la Revista de Patología Respiratoria, publicación oficial de Neumomadrid, una apasio-

nante revisión sobre la cirugía de la tuberculosis pulmonar, a la que haremos referencia con frecuencia lo largo de esta breve síntesis⁽²⁰⁾.

En 1696 al médico italiano Giorgio Baglivi le llamó la atención el hecho de que un paciente afecto de TBC mejoró tras ser herido en el tórax con una espada; herida que le produjo un neumotórax. Hubo de pasar casi un siglo y medio hasta que F.H. Ramadge indujera por primera vez con éxito un neumotórax terapéutico en Londres en 1832, aunque Carson ya había teorizado sobre esa opción en Liverpool en 1822. En 1895 Carlo Forlanini describió sus buenos resultados con esta técnica, que se extendió mundialmente⁽²¹⁾. La justificación era sencilla. En una época donde el tratamiento de la TBC era el reposo y el descanso en sanatorios a menudo en medio del campo, en zonas bien aireadas, se decía: “El pulmón continuamente está reexpandiéndose y relajándose, y está condenado a no descansar jamás [...]. Al inyectar aire en el espacio pleural el pulmón se colapsará y así podrá descansar”⁽²²⁾. El proceso en realidad suponía provocar el colapso de un pulmón con lesiones cavitadas para producir en ellas procesos de fibrosis y encapsulación, así como disminuir al máximo la aireación de la mismas. Paralelamente, Murphy introduce nitrógeno en lugar de aire a través de una pequeña incisión en la pared torácica, con la misma finalidad. A menudo era necesario repetir las administraciones de nitrógeno semanal o mensualmente, ya que con el tiempo se reabsorbía espontáneamente. En 1906 Brauer publicó su experiencia con esta técnica y desde ese momento se generalizó su uso, aplicándose hasta bien mediado el siglo XX⁽²³⁾. Si los pulmones tenían adherencias a la pared torácica era preciso realizar una neumolisis para favorecer el colapso. Se hacía por vía abierta o bien por toracoscopia, utilizando la entonces novedosa vía de abordaje de Jacobeus. No hay estudios controlados que determinen la eficacia del neumotórax inducido como tratamiento de la TBC. Sin embargo algunas series como la de Hjaltested y Törning en Dinamarca con 191 pacientes, o

la de Mitchell en Nueva York con 557 casos son bastante significativas^(24,25), con un 56 y un 58,3% respectivamente de pacientes dados de alta haciendo vida normal.

El neumotórax colapsaba preferentemente los lóbulos superiores, lugar más frecuente de localización de las lesiones en adultos. Para lesiones situadas en lóbulos inferiores surgió una técnica alternativa que consistía en producir una elevación diafragmática, induciendo una paresia de este músculo mediante la sección del nervio frénico o de su exéresis a nivel cervical⁽²⁶⁾. También, aunque con menos frecuencia, se utilizó la inducción de neumo-peritoneo con el mismo fin.

Para el colapso pulmonar a más largo plazo se desarrolló la toracoplastia. El suizo De Cèrenville colapsaba cavernas tuberculosas resecaando parcialmente la segunda y tercera costillas allá por 1885. La técnica se desarrolló una década después gracias a los trabajos de Ludloff Brauer y P.L. Friedrich, si bien la descripción clásica de la toracoplastia corresponde a John Alexander⁽²⁷⁾, con el fin de “*cerrar una cavidad pulmonar que ninguna otra cirugía puede cerrar*”. En 1937 Samuel Freedlander y Sidney Wolpaw compararon los resultados de 85 pacientes tuberculosos sometidos a toracoplastia con 58 pacientes que la rechazaron. El sellado de las cavernas se produjo en un 66% de los pacientes con toracoplastia y en un 17% en el grupo no operado⁽²⁸⁾. Se describía una mortalidad de esta técnica de en torno al 11%.

Dentro de la colapsoterapia pulmonar, menos agresiva y con menor morbilidad, la neumolisis extrapleurales (el llamado Plombage) consistía en crear una cavidad extrapleurales o extraperiostica y rellenarla con un material inerte. De esta forma se induce el colapso parcial de la región de pulmón subyacente. El material empleado ha sido muy variable: grasa, parafina, gelatinas, hueso, gasa, globos, aceites o las llamadas bolas de Lucita (de polimetil metacrilato). Todavía hoy podemos encontrar pacientes que albergan en su espacio pleural estos peculiares rellenos⁽²⁹⁾. Esta técnica no tenía el riesgo de inestabilidad mediastínica o

respiración paradójica propias de la toracoplastia, y no era tan deformante; sin embargo no estaba exenta de complicaciones. Así, no era raro que se produjera la infección del material de relleno, su migración en la pared costal o la erosión de estructuras adyacentes, a veces incluso décadas después de la intervención. Recientemente se ha utilizado como relleno un dispositivo expansible de silicona relleno de salino⁽⁵⁰⁾.

¿Y si en lugar de intentar colapsar las cavidades tuberculosas pulmonares las abrimos o las resecamos? Parece lo más eficaz. En efecto, ya a mediados del siglo XIX se proponía un drenaje abierto de las cavernas. Se asociaba a muchas complicaciones, por lo que se sustituyó por un drenaje cerrado mediante la colocación de una sonda en el interior de la caverna a través de la cual se podía aspirar⁽⁵¹⁾.

Aunque sin duda fue la exéresis de las cavernas y del pulmón dañado circundante la técnica de elección una vez se supo “cómo operar el tórax”. La cámara de Sauerbruch (que presentó en 1904) fue de alguna manera el origen de la cirugía torácica, asociado por supuesto a la cirugía de la TBC pulmonar. La intubación orotraqueal fue el otro gran hito que permitió abordar el tórax sin impedir la ventilación pulmonar. Durante el primer cuarto del siglo XX las resecciones pulmonares alcanzaban una mortalidad del 50%.

Tuffier hace la primera resección con éxito en 1891, mientras que Gluch en Alemania en 1907 y Babcock en Estados Unidos un año después realizan las primeras lobectomías.

Lilienthal publica en 1932 la primera neumonectomía, realizada a una paciente tuberculosa con un tumor metastásico de un sarcoma uterino⁽⁵²⁾. Casi paralelamente Graham realizaba su célebre neumonectomía por cáncer, ligando el hilio pulmonar y realizando una toracoplastia de nueve costillas. En 1935 Friedlander describe una lobectomía superior derecha con éxito en una paciente tuberculosa, dejando un drenaje torácico cerrado⁽⁵³⁾. A partir de ese momento la cirugía de exéresis en la TBC pulmonar empieza a extenderse.

En los primeros años se describe una mortalidad del 40% para las neumonectomías y del 20% para las lobectomías. Pronto disminuye, gracias en parte al papel de los antimicrobianos. El uso de la estreptomycin paralelamente a la exéresis de enfermedad tuberculosa pulmonar se describe por primera vez en 1949, y pronto se demuestra que su utilización disminuye la mortalidad y morbilidad quirúrgicas. También el desarrollo tanto en la técnica quirúrgica como en el manejo perioperatorio del paciente contribuye a mejorar los resultados. De este modo, desde mediados de los años cuarenta, la exéresis se convirtió en técnica de elección para la TBC pulmonar subsidiaria de cirugía, lo cual ha perdurado hasta la actualidad.

Sin embargo, desde que a comienzos de los años setenta se generalizase el uso de la rifampicina añadida a los antituberculosos empleados hasta el momento, son menos los casos de TBC que requieren una intervención quirúrgica, ya que la mayoría se resuelven con un tratamiento médico adecuado. Sin embargo el repunte de casos rebeldes con la extensión del SIDA hace que la cirugía no quede totalmente superada por el tratamiento farmacológico y por tanto que los cirujanos torácicos deban mantenerse al día en la indicación, desarrollo y complicaciones de estas técnicas.

Indicaciones quirúrgicas actuales en la TBC pulmonar

¿En qué circunstancias coinciden cirugía y tuberculosis? Pezzella distingue dos situaciones: aquella en que se dispone del diagnóstico de tuberculosis, y aquella en la que no⁽¹¹⁾. Dentro de las posibles indicaciones en pacientes con diagnóstico conocido de TBC se incluyen las que aparecen tras el fracaso del tratamiento médico, con persistencia de esputo positivo para micobacterias y progresión de la enfermedad intrapulmonar. Es más frecuente en el caso de microorganismos resistentes. Algunas complicaciones pulmonares con indicación quirúrgica son la hemoptisis masiva

TABLA 3. Indicaciones de cirugía en el tratamiento de la tuberculosis pulmonar

Complicaciones de una cirugía previa	<ul style="list-style-type: none"> - Complicaciones tardías del “plombage” o neumolisis extrapleural - Complicaciones derivadas de una cirugía incompleta
Fracaso del tratamiento médico (enfermedad activa con cultivo positivo)	<ul style="list-style-type: none"> - Progresión de la enfermedad, con destrucción pulmonar - Resistencia farmacológica - Colonización por <i>Aspergillus</i>
Cirugía diagnóstica	<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones pulmonares sin filiar - Adenopatías mediastínicas sin diagnóstico
Secuelas de la afectación pulmonar por TBC	<ul style="list-style-type: none"> - Hemoptisis severa - Cavernoma (esputo positivo tras 5 -6 semanas de tratamiento correcto, o esputo negativo con cavitación) - Fístula entre vía aérea y esófago - Bronquiectasias - Compresión linfática de vía aérea - Tuberculosis endobronquial (estenosis) - Síndrome del lóbulo medio
Tuberculosis pleural	<ul style="list-style-type: none"> - Derrame pleural - Empiema en sus distintas fases (ver texto) - Fístula broncopleural
Enfermedad intratorácica	<ul style="list-style-type: none"> - Afectación de corazón y grandes vasos - Malformaciones vasculares - Pericarditis constrictiva - Abscesos pared torácica. Osteomielitis. - Afectación espinal (enfermedad de Pott)

De Mehran RJ y Deslauriers J

(más de 600 centímetros cúbicos en 24 horas), el desarrollo de fistulas entre la vía aérea y el esófago, grandes bronquiectasias, oclusión extrínseca de vía aérea por grandes conglomerados adenopáticos (destaca el “síndrome del lóbulo medio”, por compresión de su bronquio), la colonización de una caverna por un aspergiloma que no responde a tratamientos intensivos con antifúngicos adecuados, o la destrucción severa de parénquima pulmonar (a menudo incluso de todo un pulmón, que en el 75-80% de los casos es el izquierdo). Respecto a la TBC pleural pueden requerir cirugía situaciones como el derrame pleural, el empiema o la fístula broncopleural. Asimismo, aunque menos frecuente, la afectación tuberculosa de otros órganos intratorácicos, como pericarditis, malformaciones vasculares, osteomielitis, condritis o la enfermedad de Pott (afec-

tación de la columna vertebral) requieren a veces de un abordaje quirúrgico. La tabla 3 refleja las posibles indicaciones quirúrgicas en la enfermedad tuberculosa pulmonar. Todas ellas están sujetas a una individualización adecuada en cada paciente⁽⁵⁴⁾.

Sin embargo, en países desarrollados, actualmente la mayoría de situaciones se dan en pacientes con lesiones no diagnosticadas de TBC. Así, el abordaje quirúrgico con fines diagnósticos de lesiones pulmonares sin filiar que se suelen reseca para descartar un origen neoplásico pone a veces de manifiesto la naturaleza tuberculosa de las mismas⁽⁵⁵⁾. También la biopsia quirúrgica de adenopatías mediastínicas sin diagnóstico a veces nos lleva a encontrarnos con que su origen es tuberculoso. Describiremos a continuación las situaciones más frecuentes (Tabla 4).

TABLA 4. Procedimientos quirúrgicos en el tratamiento de la TBC pulmonar

Procedimientos de interés histórico

Inducción de neumotórax, con o sin neumolisis por vía abierta o con la técnica de Jacobeus
 Neumoperitoneo
 Resección nervios intercostales para disminuir la expansión de la caja torácica
 Sección del músculo escaleno para disminuir la expansión craneocaudal del tórax
 Lesión o exéresis del nervio frénico
 Neumolisis extrapleural/extraperiostica y ocupación con distintos materiales
 Cavernostomía
 Toracoplastia

Procedimientos diagnósticos

Toracocentesis
 Punción-aspiración transtorácica con aguja fina
 Biopsia pleural cerrada
 Biopsia pleural abierta (toracoscópica o no)
 Mediastinoscopia
 Mediastinotomía anterior
 Toracoscopia exploradora o con biopsia pulmonar
 Toratocotomía exploradora o con biopsia pulmonar

Procedimientos terapéuticos

Decorticación con o sin resección pulmonar
 Drenaje cerrado
 Drenaje abierto (ventana de Eloesser)
 Toracotomía con resección pulmonar (desde resección atípica hasta neumonectomía)
 Resección pared costal o cuerpo vertebral. Estabilización
 Mioplastia
 Toracoplastia
 Epiploplastia

Modificado de Pezella AT y Fang W⁽¹⁾.

Nódulo o masa pulmonar de origen desconocido

Cuando no es posible el diagnóstico histológico por medios no invasivos se indica la cirugía con fines inicialmente diagnósticos, con la finalidad principal de descartar un origen neoplásico. Algunos datos radiológicos como la espiculación, el tamaño por encima de 3 centímetros, el crecimiento de la lesión, la presencia de lesiones satélite, la ausencia de calcificaciones y la pared gruesa e irregular en caso de cavitación, inclinan la balanza hacia una naturaleza neoplásica de la lesión. Sin embargo, no hay datos patognomónicos ni en la tomografía computarizada (TC) ni en la tomografía por emisión de positrones (PET)⁽⁵⁶⁾. A menudo se nos presenta una difícil situación en quirófano, cuando una lesión pulmonar no

puede ser identificada como tuberculosa o maligna intraoperatoriamente. ¿Realizamos una resección oncológica incluyendo disección sistemática del mediastino para una correcta estadificación por si se trata de un carcinoma broncogénico? Probablemente no hay solución definitiva para ese “dilema intraoperatorio” y será el cirujano quien deba individualizar en cada caso y tomar una decisión. Tal vez sólo se pueda ser categórico al afirmar que no es admisible una resección oncológica sin diagnóstico histológico si el procedimiento a realizar es una neumonectomía. Tampoco debemos olvidar que el cáncer de pulmón se asocia con TBC en un 1-2 % de los casos, mientras que la TBC se asocia a cáncer de pulmón en un 1-5 % de pacientes⁽⁵⁷⁾.

Adenopatías mediastínicas

Habitualmente abordadas por mediastinoscopia, o en algún caso, por mediastinotomía. Se ha descrito una sensibilidad del 84 % para el diagnóstico de TBC⁽⁵⁸⁾.

Destrucción pulmonar

La progresión de la enfermedad tuberculosa mal controlada farmacológicamente puede producir una auténtica destrucción de parénquima pulmonar, bien limitada a una zona del pulmón, o bien afectándolo completamente (Fig. 1). En estos casos puede ser necesario realizar resecciones pulmonares. Es preferible que éstas sean anatómicas (segmentectomía, lobectomía, incluso neumonectomía), y evitar las resecciones segmentarias atípicas. La resección pulmonar en la enfermedad tuberculosa tiene diferencias importantes con respecto a otras enfermedades, incluso respecto a lesiones de naturaleza neoplásica⁽⁵⁹⁾. Los tejidos tienen más tendencia al sangrado. También es más alto el riesgo de fístula del muñón bronquial, debido a la infección local, la presencia de adenopatías calcificadas en el mediastino y la devascularización. Tras una resección pulmonar en la que quede un muñón bronquial se recomienda tratar de cubrirlo en el mismo acto con una plastia muscular⁽⁴⁰⁾. Pomerantz describe los aspectos principales de la técnica quirúrgica para resección pulmonar en enfermedad tuberculosa⁽⁴⁰⁾: La intubación orotraqueal será selectiva, con tubo de doble luz o con bloqueador bronquial. El acceso habitual es por toracotomía posterolateral con el paciente en decúbito lateral. Se reseca toda lesión cavitada (que acumula una gran carga de micobacterias) y las zonas de pulmón destruido. Las zonas nodulares sin cavitación en principio no requieren ser reseca. A menudo es necesario hacer la neumolisis por vía extrapleural, sobre todo por las firmes adherencias en ápex y regiones posteriores de lóbulos superiores. El hilio suele ser menos complejo de abordar, excepto en reintervenciones donde ya ha sido manipulado previamente. Sin embargo con frecuencia debe realizarse la

sección vascular de forma intrapericárdica. No se han descrito diferencias entre la sección del bronquio con grapadora o con sutura manual. Sí es importante, ya que no estamos ante una resección oncológica, realizar la menor disección posible del mediastino, sobre todo en el tejido peribronquial⁽¹¹⁾.

Está indicado realizar una plastia muscular sobre el muñón bronquial si persiste cultivo de esputo positivo para micobacterias en el momento de la cirugía, si existe fístula del muñón bronquial o si hay contaminación poli-microbiana. Conviene no ser muy estricto con estas indicaciones y recurrir a una plastia (muscular o no) si pensamos que va a disminuir el riesgo de fístula en el paciente. Además, una mioplastia también permite obliterar espacios muertos que quedan en la cavidad pleural tras la resección. Las opciones son múltiples⁽⁴²⁾. Para grandes defectos, el músculo dorsal ancho, el pectoral mayor o el serrato lateral son buenas opciones, sobre todo para espacios proximales del tórax. El músculo recto anterior del abdomen es una buena alternativa para huecos inferiores. Los músculos intercostales o los parches de diafragma no ocupan grandes espacios pero son buenas plastias bien vascularizadas a la hora de cubrir un muñón bronquial si no hay mucho espacio para llevar una mioplastia mayor⁽⁴³⁾. Todas estas son buenas alternativas cuya elección suele depender de cada caso y de cada cirujano. La trasposición de epiploon mayor para usar como plastia es una opción cuando no hay disponibilidad de una mioplastia adecuada (porque se haya empleado en una cirugía previa, por ejemplo)^(42,44). Si la resección es segmentaria o se trata de una lobectomía inferior o media, el riesgo de fístulas del muñón bronquial es menor, por lo que puede ser suficiente con una plastia de pleura parietal o grasa pericárdica⁽⁴²⁾.

En situaciones de infección del espacio pleural es recomendable no cerrar la cavidad tras la resección y dejar una toracostomía abierta, que puede cerrarse pasadas de cuatro a seis semanas. Si se prefiere puede dejarse cerrar por segunda intención (basado en el método de Cla-

gett)^(45, 46). Ésta última opción es más tediosa para el paciente y precisa curas durante un largo período de tiempo, pero garantiza un acceso a la cavidad para mantenerla limpia, y en nuestra opinión, ser beligerantes con las fistulas disminuye la mortalidad de las mismas⁽⁴⁷⁾.

En cualquier caso, al igual que en cirugía oncológica, la neumonectomía es una técnica con una gran morbimortalidad, sobre todo si es derecha. Hay que intentar ser restrictivo en sus indicaciones⁽⁴⁸⁾, que podríamos resumir en destrucción completa del pulmón, múltiples cavidades pulmonares en un solo lado, estenosis del bronquio principal o daño pulmonar asociado a un empiema crónico. A menudo es necesaria una neumonectomía extrapleurales. Se ha descrito una incidencia de fístula del muñón bronquial de entre un 3,6 y un 6 % en neumonectomías por enfermedad tuberculosa con factores de riesgo⁽⁴¹⁾, así como una mortalidad de entre un 1,2 y un 2,4 %, con una morbilidad de un 23 %, lo cual nos parecen resultados bastante optimistas^(11, 49, 50). Otros autores refieren una incidencia de fístula de muñón bronquial de hasta el 22,5 %⁽⁵¹⁾. Los pacientes con enfermedad tuberculosa son muy heterogéneos, y factores como la inmunodepresión, la desnutrición, la sepsis, etc., influyen en los resultados quirúrgicos.

Tras la resección pulmonar el tratamiento tuberculostático deberá mantenerse al menos 9-12 meses, pudiendo prolongarse hasta dos años en función de estudios de sensibilidad y resistencia farmacológica⁽⁵²⁾. La *completion pneumonectomy* en una segunda intervención es la técnica con mayor mortalidad y morbilidad quirúrgicas, que pueden alcanzar un 23 y un 46 % respectivamente⁽⁵³⁾.

Tuberculosis pleural

Hasta un 7 % de TBC pulmonares se complican con enfermedad pleural⁽⁵⁴⁾. La cirugía puede tener aquí un papel diagnóstico. Se considera que la combinación del cultivo de biopsia pleural y la búsqueda de granulomas en la muestra tienen una sensibilidad para la TBC pleural por encima del 90 %. Dado que la tora-

coscopia no está exenta de riesgos (sobre todo en pacientes que pueden estar comprometidos si hablamos de un derrame pleural de posible origen tuberculoso) debe intentarse una biopsia pleural cerrada, que en manos expertas puede alcanzar una sensibilidad de cerca del 80 %⁽⁵⁵⁾. Asimismo la cirugía tiene un papel terapéutico ante un empiema tuberculoso. El enfoque es similar a un empiema de origen bacteriano⁽⁵⁶⁾. En la fase aguda o exudativa del empiema está indicada la evacuación del material purulento. Para ello puede ser necesaria la colocación de uno o más drenajes torácicos. La instilación de fibrinolíticos (urokinasa o estreptoquinasa) de forma precoz ha demostrado una limpieza más eficaz de la cavidad pleural. Antes de plantear una intervención quirúrgica más agresiva se debe apurar al máximo la posibilidad de drenar la cavidad pleural con varios drenajes bien colocados, lo cual requiere un manejo dinámico de los mismos, colocando y recolocando las veces que sean necesarias. En la fase transicional o fibrinopurulenta, cuando la tabicación y el tejido de granulación hacen insuficientes las medidas previas, puede estar indicada la toracoscopia con el fin de limpiar la cavidad pleural. Aquí la presión positiva que nos proporciona la intubación orotraqueal durante la cirugía puede favorecer la reexpansión pulmonar, objetivo principal de la intervención. Por último, en el empiema crónico, ya con el pulmón atrapado, puede estar indicada la toracotomía para proceder a su decorticación y reexpansión. En la actualidad, en el caso de empiemas tuberculosos es más raro llegar a situaciones de destrucción pulmonar o a la aparición de fistulas broncopleurales que hagan necesarias técnicas descritas previamente como toracoplastias o toracostomías, pero la situación epidemiológica actual de la TBC (resistencia farmacológicas, inmunodepresión, etc.) hace que aún hoy en ocasiones debamos recurrir a estos procedimientos.

La técnica de la *toracoplastia* que más popularidad alcanzó fue la descrita por Alexander en 1925⁽²⁷⁾. Se realiza en al menos dos tiempos. En

decúbito lateral, con el brazo superior colgando por el borde anterior de la mesa para así traccionar de la escápula hacia delante, se realiza una incisión paraescapular seccionando dorsal ancho (se respetará si se prevé utilizar como mioplastia), romboides y trapecio. Se levanta la escápula hacia delante y hacia arriba descolgando para ello los serratos. Queda expuesta así toda la parrilla costal superior. Se resecan las costillas tercera, segunda y primera, en este orden, con especial cuidado con las estructuras vasculonerviosas que discurren junto a esta última. Será necesario seccionar la inserción de los escaletos en sus respectivas costillas. En la resección se preserva el periostio costal. En un segundo tiempo, dos o tres semanas después, se resecan la costilla cuarta, quinta y sexta, aunque no en su totalidad, sino dejando progresivamente más extremo anterior sin resecar. Puede ser necesario un tercer tiempo para resecar costillas más inferiores si la enfermedad pulmonar hace necesario un colapso más amplio.

Cuando la toracoplastia tiene como finalidad obliterar un empiema postneumonectomía o una fístula broncopleural se realiza en un solo tiempo, resecano desde la segunda costilla hasta la séptima u octava. En situaciones como un empiema crónico en el que la pared torácica es rígida y no puede ser desplazada para obliterar la cavidad pleural se han descrito otras técnicas como la toracoplastia de Schede⁽⁵⁷⁾, la de Grow-Kergin⁽⁵⁸⁾ o la plicación toracomediastínica o técnica de Andrew⁽⁵⁹⁾ cuyas respectivas descripciones desbordan el objetivo de esta revisión. La morbimortalidad de estas técnicas a menudo depende más de la situación de base del paciente y su enfermedad que de la técnica propiamente dicha.

Hemoptisis

Las causas más frecuentes de hemoptisis en el paciente con TBC pulmonar son la propia enfermedad activa (incidencia entre el 22 y el 49 %) o las secuelas pulmonares en enfermedad no activa (incidencia entre el 17 y el 51 %). Entre éstas últimas destaca la colonización de una cavidad por un aspergiloma⁽⁴¹⁾. En

un 90-95 % de los casos la sangre procede de vascularización sistémica. Es más raro el origen desde un aneurisma de Rasmussen, producido por la erosión arterial en el seno de una cavidad tuberculosa. Es frecuente la hemoptisis recidivante. La mortalidad de la hemoptisis masiva (600 centímetros cúbicos de sangre en 24 horas) puede alcanzar en términos globales el 50 %, sobre todo por compromiso de la vía aérea. Aunque no entraremos en detalles, el algoritmo de manejo de la hemoptisis masiva (a veces llamada hemoptisis amenazante) no es específico de la tuberculosis⁽⁶⁰⁾. El objetivo es mantener expedita la vía aérea. Para ello la broncoscopia (flexible o rígida) puede identificar la zona de origen (o al menos el lado) y en algunos casos controlarla (lavado frío, taponamiento con balón, instilación de adrenalina, coagulación). La técnica de elección para intentar controlar la hemoptisis es la embolización mediante radiología intervencionista de la arteria bronquial que sea origen del sangrado, con buenos resultados entre un 75-90 % de los casos^(61, 62). En una situación de emergencia por compromiso de la vía aérea la intubación selectiva del bronquio contralateral al lado sangrante puede salvar la vida del paciente.

Adenomegalias mediastínicas. Síndrome del lóbulo medio

Aunque habitualmente son más frecuentes las adenopatías cervicales, en la TBC primaria y sobre todo en niños aparecen a menudo grandes bloques adenopáticos mediastínicos e hiliares, que pueden estar en íntimo contacto con estructuras adyacentes y producir compresiones y fistulizaciones⁽⁶³⁾. Aparte del papel diagnóstico de la cirugía en pacientes en quienes las adenopatías son la manifestación inicial de la enfermedad tuberculosa, a veces es necesario recurrir a una descompresión quirúrgica debida a estas linfadenomegalias. Es característica la compresión y subsecuente atelectasia del lóbulo medio, que a veces requiere su exéresis⁽⁶⁴⁾. Es el llamado *síndrome del lóbulo medio*, no específico de la TBC, aunque relativamente típico.

TBC espinal (espondilitis tuberculosa)

Aunque asociada a la descripción de Sir Percival Pott en 1779, la afectación tuberculosa de la columna vertebral ya la encontramos en los restos de un chico de quince años hallado en Liguria y que vivió hace seis mil años⁽⁶⁵⁾. El mal de Pott suele afectar a las regiones paradiscuales⁽⁶⁶⁾. La región más frecuentemente afectada es la columna toracolumbar en adultos y la torácica alta en niños. Las micobacterias alcanzan la columna a partir de focos extraóseos, sobre todo pulmonares, y dan lugar a abscesos con necrosis y destrucción ósea. Además de la consiguiente deformidad, la tuberculosis espinal puede manifestarse con daño neurológico, bien por compresión medular o radicular, bien por compromiso vascular. Además, un absceso puede abrirse al canal raquídeo y provocar una meningitis tuberculosa. La TC y la resonancia magnética (RM) son las pruebas de imagen más útiles para definir la región afectada y en su caso diseñar la cirugía. La incidencia de tuberculosis osteoarticular es del 3 %, pero aumenta al 60 % en pacientes VIH positivos⁽⁶⁷⁾. Los objetivos principales de la cirugía son el completo desbridamiento y la subsiguiente reconstrucción y estabilización de la columna. En el caso de la espina dorsal el abordaje puede ser anterior o posterior. La vía anterior, que cada vez es más predominante en detrimento de la posterior⁽⁶⁸⁾, a su vez puede ser por toracotomía posterolateral (derecha hasta T6 e izquierda para la mitad inferior), o por vía extrapleural sin abrir el tórax, lo cual a priori tiene la ventaja de evitar la contaminación de la cavidad pleural⁽⁶⁹⁾. El abordaje videoasistido por toracoscopia también es posible^(70,71). La columna lumbar se aborda por vía toracoabdominal izquierda desplazando el diafragma. Para lesiones lumbosacras utilizamos un acceso retroperitoneal lateral o incluso transperitoneal anterior. A la columna cervical media se accede bien por cervicotomía anterior, mientras que la unión cervicotorácica puede exponerse a través del manubrio esternal o por vía lateral. La reconstrucción de las estructuras

óseas resecaadas se hace con autoinjerto de hueso autólogo (costilla, cresta ilíaca, peroné) o con materiales inertes⁽⁷²⁾. La indicación quirúrgica es objeto de debate. Para algunos autores se deben desbridar las lesiones tuberculosas espinales lo antes posible. Sin embargo, los principales estudios prospectivos al respecto parecen apoyar que la cirugía debe reservarse para situaciones de inestabilidad de la columna, afectación medular importante, sepsis grave o abscesos grandes o que se han abierto al exterior⁽⁶⁷⁾. Se insiste pues en el papel del tratamiento farmacológico, con buenos resultados incluso en casos de afectación medular importante. Sin embargo, los resultados quirúrgicos empeoran con el retraso en la indicación⁽⁷³⁾.

Afectación tuberculosa de otros órganos torácicos

La afectación de la pared torácica es poco frecuente. El drenaje de los abscesos, que a menudo recidivan, es otro papel de la cirugía en esta patología.

Más frecuente es la afectación endobronquial, donde a menudo se pueden producir estenosis que requieran procedimientos endoscópicos a través de fibrobroncoscopia o broncoscopia rígida, como la dilatación (LASER, cauterización, crioblación, etc.) y la colocación de stents. En otros casos es necesario recurrir a una resección de la región pulmonar afecta⁽⁷⁴⁾.

La tuberculosis es causa frecuente de pericarditis constrictiva en África, sobre todo en niños e inmunodeprimidos. La cirugía tiene un papel diagnóstico en algunos casos, pero en la mayoría es terapéutico. La pericardiectomía está indicada en casos de pericarditis constrictiva que no responde al tratamiento médico o cuando existen calcificaciones. A veces estas calcificaciones pueden incluso afectar al miocardio. La mortalidad de la pericardiectomía varía del 3 al 16 %⁽⁷⁵⁾.

La afectación de otros órganos intratorácicos como grandes vasos o esófago es anecdótica.

Aspergiloma

El *Aspergillus fumigatus* es el hongo saprófito que con más frecuencia afecta al ser humano. Tiende a colonizar cavidades pulmonares preexistentes, lo cual explica su querencia por las cavernas tuberculosas, al igual que le ocurre con las bronquiectasias o los abscesos pulmonares. En ellas da lugar a un micetoma, masa redondeada y necrótica con abundantes hifas, fibrina y células inflamatorias. La imagen radiológica es característica (Fig. 2). En algunas series la colonización por *Aspergillus* alcanza el 45 % en pacientes con tuberculosis pulmonar⁽⁷⁶⁾. Menos del 20 % de los casos son asintomáticos⁽⁷⁷⁾. Entre un 70 y un 90 % de los pacientes presentan hemoptisis, en cuantía variable. Ésta es la indicación más frecuente de cirugía, si bien la alta morbimortalidad quirúrgica (sobre todo en el caso de *aspergilomas complejos*, ocupando una cavidad, a diferencia del *aspergiloma simple* rodeado de parénquima sano) hace necesario plantearse técnicas alternativas como la embolización arterial, que no siempre es efectiva de forma duradera, ya que de no erradicarse el hongo, el micetoma puede continuar favoreciendo la angiogénesis de grandes vasos a su alrededor y la hemoptisis puede recidivar. Entre las técnicas resectivas predomina la realización de lobectomías⁽⁷⁷⁾. Aunque algunas series refieren una mortalidad quirúrgica por encima del 20 %⁽⁷⁸⁾, Brik y colaboradores describen una mortalidad quirúrgica global del 3,3 %, lo cual atribuyen a un buen manejo peroperatorio y una selección adecuada de pacientes, rechazando casos con mala función cardiopulmonar⁽⁷⁷⁾. La terapia antifúngica es un buen complemento a la exéresis quirúrgica y cada vez más una buena alternativa cuando el riesgo operatorio hace desaconsejable la resección.

Aspectos perioperatorios en la cirugía de la TBC

El paciente con enfermedad tuberculosa activa tiene una situación basal que de por sí aumenta el riesgo quirúrgico general. De ahí la importancia de una correcta evaluación preoperatoria y un exquisito control postoperatorio.

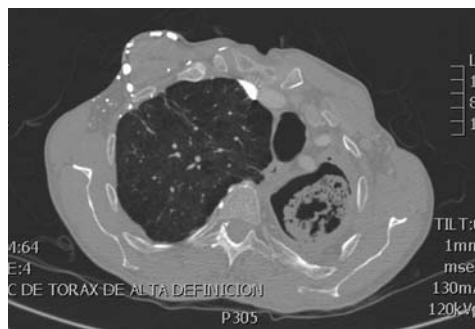


FIGURA 2. Aspergiloma complejo ocupando una cavidad tuberculosa. Es típica la imagen radiológica que muestra una bola de hongos móvil que modifica su posición según la colocación del paciente (signo de Monod).

Evaluación preoperatoria

Cuando se plantea una intervención quirúrgica del tipo que sea en un paciente con TBC pulmonar conocida es fundamental:

- Una valoración del estado nutricional, con la aportación de los complementos que fueran necesarios. La prevalencia de malnutrición entre enfermos de tuberculosis puede alcanzar el 87 %^(40,79). Está contraindicada la cirugía si la concentración de albúmina en plasma es inferior a 3 gr/dl.
- Una evaluación funcional cardiopulmonar completa, que incluya al menos gammagrafía pulmonar cuantificada, espirometría con medición de la difusión pulmonar y el consumo máximo de oxígeno, test de esfuerzo, electrocardiograma y ecocardiograma. Se han utilizado distintos scores preoperatorios, como el POSSUM, el Karnofsky, el Índice de Riesgo Cardiopulmonar o el Thoracoscope⁽⁸⁰⁾.
- Haber mantenido al menos tres meses de tratamiento antimicrobiano correcto si es posible. Es deseable realizar la intervención con cultivos de esputo negativos para micobacterias. A menudo coexiste una población polimicrobiana que deberá ser tratada convenientemente para minimizar los riesgos de complicaciones infecciosas postoperatorias.

- Una valoración del paciente por parte de un médico rehabilitador que desarrolle un plan de rehabilitación respiratoria previa a la intervención. Asimismo este programa se retomará lo antes posible en el postoperatorio inmediato.

Aspectos postoperatorios

Como ya hemos comentado la cirugía de la tuberculosis puede alcanzar altas tasas de morbimortalidad. Ésta depende del paciente, de la situación basal y del procedimiento quirúrgico. Como ocurre en general en la cirugía torácica la prevención y detección precoz de complicaciones son las dos herramientas que mejorarán los resultados quirúrgicos en estos pacientes. En términos generales se aconseja restricción hídrica (1.500-1.800 centímetros cúbicos al día), deambulación precoz, profilaxis antitrombótica con heparina de bajo peso molecular, profilaxis antiulcerosa, y reinstauración precoz de nutrición enteral normal. La analgesia epidural o paravertebral continua en las primeras 48-72 horas permite un buen control del dolor. El tratamiento antibacteriano y tuberculostático se mantendrá hasta 12-24 meses según los casos⁽⁴¹⁾.

Las complicaciones más significativas y potencialmente más graves son el sangrado postoperatorio (más cuantioso en situaciones de gran destrucción pulmonar) y la fistula broncopleurales (sobre todo en neumonectomías, cultivos positivos, contaminación polimicrobiana, diabetes o irradiación torácica previa). Sin embargo, no hay que olvidar el binomio atelectasia-infección respiratoria, el edema postneumonectomía, las arritmias (sobre todo supraventriculares) o la insuficiencia cardíaca (sobre todo derecha en pacientes con hipertensión pulmonar previa por gran destrucción de parénquima). Y, por supuesto, no debemos dejar de sospechar las complicaciones quirúrgicas generales a menudo paucisintomáticas y de difícil detección si no se piensa en ellas como son las abdominales o la enfermedad tromboembólica venosa. Más que nunca debe predominar la máxima del cirujano que defien-

de que *en un paciente postoperado no se debe esperar a que aparezca una complicación y entonces pensar cómo resolverla, sino que hay que prevenirla y pensar siempre que va a aparecer, para ir por delante de ella, y no actuar demasiado tarde*. Respecto a una complicación postquirúrgica mejor demostrar que no la tiene que confirmar que la tenía.

Independientemente de si el cultivo de esputo para micobacterias en el preoperatorio es o no positivo, se debe mantener un tratamiento farmacológico postoperatorio entre 12 y 24 meses. En general los fármacos utilizados vienen dados por el antibiograma. Otros autores consideran suficiente una duración de 6 meses, si bien en pacientes con inmunodepresión o seropositivos para VIH se prolongará esos 12 a 24 meses.

Micobacterias distintas al *M. tuberculosis* (micobacterias atípicas)

Existe un gran número de micobacterias, llamadas micobacterias no tuberculosas (MNT) o atípicas, que se encuentran en el ambiente (el agua, la tierra) y de las cuales algunas pueden producir enfermedad pulmonar. Incluso pueden aislarse en el ser humano sin que estén produciendo manifestación patológica. Suelen dar lugar a patologías con tendencia a la cronicidad y que aparecen sobre pulmones con problemas de base (EPOC, bronquiectasias, fibrosis quística).

Actualmente se conocen más de 125 especies y éstas aumentan a medida que los medios de identificación mejoran. Sólo un número limitado de ellas produce enfermedad, con mayor o menor incidencia según las diversas áreas geográficas. Los principales patógenos que causan afectación pulmonar son *M. kansasii*, *M. malmoense*, *M. xenopi*, *M. avium complex* (que incluye *M. avium* y *M. intracellulare*), *M. fortuitum*, *M. celatum*, *M. asiaticum* y *M. szulgai*. Las llamadas micobacterias de rápido crecimiento (*M. abscessus*, *M. chelonae*) producen una afectación pulmonar grave. En un estudio español, con 88 pacientes diagnosticados de enfermedades causadas por MNT entre

1989 y 1997, *M. kansasii* fue la MNT de mayor prevalencia (54 %), seguido de *M. avium complex* (40 %). Sin embargo, en los pacientes con una infección por el VIH predominó *M. avium complex* (61 %) y en los individuos VIH negativos *M. kansasii* (76 %)⁽⁸¹⁾.

Las MNT no se transmiten de persona a persona. Las enfermedades que producen no son de declaración obligatoria y por tanto no existe un registro exhaustivo de las mismas. Su incidencia no está, pues, bien definida. Algunos datos sitúan la incidencia de problemas respiratorios producidos por *M. kansasii* en 2,7 casos por millón de habitantes en determinadas regiones de España, aumentando a 571,4 casos por millón en pacientes infectados por el VIH. Existen distintas manifestaciones clínicas y radiológicas. Las más frecuentes son:

- *Enfermedad fibrocavitaria*. Preferentemente en varones fumadores de edad media o avanzada con una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Otros factores de riesgo son una tuberculosis pulmonar previa, el alcoholismo, la neumoconiosis y la infección por el VIH. Sin embargo, hasta en un 40 % de los casos la enfermedad se diagnostica en personas inmunocompetentes y sin ningún factor de riesgo. Las manifestaciones clínicas y radiológicas son similares a las de la tuberculosis.
- *Infiltrado intersticial reticulonodular* localizado en los lóbulos superiores o *intersticioalveolar*, con afectación bilateral y cavitación. Como factores predisponentes destacan la existencia de una enfermedad previa por micobacterias (tuberculosis principalmente), la coexistencia de una infección por *M. avium*, la fibrosis quística y las enfermedades gastrointestinales que causan vómitos, aunque en un 32 % de los individuos no se encuentra un factor predisponente.
- *Nódulos y bronquiectasias* preferentemente en el lóbulo medio o en llingula, junto con *hiperinsuflación pulmonar*. Aparece en mujeres mayores de 50 años, no fumadoras, sin

enfermedad pulmonar previa e inmunocompetentes. Inicialmente se denominó síndrome de Windermere. Esta forma de presentación puede ser difícil de diagnosticar y tiene un curso evolutivo progresivo, por lo que es necesario su tratamiento.

- *Neumonitis por hipersensibilidad o alveolitis alérgica extrínseca*. Aparece en el llamado “*hot tub lung*”, que se relaciona con el agua de las piscinas cubiertas. Recientemente se han descrito otras formas de presentación, observándose una incidencia elevada de escoliosis y de “*pectus excavatum*” en la infección por MNT, en comparación con pacientes con una tuberculosis y en la población general⁽⁷⁾.
- *Manifestaciones atípicas* como la presencia de un nódulo pulmonar solitario.

El diagnóstico de infección o enfermedad por MNT es difícil. No existe un test cutáneo efectivo independiente de la prueba de la tuberculina. A menudo son las pruebas de imagen como la TC torácica de alta resolución, las que dan la sospecha. Así, la afectación pulmonar por MNT se manifiesta en dicha prueba por nódulos pulmonares bilaterales de pequeño tamaño y localización centrolobulillar junto con bronquiectasias cilíndricas, que se extienden hasta el nivel bronquiolar. Sin embargo, como hemos dicho, existen distintos patrones que hacen que esta afectación sea muy variable y heterogénea.

El tratamiento se basa en algunos principios básicos⁽⁸²⁾:

- Se prolongará hasta lograr 12 meses de cultivo de esputo negativo para MNT.
- Se recomienda identificar la micobacteria implicada y testar su sensibilidad a los distintos fármacos.
- El tratamiento suele individualizarse para cada especie de MNT. Está basado en los fármacos ya descritos para combatir el *M. tuberculosis*. No es el caso de las micobacterias de rápido crecimiento (*M. fortuitum*, *M. abscessus* y *M. chelonae*), que son tratadas con antimicrobianos de la familia de los aminoglucósidos, las quinolonas o los carbapenémicos entre otros.

Las indicaciones de resección quirúrgica son superponibles a las de la TBC. Así, el tratamiento quirúrgico se indica en pacientes con enfermedad localizada refractaria al tratamiento médico correcto, definido por un cultivo en esputo positivo tras un año de tratamiento y con signos radiológicos o clínicos de progresión. También está indicada la cirugía en casos seleccionados de hemoptisis masiva que no se puede controlar por embolización arterial (como hemos descrito para la tuberculosis), destrucción pulmonar severa o incluso como coadyuvante en fases iniciales del tratamiento médico. Se describe una mortalidad postoperatoria menor del 5%. Es importante evitar la apertura de las cavidades ocupadas por estas micobacterias, por su gran tendencia a diseminación local.

La diabetes mellitus, la hipoalbuminemia, la irradiación de la pared torácica, el cultivo positivo de esputo, la contaminación polimicrobiana y la toracotomía previa, se han descrito como factores de riesgo de complicaciones postoperatorias⁽⁴¹⁾. La incidencia de fístula broncopleural tras neumonectomía asciende al 20%. En general los resultados de la cirugía son inferiores a los obtenidos para la TBC, incluso en casos de TBC resistente. Las MNT suelen afectar a varias zonas del pulmón que quedan sin resecar y con frecuencia se hacen crónicas y continúan produciendo problemas a medio y largo plazo. Las reintervenciones, a menudo indicadas, conllevan un mayor riesgo quirúrgico y peores resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tufariello JM, Chan J, Flynn JL. Latent tuberculosis: mechanisms of host and bacillus that contribute to persistent infection. *Lancet Infect Dis.* 2003; 3(9): 578-90.
2. Chaisson R. *Tuberculosis.* 4th ed. Oxford, UK: Oxford University Press; 2003.
3. Ordoñas Gavin M, Canellas Llabres S, García Fernández C, García Comas L, Gutiérrez Rodríguez MA, Rodero Garduno I et al. [Tuberculosis in the Autonomous region of Madrid, Spain. Incidence among foreign and Spanish individuals during the 1996-2004 period]. *Rev Esp Salud Publica.* 2007; 81(6): 597-604.
4. Grange J, Story A, Zumla A. Tuberculosis in disadvantaged groups. *Curr Opin Pulm Med.* 2001; 7(3): 160-4.
5. Ruiz Manzano J. *Diagnóstico y tratamiento de la tuberculosis.* Barcelona: Elsevier España S.L.; 2008.
6. Munk ME, Emoto M. Functions of T-cell subsets and cytokines in mycobacterial infections. *Eur Respir J Suppl.* 1995; 20: 668s-75s.
7. Frieden TR, Sterling TR, Munsiff SS, Watt CJ, Dye C. Tuberculosis. *Lancet.* 2003; 362(9387): 887-99.
8. Vidal R. Tuberculosis y Micobacteriosis. En: Martín escribano P RSG, sanchis Aldás J, editor. *Manual de Medicina Respiratoria.* 2ª ed. Madrid: SEPAR. Aula Médica; 2006. p. 899-923.
9. Leung AN, Muller NL, Pineda PR, FitzGerald JM. Primary tuberculosis in childhood: radiographic manifestations. *Radiology* 1992; 182(1): 87-91.
10. Woodring JH, Vandiviere HM, Fried AM, Dillon ML, Williams TD, Melvin IG. Update: the radiographic features of pulmonary tuberculosis. *AJR Am J Roentgenol.* 1986; 146(3): 497-506.
11. Pezzella AT, Fang W. Surgical aspects of thoracic tuberculosis: a contemporary review-part 1. *Curr Probl Surg.* 2008; 45(10): 675-758.
12. Krenke R, Safianowska A, Paplinska M, Nasilowski J, Dmowska-Sobstyl B, Bogacka-Zatorska E et al. Pleural fluid adenosine deaminase and interferon gamma as diagnostic tools in tuberculosis pleurisy. *J Physiol Pharmacol.* 2008; 59 Suppl 6: 349-60.
13. Heidari B, Bijani K, Eissazadeh M, Heidari P. Exudative pleural effusion: effectiveness of pleural fluid analysis and pleural biopsy. *East Mediterr Health J.* 2007; 13(4): 765-73.
14. García-Zamalloa A, Ruiz-Irastorza G, Aguayo FJ, Gurrutxaga N. Pseudochylothorax. Report of 2 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1999; 78(3): 200-7.
15. El-Sadr WM, Tsiouris SJ. HIV-associated tuberculosis: diagnostic and treatment challenges. *Semin Respir Crit Care Med.* 2008; 29(5): 525-31.
16. Maartens G, Willcox PA, Benatar SR. Miliary tuberculosis: rapid diagnosis, hematologic abnormalities, and outcome in 109 treated adults. *Am J Med.* 1990; 89(3): 291-6.
17. Jacob JT, Mehta AK, Leonard MK. Acute forms of tuberculosis in adults. *Am J Med.* 2009; 122(1): 12-7.

18. Core Curriculum on Tuberculosis-What the Clinician Should Know. 4 th ed. Atlanta: Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention. 2000.
19. Nyendak MR, Lewinsohn DA, Lewinsohn DM. New diagnostic methods for tuberculosis. *Curr Opin Infect Dis.* 2009; 22(2): 174-82.
20. Vara F. Apuntes históricos sobre la cirugía de la tuberculosis pulmonar en el siglo XX. *Rev Patol Respir.* 2005; 8(1): 3-16.
21. Forlanini C. Primo caso di tisi pulmonare monolaterale avanzata curato felicemente col pneumotorace artificiale. *Gazz Medica di Torino* 1895; 46: 857-8.
22. Hurt. *History of Cardiothoracic Surgery from early times.* London: the Parthenon Publishing Group; 1996.
23. Brauer L. Die behandlung der enseltigen lungenphitis mit künstlichen pneumothorax (nach Murphy). *Münc Med Wochenschr* 1906; 36: 338-9.
24. Hjaltested O TK. Clinical aspects of pneumothorax therapy as illustrated by the results obtained in 191 cases of completed treatment. *Br J Tuberc.* 1939(33): 4-16.
25. Mitchell R. Artificial pneumothorax: a statistical analysis of 557 cases initiated in 1930-1939 and followd in 1949. the influence of clinical findings before induction on early and late results. *Am Rev Tuberc.* 1951; 64: 1-20.
26. Sauerbruch F. Die beeinflussung von lungenkrankungen durch künstliche lähmung des zwerchfelles (Phrenikotomie). *Münc Med Wochenschr.* 1913; 43: 625-28.
27. Alexander J. *The Surgery of Pulmonary Tuberculosis.* Philadelphia: Lea y Febiger; 1925.
28. Meade R. *A history of thoracic surgery.* Springfield; 1961.
29. Dimarakis I, Anderson J. Images in clinical medicine. Plombage cavities. *N Engl J Med.* 2009; 360(23): 2455.
30. Bertin F, Labrousse L, Gazaille V, Vincent F, Guerlin A, Laskar M. New modality of collapse therapy for pulmonary tuberculosis sequels: tissue expander. *Ann Thorac Surg* 2007; 84(3): 1023-5.
31. Monaldi V. Tentativa di aspirazione endocavitaria nelle caverne tubercolari del pulmone. *Lotta c tubercolari.* 1938; 9: 3-4.
32. Lilienthal H. Pneumonectomy for sarcoma of the lung in a tuberculosis patient. *J Thorac Surg.* 1932-33; 3: 600-15.
33. Friedlander S. Lobectomy in pulmonary tuberculosis. *J Thorac Surg.* 1935; 5: 132-42.
34. Mehran R. Tuberculosis and atypical mycobacterial disease. En: Pearson F, editor. *Thoracic Surgery.* New York: Churchill Livingstone; 2002. p. 547-76.
35. Furak J, Trojan I, Szoke T, Tiszlavicz L, Morvay Z, Csada E et al. Surgical intervention for pulmonary tuberculosis: analysis of indications and perioperative data relating to diagnostic and therapeutic resections. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001; 20(4): 722-7.
36. Jeong YJ, Lee KS. Pulmonary tuberculosis: up-to-date imaging and management. *AJR Am J Roentgenol.* 2008; 191(3): 834-44.
37. Sakuraba M, Hirama M, Hebisawa A, Sagara Y, Tamura A, Komatsu H. Coexistent lung carcinoma and active pulmonary tuberculosis in the same lobe. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 12(1): 53-5.
38. Sayar AO, A. Role of mediastinoscopy in intrathoracic tuberculous lymphadenitis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2000; 8: 253-5.
39. Pomerantz M, Mault JR. History of resectional surgery for tuberculosis and other mycobacterial infections. *Chest Surg Clin N Am.* 2000; 10(1): 131-3, ix.
40. Pomerantz M. Surgery of pulmonary mycobacterial disease. En: Kaiser L, editor. *Mastery of Cardiothoracic Surgery.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. p. 295-300.
41. Pomerantz M. Surgery for the management of mycobacterium tuberculosis and nontuberculous mycobacterial infections of the lung. En: Shields T, editor. *General Thoracic Surgery.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 1251-61.
42. Harris SU, Nahai F. Intrathoracic muscle transposition. *Surgical anatomy and techniques of harvest.* *Chest Surg Clin N Am.* 1996; 6(3): 501-18.
43. Deschamps C, Allen MS, Miller DL, Nichols FC, 3rd, Pairolero PC. Management of postpneumonectomy empyema and bronchopleural fistula. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2001; 13(1): 13-9.
44. D'Andrilli A, Ibrahim M, Andreetti C, Ciccone AM, Venuta F, Rendina EA. Transdiaphragmatic harvesting of the omentum through thoracotomy for bronchial stump reinforcement. *Ann Thorac Surg.* 2009; 88(1): 212-5.
45. Zaheer S, Allen MS, Cassivi SD, Nichols FC, 3rd, Johnson CH, Deschamps C et al. Postpneu-

- monectomy empyema: results after the Claggett procedure. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82(1): 279-86; discussion 286-7.
46. Stafford E. Postpneumonectomy empyema: neomycin instillation and definitive closure. *J thorac Cardiovasc Surg.* 1972; 63: 771-5.
 47. Caretti DM. Care of the patient with Claggett open-window thoracostomy. *Medsurg Nurs.* 1997; 6(1): 18-23.
 48. Conlan AA, Kopec SE. Indications for pneumonectomy. *Pneumonectomy for benign disease.* *Chest Surg Clin N Am.* 1999; 9(2): 311-26.
 49. Blyth DF. Pneumonectomy for inflammatory lung disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000; 18(4): 429-34.
 50. Brown J, Pomerantz M. Extrapleural pneumonectomy for tuberculosis. *Chest Surg Clin N Am.* 1995; 5(2): 289-96.
 51. Pomerantz M, Madsen L, Goble M, Iseman M. Surgical management of resistant mycobacterial tuberculosis and other mycobacterial pulmonary infections. *Ann Thorac Surg* 1991; 52(5): 1108-11; discussion 1112.
 52. Deslauriers J. *Handbook of Perioperative Care in General Thoracic Surgery.* Philadelphia: Elsevier, Mosby; 2005.
 53. Sherwood JT, Mitchell JD, Pomerantz M. Completion pneumonectomy for chronic mycobacterial disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129(6): 1258-65.
 54. Neralla J. Pulmonary tuberculosis and other mycobacterial diseases of the lung. En: Shields T, Locicero III, J, Ponn, RB and Rusch VW, editor. *General Thoracic Surgery.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1233-50.
 55. Rahman NM, Gleeson FV. Image-guided pleural biopsy. *Curr Opin Pulm Med.* 2008; 14(4): 331-6.
 56. Gómez A. Cirugía del empiema. En: Moreno RR, F, editor. *Manual de anestesia y medicina perioperatoria en cirugía torácica.* Madrid: Ergon; 2009. p. 347-54.
 57. Pomerantz BJ, Cleveland JC, Pomerantz M. The Schede and modern thoracoplasty. *Oper Techn Thorac Cardiovasc Surg.* 2000; 5: 128-34.
 58. Kergin F. An operation for chronic pleural empyema. *J Thorac Surg.* 1953; 26: 430-4.
 59. Andrew N. Thoraco-mediastinal plication. A surgical technique for chronic empyema. *J Thorac Surg.* 1961; 41: 809-16.
 60. Corder R. Hemoptysis. *Emerg Med Clin North Am.* 2003; 21(2): 421-35.
 61. Pezzella AT, Fang W. Surgical aspects of thoracic tuberculosis: a contemporary review-part 2. *Curr Probl Surg.* 2008; 45(11): 771-829.
 62. Ramakantan R, Bandekar VG, Gandhi MS, Aulakh BG, Deshmukh HL. Massive hemoptysis due to pulmonary tuberculosis: control with bronchial artery embolization. *Radiology.* 1996; 200(3): 691-4.
 63. Freixinet J, Varela A, Lopez Rivero L, Caminero JA, Rodriguez de Castro F, Serrano A. Surgical treatment of childhood mediastinal tuberculous lymphadenitis. *Ann Thorac Surg.* 1995; 59(3): 644-6.
 64. Pomerantz M, Denton JR, Huitt GA, Brown JM, Powell LA, Iseman MD. Resection of the right middle lobe and lingula for mycobacterial infection. *Ann Thorac Surg.* 1996; 62(4): 990-3.
 65. Formicola V, Milanese Q, Scarsini C. Evidence of spinal tuberculosis at the beginning of the fourth millennium BC from Arene Candide cave (Liguria, Italy). *Am J Phys Anthropol.* 1987; 72(1): 1-6.
 66. Boachie-Adjei O, Squillante RG. Tuberculosis of the spine. *Orthop Clin North Am.* 1996; 27(1): 95-103.
 67. Khoo LT, Mikawa K, Fessler RG. A surgical revision of Pott distemper of the spine. *Spine J.* 2003; 3(2): 130-45.
 68. Albert T. Surgical approaches to the posterior thoracic spine. En: Herkowitz H, editor. *The Spine.* 5th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2006. p. 308-19.
 69. Mansour K. Anterior transthoracic approaches to the spine. En: Shields T, editor. *General Thoracic Surgery.* Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 703-9.
 70. McAfee PC, Regan JR, Zdeblick T, Zuckerman J, Picetti GD, 3rd, Heim S et al. The incidence of complications in endoscopic anterior thoracolumbar spinal reconstructive surgery. A prospective multicenter study comprising the first 100 consecutive cases. *Spine.* (Phila Pa 1976) 1995; 20(14): 1624-32.
 71. Kapoor SK, Agarwal PN, Jain BK Jr, Kumar R. Video-assisted thoracoscopic decompression of tubercular spondylitis: clinical evaluation. *Spine* (Phila Pa 1976) 2005; 30(20): E605-10.
 72. Dietze DD Jr, Fessler RG, Jacob RP. Primary reconstruction for spinal infections. *J Neurosurg.* 1997; 86(6): 981-9.
 73. Currier B. Spinal infections. En: *Principles and techniques of spine surgery.* Baltimore MD: Williams and Wilkins; 1998. p. 567-603.

74. Watanabe Y, Murakami S, Oda M, Hayashi Y, Ohta Y, Shimizu J et al. Treatment of bronchial stricture due to endobronchial tuberculosis. *World J Surg.* 1997; 21(5): 480-7.
75. Syed FF, Mayosi BM. A modern approach to tuberculous pericarditis. *Prog Cardiovasc Dis.* 2007; 50(3): 218-36.
76. Akbari JG, Varma PK, Neema PK, Menon MU, Neelakandhan KS. Clinical profile and surgical outcome for pulmonary aspergilloma: a single center experience. *Ann Thorac Surg.* 2005; 80(3): 1067-72.
77. Brik A, Salem AM, Kamal AR, Abdel-Sadek M, Essa M, El Sharawy M et al. Surgical outcome of pulmonary aspergilloma. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008; 34(4): 882-5.
78. Regnard JF, Icard P, Nicolosi M, Spaggiari L, Magdeleinat P, Jauffret B et al. Aspergilloma: a series of 89 surgical cases. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69(3): 898-903.
79. Pakasi TA, Karyadi E, Dolmans WM, van der Meer JW, van der Velden K. Malnutrition and socio-demographic factors associated with pulmonary tuberculosis in Timor and Rote Islands, Indonesia. *Int J Tuberc Lung Dis.* 2009; 13(6): 755-9.
80. Falcoz PE, Conti M, Bouchet L, Chocron S, Puyraveau M, Mercier M et al. The Thoracic Surgery Scoring System (Thoracscore): risk model for in-hospital death in 15,183 patients requiring thoracic surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133(2): 325-32.
81. Martínez Moragón E. Enfermedades por micobacterias ambientales en pacientes con y sin infección por el VIH: características epidemiológicas, clínicas y curso evolutivo. *Arch Bronconeumol.* 2001; 37: 281-6.
82. Glassroth J. Pulmonary disease due to nontuberculous mycobacteria. *Chest.* 2008; 133(1): 243-51.

INFECCIONES PULMONARES POR HONGOS Y BACTERIAS ATÍPICAS

María del Carmen Marrón Fernández, Andrea Mariscal de Alba, Javier Sayas Catalán

RESUMEN

Las infecciones pulmonares asociadas a hongos tienen una distribución mundial ubicua con una transmisión por conidios que se desplazan por el aire desde su reservorio telúrico. Se comportan como una enfermedad oportunista no infecto-contagiosa. La incidencia de las infecciones pulmonares fúngicas invasivas graves está creciendo de forma exponencial asociándose a una elevada morbimortalidad. La situación inmunitaria del paciente es el factor que condiciona su presentación clínica, evolución, respuesta al tratamiento, complicaciones y pronóstico. El diagnóstico se basa en criterios micológicos derivados de la observación en tejidos del germen o en su cultivo, o en pruebas indirectas como la detección de antígenos o componentes de la pared celular fúngica y las técnicas de amplificación genética. Las imágenes radiológicas pueden imitar el espectro de cualquier infección bacteriana. Los criterios micológicos que confirman la infección a veces con complejos de obtener y se debe tener en cuenta que la rápida instauración del tratamiento farmacológico antifúngico conlleva una menor mortalidad y una evolución favorable. El tratamiento quirúrgico se basa en la selección adecuada de los pacientes (valorando su situación inmunológica, su función pulmonar, la sintomatología predominante, la temporalidad de las lesiones) y de la técnica quirúrgica (evaluando la complejidad de las mismas por el grado de afectación del parénquima y tejidos adyacentes).

MICOSIS ASOCIADAS A PATOLOGÍAS PULMONARES

Generalidades

En la naturaleza existen más de 100.000 especies de hongos, pero solo 300 están aso-

ciados a enfermedad pulmonar. Los hongos que producen micosis sistémicas son organismos saprófitos del suelo y eucariotas, que carecen de clorofila y que poseen ergosterol en su membrana citoplasmática (diana de los antifúngicos). Además, por fuera de la membrana citoplasmática poseen una pared rígida compuesta por peptidomananos, glucano y quitina. Los hongos son capaces de producir esporas (conidias) como sistema de reproducción. Las conidias tienen un diámetro de 5 micras y eso les permite ser inhaladas y atravesar las vías respiratorias, evitando la barrera natural de células epiteliales respiratorias pueden alcanzar los alveolos, donde de forma fisiológica son fagocitadas por macrófagos (fagocitan la conidia) y neutrófilos (fagocitan hifas, que tienen capacidad de invadir tejidos).

Se clasifican por su *morfología* en:

- Hongos unicelulares o *levaduras* (se reproducen por división de formas redondas): cándida, cryptococo y pneumocistis.
- Hongos pluricelulares o *mohos* (crecen formando filamentos o hifas):
 - Hifas septadas (sin pigmento): *aspergillus*, *fusarium* o *scedosporium*.
 - Hifas aseptadas: zigomicetos: *mucor*, *absidia*, *rhizopus*, *mortierella* y *basidiobolus*.

Se clasifican por su *capacidad de presentar pigmento* en las hifas, en hongos pigmentados o *dermatíaceos*: *curvularia*, *alternaria* y *bipolaris*.

Se clasifican *según varíen su forma* de crecimiento en la naturaleza en función de la temperatura, como *hongos dimórficos*: *histoplasma capsulatum*, *blastomyces dermatitidis*, *paracoccidioides brasiliensis*, *sporothrix schenckii*, *coccidioides immitis*.

Los hongos pueden imitar todo el espectro de las lesiones bacterianas pulmonares, desde la infección piógena aguda a la granulomatosa crónica y pueden no revelar su presencia hasta su identificación en estudios histológicos. Su aspecto morfológico es suficiente para la identificación provisional de la especie, pero el diagnóstico definitivo se obtiene del cultivo.

La colonización o una infección asintomática es frecuente, infecciones graves son raras pero su frecuencia está aumentando entre pacientes inmunodeprimidos.

Los pacientes con tratamientos oncológicos, con terapias antibióticas de amplio espectro, con inmunosupresión por trasplante o con tratamiento corticoideo prolongado, tienen mayor índice de infecciones oportunistas por *aspergillus*, *cándida* o *mucor*. Los pacientes con enfermedades pulmonares que merman la capacidad de aclaramiento mucociliar o con lesiones estructurales, tienen mayor probabilidad de presentar una colonización por hongos, que no siempre se asocia a infecciones graves. La enfermedad granulomatosa múltiple está asociada a infecciones repetidas bacterianas y fúngicas.

Este tipo de infecciones, provocadas en su mayor parte por hongos como el *aspergillus* y la *cándida*, afectan especialmente a aquellos pacientes inmunodeprimidos debido a tratamientos con quimioterapia intensiva por padecer leucemia mieloide aguda y a pacientes receptores de trasplantes de progenitores hematopoyéticos.

En los últimos años se ha ampliado el espectro de pacientes susceptibles de infección fúngica a otras poblaciones que hasta hace poco no eran consideradas de riesgo. Entre ellos se encuentran los pacientes con Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC), los ingresados en la UVI y los receptores de fármacos anti-TNF.

Los factores de riesgo clásicos en las infecciones fúngicas invasivas son la neutropenia prolongada y la inmunodeficiencia celular. Actualmente también se ha podido comprobar que la sobrecarga de hierro puede ser un nuevo factor de riesgo.

Pacientes subsidiarios de tratamiento quirúrgico, en el continente europeo, son aquellos que presentan lesiones pulmonares fúngicas asociadas a *aspergillus* y *mucor*. En cambio en América predominan las relacionadas con los hongos dimórficos.

Aspergilosis

El *aspergillus* es un hongo de distribución ubicua que habita en la superficie de la tierra y es infeccioso a través de pequeños conidióforos que son fácilmente inhalados. Dentro del género *aspergillus* se engloban 200 especies, siendo las especies patógenas más relevantes para los humanos: *aspergillus fumigatus*, *aspergillus flavus* y *aspergillus niger*.

En pacientes con *función inmunitaria normal*, sin enfermedad pulmonar crónica o estructural, es rara la posibilidad de un cuadro infeccioso pulmonar, entre ellos la especie *aspergillus fumigatus* es la más predominante. Pero el hongo *aspergillus* se está constituyendo en una especie mortal, con una frecuencia cada vez mayor, entre *pacientes inmunocomprometidos*⁽¹⁾.

Fundamentalmente se reconocen de tres formas principales de aspergilosis:

- Aspergilosis invasiva.
- Formas crónicas y saprofiticas de la aspergilosis. Aspergiloma y aspergilosis pulmonar crónica.
- Aspergilosis alérgica.

La imbricación de los cuadros histopatológicos en las formas pulmonares de aspergilosis^(1,8) ayuda a entender la terminología asociada a cada cuadro clínico (Fig. 1).

Aspergilosis invasiva

Aspergilosis pulmonar invasiva

El pulmón es el órgano más frecuente de afectación de una aspergilosis invasiva. La invasión vascular de las hifas permite la diseminación a distancia y la asociación de aspergilosis cerebral hace que la infección sea mortal.

La mortalidad asociada a aspergilosis en Estados Unidos se ha incrementado en los últimos 20 años^(1,2). La gravedad está directamente relacionada con el grado de inmunocompetencia

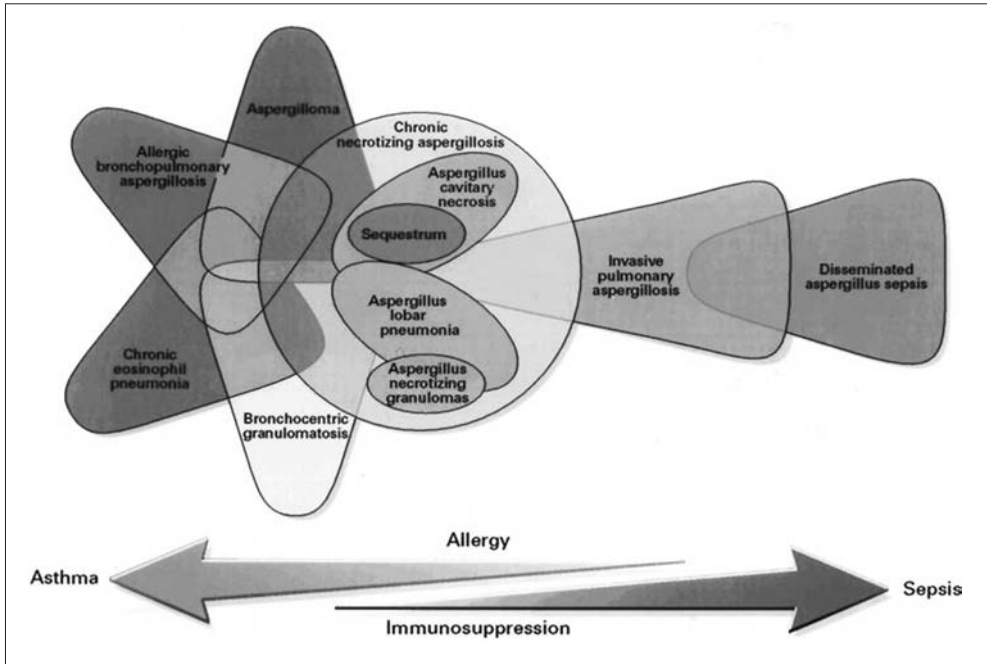


FIGURA 1. Diagrama del espectro de patología pulmonar causada por aspergillus. Tomada de: Kradin RL, Mark EJ. *The pathology of pulmonary disorders due to Aspergillus spp.* Arch Pathol Lab Med. 2008; 132: 606-14.

del enfermo. La aspergilosis invasiva es una enfermedad que afecta pacientes inmunocomprometidos y es la principal causa de mortalidad infecciosa entre los pacientes con leucemia aguda y trasplantados de médula ósea⁽⁹⁾.

En las guías clínicas de tratamiento de aspergilosis invasiva⁽²⁾ se han establecido tres patrones de certeza diagnóstica: probada, probable y posible. La aspergilosis probada debe conseguir el cultivo y la visión directa histológica de aspergillus de un tejido estéril en condiciones normales.

La definición de aspergilosis probable requiere factores predisponentes en el paciente, cuadro clínico compatible y pruebas microbiológicas positivas.

La aspergilosis invasiva posible se asume entre pacientes con neutropenia de 10 a 14 días, fiebre persistente, imagen radiológica por TAC compatible, y que no responde a tratamiento antibiótico empírico. No se dispone de criterios micológicos.

El inicio precoz de la terapia antifúngica está asociado a mayor respuesta y más rápida mejoría, consiguiendo mayor probabilidad de sobrevivir a la infección dado que su cuadro clínico es rápidamente progresivo. El diagnóstico diferencial debe incluir infección por zigomicetos y pseudomona aeruginosa.

Los marcadores sanguíneos son el galactomanano (sensibilidad del 71 y especificidad del 89%)⁽⁵⁾ y el beta-D-glucano (que se eleva en varias infecciones fúngicas). Los niveles sanguíneos de galactomanano o beta-D-glucano deben ser evaluados en el contexto de las probabilidades diagnósticas y los cambios pre y postratamiento confirman las sospechas diagnósticas.

El diagnóstico se basa en la obtención de cultivos positivos en líquido pleural o la visión en tejido pulmonar de hifas septadas no pigmentadas, que miden 2-4 micras y se ramifican en ángulo agudo (son tejidos en los que no debe aparecer aspergillus). Para obtener

estas muestras en ocasiones se realizan punciones con aguja fina guiadas por TAC del contenido y paredes de la lesión. Las técnicas invasivas de biopsia pulmonar incluyen la videotoroscopia y la biopsia abierta. El cultivo es el diagnóstico definitivo pero dado su lento crecimiento se está investigando la técnica de la reacción en cadena de la polimerasa.

El diagnóstico microbiológico inferido se obtiene de cultivos del hongo en secreciones de vías aéreas (en pacientes con leucemia o trasplante de médula ósea tienen un valor predictivo positivo del 80-90 %⁽⁴⁾) o en lavados broncoalveolares de las zonas pulmonares patológicas.

Los hallazgos radiológicos pueden variar entre infiltrados pulmonares (únicos o múltiples) o imágenes nodulares, con predilección por lóbulos inferiores. La afectación pleural no es rara y se pueden ver engrosamientos asociados a las lesiones parenquimatosas. Es típico en la imagen inicial el signo del halo, en el que se observa una lesión pulmonar nodular rodeada de un halo de hemorragia alveolar⁽⁵⁾. En su evolución puede transformarse en una imagen compatible con el signo del menisco aéreo o nódulo que se cavita en su parte central de forma progresiva⁽⁶⁾.

Las presentaciones clinicopatológicas típicas dependen del tipo de pacientes afectados y de los factores predisponentes adicionales⁽⁵⁾. Así *pacientes con neutropenia prolongada*, postquimioterapia o en el seno de una enfermedad hematológica, presentarán invasión vascular con trombosis vascular e infartos tisulares. Pacientes *inmunosuprimidos con trasplante de médula ósea* tienden a sufrir una neumonía fúngica con invasión vascular. Pacientes con *trasplante de órgano sólido (pulmón)* tendrán desde una neumonía aguda, a una aspergilosis necrotizante crónica, a una traqueobronquitis que provoque una dehiscencia bronquial. Pacientes con *SIDA* acudirán con un cuadro abigarrado de neumonía necrotizante. Los enfermos afectados de *enfermedad granulomatosa crónica* referirán síntomas agudos o crónicos de una neumonía piogranulomato-

sa. Los enfermos con *patología estructural pulmonar*, que suelen tener una situación predisponente, como diabetes mellitus o malnutrición, o con tratamientos corticoideos sistémicos presentarán una aspergilosis pulmonar crónica necrotizante.

La terapia recomendada es el Voriconazol⁽¹⁾ y la terapia alternativa es la Amphotericina B. La dosis intravenosa de Voriconazol en adultos es de 6 mg/kg peso cada 12 horas en dos dosis, para luego pasar a 4 mg/kg peso cada 12 horas. La dosis vía oral oscila entre 200 mg a 300 mg o 4 mg/kg peso cada 12 horas. El tratamiento incluye control de enzimas hepáticas y bilirrubinemia. La absorción por vía oral es excelente pero en pacientes muy graves se prefiere la vía intravenosa. La duración del tratamiento debe durar entre 6 y 12 semanas, manteniéndose durante todo el periodo de neutropenia o hasta la resolución de la lesión. En pacientes con antecedentes de aspergilosis invasiva que vuelven a estar neutropénicos, deben ser de nuevo tratados con Voriconazol.

En los pacientes con aspergilosis invasiva y en tratamiento con corticoides, se deben retirar o disminuir estos y se pueden añadir factores estimulantes de leucocitos, valorando el uso de interferón gamma.

Si se objetiva empeoramiento (crecimiento de las lesiones) hay que descartar otras causas: zigomicetos, falta de recuperación de la neutropenia, aumento del infiltrado inflamatorio perilesional, resistencia a los imidazoles del aspergillus. En la aspergilosis invasiva se debe asociar limpieza y desbridamiento de las áreas de afectación local asociada, como sinusitis, osteomielitis o úlceras cutáneas.

El tratamiento quirúrgico de las lesiones pulmonares (Tabla 1), raramente está indicado, pero ante la progresión radiológica de la enfermedad a pesar del tratamiento farmacológico, o el riesgo de hemoptisis masiva, o la apertura a pleura de la cavidad, o la afectación de pared torácica, se puede indicar la cirugía asumiendo el riesgo elevado de complicaciones intra y postoperatorias en un paciente inmunosuprimido, pues el aspergillus produ-

TABLA 1. Indicaciones relativas para la intervención quirúrgica en el tratamiento de la aspergilosis invasiva

Afección	Procedimiento quirúrgico	Comentario
Lesión pulmonar cercana a los grandes vasos o al pericardio	Resección de lesión pulmonar	Puede prevenir la erosión de lesiones pulmonares en los grandes vasos y el espacio pericárdico
Infección pericárdica	Pericardiectomía	La pericardiectomía reduce la contaminación por organismos en torno al corazón y previene el taponamiento
Invasión de la pared torácica desde una lesión pulmonar contigua	Resección de lesión pulmonar	La resección de la lesión puede aliviar el dolor y prevenir una fistula pleurocutánea
Empiema por <i>Aspergillus</i>	Colocación de sonda pleural	Reduce la invasión de organismos en espacio cerrado
Hemoptisis persistente desde una lesión cavitaria única	Resección de la cavidad	Puede prevenir hemoptisis exanguinante; otras medidas para reducir la hemoptisis son la embolización del vaso sanguíneo comprometido y cauterización; pero la recurrencia del sangrado es posible
Infección cutánea y de tejidos blandos	Desbridamiento, resección quirúrgica con márgenes amplios	Criterio quirúrgico utilizado en la extensión del desbridamiento y la resección, si es la indicación que corresponde
Catéteres vasculares y prótesis infectados	Extracción de catéteres y prótesis	La extracción de catéteres y prótesis brinda una erradicación definitiva
Endocarditis	Extracción de vegetaciones y válvula infectada	Las vegetaciones puede ser valvulares o parietales; las lesiones parietales únicas son extraíbles, sobre todo las pedunculadas
Osteomielitis	Desbridamiento del hueso infectado	El desbridamiento del hueso necrótico o infectado reduce la contaminación por organismos y permite una mejor penetración del fármaco; el criterio quirúrgico determina la extensión del desbridamiento
Sinusitis	Resección de tejidos infectados	La extensión del desbridamiento puede variar, según criterio quirúrgico, desde la no intervención hasta la resección amplia
Lesiones cerebrales	Resección de tejidos infectados	La extensión del desbridamiento puede variar desde la no intervención hasta la resección completa, según localización, secuelas neurológicas, accesibilidad y criterio quirúrgico

Tomada de: Walsh TJ, Anaissie EJ, Denning DW et al. Treatment of aspergillosis: clinical practice guidelines of the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2008; 46: 327-60.

NOTA. Las indicaciones dependen de múltiples variables, gravedad de la lesión, criterio quirúrgico y capacidad del paciente de tolerar un procedimiento quirúrgico, así como el papel potencial del tratamiento farmacológico alternativo.

ce una neumonía necrotizante progresiva que puede afectar a grandes vasos y pericardio⁽⁷⁻¹³⁾. Otra indicación de la cirugía sería la resección de lesiones nodulares con resecciones pulmonares en cuña (antes de iniciar tratamiento inmunosupresor).

La mortalidad postoperatoria es del 7% y el porcentaje de complicaciones mayores del 11%. A diferencia del aspergiloma las complicaciones hemorrágicas derivadas de la liberación de adherencias pleurales son menores⁽¹³⁾.

Cuando se valore el tratamiento quirúrgico deberá tenerse en cuenta el tipo de resección pulmonar que se precise (neumonectomía, lobectomía, resecciones atípicas), la presencia de afectación bilateral, la morbimortalidad postoperatoria, que según su gravedad obligaría a suspender más adelante el tratamiento quimioterápico, la comorbilidad y el estado general del paciente, y el estadio tumoral inicial que conllevó a la inmunosupresión.

El tratamiento profiláctico con equinocandinas tiene uso limitado^(14,15) y debe basarse en un elevado riesgo de contraer una aspergilosis invasiva. Actualmente está en marcha un estudio randomizado para evaluar su efectividad. El riesgo que se deriva de su uso está en relación a que artefactan los resultados del galactomanano y pueden producir graves interacciones medicamentosas.

Aspergilosis traqueobronquial

Los pacientes con trasplante pulmonar y trasplante cardiopulmonar tienen elevado riesgo de desarrollar una aspergilosis invasiva en la zona de anastomosis bronquial. En pacientes con trasplante de médula ósea, linfoma, leucemia aguda o SIDA también se ha encontrado algún caso de aspergilosis traqueobronquial.

El cuadro clínico puede variar entre una colonización sin infección, una bronquitis, una traqueobronquitis obstructiva, una traqueobronquitis ulcerativa o una traqueobronquitis pseudomembranosa.

El diagnóstico inicial no es radiológico sino broncoscópico, pues la aspergilosis traqueo-

bronquial puede ocasionar en esos pacientes una fistula bronquial con mortalidad elevada. El tratamiento de elección, cuando en la broncoscopia se obtienen placas negruzcas con cultivo positivo, es el Voriconazol⁽¹⁶⁾.

En pacientes trasplantados de pulmón se utiliza amphotericina B nebulizada para profilaxis de aspergilosis traqueobronquial en las líneas de sutura bronquiales, asumiendo que algunos pacientes pueden presentar efectos sistémicos. Se indica cuando en secreciones respiratorias se observan aspergillus.

Aspergilosis pulmonar crónica necrotizante (antes denominada aspergilosis pulmonar subaguda invasiva)

La aspergilosis pulmonar crónica necrotizante (APCN) es una forma típica de aspergilosis pulmonar invasiva que conduce a una necrosis por invasión vascular y lesión subaguda y progresiva del parénquima pulmonar (Figs. 2, 3, 4 y 5). Aparece en pacientes con enfermedad pulmonar grave –no cavitada– previa y un cierto grado de inmunosupresión –uso prolongado de corticoides o antibióticos de amplio espectro^(17,18)–. La bibliografía antigua incluía en este epígrafe la aspergilosis invasiva y otras formas crónicas de aspergilosis.

La afectación pulmonar previa más frecuente es la EPOC, pero también se observa en casos con fibrosis pulmonar, resecciones pulmonares previas, pneumoconiosis, o enfermedad granulomatosa crónica^(19,20).

El cuadro general de emaciación predomina sobre la hemoptisis. La imagen radiológica típica tiene áreas fibrosas cicatriciales confluentes con necrosis progresiva junto a dilataciones bronquiales e intensa paquipleuritis.

El tratamiento farmacológico consigue la recuperación pulmonar. El fármaco indicado es el Itraconazol por vía oral^(21,22). Las bases del tratamiento son similares a la aspergilosis invasiva. La cirugía se debe reservar para pacientes que toleran la intervención y no hay respuesta a la medicación o que presentan hemoptisis, pues la mortalidad tras cirugía ronda el 40%⁽²³⁾.

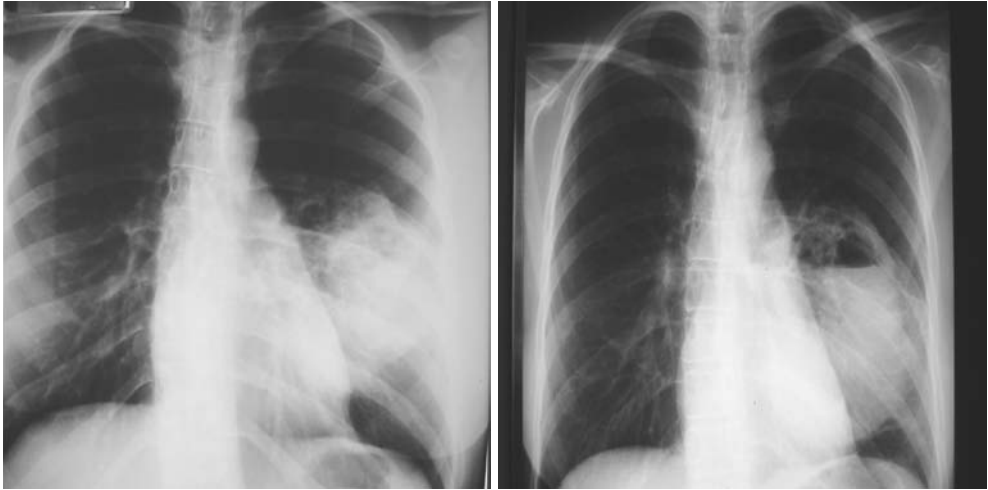


FIGURA 2. Radiografías de tórax de una paciente con un cuadro de tos seca, fiebre y mal estado general de 36 años. Entre las dos placas transcurren diez años.

Formas crónicas y saprofiticas de la aspergilosis. Aspergilosis pulmonar crónica y aspergiloma

La presencia de lesiones pulmonares cavitadas facilita el sobrecrecimiento fúngico en su interior, pasando a estar ocupadas con un material interno (bola fúngica) compuesto por micelios, células inflamatorias, fibrina, moco y tejido necrótico, es lo que se denomina aspergiloma pulmonar^(24,25).

La caverna tuberculosa es la causa más frecuente de daño pulmonar previo. Otras enfermedades destructivas pulmonares que se colonizan por *aspergillus* son neumoconiosis, sarcoidosis, bronquiectasias, quiste broncogénico, absceso pulmonar, bullas enfisematosas, fibrosis pulmonar, neumotórax y carcinoma broncogénico cavitado.

Entre las formas crónicas de aspergilosis se diferencia: el aspergiloma y la aspergilosis pulmonar crónica cavitada (aspergiloma complejo).

La lesión muestra poca invasión vascular en el parénquima con infiltrado crónico en la periferia, por lo que el hongo apenas invade los tejidos subyacentes, a diferencia de la aspergilosis invasiva en donde los alveolos están llenos de infiltrados inflamatorios agudos y hongos^(21,22,26).

El hongo que suele crecer en la bola fúngica es el *aspergillus* pero no es el único germen. Hasta en el 11 % de los pacientes con tuberculosis pueden tener imagen radiológica de aspergiloma⁽²⁷⁾.

La localización de los aspergilomas es la típica de las lesiones cicatriciales tuberculosas, en los lóbulos superiores. El signo radiológico es el de una cavidad ocupada por lesión sólida de densidad agua, rodeada por una cavidad esférica con una zona aérea intermedia, observando un cambio del nivel hidroaéreo con la posición del paciente y con engrosamiento pleural asociado. Este signo radiológico es típico pero no patognomónico y otras entidades a descartar son hematomas intrapulmonares en resolución, neoplasias, abscesos, enfermedad de Wegener y quiste hidatídico.

La imagen radiológica y anticuerpos contra *aspergillus* elevados en sangre, son características típicas de aspergilosis pulmonar crónica. Raramente precisa la biopsia pulmonar para su diagnóstico.

La aspergilosis pulmonar cavitada crónica (APCC) es una enfermedad en la que radiológicamente se ven una o varias cavidades pulmonares, en ocasiones rellenas por aspergiloma, con una clínica respiratoria no especifi-



FIGURA 3. Imágenes de TAC de la radiografía de la derecha.

ca y presencia de síntomas generales, y niveles elevados de anticuerpos contra *Aspergillus*.

La aspergilosis pulmonar crónica necrotizante (APCN) y la aspergilosis pulmonar cavitada crónica (APCC) se diferencian por la duración de síntomas respiratorios y generales durante años y la asociación a defectos genéticos de la inmunidad en la APCC⁽²⁸⁾.

En pacientes con aspergilomas secundarios a aspergilosis pulmonar invasiva (denominados

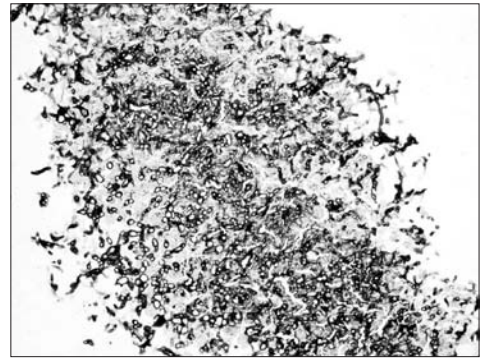


FIGURA 4. Visión directa con tinción con plata (x40) de la biopsia transbronquial del lóbulo inferior izquierdo de la misma paciente, donde se observan *Aspergillus* en parénquima pulmonar.

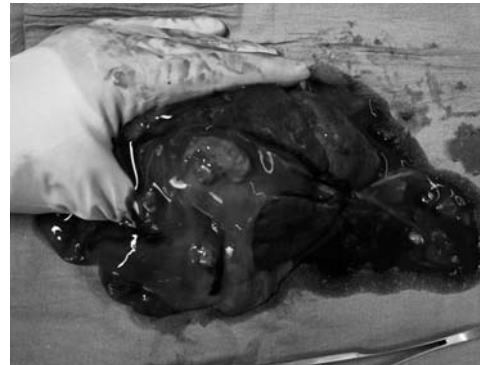


FIGURA 5. A la paciente se pauta preoperatoriamente Voriconazol. Se realiza una lobectomía inferior izquierda con diagnóstico patológico y microbiológico de una aspergilosis crónica necrotizante por *Aspergillus fumigatus*.

también secuestros pulmonares micóticos) se puede observar, una vez recuperada la neutropenia, imágenes radiológicas pulmonares residuales que no son una aspergilosis crónica, pues no existía una cavitación pulmonar previa.

La mayoría de los aspergilomas permanecen asintomáticos, con una supervivencia del 40% a 5 años⁽²⁹⁾. La supervivencia tras cirugía alcanza el 75% a 15 años⁽³⁰⁾. La resolución espontánea del aspergiloma ocurre en menos del 10% de los casos^(30,31). La mortalidad asociada a aspergilomas complejos deriva más de la situación general del paciente que de la infección fúngica. La cirugía está indicada por cam-

bios radiológicos que objetiven el crecimiento de la lesión, la presencia de síntomas locales o generales, la cercanía a grandes vasos, la afectación asociada de la pared torácica, la capacidad inmunológica del paciente, la coexistencia con sobreinfecciones bacterianas repetidas o por asociarse a lesiones endobronquiales que dificulten su resolución. La resección de la lesión completa sin diseminación intraoperatoria pleural ni bronquial y sin complicaciones postoperatorias conduce a la curación definitiva de la aspergilosis^(10,32).

Los síntomas locales que precisan tratamiento quirúrgico son hemoptisis franca, empiema y fistula broncopleurale, neumotórax y absceso pulmonar.

El manejo terapéutico inicial incluirá antibioterapia con antifúngicos de forma semejante a una aspergilosis invasiva (preferentemente por vía oral) y drenaje postural, para evaluar una cirugía programada donde se valorará la reserva pulmonar y la capacidad inmunológica del paciente. El tratamiento antifúngico sistémico está indicado para evitar la aspergilosis invasiva y la diseminación postquirúrgica postural y la siembra en las líneas de sutura^(25,33).

El manejo inicial de la hemoptisis incluye la embolización arterial^(34,35), que suele ser una solución temporal hasta preparar al paciente para una cirugía programada. La mortalidad asociada a hemoptisis oscila entre 2 y 14%^(36,37).

La presencia de hemoptisis masiva puede desencadenar un cuadro catastrófico donde, si no es posible la embolización por técnicas radiológicas o ya se ha procedido a esta técnica, es preciso cirugía urgente⁽⁴⁾.

La rotura del aspergiloma a cavidad pleural es rara y se asocia a empiema con fistula broncopleurale que se manejará inicialmente con antibioterapia y drenaje endotorácico. Si el drenaje percutáneo no fuese suficiente, el paciente puede precisar una toracostomía permanente si no es posible la cirugía radical.

La técnica quirúrgica es compleja y las principales circunstancias a considerar tienen que ver con la cantidad de parénquima afecto que rodea a la lesión, que implica a veces resec-

ciones mayores^(38,39) y con la presencia de afectación pleural con intensas adherencias⁽⁴⁰⁾. La neumonectomía extrapleurale, mioplastias y toracoplastias serían las técnicas con mayor morbilidad⁽⁴¹⁾. La complicación postoperatoria más frecuente es el hemotórax que ocurre hasta en el 50% de los pacientes. La mortalidad global asociada a cirugía por aspergillus es del 5,6%, es nula en pacientes con aspergiloma simple (pared fina y rodeada por parénquima pulmonar sano) y se eleva (6,2%) en aspergilomas complejos (cavidades con gran engrosamiento pleural y destrucción pulmonar severa o aspergilosis pulmonar cavitada)^(32,42,43).

Un 27% de los pacientes presentan complicaciones postoperatorias⁽³⁰⁾, que ordenadas por frecuencia son: hemotórax, infección de la herida quirúrgica, empiema, fistula broncopleurale, diseminación pleural micótica, insuficiencia respiratoria, fallo multiorgánico, fuga aérea persistente y falta de reexpansión pulmonar con persistencia de cavidades pleurales residuales.

En pacientes en los que por sus condiciones generales está contraindicada la cirugía se ha propuesto como tratamiento quirúrgico la cavernostomía, colocando un drenaje en el seno de la caverna e instilando tratamiento antifúngico⁽⁴⁴⁾.

Aspergilosis alérgica broncopulmonar

Algunos pacientes inmunocompetentes presentan una respuesta inmunológica patológica ante las hifas que colonizan las vías respiratorias altas y bajas (senos paranasales y árbol traqueobronquial), con un cuadro de asma y sinusitis.

La aspergilosis alérgica broncopulmonar ocurre en 1-2% de los asmáticos y en 1-10% de los pacientes con fibrosis quística.

La presencia de hifas en la luz bronquial producen tapones de moco, atelectasias y a largo plazo bronquiectasias centrales⁽⁴⁵⁾. No tiene indicación de tratamiento quirúrgico excepto por la presencia de bronquiectasias complicadas. El tratamiento se basa en antifúngicos y corticoides.

Mucormicosis

La mucormicosis es una enfermedad poco recuente y grave, producida por un hongo, de la clase zigomicetos, que crece en un paciente con alguna inmunodeficiencia (insuficiencia renal, cetoacidosis diabética, tumores hematológicos, pacientes con trasplante de órgano sólido). La mortalidad es superior al 50 %. Los zigomicetos muestran una predilección por la invasión de las paredes arteriales superior a la de cualquier otro hongo. El cuadro clínico más frecuente es tos y fiebre, y solo un 26 % tiene hemoptisis.

El hongo crece en medios de cultivo hiperglucémicos y ácidos, lo que explica la mayor susceptibilidad de los pacientes con cetoacidosis diabética.

En el parénquima pulmonar la enfermedad se caracteriza por invasión vascular, trombosis e infartos, con necrosis tisular, cavitación y formación de abscesos pulmonares, pudiendo progresar hacia la pared torácica o el mediastino.

La imagen radiológica es similar a la aspergilosis invasiva por lo que solo el cultivo los puede diferenciar, sabiendo que el mucor responde a amphotericina B pero es resistente a Voriconazol.

La infección por mucor puede afectar a los senos paranasales, pulmones, piel, aparato digestivo y sistema nervioso central. La visualización de lesiones endobronquiales con cultivos positivos, es fundamental⁽⁴⁶⁾. La biopsia bronquial o pulmonar muestra hifas no septadas con divisiones cortas y en ángulo de 90 grados, que producen invasión vascular y por ello se asocia a trombosis e infartos hemorrágicos. El tratamiento incluye la amphotericina B junto al desbridamiento quirúrgico de las lesiones⁽⁴⁷⁾. En el pulmón la enfermedad puede no desaparecer después de tratamiento con amphotericina B y precisar cirugía⁽⁴⁸⁾.

INFECCIONES PULMONARES POR BACTERIAS ATÍPICAS

Actinomicosis

La actinomicosis es una enfermedad infecciosa supurativa crónica causada por *Acti-*

nomycetes israeli y menos frecuentemente por *Actinomyces bovis*. Es frecuente la presencia de otras especies concomitantes como enterobacterias, fusobacterias o bacterioides⁽⁴⁹⁾.

El actinomyces se trata de una bacteria filamentosa procariótica gram positiva. Son gérmenes anaeróbicos o microaerófilicos que se encuentran habitualmente en la orofaringe, principalmente en personas con caries o enfermedad gingival. Forman micelos que se muestran como "gránulos de azufre"⁽⁵⁰⁾.

Tiene una distribución mundial y no presenta predilección estacional, racial ni ocupacional, aunque es más frecuente en países en vías de desarrollo. Puede presentarse a cualquier edad aunque es rara en niños, observándose una distribución bimodal con un primer pico entre los 11 y los 20 años y un segundo pico entre la cuarta y la quinta décadas de la vida. La incidencia es de dos a cuatro veces mayor en hombres que en mujeres. Se ha descrito aumento de la susceptibilidad de presentar este tipo de infecciones en alcohólicos y pacientes con patología respiratoria subyacente como enfisema, bronquitis crónica y bronquiectasias. No se ha demostrado transmisión persona-persona.

La incidencia ha disminuido en las últimas cuatro décadas, esto se ha relacionado con el uso de antibióticos empíricamente ante la sospecha de infección y la mejor higiene bucal de la población.

Las formas principales de la enfermedad son: cervicofacial (55 %), pulmonar (15 %), abdomino-pélvica (20 %) y en varios órganos (10 %). La actinomicosis torácica es, usualmente, el resultado de una infección broncopulmonar secundaria a aspiración de secreciones contaminadas desde la orofaringe, o por extensión directa desde la orofaringe, o hematológica desde otro foco de infección. Característicamente la pleura y la pared torácica se ven involucradas, precedidas por un infiltrado pulmonar o aumento hilar de los ganglios linfáticos.

Pueden formarse trayectos fistulosos que suelen abrirse y cerrarse de manera espontánea.

Los síntomas más frecuentes son inespecíficos: tos con expectoración, hemoptisis y dolor torácico. Puede presentarse como un cuadro de malestar general, pérdida de peso y fiebre alta que se traduce en una enfermedad más diseminada^(51,52).

La actinomicosis puede presentar un gran espectro de alteraciones radiológicas pudiendo resultar difícil, incluso diferenciarlo con una neoplasia, siendo el diagnóstico definitivo histológico o microbiológico.

Los hallazgos en la radiografía de tórax son inespecíficos y van desde infiltrados pulmonares (sobre todo en lóbulos inferiores y con afectación intercisternal) hasta masas cavitadas con contacto pleural, pared torácica e incluso la columna vertebral.

La TAC es quizá la prueba de imagen más valiosa para el diagnóstico de la actinomicosis. Los hallazgos son muy variables y las imágenes más características son consolidaciones que afectan a la pleura y la pared torácica adyacente e infiltrados con broncograma aéreo. La ventana ósea delimita si la infección ha llegado hasta la pared ósea observándose erosión costal o posibles signos de osteomielitis. La biopsia guiada por TAC puede ser útil para el diagnóstico.

La fibrobroncoscopia no suele ser diagnóstica a menos que se trate de una lesión claramente endobronquial en la cual se puede realizar una biopsia. El lavado bronquioalveolar si no se realiza en condiciones anaeróbicas suele dar un falso negativo. Las biopsias transbronquiales son en su mayoría negativas.

El tratamiento de elección desde hace 50 años continúa siendo la penicilina a altas dosis. El tratamiento debe individualizarse y generalmente se dan entre 18 y 24 millones de unidades de penicilina G durante 2 a 6 semanas seguida de penicilina V vía oral o amoxicilina durante 6 a 12 meses. La actinomicosis torácica suele requerir un tratamiento más largo que los otros tipos de actinomicosis⁽⁵³⁾.

En pacientes alérgicos a la penicilina pueden darse tetraciclinas. En pacientes embarazadas la eritromicina es una alternativa de tra-

tamiento. El imipenem y la ceftriaxona se han utilizado para la actinomicosis demostrando ser bastante eficaces. Las fluoroquinolonas, metronidazol y aminoglucósidos no son efectivos.

La respuesta al tratamiento debe monitorizarse con radiografías seriadas y/o TAC. Se espera una evidente mejoría radiológica a las cuatro semanas de tratamiento.

En pacientes sin diagnóstico previo de actinomicosis y con una imagen radiológica compatible con una neoplasia, la cirugía se engloba en una toracotomía diagnóstico-terapéutica y es el resultado de la biopsia intraoperatoria el que establece el diagnóstico.

En los pacientes con diagnóstico confirmado de actinomicosis, la cirugía continúa siendo una alternativa terapéutica, sobre todo en pacientes que no responden a la antibioterapia⁽⁵⁴⁾. La cirugía es especialmente útil como tratamiento de las complicaciones como abscesos pulmonares, empiemas, fístulas y para controlar los poco frecuentes cuadros de hemoptisis amenazante. Los pacientes a los que se les realiza toracotomía y resección deben recibir antibioterapia prolongada, pues la cirugía sola no es curativa⁽⁵⁵⁾.

La forma pulmonar de actinomicosis tiene peor pronóstico comparada con las otras formas de la enfermedad, este hecho puede estar en relación con la mayor frecuencia de diseminación de la enfermedad en los casos pulmonares o con el diagnóstico más tardío. El pronóstico es bueno en pacientes diagnosticados precozmente con tratamiento prolongado con penicilina.

Nocardiosis

La *Nocardia* sp. es una bacteria aerobia gram positiva parcialmente ácido alcohol resistente, filamentosa y ramificada que se encuentra en la tierra y en la materia orgánica en descomposición. *Nocardia asteroides* es la que más frecuentemente afecta al hombre (85 %) aunque la *Nocardia brasiliensis* y la *Nocardia madurae* pueden causar también enfermedad.

La infección se adquiere generalmente a través del tracto respiratorio por inhalación de material contaminado o por inoculación a través de la piel, el contagio por contacto directo no ha sido demostrado⁽⁵⁶⁾.

La afectación de la inmunidad celular predispone a la infección, suele darse en pacientes inmunocomprometidos (trasplantados, enfermedades neoplásicas y SIDA, pacientes en tratamiento crónico con esteroides). Son también más susceptibles los pacientes con patologías que alteran las defensas pulmonares como son la tuberculosis pulmonar, las bronquiectasias o pacientes con EPOC. En los últimos años ha aumentado la incidencia de este tipo de infecciones en pacientes con fibrosis quística en relación con la mayor supervivencia de éstos⁽⁵⁷⁾.

El cuadro clínico es muy variable y va desde una infección supurativa benigna autolimitada de la piel o tejido celular subcutáneo hasta enfermedad pulmonar severa o enfermedad sistémica generalizada. La presentación más frecuente es la de un cuadro subagudo o crónico con episodios de agudizaciones y exacerbaciones. Los síntomas más frecuentes son: tos con expectoración purulenta, a veces hemoptoica, cefalea, disnea, astenia y pérdida de peso. Puede manifestarse como traqueítis, bronquitis, mediastinitis e infecciones cervicales. La infección pulmonar puede progresar hasta un empiema o hacia diseminación sistémica con afectación de varios órganos, la más frecuente es la diseminación hacia SNC.

Los pacientes con afectación digestiva presentan insuficiencia hepática y pancreática (diabetes).

La radiología es inespecífica, pueden aparecer infiltrados alveolares, placas subpleurales, consolidaciones multilobares, masas, abscesos e infiltrados retículo nodulillares. El derrame pleural es menos frecuente.

Ni la clínica ni la radiología son específicas por lo que el diagnóstico puede ser muy difícil de establecer⁽⁵⁸⁾. Normalmente se basa en el aislamiento de nocardia sp. en lavado bron-

quioloalveolar o en esputo aunque el hallazgo del microorganismo en el esputo no siempre implica que sea patógeno, puede tratarse de una colonización de la vía aérea sin que implique infección⁽⁵⁹⁾. Puede requerir la realización de biopsia pulmonar por toracoscopia o incluso toracotomía. Muchos casos son inicialmente diagnosticados de TBC, neoplasia pulmonar o infecciones fúngicas⁽⁶⁰⁾.

El tratamiento de elección es el cotrimoxazol. El trimetopin-sulfametoxazol presenta actividad sinérgica frente a nocardia y atraviesa la barrera hematoencefálica por lo que es el más adecuado en pacientes con enfermedad diseminada. Se han descrito casos de resistencia *de novo* y fallo del tratamiento aun en pacientes con sensibilidad demostrada in vitro, por lo que puede deberse a una inadecuada concentración del antibiótico en los tejidos. En estos casos se suele tratar con minociclina, amikacina, imipenem o cefalosporina de tercera generación. Se utilizan también asociaciones de imipenem-amikacina o cotrimoxazol-amikacina dependiendo de la sensibilidad de la especie. La duración recomendada es de 6 a 12 meses siendo más prolongada en pacientes inmunodeprimidos.

La cirugía puede ser necesaria como método diagnóstico o, menos frecuentemente, como tratamiento. Está indicada la colocación de un drenaje torácico en pacientes con empiema. Pero si no hay una evolución tórpida se puede realizar una videotoracoscopia o una toracotomía para decorticación y limpieza.

BIBLIOGRAFÍA

1. Walsh TJ, Anaissie EJ, Denning DW et al. Treatment of aspergillosis: clinical practice guidelines of the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2008; 46: 327-60.
2. Ascioglu S, Rex JH, de Pauw B, et Invasive Fungal Infections Cooperative Group of the European Organization for Research and Treatment of Cancer; Mycoses Study Group of the National Institute of Allergy and Infectious Diseases. Defining opportunistic invasive fungal infections in immunocompromised patients with cancer and hematopoietic stem cell transplants:

- an international consensus. *Clin Infect Dis*. 2002; 34: 7-14.
3. Segal BH. Aspergillosis. *N Engl J Med*. 2009; 360: 1870-1884.
 4. Stevens DA, Kan VL, Judson MA et al. Practice guidelines for diseases caused by *Aspergillus*. *Clin Infect Dis*. 2000; 30: 696-709.
 5. Gadkowski LB, Stout JE. Cavitory pulmonary disease. *Clin Microbiol Rev*. 2008; 21: 305-33.
 6. Yella LK, Krishnan P, Gillego V. The air crescent sign: A clue to the etiology of chronic necrotizing pneumonia. *Chest*. 2005; 127: 395-7.
 7. Caillot D, Mannone L, Cuisenier B, Couaillier JF. Role of early diagnosis and aggressive surgery in the management of invasive pulmonary aspergillosis in neutropenic patients. *Clin Microbiol Infect*. 2001; 7: 54-61.
 8. Yeghen T, Kibbler CC, Prentice HG et al. Management of invasive pulmonary aspergillosis in hematology patients: a review of 87 consecutive cases at a single institution. *Clin Infect Dis*. 2000; 31: 859-68.
 9. Pogrebniak HW, Gallin JI, Malech HL et al. Surgical management of pulmonary infections in chronic granulomatous disease of childhood. *Ann Thorac Surg*. 1993; 55: 844-9.
 10. Kauffman CA. Quandary about treatment of aspergillomas persists. *Lancet*. 1996; 347: 1640.
 11. Gossot D, Validire P, Vaillancourt R et al. Full thoracoscopic approach for surgical management of invasive pulmonary aspergillosis. *Ann Thorac Surg*. 2002; 73: 240-4.
 12. Bernard A, Caillot D, Couaillier JF, Casasnovas O, Guy H, Favre JP. Surgical management of invasive pulmonary aspergillosis in neutropenic patients. *Ann Thorac Surg*. 1997; 64: 1441-7.
 13. Habicht JM, Reichenberger F, Gratwohl A, Zerkowski HR, Tamm M. Surgical aspects of resection for suspected invasive pulmonary fungal infection in neutropenic patients. *Ann Thorac Surg*. 1999; 68: 321-5.
 14. Caillot D, Casasnovas O, Bernard A et al. Improved management of invasive pulmonary aspergillosis in neutropenic patients using early thoracic computed tomographic scan and surgery. *J Clin Oncol*. 1997; 15: 139-47.
 15. Pagano L, Ricci P, Nosari A et al. Fatal haemoptysis in pulmonary filamentous mycosis: an underevaluated cause of death in patients with acute leukemia in hematological complete remission: a retrospective study and review of the literature. *Br J Haematol*. 1995; 89: 500-5.
 16. Singh N, Husain S. *Aspergillus* infections after lung transplantation: clinical differences in type of transplant and implications for management. *J Heart Lung Transplant*. 2003; 22: 258-66.
 17. Binder RE, Faling LJ, Pugatch RD, Mahasaen C, Snider GL. Chronic necrotizing pulmonary aspergillosis: a discrete clinical entity. *Medicine (Baltimore)*. 1982; 61: 109-24.
 18. Kradin RL, Mark EJ. The pathology of pulmonary disorders due to *Aspergillus* spp. *Arch Pathol Lab Med*. 2008; 132: 606-14.
 19. Saraceno JL, Phelps DT, Ferro TJ, Futerfas R, Schwartz DB. Chronic necrotizing pulmonary aspergillosis: approach to management. *Chest*. 1997; 112: 541-8.
 20. Tárrega J, Jerez FR, Plaza V, Franquet T, Sánchez F, Gurguí M. The prognostic factors of invasive pulmonary aspergillosis in patients with chronic pneumopathy. *Arch Bronconeumol*. 2000; 36: 29-33.
 21. Hope WW, Walsh TJ, Denning DW. The invasive and saprophytic syndromes due to *Aspergillus* spp. *Med Mycol*. 2005; 43(Suppl 1): S207-S38.
 22. Denning DW. Chronic forms of pulmonary aspergillosis. *Clin Microbiol Infect*. 2001; 7: 25-31.
 23. Endo S, Sohara Y, Murayama F, Yamaguchi T, Hasegawa T, Tezuka K, Yamamoto S. Surgical outcome of pulmonary resection in chronic necrotizing pulmonary aspergillosis. *Ann Thorac Surg*. 2001; 72: 889-93.
 24. Fraser R, Pare J, Pare P, Frasier R, Genereux G. *Diagnosis of diseases of the chest*. 3d ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 1998.
 25. Judson MA, Stevens DA. The treatment of pulmonary aspergilloma. *Curr Opin Investig Drugs*. 2001; 2: 1375-7.
 26. Sugino K, Hasegawa C, Sano G, Shibuya K, Homma S. Pathophysiological study of chronic necrotizing pulmonary aspergillosis. *Jpn J Infect Dis*. 2008; 61: 450-3.
 27. Research committee of the British Thoracic and Tuberculosis Association. Aspergilloma and residual tuberculous cavities -the results of a resurvey. *Tubercle*. 1970; 51: 227-45.
 28. Vaid M, Kaur S, Sambatakou H, Madan T, Denning DW, Sarma PU. Distinct alleles of mannose-binding lectin (MBL) and surfactant proteins A (SP-A) in patients with chronic cavitary pulmonary aspergillosis and allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Clin Chem Lab Med*. 2007; 45: 183-6.

29. Denning DW, Riniotis K, Dobrashian R et al. Chronic cavitary and fibrosing pulmonary and pleural aspergilosis: case series proposed nomenclature change and review. *Clin Infect Dis.* 2003; 37: 265-80.
30. Kim YT, Kang MC, Sung SW et al. Good long-term outcomes after surgical treatment of simple and complex pulmonary aspergilloma. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 294-8.
31. Geftter WB. The spectrum of pulmonary aspergilosis. *J Thorac Imaging.* 1992; 7: 56-74.
32. Regnard JF, Icard P, Nicolosi M et al. Aspergilloma: a series of 89 surgical cases. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69: 898-903.
33. Camuset J, Nunes H, Dombret MC et al. Treatment of chronic pulmonary aspergilosis by Voriconazole in nonimmunocompromised patients. *Chest.* 2007; 131: 1435-41.
34. Glimp RA, Bayer AS. Pulmonary aspergilloma: diagnostic and therapeutic consideration. *Arch Intern Med.* 1983; 143: 303-8.
35. Kato A, Kudo S, Matsumoto K et al. Bronchial artery embolization for hemoptysis due to benign diseases: immediate and long-term results. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2000; 23: 351-7.
36. Soubani AO, Chandrasekar PH. The clinical spectrum of pulmonary aspergillosis. *Chest.* 2002; 121: 1988-99.
37. Garrós J, Ruiz E, Vara F. Aspergilomas pulmonares. Análisis de 31 pacientes. *Arch Bronconeumol.* 1994; 30: 424-32.
38. Shiraishi Y, Katsuragi N, Nakajima Y, Hashizume M, Takahashi N, Miyasaka Y. Pneumonectomy for complex aspergilloma: is it still dangerous? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006; 29: 9-13.
39. Massard G, Lyons G, Wihlm JM, Fernoux P, Dumont P, Kessler R, Roeslin N, Morand G. Early and long-term results after completion pneumonectomy. *Ann Thorac Surg.* 1995; 59: 196-200.
40. Ramos R, Rodríguez L, Saumench J, Iborra E, Cairols MA, Dorca J. Endovascular management of a left subclavian artery lesion following thoracoplasty for bronchopleural fistula and empyema secondary to aspergillus fumigatus. *Arch Bronconeumol.* 2008; 44: 338-40.
41. Massard G, Roeslin N, Wihlm JM, Dumont P, Witz JP, Morand G. Pleuropulmonary aspergilloma: clinical spectrum and results of surgical treatment. *Ann Thorac Surg.* 1992; 54: 1159-64.
42. Babatasi G, Massetti M, Chapelier A, Fadel E, Macchiarini P, Khayat A, Darteville P. Surgical treatment of pulmonary aspergilloma: current outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000; 119: 906-12.
43. Brik A, Salem AM, Kamal AR, Abdel-Sadek M, Essa M, El Sharawy M, Deebes A, Bary KA. Surgical outcome of pulmonary aspergilloma. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008; 34: 882-5.
44. Itoh T, Yamada H, Yamaguchi A et al. Percutaneous intracavitary antifungals for a patient with pulmonary aspergilloma: with a special reference to in vivo efficacies and in vitro susceptibility results. *Intern Med.* 1995; 34: 85-8.
45. Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, et al. Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis -state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. *Clin Infect Dis.* 2003; 37: Suppl 3: S225-S64. [Erratum, *Clin Infect Dis.* 2004; 38: 158].
46. Holley A, Mayes D, Browning R. A 40-year-old man with neutropenic fever and lobar consolidation. *Chest.* 2008; 133: 816-9.
47. Lee FY, Mossad SB, Adal KA. Pulmonary mucormycosis: the last 30 years. *Arch Intern Med.* 1999; 159: 1301-9.
48. Donado-Uña JR, Díaz-Hellín V, López-Encueta A, Echave-Susaeta JM. Persistent cavitations in pulmonary mucormycosis after apparently successful amphotericin B. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 21: 940-2.
49. Maebeza GF, Macfalane J. Pulmonary actinomycosis. *Eur Respir J.* 2003; 21: 545-51.
50. Ibáñez-Nolia J, Carratalá J. Actinomycosis torácica. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 1993; 8: 435-6.
51. Nagorni-Obradovic L, Pesut D. Uncommon pulmonary infection with recurrent hemoptysis. *Chinese Medical J.* 2007; 120: 2331-3.
52. Davidson H, Hame R. Massive hemoptysis from thoracic actinomycosis successfully treated by embolization. *Chest.* 1992; 101: 1442-3.
53. Choi J, Koh WJ. Optimal duration of IV and oral antibiotics in the treatment of thoracic actinomycosis. *Chest.* 2005; 128: 2211-7.
54. Endo S, Murayama F, Yamaguchi T, Yamamoto S, Otani S, Saito N et al. Surgical considerations for pulmonary actinomycosis. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74: 185-90.
55. Lu MS, Liu HP. The role of surgery in hemoptysis caused by thoracic actinomycosis: a forgotten disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; 24: 694-8.

56. Mari B, Montón C. Pulmonary nocardiosis: Clinical experience in ten cases; *Respiration*. 2001; 68: 382-8.
57. Menendez R, Cordero PJ. Pulmonary infection with *Nocardia* species: a report of 10 cases and review. *Eur Respir J*. 1997; 10: 1542-6.
58. Gutiérrez J, Alonso JL. Nocardiosis pulmonar como causa de reagudizaciones en un paciente EPOC. *An Med Interna*. 2006; 23: 537-9.
59. Barrio MI, Martínez MC. Aislamiento de *Nocardia* en pacientes con fibrosis quística. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44: 109-12.
60. Vishal Chopra, GC Ahir. Pulmonary nocardiosis mimicking pulmonary tuberculosis. *Ind J Tub*. 2001; 48: 211-3.

PARASITOSIS. HIDATIDOSIS PULMONAR

David Saldaña Garrido, Alberto Cabañero Sánchez, Magdalena Alonso Plasencia

RESUMEN

El término de parasitosis se aplica a las infecciones producidas por protozoos u helmintos. Se transmiten a humanos a través de vectores biológicos o huéspedes intermedios (insectos, moluscos, mamíferos). Tienen un ciclo vital complejo y condicionan infecciones crónicas de larga evolución.

Afectan fundamentalmente a dos grupos de población: a pacientes inmunocompetentes que han ido a zonas endémicas de riesgo o bien a pacientes inmunocomprometidos como por ejemplo enfermos trasplantados o con SIDA en los que la prevalencia de estas enfermedades es muy superior a la población general.

Este capítulo se centrará en la Hidatidosis pulmonar, que es la parasitosis más frecuente en nuestro medio y que más frecuentemente requiere de tratamiento quirúrgico. La mayoría del resto de parasitosis pueden tratarse con tratamiento médico aunque al final del capítulo haremos referencia a aquellas que pueden requerir tratamiento quirúrgico. En esta era de Globalización en la que las personas viajan por todo el mundo es necesario para los Neumólogos y Cirujanos Torácicos el conocer este tipo de enfermedades.

HIDATIDOSIS

La hidatidosis o equinococosis quística es una ciclozoonosis producida por las formas larvarias del cestodo *Echinococcus granulosus*. Existen 4 especies de *echinococcus* capaces de producir infección en humanos: dos más comunes, *E. granulosus* y *E. multilocularis*, agentes causales de la hidatidosis o quiste hidatídico y de la equinococosis alveolar respectivamente; y dos especies que más raramente se asocian

a infección humana, *E. vogeli* y *E. oligarthrus*, responsables de la equinococosis poliquística.

Epidemiología

La hidatidosis es una zoonosis de distribución mundial, localizada especialmente en zonas rurales y ganaderas y asociada generalmente a niveles socioeconómicos bajos. Su prevalencia es muy variable dependiendo de los países e incluso dentro de cada país. Predomina en zonas templadas del planeta y las zonas endémicas más importantes son la cuenca mediterránea (Marruecos, Túnez, Libia, Israel, Líbano, sur de Italia, Cerdeña y España), los países del sur y centro de la antigua Unión Soviética, el este de África (Somalia, Etiopía, Kenia), América del Sur (Perú, Chile, Argentina y Uruguay), Australia, zonas de China, Malasia, Sri Lanka e India.

En España la hidatidosis ha sido y es una enfermedad endémica, presente en muchas regiones, especialmente en Extremadura, Castilla y León, Aragón, Navarra, La Rioja, Madrid y Castilla-La Mancha. Su prevalencia está infraestimada a pesar de ser una enfermedad de declaración obligatoria, y en España, en la especie humana, es de aproximadamente 2-3 casos por cada 100.000 habitantes. En las últimas décadas su incidencia ha ido disminuyendo progresivamente debido al mejor control sanitario; sin embargo en los últimos años, el número de casos nuevos ha aumentado debido en parte a la mejora en el diagnóstico y al aumento de casos importados de zonas hiperendémicas.

La mayoría de los casos en humanos se adquieren en la infancia debido a la mayor susceptibilidad del niño para contraer la enfermedad y a un mayor contacto con los perros.

Ciclo biológico de *Echinococcus granulosus*

E. granulosus es un cestodo pequeño de 3-6 mm de longitud formado por tres anillos o *proglotis*, uno sexualmente inmaduro, otro sexualmente funcional y un tercero grávido, lleno de huevos. En su extremo anterior presenta un *escólex* con una doble corona de ganchos que se continúa con 4 ventosas con el que se fija a las paredes del intestino del hospedador definitivo (canidos) (Fig. 1).

El perro principalmente, pero también otros animales carnívoros (canidos, lobos, zorros, chacales, etc.), son los hospedadores definitivos, los cuales albergan el cestodo en la fase adulta en el intestino, mientras que la fase larvaria (*metacestodos*) se encuentra en numerosos hospedadores intermediarios, generalmente herbívoros como las ovejas, ganado vacuno, cérvidos, camellos, caballos y cerdos, en los que junto con el humano se desarrolla el quiste hidatídico. El ser humano se convierte en un hospedador intermediario accidental al ingerir huevos del helminto y en general no contribuye al ciclo biológico.

En los cánidos, el vermes adulto se localiza en el intestino delgado, donde madura sexualmente generando *oncosferas* rodeadas por una membrana (*huevos*) que son eliminados por las heces. La ingestión de *huevos* por el hospedador intermediario es el principal mecanismo de infección. Su transmisión se puede producir directamente del hospedador definitivo (por la saliva o pelo del perro después de lamerse) o a través del consumo de agua o verduras contaminadas por las deposiciones. Tras la ingestión, los huevos eclosionan en el duodeno del hospedador intermediario y se liberan las *oncosferas* que penetran en la mucosa de la pared intestinal. Estas *oncosferas* se dirigen a través de la circulación portal hacia el hígado, donde se retiene la mayoría (50-75%), y el resto accede por la circulación venosa al pulmón (20-30%), segunda localización en frecuencia. Si éstas superan el filtro pulmonar pueden llegar a través de la circulación sistémica a otros órganos. En los órganos diana, las *oncosferas* que el

sistema inmunitario no ha destruido, se desarrollan hasta alcanzar aproximadamente 1 cm de diámetro y dan lugar progresivamente a los quistes (*hidátides*) que aumentan de tamaño de forma paulatina, hasta que se generan *protoescolices* y vesículas hijas que ocupan el interior.

La ingestión por parte de los perros de carne cruda o poco cocinada de animales infectados, le provoca la infección, y en ellos el *protoescolex* evoluciona hasta el estado adulto, cerrando de esta forma el ciclo biológico.

Clínica

La hidatidosis pulmonar puede cursar de forma silente y ser descubierta como hallazgo radiológico, aunque la evolución natural de la enfermedad es hacia el crecimiento de los quistes. Este crecimiento, es habitualmente lento, aunque depende del órgano en el que asiente la enfermedad. Debido a las características del tejido pulmonar, que ofrece poca resistencia a los procesos expansivos, este crecimiento es más rápido que otras localizaciones, como hígado o corazón. Una vez que los quistes han adquirido un tamaño considerable, pueden comprimir estructuras y desencadenar dolor, hemoptisis, infecciones o incluso limitación al flujo aéreo⁽⁷⁾.

La calcificación del quiste también es posible con el tiempo, pero es más común en quistes de lento crecimiento, como en el hígado, bazo o corazón, y sucede con poca frecuencia en el pulmón debido al crecimiento más rápido de los quistes. La calcificación total del quiste puede sugerir que los parásitos ya no son viables, aunque esto no siempre es así^(8,9).

El crecimiento progresivo de los quistes hace que estos erosionen las paredes bronquiales, desencadenando hemoptisis y sobreinfecciones (bacterianas o fúngicas) del quiste. Estas sobreinfecciones bacterianas a veces condicionan la muerte del parásito, comportándose de la misma manera que abscesos pulmonares, y en otras ocasiones, condicionando la rotura del quiste.

La rotura del quiste hidatídico es la complicación más temida en la historia de la enfer-

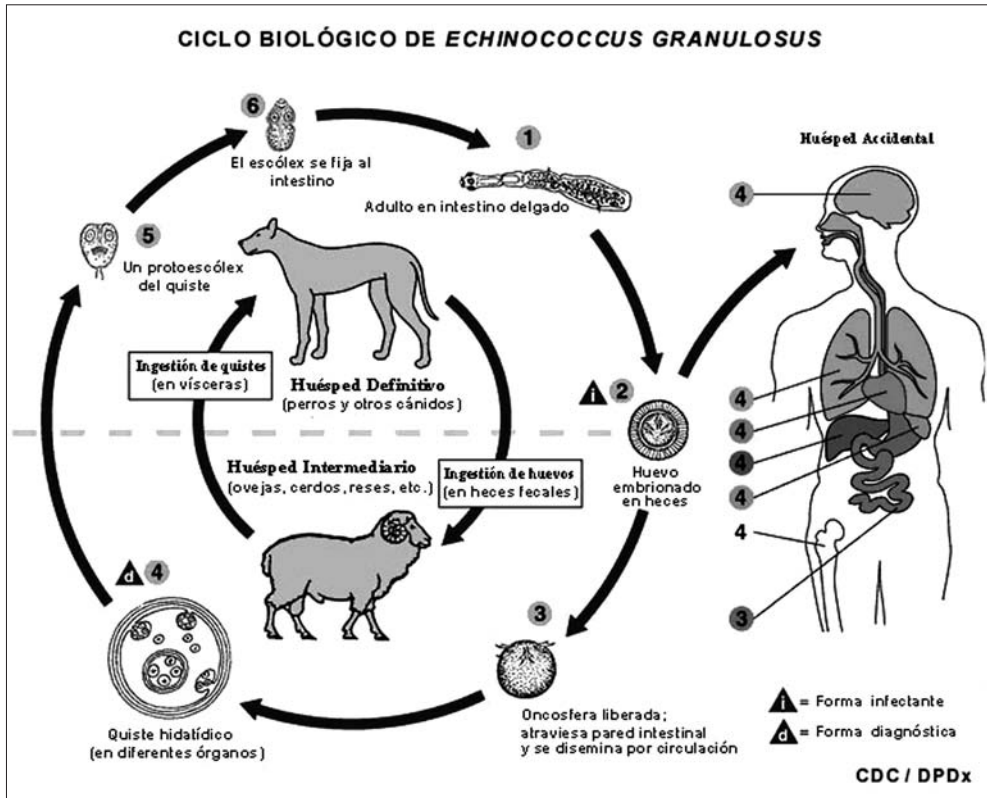


FIGURA 1. Ciclo biológico del *Echinococcus granulosus*.

medad. Puede suceder durante la evolución natural del quiste o tras eventos tales como infecciones, traumatismos o manipulaciones quirúrgicas. Las consecuencias varían dependiendo del tipo de rotura y de un paciente a otro, pudiendo pasar desapercibida hasta cursar con un shock anafiláctico. En general, la clínica es más severa cuando el quiste se abre a la cavidad pleural o a la sangre, mientras que es menos intensa cuando se elimina por vía aérea. La apertura del quiste a la vía aérea se traduce por la expectoración de su contenido por parte del paciente, habitualmente un líquido claro y salado que contiene membranas y escólex. En ocasiones esto ocurre de forma súbita, pero otras veces sucede de forma gradual, con expectoración de pequeñas cantidades de líquido y pasando totalmente desapercibida por el paciente.

Otra consecuencia de la rotura del quiste es la posible diseminación del parásito. Cuando se vacía el quiste a través de la vía aérea, puede diseminarse por el árbol traqueo bronquial y ocasionar una hidatidosis secundaria. De la misma manera ocurre en la rotura del quiste a la cavidad pleural. Y también cuando se rompe a un vaso sanguíneo, aunque en este caso el parásito puede diseminarse a través del torrente sanguíneo hacia cualquier órgano, lo que se conoce como hidatidosis metastásica.

Otra posible complicación de la enfermedad hidatídica son los fenómenos inmunológicos, estando descrita la aparición de glomerulonefritis, síndrome nefrótico y amiloidosis secundaria^(10,11). También se ha descrito, aunque con escasa frecuencia, los fenómenos embólicos, estando estos en relación con la invasión del corazón y grandes vasos⁽¹²⁾.

La afectación pulmonar transdiafragmática en casos de hidatidosis hepática se ha descrito hasta en un 15 % de los casos, y habitualmente ocurre desde los segmentos posteriores del lóbulo hepático derecho⁽¹³⁾.

Diagnóstico

Las pruebas de laboratorio usadas, se basan en la detección de la respuesta inmune frente al parásito. La eosinofilia no está presente en todos los pacientes, y tiene el inconveniente de su baja especificidad, estando relacionada sobre todo con los casos en los que se ha producido una rotura del quiste. El test intradérmico de Casoni y la reacción de Weinberg, también relacionan la respuesta inmune del huésped a la infección, teniendo valor en el caso de que sean positivas (Casoni 70-80 %, Weinberg 80-95 %), pero su resultado negativo no excluye la infección⁽¹⁴⁾.

Las mejores técnicas para confirmar la infección son aquellas en las que se demuestra la existencia de anticuerpos contra la enfermedad o antígenos propios del parásito. Para ello, se emplean distintas técnicas de hemaglutinación indirecta, aglutinación en látex, inmunoelectroforesis, inmunofluorescencia indirecta, cuantificación de inmunoglobulinas y western blot. Con estas pruebas se alcanza una sensibilidad cercana al 100 %, pero tienen también el inconveniente de que no excluyen la enfermedad en caso de resultar negativas, puesto que la respuesta inmunológica del paciente depende de varios factores, como la localización del quiste, la integridad y viabilidad del quiste, la edad del paciente e incluso situaciones como el embarazo⁽¹⁵⁾.

En cuanto a las técnicas de imagen, la radiografía simple de tórax ha resultado desde siempre muy útil⁽¹⁰⁾. Es típica la existencia de lesiones redondeadas u ovaladas, únicas o múltiples, de bordes finos, en quistes no complicados (Fig. 2). Es poco habitual, como se explicó anteriormente, la calcificación de los quistes pulmonares, aunque a veces sí es posible ver la calcificación de quistes hepáticos acompañantes. Con el crecimiento del quiste tam-



FIGURA 2. Cavidad de un quiste hidatídico en un Rx PA de tórax.

bién es posible que aparezcan atelectasias pulmonares o incluso neumonitis distales. Los quistes más antiguos o infectados pueden presentar una pared gruesa por atelectasia adyacente y cambios reactivos, lo que se conoce como el “signo del doble arco”. Cuando hay comunicación directa con un bronquio, se produce vaciamiento del contenido del quiste y entrada de aire, que determina la aparición de un nivel hidroaéreo en su interior. En estos casos las membranas del quiste pueden flotar en el líquido y producir el clásico “signo del camalote”. Si entra aire en la pared del quiste, esto aparece como una línea fina radiolúcida, excéntrica, en la pared superior del quiste produciendo el signo del “crescente” o del “menisco”. La apertura del quiste a la pleura, por supuesto, producirá la típica imagen de derrame pleural si no existe comunicación con la vía aérea, o de hidroneumotórax en caso de existirla.

La imagen por tomografía axial computarizada (Fig. 3). Complementa la aportada por la radiología simple y ayuda en el diagnóstico diferencial frente a otras entidades, como el carcinoma broncogénico, abscesos y quistes broncogénicos, entre otros⁽¹⁶⁾. Los estudios con

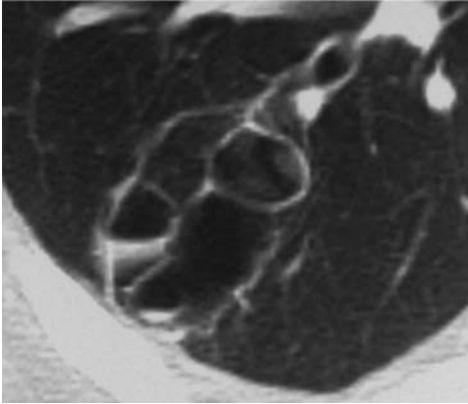


FIGURA 3. TAC en hidatidosis pulmonar.

resonancia magnética varían dependiendo del estado de desarrollo del quiste, si es uni o multilocular, o si el parásito está vivo o muerto. Es típica la baja intensidad de señal en T1 y la hiperintensidad en T2^(17,18). En algunos casos en los que exista proximidad del quiste a la pared torácica, la ecografía también constituye una prueba de utilidad.

Pruebas invasivas como la broncoscopia, están limitadas por el riesgo de rotura del quiste, reservándose para la mera inspección de la vía aérea y la extracción de restos de membranas en casos de quistes rotos. Las técnicas percutáneas, como la punción aspiración aguja fina o punciones tipo true-cut están totalmente contraindicadas, por el peligro de anafilaxia y de diseminación del parásito.

Tratamiento quirúrgico de la hidatidosis pulmonar

El tratamiento quirúrgico de la hidatidosis pulmonar varía según tipo de enfermedad.

En caso de quiste único o simple no complicado el objetivo de la cirugía será realizar una quistectomía y o peiriquistectomía con el objetivo de preservar el máximo de tejido pulmonar. La vía de acceso dependerá de la localización del quiste. Hoy en día existe tendencia a realizar abordajes mínimamente invasivos como minitotacotomías o toracotomías axilares, toracotomías anteriores o toracotomías del triángulo auscultatorio, no obstante

si el quiste está en la proximidad del hilio pulmonar o presenta alguna dificultad añadida preferimos realizar una toracotomía postero-lateral para tener un mejor control del sangrado o diseminación de la enfermedad hidatídica. En general, no está indicado el empleo de videotoracoscopia para este tipo de tratamientos, aunque han sido descritas algunas series, sobre todo en niños para minimizar la agresión quirúrgica⁽¹⁹⁾.

La quistectomía consiste en la cuidadosa extirpación del quiste hidatídico realizando la disección de la membrana externa de éste de la periquística. Esto se puede realizar cuidadosamente, sin absorber el contenido del quiste, en caso de escaso riesgo de rotura o de quistes pequeños. En caso de quistes grandes o en los que tengamos sospecha de la posibilidad de ruptura podemos realizar un vaciamiento del contenido del quiste mediante aguja o trucut aspirativo o mediante dispositivos como el de Figuera (Figs. 4 y 5). Posteriormente se realiza un capitonaje consistente en la sutura de las paredes de la periquística con objeto de eliminar la cavidad residual. (Método de Posadas).

En caso de quiste con sospecha de inminente ruptura o quistes ya complicados realizamos resección pulmonar siempre siendo lo más conservadores posibles: resecciones en cuña, segmentectomía, etc. En caso de diseminación intrapulmonar o de que el tejido periquístico tenga aspecto atelectásico o irrecuperable, es factible la realización de lobectomía^(20,21,22,23,24).

Existen una serie de medidas a tomar en quirófano para, en caso de ruptura del quiste hidatídico, evitar una posible diseminación pleural y a tejidos adyacentes al pulmón, normalmente preparamos el campo quirúrgico con compresas humedecidas con suero hipertónico, agua oxigenada (con objeto de eliminar escólices encaso de ruptura accidental del quiste a la cavidad pleural). Esta descrito que compresas humedecidas en formaldehído pueden evitar una reacción anafiláctica. Usualmente en colaboración con el servicio de infec-



FIGURA 4. Quiste hidatídico múltiple.



FIGURA 5. Quistectomía. (método de Posadas). Con permiso de Dr. Andrés Varela y Dr. Raúl Burgos.

ciosas y medicina tropical realizamos un tratamiento profiláctico con mebendazol previo a la cirugía, comenzando de 7 a 10 días previos a la cirugía (400-600 mg cada 6 horas), en caso de no existir evidencia de diseminación mantenemos el tratamiento durante un mes y en caso de si existir durante 6-8 meses. En caso de hidatidosis pulmonar múltiple. Tenemos tendencia a comenzar la resección por el quiste con más riesgo de ruptura. En caso de estar afectados ambos pulmones preferimos realizar un abordaje en dos tiempos para minimizar el riesgo de ruptura de alguno de los quistes y minimizar y acortar el riesgo perioperatorio. No obstante en caso de localización en segmentos anteriores y escaso riesgo de ruptura puede plantearse la intervención en un solo tiempo a través de esternotomía media o toracotomía anterior bilateral. Existen situaciones especiales que requieren

abordajes más complejos e incluso participación de diversas especialidades quirúrgicas. Tránsito hepato-torácico: el abordaje en estos casos es por laparotomía cuando la enfermedad es predominantemente abdominal y mediante. Toracotomía cuando es predominantemente torácica. Es posible necesitar realizar abordajes mixtos como toraco-freno-laparotomía en casos más complejos o con extensa afectación diafragmática. Preferentemente es preferible reparar el diafragma de manera conservadora, sin utilizar material protésico. En caso de diseminación pleural y a la columna vertebral será necesaria la extirpación de los tejidos afectos, pleura o bien uno o varios cuerpos vertebrales con la posterior reparación correspondiente: fijación de cuerpos vertebrales, sustitución protésica de estos etc. Puede ser necesaria la colaboración con cirugía cardíaca y la realización de cirugía con circulación extracorpórea en caso de afectación de las cavidades cardíacas, estos casos son raros. Cuando no existe la posibilidad de reseca toda la enfermedad estamos es necesario reseca el mayor número de quistes posibles preservando, a la vez el máximo de parénquima pulmonar y administrar mebendazol hasta la desaparición de signos radiológicos de enfermedad o estabilización de ésta⁽²⁵⁻³⁰⁾.

INFECCIONES PARASITARIAS QUE PUEDEN REQUERIR TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Infecciones por protozoos

Amebiasis

Es una Infección parasitaria producida por *Entamoeba histolytica*. Es una enfermedad de distribución mundial y se calcula que más de 500 millones de personas están infectadas, de ellas sólo el 10% desarrollan la enfermedad. Es predominante en el sexo masculino y entre los 20 y 40 años. Las complicaciones pulmonares de la amebiasis se producen en un 0,1% de los pacientes. El parásito ingresa en el intestino en forma de quiste, donde produce trofozoitos que penetran la pared

intestinal y entran al torrente sanguíneo pudiendo invadir casi cualquier órgano. El órgano predominantemente afectado es el Hígado. Cuando se afecta el pulmón puede ser por 2 vías: invasión directa de un quiste hepático atravesando el diafragma, esta es la más frecuente, o bien por vía hematógena directa. El lóbulo más frecuentemente afectado es el lóbulo inferior derecho. La Infección puede cursar de manera lenta, produciendo adherencias pleurales, derrame pleural, atelectasia y en algunos casos fistula hepato-pulmonar. También puede cursar de manera rápida con la ruptura de un quiste en la cavidad pleural y el consiguiente empiema o absceso pulmonar. En casos aislados la infección puede diseminarse al pericardio produciendo pericarditis.

La clínica más frecuente es dolor torácico con irradiación a hombro derecho. En los primeros momentos puede existir tos seca pero cuando progresa la enfermedad puede producirse expectoración marrón e incluso biliar en caso de fistula bilio-pulmonar. Suele existir síndrome constitucional y fiebre.

El tratamiento es médico fundamentalmente, pero en caso de empiema puede ser necesario el tratamiento quirúrgico con drenaje pleural o bien con cirugía.

Cuando ésta parasitosis afecta al tórax la mortalidad oscila entre el 11 y el 14 %⁽¹⁴⁾.

Infecciones por Helmintos

Dirofilariasis

El "gusano del corazón" de los perros puede producir dilorfilariasis en humanos. Típicamente se manifiesta como un nódulo pulmonar solitario en las proximidades de la pleura. El diagnóstico suele ser casual después de realizar cirugía por sospecha de carcinoma broncogénico⁽¹⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Life cycle and epidemiology of echinococcal species. Leder K, Weller PF. Mayo 2009.
2. Perez-Arellano JL, Andrade MA, Lopez-Aban J, Carranza CA. MuroHelmintos y aparato respiratorio. Archivos de bronconeumología. 2006; 42: 81-91.
3. Epidemiology of Echinococcus multilocularis and E. granulosus in central Europe. Eckert J. Parasitologia. 1997 Dec; 39(4): 337-44.
4. Romig T, Dinkel A, Mackenstedt U. The present situation of echinococcosis in Europe. Parasitol Int. 2006; 55 Suppl: S187-91. Epub 2005 Dec 13.
5. Euzéby J. The epidemiology of hydatidosis with special reference to the Mediterranean area. Parasitologia. 1991 Apr; 33(1): 25-39.
6. Muñoz Batet C. Medicina respiratoria. Segunda edición. Sección VII. 53.
7. Jerray M, Benzarti M, Garrouche A et al. Hydatid disease of the lungs: study of 386 cases. Am Rev Respir Dis. 1992; 146: 185-9.
8. Bhatia G. Echinococcus. Semin Respir Infect. 1997; 12: 171-86.
9. Ammann RW, Eckert J. Cestodes. Echinococcus. Gastroenterol Clin North Am. 1996; 25: 655-89.
10. Gelman R, Brook G, Green J et al. Minimal change glomerulonephritis associated with hydatid disease. Clin Nephrol. 2000; 53: 152-5.
11. Ali-Khan Z, Rausch RL. Demonstration of amyloid and immune complex deposits in renal and hepatic parenchyma of Alaskan alveolar hydatid disease patients. Ann Trop Med Parasitol. 1987; 81: 281-92.
12. Lioulias A, Kotoulas C, Kokotsakis J et al. Acute pulmonary embolism due to multiple hydatid cysts. Eur J Cardiothorac Surg. 2001; 20: 197-9.
13. Gomez R, Moreno E, Loinaz C et al. Diaphragmatic or transdiaphragmatic thoracic involvement in hepatic hydatid disease: surgical trends and classification. World J Surg. 1995; 19: 714-9.
14. Varela A, Burgos R, Castedo E. Parasitic diseases of the lung and pleura. In Pearson's Thoracic & Esophageal Surgery. Patterson GA, Cooper JD, Deslauriers J et al. Churchill Livingstone. 2008: 550-65.
15. Biava MF, Dao A, Fortier B. Laboratory diagnosis of cystic hydatid disease. World J Surg. 2001; 25: 10-4.
16. Beggs I. The radiology of hydatid disease. AJR Am J Roentgenol. 1985; 145: 639-48.
17. Koul PA, Koul AN, Wahid A et al. CT in pulmonary hydatid disease: unusual appearances. Chest. 2000; 118: 1645-7.

18. Singh S, Gibikote SV. Magnetic resonance imaging signal characteristics in hydatid cysts. *Australas Radiol.* 2001; 45: 128-33.
19. Boubia S, Kafih M, Ridai M, Zerouali N. Long-term prognosis of hydatid lung cyst treated by video-assisted thoracic surgery. *Rev Pneumol Clin.* 2005 Oct; 61(5 Pt 1): 298-300.
20. Zapatero J, Madrigal L, Lago J, Baschwitz B, Pérez E, Candelas J. Surgical treatment of thoracic hydatidosis. A review of 100 cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1989; 3(5): 436-40.
21. París Romeua F, González Aragonese F. Figuras pioneras de la cirugía torácica española. *Arch Bronconeumol.* 2002; 38: 37-48.
22. Taha AM, Shabb B, Nassar H: Surgical therapy for pulmonary hydatidosis. *Int Surg.* 1996; 81: 187.
23. Figuera D: Trócar-ventosa para el tratamiento quirúrgico de los quistes hidatídicos y para la evacuación de colecciones sépticas [Spanish]. *Rev Clin Esp.* 1953; 50: 373.
24. Salih OK, Topcuoglu MS, Celik SK et al: Surgical treatment of hydatid cysts of the lung: Analysis of 405 patients. *Can J Surg.* 1998; 41: 131.
25. Eren N, Ozgen G: Simultaneous operation for right pulmonary and liver echinococcosis. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990; 24: 131.
26. Gómez R, Moreno E, Loinaz C et al: Diaphragmatic or transdiaphragmatic thoracic involvement in hepatic hydatid disease: Surgical trends and classification. *World J Surg.* 1995; 19: 714.
27. Kir A, Baran E: Simultaneous operation for hydatid cyst of right lung and liver. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1995; 43: 62.
28. Burgos R, Varela A, Castedo E et al: Pulmonary hydatidosis: Surgical treatment and follow-up of 240 cases. *European J Cardiothorac Surg.* 1999; 16: 628.
29. Salih OK, Topcuoglu MS, Celik SK et al: Surgical treatment of hydatid cysts of the lung: Analysis of 405 patients with pulmonary hydatidosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998; 102: 427.
30. Bekhti A, Schaaps JP, Capron M et al: Treatment of hepatic hydatid disease with mebendazole: Preliminary results in four cases. *BMJ.* 1977; 2: 1047.

ENFERMEDAD BULLOSA

Nicolás Llobregat Poyán, Francisco Villegas Fernández, Francisco Baquero López

RESUMEN

La cirugía en la enfermedad bullosa pulmonar tiene dos amplios grupos de indicaciones: por un lado las operaciones realizadas para tratar sus complicaciones, como el neumotórax, la infección y el cáncer, y la cirugía en paciente sintomático con la intención de mejorar su disnea y su función pulmonar. Es en esta última indicación, donde la selección del paciente debe ser meticulosa para obtener los mejores resultados. Los mejores candidatos son aquellos que presentan una única bulla, mayor del 30% del hemitórax, que comprime un pulmón normal o casi normal y presentan disnea. La bullectomía comparte los fundamentos fisiopatológicos de la cirugía de reducción de volumen pulmonar por lo que el proceso diagnóstico es muy similar, incluyendo las mismas pruebas de imagen, estudios funcionales y valoración clínica. La mejor técnica es la que elimina la mayor parte de la bulla preservando el máximo parénquima pulmonar funcional. La plicación de la bulla o su exéresis simple mediante grapadoras, realizadas por cirugía abierta o videotoracoscópica, cuando la indicación es correcta, obtienen muy buenos resultados a corto plazo, que se van reduciendo con el tiempo, especialmente en los pacientes con peor pulmón subyacente. El drenaje endocavitario está menos extendido y suele reservarse para pacientes con mayor riesgo quirúrgico.

INTRODUCCIÓN

La *American Thoracic Society* (1962)⁽¹⁾ define el enfisema como una condición del pulmón caracterizada por la anormal y permanente dilatación de los espacios aéreos distal

a un bronquiolo terminal, acompañada de destrucción de paredes alveolares, sin fibrosis evidente. Aunque se trata de una entidad con implicaciones fundamentalmente médicas, en algunas situaciones la cirugía desempeña un papel importante.

Desde un punto de vista práctico podemos distinguir dos entidades: la enfermedad pulmonar bullosa o enfisema bulloso en el que, son los espacios aéreos conocidos por bullas los que dominan el cuadro, y el enfisema difuso, en el que la alteración patológica está uniformemente distribuida, aunque en la clínica, muchas veces, esta división no es fácil, pues hay pacientes con características de ambas situaciones.

En el capítulo que nos corresponde trataremos la enfermedad pulmonar bullosa desde el punto de vista quirúrgico, tratándose la cirugía en el enfisema difuso en el capítulo siguiente.

DEFINICIONES

Una vez que tenemos definido el enfisema conviene aclarar el significado de algunos términos relacionados con alteraciones del espacio aéreo pulmonar.

El término bulla procede del latino *bullae*, que significa “burbuja que se forma en el agua cuando llueve” y se define como un espacio aéreo de 1 centímetro de diámetro o mayor, en un pulmón insuflado como resultado de un proceso destructivo del parénquima pulmonar⁽²⁾. Anatomopatológicamente consiste en un espacio aéreo rodeado de una fina pared y cuyo interior puede estar atravesado por bandas fibrosas como remanentes de los septos interlobulares. Estas lesiones pueden aparecer en el seno de un parénquima pulmonar normal,



FIGURA 1. Enfermedad bullosa tipo I. Gran bulla en lóbulo superior derecho. El resto del pulmón es radiológicamente normal.

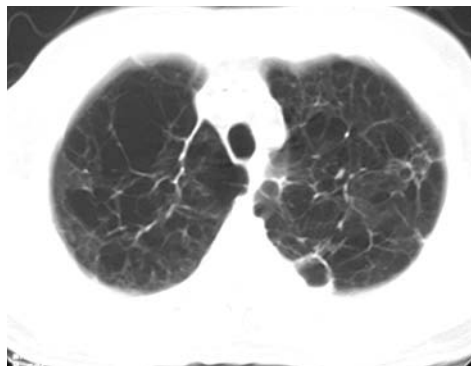


FIGURA 2. Enfermedad bullosa tipo II. Lesiones bullosas múltiples y bilaterales.

o casi normal, o en un pulmón con enfisema más o menos generalizado, de ahí que se prefiera el término enfermedad pulmonar bullosa al de enfisema bulloso, si bien se emplean indistintamente. Cuando la bulla alcanza un tamaño que supera un tercio del tamaño de un hemitórax hablamos de bulla gigante.

La mayoría de autores⁽³⁾ clasifican la enfermedad pulmonar bullosa según el estado del parénquima pulmonar en el que asientan la bulla o bullas. Así, tenemos:

- Tipo I: Bulla asociada a parénquima normal o casi normal (Fig. 1). Esto ocurre en el 20 % de los pacientes. La lesión suele estar bien delimitada y asienta en el vértice del pulmón. Es una variante del enfisema paraseptal y el resto del pulmón es patológicamente normal por lo tanto, la aparición de alteraciones funcionales estaría en relación con el tamaño de la bulla y el mayor o menor grado de compresión del pulmón que la rodea.
- Tipo II: Bulla o bullas asociadas a enfisema difuso (Fig. 2). Ocurre en el 80 % de los pacientes, y se considera, esencialmente, como una “exageración” local de un enfisema panacinar. Las lesiones son múltiples y bilaterales, y varían considerablemente en cuanto a localización y tamaño. Los síntomas, cuando aparecen, no sólo están relacionados con el tamaño de la bulla sino con la severidad del enfisema difuso circundante.

El grado más avanzado de este tipo sería el llamado “pulmón evanescente” en el que prácticamente todo el tejido pulmonar ha sido sustituido por espacios enfisematosos.

Es importante distinguir el concepto de bulla del de *bleb* o vesícula subpleural, término propuesto por Miller en 1926⁽⁴⁾, y que consiste en una colección de aire situada dentro del espesor de la pleura visceral, que separa la capa elástica externa de la interna como consecuencia de la ruptura de alveolos subpleurales. Suele localizarse en el vértice pulmonar y el resto del pulmón es normal. Es el hallazgo patológico más frecuente en los neumotórax espontáneos primarios.

Otras alteraciones del espacio aéreo que podemos encontrar son⁽⁵⁾: los quistes (pared fina de menos de 3 mm revestida de epitelio), cavidades (pared mayor de 3 mm de grosor) y neumatoceles o lesiones aéreas que se presentan como consecuencia de algunas infecciones pulmonares como la neumonía estafilocócica.

PATOGENIA

La etiología y el mecanismo de desarrollo de la enfermedad bullosa no están claramente definidos. Se han propuesto diferentes hipótesis⁽⁶⁾: a) debilidad de las paredes alveolares, en particular en las zonas apicales del pulmón, sometidas a mayores tensiones mecánicas que las basales y donde las presiones intrapleurales son más negativas, lo que explicaría la mayor ten-

dencia de las bullas a presentarse en los lóbulos superiores; b) enfermedad inflamatoria de la pequeña vía aérea, con obstrucción y progresivo atrapamiento aéreo con espacios aéreos a tensión o c) enfisema paraseptal subyacente.

FISIOPATOLOGÍA

Los primeros estudios que se ocuparon en los años 50 de las consecuencias fisiopatológicas de la enfermedad bullosa consideraban que, mediante un mecanismo valvular que permitía entrar el aire dentro de la bulla pero no salir, se producía un crecimiento progresivo de ésta, comprimiendo el pulmón no afectado y, por lo tanto, la cirugía estaría indicada para eliminar una lesión ocupante de espacio^(7,8). Estudios más recientes⁽⁵⁾ han demostrado que el pulmón que rodea la bulla tiene menos *compliance* que la propia bulla, de tal manera que cuando la bulla y el pulmón se exponen a una misma presión negativa la bulla se llena completa y preferentemente antes que el resto del pulmón. Basados en estos conocimientos, el propósito de la cirugía sería más, permitir que el pulmón sano recupere su arquitectura y elasticidad, que eliminar una lesión ocupante de espacio.

En cuanto a la historia natural de la bulla, al igual que ocurre en el enfisema, la enfermedad bullosa tiende a empeorar con el tiempo por el crecimiento de la bulla sin embargo, esta progresión es impredecible pues, hay casos de rápida progresión (Fig. 3), otros de estabilización e incluso, tras infección de la bulla, de regresión⁽⁹⁾.

INDICACIONES DE CIRUGÍA

Los criterios más aceptados para la resección de una bulla gigante son⁽¹⁰⁾: Bulla aislada de más de un 30% de un hemitórax, evidencia de parénquima pulmonar normal comprimido y paciente disneico. Indicaciones menos frecuentes son: la cirugía "preventiva" en paciente asintomático y las derivadas de complicaciones locales de la bulla como la hemorragia, el dolor torácico, el neumotórax, la malignización y la infección.



FIGURA 3. Crecimiento en 6 años de una bulla en lóbulo superior derecho.

Paciente disneico

El objetivo fundamental ante un paciente con enfermedad pulmonar bullosa y disnea es determinar en que grado son la bulla o bullas, por la compresión del parénquima circundante, las responsables de los síntomas respiratorios y, por lo tanto, seleccionar los pacientes que se pueden beneficiar de la resección quirúrgica. Como ya se ha comentado, algunos estudios sobre las consecuencias fisiopatológicas de las grandes bullas han puesto de manifiesto que el grado en el que contribuye la bulla a la aparición de disnea depende más de la cantidad de tejido pulmonar que ella sustituye y del grado de la afectación enfisematosa del parénquima circundante, que de el tejido pulmonar comprimido por ella, ya que, en muchos casos, no existe un aumento de presión dentro de la bulla por un mecanismo valvular^(5,11). Lo que sí ocurre es que, cuando la bulla y el resto del pulmón se exponen a la

misma presión negativa pleural, la bulla se llenará preferentemente y siempre completamente, antes que lo haga el resto del pulmón. De estos hechos se desprende que la selección de los enfermos que se van a beneficiar de la resección es, muchas veces, difícil y explican que los resultados de esta cirugía no sean siempre los esperados.

Otros objetivos de la cirugía, además de extirpar una lesión ocupante de espacio que comprime el resto del pulmón, son disminuir la resistencia de las vías aéreas y disminuir el espacio muerto mejorando el trabajo respiratorio.

Como resume De Giacomo et al⁽¹²⁾, las bases fisiopatológicas en las que se basa la mejoría después de la bullectomía son: reducción del volumen residual y la hiperinsuflación torácica, reexpansión del pulmón subyacente y, mejorar la contractibilidad diafragmática, la mecánica de la pared torácica y la hemodinámica pulmonar, bases que comparte con la cirugía de reducción de volumen pulmonar, utilizada cuando el enfisema es generalizado, y que se trata en otro capítulo de esta monografía.

Para una adecuada selección de pacientes deberemos realizar: una evaluación clínica, pruebas de imagen y pruebas de función respiratoria.

Evaluación clínica

La disnea es el síntoma que se requiere para considerar la resección de la bulla. Existen diversas escalas para medir este síntoma⁽¹³⁾, que pueden ayudar para valorar su intensidad. Cualquier grado de disnea es anormal y el paciente se debe considerar sintomático.

Deben evaluarse también, la edad, la comorbilidad, el tabaquismo y la situación clínica global.

Especialmente importante es la valoración cardiovascular, en el sentido de descartar insuficiencia cardíaca derecha.

Pruebas de imagen

La radiografía simple de tórax es la primera prueba de imagen que se suele realizar y se

correlaciona bien con los hallazgos que se obtendrán con la tomografía computarizada (TC). Es especialmente útil para seguir la evolución de esta patología y su realización en inspiración y espiración, nos aportará datos respecto a la situación del pulmón comprimido por la bulla⁽¹⁴⁾, incluso algunos autores⁽¹⁵⁾ han descrito un sencillo método basado en la radiología convencional para cuantificar el grado de compresión del pulmón subyacente (índice de compresión). Pero es la TC del tórax la prueba de imagen más útil en la valoración de la enfermedad bullosa⁽¹⁶⁾, pues permite con gran precisión determinar el tamaño, la localización y el número de las bullas, así como, el estado del parénquima que las rodea. Estos hallazgos son fundamentales pues sabemos que los mejores resultados de la cirugía se obtendrán en bullas solitarias, de más de un 30% y con parénquima restante normal⁽¹⁷⁾.

La gammagrafía pulmonar de perfusión o mejor de ventilación/perfusión es un método efectivo de valorar la integridad vascular del pulmón y aportar datos cuantitativos de la función pulmonar regional^(11,18). Es muy útil también, para estudiar la función de la bulla en el sentido de conocer su participación en la ventilación (bulla comunicante vs no comunicante) y en la perfusión.

La angiografía para la valoración de la circulación pulmonar, hoy en día, ha sido casi completamente sustituida por la TC con contraste que aporta una información similar⁽¹⁹⁾.

Exploración funcional pulmonar

Aunque las pruebas de función respiratoria, por sí solas, no son suficientes para sentar una indicación de cirugía en la enfermedad bullosa, son muy útiles para intentar conocer el problema clave en estos pacientes que es, conocer en qué grado es la bulla la causante de la sintomatología respiratoria y, por lo tanto, qué pacientes se van a beneficiar de esta cirugía.

En los pacientes con enfermedad bullosa tipo I las pruebas funcionales son en general normales mientras las bullas ocupen una tercera parte o menos del volumen del pulmón;

así la capacidad vital forzada (CVF) y el volumen espiratorio forzado durante el primer segundo (VEMS) suelen estar dentro del rango de la normalidad, aunque la capacidad residual funcional (CRF) y el volumen residual (VR) pueden estar aumentados, sobre todo si se determinan mediante pletismografía corporal. Si las bullas son de gran tamaño existirá un patrón restrictivo. Las bullas que aparecen sobre un trasfondo de EPOC se asocian con cambios de la función pulmonar similares a los que se desarrollan en los pacientes que padecen EPOC sin bullas, con disminución de CVF y VEMS, aumento de la CRF y del VR, aumento o normalidad de la capacidad pulmonar total (CPT), deterioro de la difusión pulmonar (TLCO) en reposo y durante el ejercicio y frecuentemente hipoxemia con o sin hipercapnia.

El volumen de aire atrapado en las bullas puede determinarse por la diferencia entre la capacidad residual funcional calculada por pletismografía corporal y la calculada por el método de dilución de helio por circuito cerrado. En el primer caso la CRF será mayor dada la incapacidad del gas inerte utilizado en el circuito cerrado para entrar en las bullas.

Por otra parte, la expansión de bullas de gran tamaño altera la mecánica respiratoria, comprimiendo el tejido pulmonar adyacente y disminuyendo la tracción radial sobre las vías aéreas (presión de retracción elástica pulmonar), incrementando de esta forma la resistencia al flujo aéreo. En estos casos, la extirpación de una gran bulla incrementaría la presión de retracción elástica pulmonar y disminuiría la resistencia de la vía aérea. Dado que el enfisema generalizado también tiene disminuida la presión de retracción elástica, la determinación de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (TLCO) tiene especial valor para la diferenciación de ambas patologías ya que éste test se relaciona mejor con la estimación morfológica de enfisema que la mayoría de las pruebas. Dicha prueba es normal o casi normal en la enfermedad bullosa en general y está disminuida en el enfisema generalizado. La combinación de disminución

de la TLCO y de la retracción elástica pulmonar sugiere enfisema, desaconsejando, en general, la bullectomía⁽²⁰⁾.

Durante el ejercicio también existe un comportamiento diferente. En los pacientes con enfermedad bullosa pulmonar, con escasas bullas circunscritas, el gradiente alveolo-arterial de oxígeno, la relación ventilación de espacio muerto/ventilación total (Vd/Vt), la TLCO y la oxemia arterial se mantienen normales o casi normales durante el ejercicio. Los pacientes en los que las bullas se asocian a enfisema panacinar el gradiente alveolo-arterial de oxígeno está incrementado en reposo y durante el ejercicio desarrollan frecuentemente hipoxemia arterial y niveles próximos a la hipercapnia. La relación Vd/Vt es mayor que en los casos de enfermedad bullosa pulmonar y la TLCO no se incrementa durante el ejercicio.

Las bullas pocas veces contribuyen significativamente a la ventilación del espacio muerto porque están mal ventiladas. En la enfermedad bullosa pulmonar tipo I, la resistencia de las vías aéreas suele estar dentro de los límites normales a volúmenes pulmonares altos, pero puede estar aumentada a volúmenes pulmonares bajos como resultado de la reducción del retroceso elástico. El fundamento de la bullectomía reside en el potencial del pulmón sano para expandirse y llenar el espacio ocupado por las bullas y en el aumento postoperatorio esperado de la presión de retroceso elástico que reduce la tendencia de las vías aéreas a colapsarse en la espiración. Establecer las indicaciones de forma adecuada será elemento clave para el éxito del tratamiento quirúrgico.

En la tabla 1⁽²¹⁾ se resume el proceso de selección de pacientes para esta cirugía.

Paciente asintomático

Como se ha discutido previamente, la historia natural de una bulla suele ir hacia un aumento de su tamaño y por lo tanto, un aumento o aparición de la disnea con un empeoramiento de la función pulmonar. Por otra parte, bullas asintomáticas pueden complicarse infectándose rápidamente suponiendo un riesgo vital.

TABLA 1. Proceso de selección de pacientes para bullectomía

Área de Investigación	Técnica de valoración	Cirugía más indicada	Cirugía menos indicada
Anatomía de la bulla	Radiografía estándar TC.	Bulla grande (más del 50 % de un hemitórax), localizada y unilateral Crecimiento progresivo	Bulla pequeña, múltiples, y bilaterales Sin crecimiento
Función de la bulla	Gammagrafía V/Q Pletismografía	Bulla no ventilada ni perfundida	Bulla ventilada y perfundida
Índice de compresión	Radiografía estándar angio TC	Índice alto	Índice bajo
Estado del pulmón comprimido	Gammagrafía V/Q TC	Buen llenado capilar	Mal llenado capilar
Severidad del enfisema	TC Pruebas de función pulmonar Pruebas de esfuerzo	Ausencia o mínimo EPOC	EPOC severo
Situación clínica general	Historia clínica ECG Ecocardiograma Valoración nutricional	Paciente joven Corazón normal Sin comorbilidad No pérdida de peso	Paciente anciano Cor pulmonale Comorbilidad Pérdida de peso

TC: tomografía computarizada; V/Q: ventilación perfusión; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; ECG: electrocardiograma.

Basados en estos hechos hay autores que defienden la cirugía preventiva cuando la bulla ocupa más de la mitad de un hemitórax^(22,23). Sin embargo, otros consideran que las complicaciones postoperatorias, frecuentes en esta cirugía, no aconsejan la cirugía preventiva⁽²⁴⁾.

Otras indicaciones

Hemorragia

La hemoptisis masiva secundaria a hemorragia dentro de la bulla es una situación, aunque posible⁽²⁵⁾, muy rara por lo que, la aparición de este síntoma obliga a descartar otras causas más frecuentes de hemoptisis como el cáncer, bronquiectasias o colonización aspergilar⁽²⁶⁾.

Dolor torácico

Aunque es una rara indicación de cirugía, algunos autores⁽²⁷⁾ han comunicado casos con

este síntoma que mejoraron tras la bullectomía. El dolor suele ser retroesternal y relacionado con el esfuerzo lo que obliga a un diagnóstico diferencial con el dolor de la cardiopatía isquémica.

Neumotórax

La enfermedad bullosa es la causa más frecuente de neumotórax espontáneo secundario⁽²⁷⁾. Clínicamente la repercusión respiratoria suele ser mayor que la que cabía esperar por el tamaño del neumotórax debido a la enfermedad del pulmón subyacente. El diagnóstico radiológico puede ser difícil ya que, en la radiología convencional se pueden confundir las imágenes de un neumotórax con las de una bulla gigante, resultando la TC una prueba muy útil para evitar la inadecuada inserción de un drenaje en la bulla.

El manejo inicial del neumotórax obliga a la colocación urgente de un drenaje torácico que, debido a que habitualmente nos encontramos ante pérdidas aéreas importantes, es aconsejable sea de grueso calibre. Ante la posibilidad de recurrencia (50 %), mucho mayor que en el neumotórax espontáneo primario, y a la grave repercusión respiratoria en este tipo de pacientes, algunos autores aconsejan intentar una pleurodesis química a través del drenaje tras el primer episodio reservando la cirugía para los que no respondan a esta medida y a los que pudieran tener indicación de bullectomía por otros motivos⁽²⁸⁻³⁰⁾.

Cáncer de pulmón

La mayoría de los pacientes con enfermedad bullosa son o han sido fumadores por lo que la asociación de esta situación con el cáncer de pulmón es esperable. Sin embargo, diversos autores⁽³¹⁻³⁴⁾ han estudiado esta relación y han demostrado que el riesgo relativo de presentar un cáncer de pulmón, en o en las cercanías de una bulla, es mucho mayor que en una población de fumadores sin enfisema bulloso, y además se presenta en una edad más temprana. Entre la explicaciones que se han manejado están: que las alteraciones estructurales de la bulla se comportarían como una cicatriz y además que el hecho de no estar bien ventilada hace que la acción de los carcinógenos contenidos en el humo del tabaco actúen durante más tiempo sobre el tejido pulmonar. Estas circunstancias nos obligan a un seguimiento estrecho de estos pacientes y sospechar esta asociación ante cambios radiológicos como opacidades o nódulos en la bulla de nueva aparición, engrosamiento de sus paredes, crecimiento rápido y aparición de líquido⁽³⁵⁾.

Una vez diagnosticado el cáncer, si cumple los criterios de reseabilidad y operabilidad, se procederá a la resección, teniendo en cuenta que aplicando los fundamentos de la cirugía de reducción de volumen pulmonar algunos de estos pacientes considerados inoperables pueden ser intervenidos⁽³⁶⁾.



FIGURA 4. Bulla infectada. Aparición de líquido en el interior de la bulla.

Infección de la bulla

La incidencia de infección de las bullas de enfisema es desconocida. En algunos casos el líquido contenido es estéril y es el resultado de una infección del pulmón subyacente⁽²⁸⁾. En otros casos puede ser un signo de malignización al impedir la neoplasia un adecuado drenaje. Radiológicamente se manifiesta por la aparición de uno o varios niveles hidroaéreos y clínicamente los síntomas son muy similares a los encontrados en un absceso primario de pulmón (Fig. 4). El tratamiento es inicialmente conservador reservando el drenaje externo para los casos con mala evolución. Ocasionalmente, tras la infección, se produce una reducción del tamaño de la bulla como han descrito algunos autores^(28,37) (Fig. 5).

Otras complicaciones

Otras complicaciones más raras son la herniación cervical⁽³⁸⁾ y la disfagia secundaria a la compresión de la bulla⁽³⁹⁾.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La cirugía de las bullas gigantes busca eliminar el volumen ocupado por la bulla preservando todo el pulmón funcional posible. Esto se puede conseguir de dos maneras:

- Resecando la pared de la bulla, como en la bullectomía, ya sea a través de una toracotomía estándar, una esternotomía media o por videotoracoscopia.

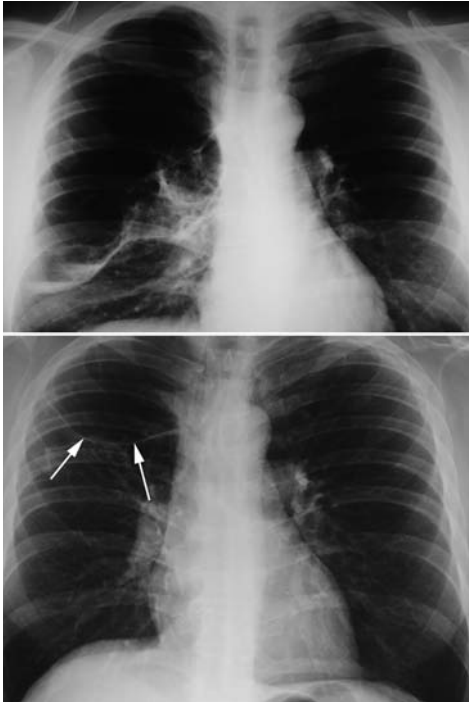


FIGURA 5. Reducción del tamaño de una bulla tras su infección tratada médicamente.

- Eliminando el aire de la bulla colapsándola, por medio del drenaje endocavitario.

Preparación preoperatoria

Dado que la cirugía suele ser electiva se procurará que el paciente llegue en las mejores condiciones. Nos aseguraremos que el paciente fumador ha abandonado el hábito. Debe realizarse una broncoscopia para descartar lesiones endobronquiales. En pacientes con EPOC se realizará una intensa rehabilitación respiratoria y se utilizarán broncodilatadores. Los corticoides deben evitarse pues su uso se asocia a una peor cicatrización favoreciendo las fugas aéreas prolongadas y la posibilidad de infecciones postoperatorias⁽²¹⁾.

Consideraciones anestésicas

La técnica anestésica no difiere demasiado de la convencional utilizada para otros procedimientos pulmonares: catéter epidural, tubo

endotraqueal de doble luz para ventilación unipulmonar, monitorización arterial, etc. Sin embargo, en estos pacientes se aconseja además, la presencia del cirujano en la inducción e intubación ante la eventualidad de un neumotórax a tensión de catastróficas consecuencias. Es aconsejable intentar la extubación en el quirófano para minimizar las pérdidas aéreas y realizar una broncoscopia postoperatoria para la aspiración de secreciones⁽²¹⁾.

Resección de la bulla

Hay acuerdo general en que la cirugía debe intentar eliminar la bulla conservando el máximo parénquima pulmonar útil. Esto se consigue con resecciones limitadas, pues resecciones anatómicas (segmentectomía, lobectomía, neumonectomía) pueden eliminar tejido pulmonar funcional a nivel hilar, aunque el cirujano no lo aprecie en el campo operatorio⁽²⁷⁾.

Bullectomía estándar por toracotomía

El primer aspecto a tener en cuenta es la necesidad de una cuidadosa apertura de la cavidad pleural y, si hay adherencias, una meticolosa neumolisis para evitar lesiones en el pulmón que pueden dar lugar a pérdidas aéreas prolongadas.

En cuanto a la resección, si la bulla tiene un pedículo estrecho, su extirpación, manual o con endograpadoras no presenta demasiados problemas. En bullas con una base de implantación grande se pueden eliminar utilizando la técnica de incisión-plicación descrita por Darteville et al.⁽⁴⁰⁾, en la que se abre la bulla longitudinalmente y luego se plica o la escisión simple con endograpadoras^(10,41) que es la técnica más empleada. Sea cual sea la técnica de resección es fundamental intentar minimizar las pérdidas aéreas utilizando bandas de diversas sustancias (pericardio, PTFE, Teflón, etc) para reforzar la línea de grapas^(42,43) (Fig. 6). También pueden tener utilidad los nuevos sellantes biológicos⁽⁴⁴⁾. Autores como Eschpasse aconsejan la creación de una “tienda” de pleura parietal para disminuir el espacio pleural y minimizar las pérdidas aéreas⁽⁴⁵⁾. En



FIGURA 6. Campo quirúrgico tras la resección con endo-grapadoras de una bulla gigante en lóbulo superior derecho. Se aprecia la línea de grapas reforzada con bandas de PTFE para evitar las pérdidas aéreas prolongadas.

cuanto al uso o no de aspiración en el drenaje pleural, la tendencia actual es poner aspiración únicamente si hay neumotórax o enfisema subcutáneo^(10,46).

En el caso de patología bilateral, aunque hay autores que tienen buenos resultados operando en un solo tiempo a través de una esternotomía media⁽⁴⁷⁾, la mayoría aconsejan un abordaje bilateral secuencial⁽²¹⁾.

Bullectomía torascópica

Los imparables avances en cirugía torascópica y sus indudables ventajas sobre la toracotomía han llevado a muchos cirujanos a adoptar esta vía de acceso para tratar las bullas gigantes⁽¹²⁾.

La bulla puede ser extirpada con endograpadoras, ligadas en su base⁽⁴⁸⁾ o cauterizadas con electrocauterio, electrocoagulador de argón⁽⁴⁹⁾ o láser⁽⁵⁰⁾. La mayoría de los autores aconsejan la bullectomía utilizando endograpadoras por los mejores resultados y el menor índice de complicaciones postoperatorias^(21,51,52), incluso puede intentarse en pacientes con antecedentes de toracotomía previa⁽⁵³⁾.

Drenaje externo

En 1938 Monaldi⁽⁵⁴⁾ describió su técnica de drenaje endocavitario para el tratamiento de las cavidades tuberculosas. Pocos años después se

realizaron los primeros intentos de aplicar el procedimiento en las bullas gigantes con buenos resultados⁽⁵⁵⁾. La técnica ha sido modificada recientemente por los cirujanos del Hospital Brompton de Londres⁽⁵⁶⁾ con muy buenos resultados. En una serie de 58 pacientes, con una mortalidad operatoria de un 6,9 %, consigue una mejoría clínica y funcional en 52 pacientes (89,6 %). Otros autores han encontrado resultados similares⁽⁵⁷⁾. La técnica consiste en, una vez seleccionada por TC la situación de la bulla a drenar, se realiza una pequeña toracotomía de unos 7-8 cm, se extirpa la costilla subyacente y se penetra en la cavidad pleural. Localizada la bulla, ésta es abierta aplicando previamente una doble sutura en “bolsa de tabaco”. Tras abrir la bulla se eliminan los septos creando una cavidad única y se insufla talco en su interior para favorecer su esclerosis y desaparición. Se introduce una sonda de Foley nº 32, se hincha su balón, se cierra la “bolsa de tabaco” y se conecta a aspiración. Se práctica nuevo talcaje sobre la bulla alrededor del Foley y éste se extrae por la misma incisión o por contraincisión, traccionando suavemente para que la pared de la bulla quede adosada a la pleura parietal. Se coloca un drenaje pleural convencional que se retira al cesar las pérdidas aéreas habitualmente en unas 48 horas. La sonda endocavitaria se retira unos 8 días después, exista o no fuga aérea, desapareciendo la fístula broncocutánea en 24-48 horas (Fig. 7).

Las potenciales ventajas del drenaje endocavitario sobre la bullectomía estándar son, que no se extirpa tejido pulmonar, la incisión es pequeña y la anestesia es de corta duración.

Como resumen diremos, que las ventajas y desventajas de todos estos procedimientos se han discutido previamente y que la elección de una u otra técnica se basarán en la experiencia y preferencia del cirujano y del paciente.

COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS

Sin duda la complicación más frecuente es la fuga aérea prolongada que se presenta en alrededor del 50 % de casos en la mayoría de las series^(10,58,59). Su prevención es básica y su



FIGURA 7. A) Visión del campo quirúrgico. Se ha extirpado un fragmento costal y se ha introducido el Foley en la bulla aplicando talco en su superficie. B) Visión del campo al finalizar la intervención.

manejo, a veces complicado, se sale de los objetivos de este capítulo. Otras complicaciones menos frecuentes son enfisema subcutáneo, arritmias cardíacas y empiema.

La mortalidad operatoria varía según distintos autores, pero en general, la edad, la selección de pacientes, el abordaje y técnica quirúrgica, la presencia o no de *cor pulmonale* y la presencia de enfisema difuso son buenas variables pronósticas. En un meta-análisis publicado por Snider⁽⁶⁰⁾ en 1996 sobre 22 series y 262 pacientes operados desde 1950 encuentra una mortalidad del 8%. En series más recientes y homogéneas la mortalidad varía entre el 0 y el 2,3%^(58, 61). En cuanto a la mortalidad del drenaje endocavitario se sitúa entre el 0 y el 15%^(56,57,62).

RESULTADOS

Analizar los resultados de la cirugía en la enfermedad bullosa es difícil ya que la mayoría de las series son pequeñas y factores como

el tamaño de la bulla, la evaluación preoperatoria, las indicaciones de la cirugía, la técnica quirúrgica y la forma de seguimiento varían⁽²⁷⁾. Otro factor a tener en cuenta es que los resultados a corto plazo pueden empeorar a largo plazo por lo que se deben considerar por separado. Estudiaremos pues los resultados a corto y largo plazo de las distintas técnicas quirúrgicas. Los factores que se valoran son por un lado subjetivos, la disminución de la disnea y mayor tolerancia al ejercicio, y por otro objetivos como los cambios en las pruebas de función respiratoria.

Bullectomía abierta

Los resultados a corto plazo de los pacientes adecuadamente seleccionados es bueno. En la mayoría de las series la mejoría clínica a corto plazo alcanza a casi el 100% de los pacientes^(58,63-66) observando que esta mejoría solo se mantiene en alrededor del 80% a los 5 años^(65,66). Así por ejemplo, en la serie de Schipper⁽⁵⁸⁾ de San Luis, se operan 43 pacientes, 22 procedimientos bilaterales y 21 unilaterales. A los 6 meses de la cirugía, mejoró la disnea en el 86, en el 10 no cambió y el 4% empeoró. El VEMS pasó del 34 del previsto de media al 55%. A los 3 años, se mantenía la mejoría de la disnea en el 81, 11 sin cambios y 8% peor. El VEMS a los 3 años cayó al 49%. Los resultados a corto plazo pueden prolongarse en el tiempo, hasta 20 años o más, si se trata de un paciente con una gran bulla en el seno de un pulmón completamente normal⁽¹⁷⁾.

Otras series, como la de Gunstensen en 1973⁽²⁴⁾ presentan resultados menos satisfactorios, con una mejoría clínica en solo el 50% de los 23 pacientes operados.

Bullectomía toracoscópica

Los resultados a corto y largo plazo con este abordaje son similares a los obtenidos en la cirugía abierta. De nuevo se repite que cuanto mejor sea el estado del pulmón subyacente mayor y más duradera será la mejoría^(12,61).

Drenaje endocavitario

Tanto los cirujanos del Brompton, con Goldstraw a la cabeza⁽⁵⁶⁾, como otros grupos⁽⁶⁷⁾ encuentran en los enfermos tratados por este procedimiento mejoría clínica en el 90% de sus pacientes, similares a procedimientos más agresivos, y además se mantenía en el tiempo. Algunos pacientes (6,7%) precisaron nuevo drenaje percutáneo.

CONCLUSIONES

Actualmente el tratamiento quirúrgico del enfisema pulmonar se basa en tres procedimientos que han demostrado su utilidad: el trasplante pulmonar, la cirugía de reducción de volumen y la descompresión de las bullas gigantes. Los dos primeros se utilizan en pacientes con enfermedad generalizada y el último en bullas gigantes con el resto del pulmón relativamente conservado. La cirugía en el enfisema bulloso tiene dos grupos de indicaciones: la cirugía en las complicaciones y el tratamiento del paciente disneico. De este último grupo, el paciente ideal es aquel, con una gran bulla en el seno de un parénquima normal, con escasa comorbilidad y disnea. Para conseguir buenos resultados es fundamental una adecuada selección de los candidatos quirúrgicos. Utilizaremos la evaluación clínica, las pruebas de imagen y las pruebas de función respiratoria. Para la eliminación de la bulla existen diversos procedimientos: bullectomía con plicación o resección, abierta o por videotoroscopia, drenaje endocavitario, etc. Los resultados de las distintas técnicas son buenos y muy similares, siempre insistiendo en la adecuada selección, por lo que la mejor técnica es aquella en la que se encuentre más cómodo el cirujano y sea aceptada por el paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Thoracic Society: Chronic bronchitis, asthma and pulmonary emphysema: A statement by the committee on diagnostic standards for nontuberculous respiratory diseases. *Am Rev Respir Dis.* 1962; 85: 762.
2. Ciba Guest Symposium: Terminology, definitions and classification of chronic pulmonary emphysema and related conditions. *Thorax.* 1959; 14: 286.
3. De Vries WC, Wolfe WG. The management of spontaneous pneumothorax and bullous emphysema. *Surg Clin North Am.* 1980; 60: 851-6.
4. Miller WS. A study of human pleura pulmonalis: Its relation to the blebs and bullae of emphysema. *AJR Am J Roentgenol.* 1926; 15: 399-407.
5. Klingman RR, Angelillo VA, Demeeser TR. Cystic and bullous lung disease. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 576-80.
6. Edge J, Simon G, Reid L. Periacinar (paraseptal) emphysema: Its clinical, radiological and physiological features. *Br J Dis Chest.* 1966; 60: 10-8.
7. Baldwin E, et al. Pulmonary insufficiency: IV. A study of 16 cases of large pulmonary air cysts or bullae. *Medicine (Baltimore).* 1950; 29: 169.
8. Cooke FN, Blades B. Cystic disease of the lung. *J Thorac Surg.* 1952; 23: 546.
9. Boushy SF et al. Bullous emphysema: Clinical, roentgenologic and physiologic study of 49 patients. *Dis Chest.* 1968; 54: 327-34.
10. Schiper PH, Meyers BF. Surgery for bullous disease. En: G. Alexander Patterson, Joel D. Cooper, Jean Deslauriers, Antoon E. M. R. Lerut, James D. Luketich, Thomas W. Rice, Eds. *Pearson's Thoracic & Esophageal Surgery.* Third edition. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2008. p. 631-52.
11. Mehran RJ, Deslauriers J. Indications for surgery and patient work-up for bullectomy. *Chest Surg Clin North Am.* 1995; 5: 717-34.
12. De Giacomo T et al. Bullectomy is comparable to lung volume reduction in patients with end-stage emphysema. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22: 357-62.
13. American Thoracic Society: Surveillance for respiratory hazards in the occupational setting. *Am Rev Respir Dis.* 1982; 126: 952-6.
14. Baldi S et al. Influence of bulla volume on postbullectomy outcome. *Can Respir J.* 2001; 8: 233-8.
15. Brocard L et al. Evaluation de l'efficacité du traitement chirurgical de l'enphysème panlobulaire. *Rev Mal Respir.* 1986; 3(4): 187-94.
16. Morgan MDL, Denison DM, Strickland B. Value of computed tomography for selecting patients

- with bullous lung disease for surgery. *Thorax*. 1986; 41: 855-62.
17. Fitzgerald MX et al. Long-term results of surgery for bullous emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1974; 68: 566-87.
 18. Poe RH et al. Perfusion-ventilation scintigraphy in bullous disease of the lung. *Am Rev Respir Dis*. 1973; 107: 946-54.
 19. Snider GL. Reduction pneumoplasty for giant bullous emphysema: Implications for surgical treatment of nonbullous emphysema. *Chest*. 1996; 109: 540-8.
 20. Murphy DM, Fishman AP. Bullous diseases of the lung. En: Fishman AP, editor. *Fishman's pulmonary diseases and disorders* (3rd. ed.). New York: McGraw-Hill; 1998. p. 849-63.
 21. Deslauriers J, Grégoire J, Le Blanc P. Bullous and Bleb Diseases of Lung. En: Thomas W Shields, Locicero J, Ponn RB, Rusch VW, Eds. *General Thoracic Surgery*. Sixth edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1168-86.
 22. Ribet ME. Cystic and bullous lung disease [Letter to the editor]. *Ann Thorac Surg*. 1992; 53: 1147-52.
 23. Spear HC et al. The surgical management of large pulmonary blebs and bullae. *Am Rev Respir Dis*. 1961; 84: 186-96.
 24. Gunstensen J, McCormack RJM. The surgical management of bullous emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1973; 65: 920-5.
 25. Berry BE et al. Massive hemoptysis associated with localized pulmonary bullae requiring emergency surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972; 63: 94-8.
 26. Deslauriers J, LeBlanc P. Management of bullous disease. *Chest Surg Clin North Am*. 1994; 4: 539-559.
 27. Gaensler EA, Jederlinic PJ, Fitzgerald MX. Patient work-up for bullectomy. *J Thorac Imaging*. 1986; 1: 75-93.
 28. Tanaka F et al. Secondary spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg*. 1993; 55: 372-6.
 29. Videm V et al. Spontaneous pneumothorax in chronic obstructive pulmonary disease: Complications, treatment and recurrences. *Eur J Respir Dis*. 1987; 71: 365-71.
 30. Waller DA et al. Videothoroscopic operation for secondary spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg*. 1994; 57: 1612-5.
 31. Stoloff IL, Kanofsky P, Magilner L. The risk of lung cancer in males with bullous disease of the lung. *Arch Environ Health*. 1971; 22: 163-7.
 32. Zulueta JJ et al. Lung cancer in patients with bullous disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996; 154: 519-22.
 33. Aronberg DJ et al. Lung carcinoma associated with bullous lung disease in young men. *AJR Am J Roentgenol*. 1980; 134: 249-52.
 34. Goldstein MF et al. Bronchogenic carcinoma and giant bullous disease. *Am Rev Respir Dis*. 1968; 97: 1062-70.
 35. Tsutsui M et al. Characteristic radiographic features of pulmonary carcinoma associated with large bulla. *Ann Thorac Surg*. 1988; 46: 679-83.
 36. Choong CK et al. Lung cancer resection combined with lung volume reduction in patients with severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 127: 1323-31.
 37. Moberly JW, Rothstein E. Emphysematous bullae and pulmonary tuberculosis. *Dis Chest*. 1952; 22: 587-97.
 38. Victor S et al. Giant cervical herniation of an apical pulmonary bulla. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987; 93: 141-2.
 39. Ueda H et al. Dysphagia caused by a large pulmonary bulla. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994; 107: 959-60.
 40. Dartevelle P, Macchiarini P, Chapelier A. Operative technique of bullectomy. *Chest Surg Clin North Am*. 1995; 5: 735-49.
 41. Weissberg D. Bullous emphysema: Guidelines for management and results of operative treatment. *Bronchopneumologie*. 1980; 30: 198-201.
 42. Cooper JD. Technique to reduce air leaks after resection of emphysematous lung. *Ann Thorac Surg*. 1994; 57: 1038-9.
 43. Murray KD et al. The influence of pulmonary staple line reinforcement on air leaks. *Chest*. 2002; 122: 2146-9.
 44. Lang G et al. Efficacy and safety of topical application of human fibrinogen/thrombin-coated collagen patch (TachoComb) for treatment of air leakage after standard lobectomy. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25(2): 160-6.
 45. Eschapasse H, Berthomieu F. Le chirurgie de l'empysème pulmonaire. *Bronchopneumologie*. 1980; 30(3): 173-81.
 46. Cerfolio RJ, Bass C, Katholi CR. Prospective randomized trial compares suction versus water seal for air leaks. *Ann Thorac Surg*. 2001; 71: 1613-7.
 47. Vishnevsky AA, Nickoladze GD. One-stage operation for bilateral bullous lung disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990; 99(1): 30-4.

48. Liu HP et al. Emphysema surgery: Loop ligation approach. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 16(Suppl): S40-S43.
49. Lewis RJ et al. VATS-Argon Beam Coagulator treatment of diffuse end-stage bilateral bullous disease of the lung. Thorascopic technique for management of giant bullous lung disease. *Ann Thorac Surg.* 1993; 55: 1394-8.
50. Wakabayashi A. Thorascopic technique for management of giant bullous lung disease. *Ann Thorac Surg.* 1993; 56: 708-12.
51. McKenna RJ et al. A randomized prospective trial of stapled lung reduction versus laser bullectomy for diffuse emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 111: 317-22.
52. Hazelrigg S et al. Thorascopic laser bullectomy: A prospective study with three-month results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 112: 319-27.
53. Yim ATC et al. Thorascopic operations on reoperated chests. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65: 328-30.
54. Monaldi V. Tentativi di aspirazione endocavitaria nelle caverne tubercolari del polmone. *Lotta Contro la Tuberculosis.* 1938; 9: 910-1.
55. Head JR, Avery EE. Intracavitary suction (Monaldi) in treatment of emphysematous bullae and blebs. *J Thorac Surg.* 1949; 18: 761-76.
56. Goldstraw P, Petrou M. The surgical treatment of emphysema: The Brompton approach. *Chest Surg Clin North Am.* 1995; 5: 777-95.
57. Vigneswaran WT, Townsend ER, Fountain SW. Surgery for bullous disease of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1992; 6: 427-30.
58. Schipper PH et al. Outcomes after resection of giant emphysematous bullae. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78: 976-82.
59. Ray JF et al. Effective surgical palliation of giant compressive bullous emphysema (vanishing lung syndrome): Long term follow-up. *Am Surg.* 1976; 42: 181-5.
60. Snider GL. Reduction pneumoplasty for giant bullous emphysema: Implications for surgical treatment of nonbullous emphysema. *Chest.* 1996; 109: 540-8.
61. Palla A et al. Elective surgery for giant bullous emphysema: A 5-year clinical and functional follow-up. *Chest.* 2005; 128: 2043-50.
62. Venn GE, Williams PR, Goldstraw P. Intracavity drainage for bullous, emphysematous lung disease: Experience with the Brompton technique. *Thorax.* 1988; 43: 998-1002.
63. Pearson MG, Ogilvie C. Surgical treatment of emphysematous bullae: Late outcome. *Thorax.* 1983; 38: 134-7.
64. Laros CD et al. Bullectomy for giant bullae in emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1986; 91: 63-70.
65. Vejlsted H, Halkier E. Surgical improvement of patients with pulmonary insufficiency due to localized bullous emphysema or giant cysts. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1985; 33: 335-6.
66. Ohta M et al. Prediction of postoperative performance status in patients with giant bulla. *Chest.* 1992; 101: 668-73.
67. McArthur AM, Fountain SW. Intracavitary suction and drainage in the treatment of emphysematous bullae. *Thorax.* 1977; 32: 668-72.

ENFISEMA

David Gómez de Antonio, José Luis Campo Cañaverál, Christian García Fadul

RESUMEN

El enfisema constituye la cuarta causa de muerte en el mundo, ocasionando una enorme carga sociosanitaria en los países desarrollados.

Pese a un tratamiento médico óptimo, muchos de esos pacientes sufren progresión de su enfermedad con la consiguiente morbi-mortalidad asociada.

En su manejo han demostrado ser claramente beneficiosas diversas técnicas quirúrgicas. La cirugía de reducción de volumen, abierta o toracoscópica, pese a que no ha alcanzado las cotas de indicación que le corresponden, ha demostrado prolongar la supervivencia y la calidad de vida a un buen número de pacientes bien seleccionados, y en este capítulo exponemos un resumen de la evidencia disponible.

En la búsqueda de abordajes cada vez menos invasivos, se describen técnicas endoscópicas de reducción de volumen, con resultados esperanzadores mientras aguardamos los resultados de estudios multicéntricos que se encuentran actualmente en marcha.

Como en muchas enfermedades pulmonares en sus fases terminales, el trasplante pulmonar constituye la última esperanza para los pacientes con enfisema más avanzado, cuando ya se han agotado todas las alternativas. En el último apartado de este capítulo describimos los aspectos concretos del trasplante para esta indicación, en la actualidad la más frecuente de trasplante pulmonar.

INTRODUCCIÓN

El enfisema forma parte, junto con la bronquitis crónica, del espectro clínico de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), y se define por la destrucción progresiva de

las paredes alveolares con el consiguiente atrapamiento de aire y alteración en la mecánica ventilatoria e intercambio de gases (Fig. 1).

Según datos de la Organización Mundial de la Salud, alrededor de 200 millones de personas en el mundo padecen enfisema, y es la causa de cerca de 3 millones de muertes al año, lo cual representa el 5% del total, colocándose en la cuarta causa más importante de muerte en el mundo⁽¹⁾.

En nuestro país la prevalencia de esta enfermedad se situaba en 9,1% en 1997, y se estima que a lo largo de las primeras décadas del siglo XXI asistamos a una verdadera epidemia, debido fundamentalmente al aumento en la media de edad de la población y a la elevada incidencia de tabaquismo en nuestro país, que se encuentra a la cabeza de Europa en consumo de tabaco entre adolescentes y mujeres⁽²⁻⁵⁾.

Actualmente, el tratamiento de esta patología se centra en paliar sus síntomas mediante el abandono del hábito tabáquico, el uso de broncodilatadores, corticoides, rehabilitación respiratoria y oxigenoterapia.

Junto con la oxigenoterapia y el abandono del hábito tabáquico, la cirugía de reducción de volumen es la única terapia que ha demostrado prolongar la supervivencia de estos pacientes, y pese a esta evidencia, todavía son minoría aquellos a los que se les ofrece esta posibilidad.

En este capítulo repasaremos brevemente la fisiopatología del enfisema y sus distintas formas de presentación, profundizaremos en la cirugía de reducción de volumen, describiremos las nuevas técnicas endoscópicas de reducción de volumen y daremos algunos detalles sobre el trasplante pulmonar en el enfisema.

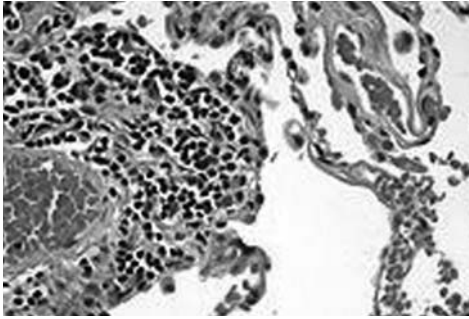


FIGURA 1. Hematoxilina eosina. 40x. Destrucción del parénquima pulmonar con ensanchamiento de los espacios alveolares.

DIAGNÓSTICO, ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA DEL ENFISEMA

Diagnóstico

La enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) es una enfermedad prevenible y tratable, con repercusión sistémica, de evolución progresiva, que se caracteriza por la presencia de obstrucción crónica, poco reversible, al flujo aéreo y asociada a una reacción inflamatoria anómala de la vía aérea frente a partículas nocivas o gases⁽⁶⁾.

Supone un grave problema de salud pública debido a su elevada prevalencia, morbi-mortalidad y al importante consumo de recursos sanitarios que genera.

El término engloba la bronquitis crónica y el enfisema pulmonar. La bronquitis crónica se define por criterios clínicos: tos y expectoración durante más de tres meses al año y durante más de dos años consecutivos, siempre que se hayan descartado otras causas.

El enfisema pulmonar se define por criterios anatomopatológicos: agrandamiento permanente de los espacios aéreos distales a los bronquiolos terminales, con destrucción de la pared alveolar y sin fibrosis manifiesta (Fig. 1)^(7,8).

Para el diagnóstico clínico se emplean parámetros espirométricos, y se requiere un cociente entre el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) y la capacidad vital forzada (FVC) menor del 70 %. Se establecen distintas categorías de severidad en función del grado de deterioro del FEV₁ (Tabla 1)⁽⁶⁾.

TABLA 1. Clasificación enfermedad pulmonar obstructiva crónica

Estadio I	FEV ₁ /FVC < 70 % FEV ₁ ≥ 80 % predicho
Estadio II	FEV ₁ /FVC < 70 % FEV ₁ < 80 % predicho
Estadio III	FEV ₁ /FVC < 70 % FEV ₁ < 30 % predicho o < 50 % predicho con fallo respiratorio crónico

FEV₁.- Volumen espiratorio forzado en el primer segundo. *FVC.*- Capacidad vital forzada.

Etiología

El consumo de tabaco constituye la principal causa de enfisema en el mundo desarrollado, contribuyendo a la aparición de esta enfermedad en el 90 % de los casos, pero también se han descrito muchos otros factores relacionados con la aparición de enfisema, entre los más importantes se encuentran el consumo de cannabis, factores genéticos (déficit de alfa 1 antitripsina, polimorfismos en la codificación de factores de crecimiento y enzimas detoxificadoras) y exposición laboral o ambiental a humos, agentes químicos y polvos⁽⁹⁻¹²⁾.

Fisiopatología

La consecuencia de las alteraciones que se dan en el enfisema es una pérdida en la elasticidad pulmonar que produce una desviación de la curva flujo volumen hacia la izquierda. Esta pérdida produce una disminución en el flujo espiratorio máximo⁽¹³⁾ y una disminución en la tracción radial en la vía aérea lo que conlleva a una disminución en su calibre⁽¹⁴⁾. Hay que destacar en estadios avanzados el enfisema siempre se asocia con alteración intrínseca de la vía aérea^(15,16). La relación de todos estos factores juntos producen un flujo espiratorio bajo lo que no permite suficiente tiempo para la espiración y como consecuencia causa hiperinsuflación dinámica⁽¹⁷⁾ y por ende se genera presión positiva al final de la espiración (PEEP) intrínseca a nivel alveolar⁽¹⁸⁾. La pérdida de la elasticidad pul-

monar y la hiperinsuflación dinámica lleva a un aumento del volumen pulmonar. Este aumento del volumen pulmonar altera el funcionamiento de los músculos respiratorios⁽¹⁹⁾.

La hiperinsuflación no solo disminuye la efectividad del diafragma sino también de los otros músculos que contribuyen con la inspiración y cuando es severa se produce una retracción de la pared torácica al final de la espiración⁽²⁰⁾. Esto en conjunto con un aumento en la resistencia de la vía aérea, una disminución en la complianza y aumento de la PEEP proporciona una carga importante sobre los músculos inspiratorios⁽¹⁹⁾.

Las alteraciones producidas en la gasometría basal se producen en estadios avanzados del enfisema y se relacionan principalmente con una alteración en la ventilación-perfusión⁽²¹⁾. La hipoxemia también se puede relacionar con una caída en la tensión del oxígeno venoso debido a una función cardíaca alterada. Esta caída se relaciona con una alteración en el retorno venoso, llenado cardíaco e hipertensión pulmonar, además de aumentar el consumo de oxígeno de los músculos respiratorios⁽¹⁹⁾.

Por todo lo descrito más arriba, la capacidad para el ejercicio ya sea máximo o submáximo está disminuido en el enfisema.

La limitación a la ventilación juega un papel importante en la limitación al ejercicio, al igual que la debilidad de los músculos periféricos ya sea por inactividad, desnutrición y tratamiento con corticoides y son factores que se deben tomar en cuenta⁽²²⁾.

CIRUGÍA DE REDUCCIÓN DE VOLUMEN

Hasta la publicación del “National Emphysema Treatment Trial” (NETT)⁽²³⁾, la información disponible sobre esta técnica se limitaba a series aisladas de pacientes que se intervenían en diferentes centros en base a criterios no siempre superponibles, y con resultados dispares y no muy alentadores en cuanto a morbilidad y mortalidad. La base fisiopatológica de la cirugía de reducción de volumen (CRV) consiste en reseca aquellas zonas del pulmón enfisematoso que no están contribuyendo al intercambio

eficaz de gases, y que provocan una situación de hiperinsuflación dinámica y un excesivo esfuerzo para llevar a cabo los movimientos respiratorios en estos pacientes. Con ello se consigue no sólo mejorar la relación ventilación-perfusión, sino que además, al reducir el volumen pulmonar, tanto el diafragma como los músculos accesorios de la respiración se encuentran en situación más favorable para poder realizar su función, lo cual se traduce en una mejoría en la capacidad de ejercicio, calidad de vida y oxigenación de estos pacientes⁽²⁴⁾.

Manejo preoperatorio

Antes de plantear una CRV, es fundamental optimizar al máximo el tratamiento médico que reciben los pacientes con enfisema:

- Es imprescindible dejar de fumar. Algunos programas de CRV sólo aceptan pacientes que hayan dejado el hábito tabáquico hace al menos 6 meses.
- Participación en programas de rehabilitación respiratoria y acondicionamiento físico. En estos programas, no solamente se trata de mejorar la tolerancia al ejercicio, sino de educar para intentar mejorar la calidad de vida a la hora de realizar tareas de la vida diaria.
- Oxigenoterapia crónica domiciliaria 16 horas al día.
- Tratamiento broncodilatador. Aunque no han demostrado enlentecer el desarrollo de la enfermedad, sí que proporcionan una mejoría sintomática en la obstrucción del flujo aéreo.
- Tratamiento con corticoides. Los tratamientos prolongados con corticoides parecen disminuir el número de exacerbaciones en los pacientes con obstrucción crónica al flujo aéreo. Sin embargo, no han demostrado que mejoren la supervivencia ni que frenen el empeoramiento progresivo que sufren estos pacientes. Previamente a la cirugía, lo ideal es que el paciente reciba la menor dosis posible de corticoides.
- Muchos de estos pacientes con enfisema avanzado se encuentran en un estado de

malnutrición avanzado, con importante pérdida de masa muscular, lo que requiere actuación también a este nivel.

Estas actuaciones preoperatorias, sobre todo el programa de rehabilitación respiratoria, traen consigo mejoras en la sintomatología del paciente (disnea), en la tolerancia al ejercicio físico y su calidad de vida. Ciccone et al⁽²⁵⁾, publican un incremento en la distancia recorrida en el test de los 6 minutos tras completar un programa completo rehabilitación del 20 %.

Selección de pacientes

Una cuidadosa y exhaustiva selección de los pacientes candidatos a CRV es clave para conseguir el mayor beneficio posible con este procedimiento.

Los pacientes candidatos a CRV deben encontrarse en una fase avanzada de su enfermedad, en la que el tratamiento médico no ofrece ya mejoras de ningún tipo, pero con la suficiente reserva funcional para poder afrontar el programa de rehabilitación pulmonar, los riesgos de la cirugía y aceptar la morbilidad asociada al procedimiento (Tabla 2).

En el NETT⁽²³⁾ se identificaron durante el estudio 2 subgrupos de pacientes con algunas características concretas que los clasificaba como pacientes de “alto riesgo” y pacientes de “no alto riesgo”. Los denominados de alto riesgo, eran aquellos que tenían un FEV₁ por debajo del 20 % y asociaban una difusión de carbónico (DLCO) menor del 20 % o una distribución homogénea de la afectación enfisematosa. En ellos se identificó una mortalidad a 30 días del 16 %, motivo por el cual fueron excluidos del estudio, y desde entonces se desestiman para CRV en casi todos los centros.

Los puntos importantes en la evaluación del paciente son:

- Estado general del paciente.
- Estado funcional.
- Grado de hiperinsuflación del tórax.
- Distribución del enfisema. Presencia o no de áreas diana.
- Estado de la función respiratoria y cardíaca (descartar hipertensión pulmonar).

TABLA 2. Criterios de selección para CRV

Perfil favorable

- Disnea
- FEV₁ 20-35 %
- TLC > 130 %
- DLCO > 20 %
- PaCO₂ < 55 mm Hg
- Pmap < 35 mm Hg

Perfil desfavorable

- Enfisema de distribución homogénea
- PaCO₂ > 55 mm Hg
- Pmap > 35 mm Hg
- DLCO < 20 %

FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo. TLC: capacidad pulmonar total. PaCO₂: presión parcial de CO₂ en sangre. Pmap: presión media en arteria pulmonar.

La radiografía de tórax aporta información sobre el grado de hiperinsuflación del paciente, marcado por el aplanamiento diafragmático, la hiperclaridad en el parénquima, sobre todo a nivel retroesternal y retrocardíaco.

La TAC de alta resolución (TACAR), pone de manifiesto las áreas y el grado de destrucción parenquimatosa.

Una gammagrafía de perfusión cuantificada informa de las áreas no perfundidas, convirtiéndose éstas en áreas diana de CRV.

Es necesario también disponer de espirometría, grasometría arterial basal, pletismografía y test de los 6 minutos para determinar los parámetros de función respiratoria; un ecocardiograma para valorar fracción de eyección y descartar hipertensión pulmonar y, en algunos programas de CRV, una prueba de esfuerzo y un cateterismo cardíaco para acotar el riesgo de origen cardíaco.

Abordaje quirúrgico

Antes del NETT existía cierta controversia respecto del mejor abordaje para la CRV. Los estudios previos disponibles tenían un tamaño insuficiente y no eran randomizados. No obstante, parecía existir una cierta ventaja del abordaje por cirugía videotoroscópica



FIGURA 2. Endograpadora con fundas de PTFE.



FIGURA 3. Línea de grapas reforzada.

(CVT) frente al abordaje por esternotomía media en la recuperación más precoz de los pacientes, aunque en cuanto a morbilidad y mejoría en los parámetros respiratorios eran similares⁽²⁷⁻³⁰⁾.

El NETT⁽²⁷⁾ mostró que ambos abordajes ofrecían idénticos resultados en cuanto a morbilidad, mejoría espirométrica, capacidad de ejercicio y calidad de vida. Sin embargo, los pacientes intervenidos por CVT tenían menor estancia hospitalaria y por lo tanto generaban menores costes. Por ello desde entonces el abordaje por CVT se considera el gold estándar en la CRV.

La posición del paciente es en decúbito lateral, con la cadera flexionada y el brazo proclive sobre una penera en abducción. El puerto para el toracoscopio se realiza en el 7º espacio intercostal en la línea axilar posterior o media. Un puerto adicional se coloca dos espacios intercostales por encima y posterior y el otro puerto adicional se coloca en el mismo espacio intercostal que el otro pero unos 8-10 centímetros hacia anterior.

Una vez liberado el pulmón se procederá a la extirpación de las áreas diana, resecaando aproximadamente un 20-30% del volumen total de cada pulmón. Es generalizado el uso de refuerzos para las suturas mecánicas, del tipo pericardio bovino o sintéticas (politetrafluoroetileno, PTFE) (Figs. 2 y 3)⁽³¹⁾, con la intención de disminuir las fugas aéreas postopera-

torias, si bien no existe ningún estudio randomizado y controlado hasta el momento que haya demostrado este punto.

Tras realizar la resección oportuna, se libera el ligamento pulmonar inferior para que el parénquima restante ocupe bien la cavidad torácica.

Si se van a abordar los 2 hemitórax en el mismo procedimiento se coloca al paciente decúbito lateral como hemos descrito previamente y se le da la vuelta cuando se haya completado un lado, o bien el paciente se coloca decúbito supino con rodillo debajo de los hombros y los brazos por encima de la cabeza. Si se elige esta posición, la cámara se colocará en el sexto espacio, línea axilar anterior, y los trócares adicionales se dispondrán en función del área a reseca. No resulta un buen abordaje si existen adherencias pleurales de localización posterior o el área diana está en los lóbulos inferiores.

Otro punto de controversia sigue siendo si se debe realizar bilateral o unilateral secuencial, reservando el lado contralateral para el futuro. Argumentos a favor del abordaje bilateral son una mejoría funcional prácticamente del doble y una estancia hospitalaria muy similar. A favor del abordaje unilateral está el hecho de que el beneficio que se obtiene tras CRV es temporal, dura aproximadamente entre 2 y 3 años, momento en el cual se podría realizar CRV en el pulmón restante prolongando así la mejoría en la calidad de vida de estos

pacientes. En lo que existe consenso es en que no se debe realizar una CRV bilateral si un pulmón es claramente mucho más enfisematoso que el otro, si aparece inestabilidad hemodinámica durante la cirugía sobre el primer pulmón o si la fuga aérea tras la cirugía del primer pulmón es excesiva^(27-29,32,33).

Complicaciones y mortalidad

Aproximadamente el 50% de los pacientes sometidos a CRV desarrolla algún tipo de complicación postoperatoria, siendo las más frecuentes las respiratorias, seguidas de las cardíacas. Este porcentaje es mayor que en otro tipo de cirugía torácica por las características específicas de estos pacientes.

En el NETT⁽²³⁾, la incidencia de complicaciones pulmonares y cardíacas es del 30% y 20% respectivamente. Los factores de riesgo más importantes encontrados son la falta de afectación predominante en los lóbulos superiores, FEV₁ postoperatorio predicho y DLCO postoperatoria predicha.

La complicación postoperatoria más frecuente es la fuga aérea prolongada (> 7 días), independientemente del tipo de abordaje (VATS o esternotomía media) y del refuerzo de las suturas mecánicas. Los factores de riesgo más importantes asociados a la aparición de esta complicación son la presencia de adherencias a la pleura, DLCO baja y el uso de corticoides.

Otras complicaciones respiratorias menos frecuentes son las infecciones pulmonares y el tromboembolismo pulmonar.

Las complicaciones cardíacas más frecuentes son arritmias e infarto de miocardio.

La mortalidad a 30 días es del 2,2 y a 90 días del 5% aproximadamente. La causas más frecuente son de origen respiratorio, seguidas de las cardíacas. El único factor pronóstico de mortalidad encontrado fue la presencia de no afectación predominante en lóbulos superiores⁽³⁴⁾.

Manejo postoperatorio

En principio, los pacientes se extuban en el propio quirófano. Si existen secreciones

espesas se puede realizar una broncoscopia postoperatoria de limpieza cambiando el tubo de doble luz por un tubo sencillo.

En estos pacientes, es preferible dejar los drenajes torácicos sin succión. Esto es porque el parénquima pulmonar restante enfermo puede romperse debido a la presión transtorácica que ejerce la aspiración a través de los drenajes.

Otros cuidados postoperatorios son el control del dolor, deambulación precoz, fisioterapia respiratoria y tratamiento con broncodilatadores y corticoides.

Resultados

En el análisis conjunto de todos los pacientes, comparando la CRV con el tratamiento médico, la CRV aporta beneficios a corto-medio plazo en los parámetros respiratorios, la capacidad de ejercicio, el test de caminar 6 minutos y la calidad de vida. A largo plazo (hasta un máximo de 5 años), además de en todo lo anterior, la CRV también ha demostrado ser superior respecto al tratamiento médico en cuanto a la supervivencia de estos pacientes^(23,26,34,35).

Los pacientes que más se benefician de la CRV son aquellos que tienen afectación de los lóbulos superiores y una capacidad de ejercicio baja. Estos pacientes, presentan una supervivencia significativamente mayor que los pacientes sometidos a tratamiento médico, y también una mejoría significativa tanto en la capacidad de ejercicio como en su calidad de vida, ventaja que se mantiene hasta un máximo de 5 años. Los pacientes sin afectación predominante de los lóbulos superiores y capacidad de ejercicio alta no presentan ningún beneficio, de hecho tienen un riesgo de mortalidad más elevado si se operan, y el resto de pacientes, pese a que no obtienen ningún incremento en cuanto a supervivencia en el análisis por subgrupos, sí que se benefician en cuanto a calidad de vida y parámetros respiratorios. Si se trata de pacientes con predominio de enfisema en lóbulos superiores y capacidad de ejercicio elevada, también mejoran su capacidad de ejercicio, manteniendo el efecto hasta 5 años.

Desde los primeros datos publicados en el NETT, la CRV sólo se ha ofrecido a pacientes con enfisema heterogéneo, es decir, con regiones diana para resecar. Sin embargo, es factible pensar que los cambios que se producen en la fisiología de la musculatura respiratoria y en la disposición de la caja torácica tras CRV permitan cierto beneficio a pacientes con enfisema sin claras regiones diana. En este sentido, Weder et al⁽⁵⁶⁾ han publicado recientemente un interesante trabajo en el que comparan 2 grupos de pacientes en los que se realiza CRV mediante cirugía videotoracoscópica (CVT), uno con enfisema homogéneo y el otro con enfisema heterogéneo. En ambos grupos se observaron mejoras significativas respecto a la situación prequirúrgica en los parámetros de función pulmonar, test de caminar 6 minutos y grado de disnea. Pese a que la mortalidad perioperatoria fue baja en ambos grupos (menor del 1 %), la supervivencia sin trasplante pulmonar a los 5 años fue menor en el grupo de pacientes con enfisema homogéneo. En este estudio, se excluyen del programa de CRV pacientes con afectación homogénea con baja reserva funcional, DLCO menor del 20 %, hipertensión pulmonar o evidencia radiológica de gran destrucción parenquimatosa, en los que se debe indicar directamente trasplante pulmonar.

Este trabajo abre la puerta de la CRV a pacientes muy bien seleccionados con enfisema de distribución homogénea.

NUEVAS TÉCNICAS PARA EL TRATAMIENTO DEL ENFISEMA

Aunque la CRV ha demostrado ser eficaz en mejorar la supervivencia, la calidad de vida, los parámetros funcionales y la capacidad de ejercicio en pacientes correctamente seleccionados con enfisema, se trata de una técnica no exenta de morbimortalidad, sobre todo en los pacientes con situación más extrema. Por ello en los últimos años se están explorando métodos aún menos invasivos para el tratamiento del enfisema, técnicas endoscópicas que persiguen reducir el volumen pulmonar por diferentes caminos: la aplicación

de sustancias esclerosantes a través de la vía aérea, la colocación de válvulas endobronquiales unidireccionales y la creación de vías alternativas a la salida de aire (fenestraciones bronquiales).

La aplicación de sustancias esclerosantes persigue remodelar el parénquima pulmonar mediante la destrucción del surfactante y del epitelio alveolar induciendo el colapso de las unidades respiratorias no funcionantes. Tras intubar al paciente, se introduce el broncoscopio flexible hasta enclavarlo y se instilan sustancias que degradan el surfactante y eliminan el epitelio alveolar, posteriormente se introduce un catéter de doble luz y se aplica por un lado fibrina y por otro trombina que polimerizarán distalmente induciendo la formación de una cicatriz en la región diana. La experiencia clínica con esta técnica es muy escasa hasta la fecha, ha demostrado ser segura e incluso en algunos casos se han obtenido mejoras en los parámetros respiratorios, no obstante estos resultados están de momento muy lejos de ser clínicamente relevantes⁽⁵⁷⁾.

La utilización de válvulas unidireccionales en la luz bronquial permite la salida de aire en espiración, impidiendo su entrada durante la inspiración, con lo que se pretende colapsar aquellas unidades alveolares hiperinsufladas que no están contribuyendo al intercambio de gases en pacientes con enfisema heterogéneo. La ventaja con el abordaje anterior es que también permite eliminar secreciones, reduciendo el riesgo de infecciones respiratorias.

Existen actualmente dos casas comerciales que producen este tipo de válvulas, . Emphasys Medical Incorporated (Redwood City, California), y Spiration Incorporated (Redmond, Washington). En ambos casos se trata de dispositivos que se pueden colocar a través del fibrobroncoscopio a nivel segmentario y subsegmentario.

Por último, el concepto de las fenestraciones consiste en crear comunicaciones entre la vía aérea y el parénquima pulmonar para evitar la vía aérea pequeña, que se encuentra obstruida en espiración, favoreciendo así la sali-

da de aire. Esta modalidad se indica en casos de enfisema homogéneo, para reducir en la medida de lo posible la hiperinsuflación generalizada de estos pacientes. En esas fenestraciones se colocan unos stent liberadores de sustancias antiproliferativas para impedir que se obstruyan. La compañía que comercializa estos dispositivos es Bronchus Technologies Incorporated (Mountain View, California).

A continuación desarrollaremos con más detalle la reducción de volumen con válvulas unidireccionales y las fenestraciones.

Válvulas endobronquiales unidireccionales

Como ya hemos mencionado más arriba, dos casas comerciales compiten por lanzar su válvula endobronquial al mercado.

Spiration Incorporated (Redmond, Washington) ha desarrollado una válvula de poliuretano sobre armazón de nitinol, con forma de paraguas (Fig. 4), que se ancla en la mucosa bronquial impidiendo su desplazamiento y permite la salida de aire y secreciones evitando que entre aire a las zonas diana. Se llevó a cabo un estudio clínico para evaluar la seguridad y eficacia de este tipo de válvula en 30 pacientes con enfisema heterogéneo, con criterios similares a los de la CRV pero no candidatos a cirugía, y se observó que mejoraba la calidad de vida percibida por los pacientes sin modificar significativamente los parámetros de función respiratoria ni la capacidad de ejercicio⁽⁵⁸⁾.

Con estos datos se decidió ampliar el estudio a 98 pacientes, dentro de un ensayo multicéntrico y prospectivo⁽⁵⁹⁾ en el que se aplicó una media de 6 válvulas por paciente, siempre bilateralmente en lóbulos superiores y en algunos casos añadiendo llingula y lóbulo medio. No se produjo ninguna muerte en relación con el procedimiento, la complicación más frecuentemente observada fue broncoespasmo tras la implantación de las válvulas y hubo 8 casos de neumotórax.

Este estudio vino a confirmar los hallazgos del primero, pero en este caso se llevaron a cabo además análisis volumétricos comparativos interlobares por pruebas de imagen, y se

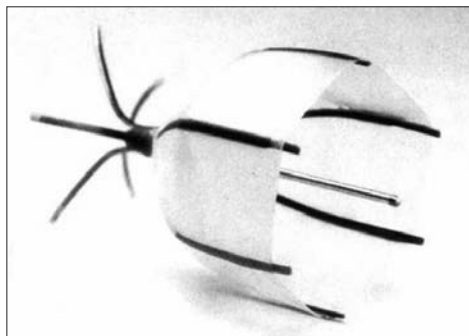


FIGURA 4. Válvula endobronquial de Spiration.

observó que, si bien los volúmenes pulmonares totales no se modificaban, sí existía una diferencia estadísticamente significativa comparando los lóbulos tratados con los no tratados, de manera que la disminución de volumen observada en un lóbulo donde se habían implantado las válvulas se traducía en un incremento de volumen en las zonas del mismo pulmón sin tratar. Conceptualmente esto se traduciría en que se deriva la entrada de aire hacia zonas del pulmón mejor perfundidas, consiguiendo así una mejor relación ventilación/perfusión en las zonas más conservadas del pulmón. Para ello es preciso tratar bilateralmente, evitando que el aire se dirija hacia zonas enfisematosas del pulmón contralateral.

Por su parte, Emphasys Medical (Redwood City, CA), ha desarrollado una válvula de silicona sobre armazón de nitinol, que en un primer momento tenía forma cilíndrica y se tenía que introducir sobre una guía sacando el broncoscopio y que ahora tiene forma de embudo, es expandible y se puede colocar directamente con un liberador a través del canal de trabajo del broncoscopio flexible (Fig. 5).

Hasta la fecha se han tratado con estas válvulas más de 100 pacientes, y los datos disponibles proceden de series personales, con criterios de selección heterogéneos. Aparentemente se trata de una técnica segura, con una mortalidad inferior al 1 %.

En general se obtienen mejoras en los parámetros respiratorios y capacidad de ejercicio

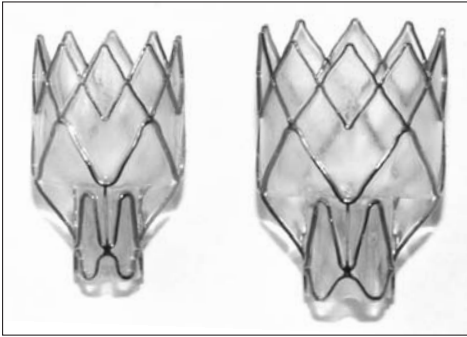


FIGURA 5. Válvulas endobronquiales Zephyr® (Emphasys).

(46 % mejoran su FEV₁ en más del 15 % y más de 50 metros en el test de caminar 6 minutos), y la mejoría es significativa en aquellos pacientes con mayor compromiso (FEV₁ menor del 30 % y volumen residual (VR) mayor del 225 %).

Esta técnica ha demostrado ser más segura y efectiva cuando se consigue el colapso completo de un lóbulo y el tratamiento se aplica sólo unilateralmente, pero los resultados no son muy duraderos, y al mes los pacientes vuelven a encontrarse en el punto de partida⁽⁴⁰⁻⁴²⁾.

Una limitación importante a la hora de obtener buenos resultados con las válvulas endobronquiales es la presencia de ventilación colateral en estos pacientes. Desde hace muchos años se conoce la existencia de vías “extra anatómicas” para el paso de aire entre los diferentes lóbulos (a través de fisuras incompletas) y entre los distintos segmentos de un mismo lóbulo (poros de Kohn, conductos alveolares...). En condiciones normales estas vías alternativas carecen de trascendencia clínica, porque presentan una resistencia muy elevada al paso de aire y éste discurrir por las vías aéreas principales. Sin embargo, se ha visto que en los pulmones enfisematosos esta ventilación colateral es mucho más abundante, no sólo porque las cisuras son incompletas y se produce una mayor comunicación interlobar, sino porque además la vía aérea pequeña se encuentra colapsada y el aire encuentra una menor resistencia a su paso a través de estas vías alternativas.

Por eso es fundamental detectar el grado de ventilación colateral de cada paciente de para poder seleccionar aquellos pacientes que mejor vayan a responder a la aplicación de válvulas endobronquiales^(43,44).

Fenestraciones bronquiales

Con esta técnica se aprovecha el aumento en la ventilación colateral que presentan los pacientes enfisematosos para crear comunicaciones no colapsables entre el parénquima y la vía aérea grande para evitar la de calibre pequeño, colapsada en espiración.

Para ello se elige una zona libre de vasos para realizar la fenestración con una aguja de 22G, se dilata con un balón de 2,5 mm y se coloca un *stent* recubierto de 3x3 mm.

Estudios experimentales con pulmones humanos^(45,46) demostraron que de esta manera se conseguía mejorar significativamente los parámetros espirométricos (se incrementa el FEV₁ y se reduce el volumen residual y la resistencia en la vía aérea). Posteriormente se han llevado a cabo estudios experimentales y clínicos de seguridad y reproducibilidad y el procedimiento ha demostrado ser seguro, provocando algún episodio de sangrado que cede con maniobras estándar de instilación de suero con epinefrina. El problema fundamental es la oclusión de los *stent*, que se produce a la semana de su colocación. Esta oclusión consiue retrasarse hasta las 12 semanas cuando se emplean *stents* liberadores de paclitaxel^(47,48,49).

El siguiente paso fue estudiar su eficacia clínica en pacientes con enfisema homogéneo severo⁽⁵⁰⁾, y para ello se diseñó un estudio multicéntrico en el que se emplearon una media de 8 *stents* liberadores de paclitaxel en 35 pacientes, 33 de ellos con enfisema homogéneo. Se produjo un caso de muerte por hemorragia al realizar la fenestración, y como mecanismo de seguridad se impuso la realización de una segunda exploración con eco doppler tras la perforación y tener disponible un bloqueador bronquial durante la fibrobroncoscopia. Se observó una mejoría estadísticamente

significativa en todos los parámetros espirométricos, en la disnea y en el test de caminar 6 minutos al mes de la intervención. A los 6 meses esos cambios sólo se mantenían para el VR y el grado de disnea. Estos parámetros mejoraron más ostensiblemente y durante más tiempo en aquellos pacientes con más hiperinsuflación pulmonar.

A partir de estos resultados se planteó un estudio multicéntrico, prospectivo, controlado y doble ciego que actualmente está en marcha y cuya fase de reclutamiento ha concluido (Exhale Airway Stents for Emphysema, EASE)⁽⁵¹⁾.

Todas estas técnicas ofrecen resultados alentadores, y es probable que puedan jugar un papel muy importante dentro del manejo multidisciplinar de estos pacientes, como puente o alternativa a la CRV y al trasplante en casos seleccionados, hasta ese momento debemos esperar y ver los resultados de diversos estudios que actualmente están en marcha.

ENFISEMA Y TRASPLANTE PULMONAR

No podemos hablar del enfisema sin mencionar como última estrategia terapéutica el trasplante y algunos datos concretos de esta técnica en este grupo particular de enfermos.

El trasplante pulmonar es un tratamiento establecido para aquellas enfermedades respiratorias en su fase terminal cuando el tratamiento médico deja de ofrecer beneficios para el paciente, y cuando ya no es candidato para CRV.

En el momento actual, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica constituye el 36 % de los trasplantes pulmonares que se realizan, colocándose en el primer lugar seguido de la fibrosis pulmonar⁽⁵²⁾.

Clásicamente se ha asumido que un paciente menor de 60-65 años con un FEV₁ menor del 20 % tras test de broncodilatación, que presente retención de CO₂ mayor de 55 mmHg, que desarrolle hipertensión pulmonar o que desarrolle un empeoramiento progresivo con deterioro importante en sus parámetros respiratorios y capacidad de ejercicio, con frecuen-

tes agudizaciones graves, sería candidato a entrar en lista de espera para trasplante pulmonar⁽⁵³⁾. Sin embargo esta decisión no es fácil, puesto que los resultados a largo plazo del trasplante pulmonar distan aún de ser completamente satisfactorios (supervivencia global a los 5 años del 50 %), y hay pacientes con enfisema severo que pueden alcanzar supervivencias mayores. Para poder determinar con mayor seguridad el momento idóneo para que un paciente se ha descrito el índice BODE (Tabla 3), que combina el índice de masa corporal, el grado de obstrucción en la vía aérea, el grado de disnea y la capacidad de ejercicio, y se ha visto que aquellos pacientes con un índice mayor o igual a 7 tienen una supervivencia del 30 % a los 4 años, por lo que este grupo de pacientes con enfisema se beneficiaría de recibir un trasplante pulmonar⁽⁵⁴⁾.

Se puede realizar un trasplante uni o bipulmonar, con resultados similares a corto plazo, si bien a largo plazo la supervivencia es mayor para los pacientes con trasplante bipulmonar. De hecho es el bipulmonar el que con más frecuencia se realiza en enfisema en la mayoría de centros trasplantadores⁽⁵²⁾.

En cuanto a la supervivencia, a los 3 meses es del 91 %, pero una vez pasado el primer año, comienza a declinar hasta situarse en el grupo de peor supervivencia junto con la fibrosis pulmonar, con unas supervivencias a los 5 y 10 años del 56 y 22 % respectivamente. Esto puede ser debido a que estos pacientes suelen ser más añosos, más fumadores y asocian una mayor comorbilidad que el resto de grupos de pacientes candidatos a trasplante.

En nuestra experiencia, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica representa el 35 % de los trasplantes que realizamos, y la supervivencia es similar a la publicada en el registro internacional, con la salvedad de que obtenemos igual supervivencia en trasplantes unipulmonares y bipulmonares, probablemente debido a que el tamaño de nuestra muestra sea insuficiente para encontrar diferencias⁽⁵⁵⁾.

La ventilación mecánica, la hospitalización previa al trasplante, la administración

TABLA 3. Índice BODE

	0	1	2	3
FEV ₁ (% predicho)	≤ 65	50-64	36-49	≤ 35
Distancia caminada en 6 minutos (metros)	≥ 350	250-349	150-249	≤ 149
Disnea (escala MMRC)	0-1	2	3	4
Índice de Masa Corporal	> 21	≤ 21		

FEV₁.- Volumen espiratorio forzado en el primer segundo. *MMRC.*- Medical Research Council.

crónica de corticoides, la diabetes mellitus, la edad mayor de 60 años, precisar O₂ domiciliario mayor de 2 lpm, recibir un donante CMV positivo para un receptor CMV negativo y someterse a trasplante en un centro con un volumen inferior a 23 procedimientos al año son factores que se han asociado de manera significativa a un incremento en la mortalidad durante el primer año post trasplante.

Como en todos los pacientes que reciben un trasplante de pulmón las causas de muerte durante el primer año son la disfunción precoz del injerto y las complicaciones infecciosas bacterianas, y a partir del primer año el rechazo crónico.

BIBLIOGRAFÍA

- World Health Organization. Chronic obstructive pulmonary disease. Fact sheet No. 315. Geneva (Switzerland): World Health Organization; 2008.
- Miravittles M, Sobradillo-Peña V, Villasante C, Gabriel R, Masa JF, Jiménez CA et al. Estudio epidemiológico de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en España (IBERPOC): reclutamiento y trabajo de campo. Arch Bronconeumol. 1999; 35: 152-8.
- Sobradillo-Peña V, Miravittles M, Jiménez CA, Gabriel R, Viejo JL, Masa JF et al. Estudio Epidemiológico de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en España (IBERPOC): prevalencia de síntomas respiratorios crónicos y limitación del flujo aéreo. Arch Bronconeumol. 1999; 35: 159-66.
- WHO atlas of smoking worldwide 2003. Disponible en: www.who.org.
- Cerveri I, Accordini S, Verlato G, Corsico A, Zoia MC, Casali L et al. Variations in the prevalence across countries of chronic bronchitis and smoking habits in young adults. Eur Respir J. 2001; 18: 85-92.
- Rabe KF, Hurd S, Anzueto A et al. Global initiative for chronic obstructive lung disease. Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease: GOLD executive summary. Am J Respir Crit Care Med. 2007; 176(6): 532-55.
- Orsos F. Au uber das elastische Gerauust der normalen und der emphysematosen Lunge. Pathol Anat. 1907; 41: 95-121.
- Gough L. The pathological diagnosis of emphysema. Proc R Soc Med. 1952; 45(9): 576-7.
- Janus ED, Phillips NT, Carrell RW. Smoking, lung function, and alpha-1 antitrypsin deficiency. Lancet. 1985; 1(8421): 152-4.
- Hersh CP, Demeo DL, Lazarus R et al. Genetic association analysis of functional impairment in chronic obstructive pulmonary disease. Am J Respir Crit Care Med. 2006; 173(9): 977-84.
- Motley HL, Lang LP, Gordon B. Pulmonary emphysema and ventilation measurements in 100 anthracite coal miners with respiratory complaints. Am Rev Tuberc. 1949; 59(3): 270-88.
- Leigh J, Driscoll TR, Cole BD et al. Quantitative relation between emphysema and lung mineral content in coalworkers. Occup Environ Med. 1994; 51: 400-7.
- Mead J, Turner JM, Macklem PT, Little JB. Significance of the relationship between lung recoil and maximum expiratory flow. J apl Physiol. 1967; 22: 95-108.
- Dayman H. Mechanics of airflow in health and in emphysema. J Clin Invest. 1951; 30: 1175-90.
- Kim WD, Eidelman DH, Izquierdo JL, Ghezzi H, Saetta MP, Cosio MG. Centrilobular and pan-

- lobular emphysema in smokers. Two distinct morphologic and functional entities. *Am Rev Respir Dis.* 1991; 144: 1385-90.
16. Saetta M, Kim WD, Izquierdo JL, Ghezzi H, Cosio MG. Extent of centrilobular and panacinar emphysema in smokers lungs: pathological and mechanical implications. *Eur Respir J.* 1994; 7: 664-71.
 17. Pellegrino R, Brusasco V. Lung hiperinflation and flor limitation in chronic airway obstruction. *Eur Respir J.* 1997; 10: 543-9.
 18. Ranieri VM, Grasso S, Fiore T, Giuliani R. Auto-positive end-expiratory pressure and dynamic hyperinflation. *Clin Chest Med.* 1996; 17: 379- 94.
 19. Marchand E, Gayan-Ramirez G, De Lyen P, Decramer M. Pysiological basis of improvement alter lung volumen reduction surgery for severe emphysema: Where are we? *Eur Respir J.* 1999; 13: 686-96.
 20. De Troyer A. Effect of hiperinflation on the diaphragm. *Eur Respir J.* 1997; 10: 708-13.
 21. Wagner PD, Dantzker DR, Clausen JL, West JB. Ventilation-perfusion inequality in chronic obstructive pulmonary disease. *J Clin Invest.* 1977; 59: 203-16.
 22. Gosselink R, Trooster T, Decramer M. Peripheral muscle weakness contribuyes to exercise limitation in COPD. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996; 153: 976-80.
 23. National Emphysema Treatment Trial Research Group. A randomized trial comparing lung-volume-reduction surgery with medical therapy for severe emphysema. *N Engl J Med.* 2003; 348: 2059-73.
 24. de Pablo A, Ussetti P, Gamez P, Varela A. Pathophysiological consequences of lung volume reduction surgery in patients with emphysema. *Arch Bronconeumol.* 2003; 39: 464-8.
 25. Ciccone AM, Meyers BF, Guthrie TJ et al: Long-term outcome of bilateral lung volume reduction in 250 consecutive patients with emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003. 125: 513-25.
 26. Naunheim KS, Wood DE, Mohsenifar Z, Sternberg AL, Criner GJ et al. National Emphysema Treatment Trial Research Group. Long-term follow-up of patients receiving lung-volume-reduction surgery versus medical therapy for severe emphysema. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82: 431-43.
 27. National Emphysema Treatment Trial Research Group. Safety and efficacy of median sternotomy versus video-assisted thoracic surgery for lung volume reduction surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; 127: 1350-60.
 28. Cooper JD, Patterson GA, Sunaresan RS, Trulock EP, Yusen RD, Pohl MS et al. Results of 150 consecutive lung volume reduction procedures in patients with severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 112: 1319-30
 29. McKenna RJ Jr, Brenner M, Fischel RJ, Singh N, Yoong B, Gelb AF, Osann KE. Patient selection criteria for lung volume reduction surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997; 114: 957-67.
 30. Wisser W, Tschernko E, Senbaklavaci O, Kontrus M, Wanke T, Wolner E et al. Functional improvement after volume reduction: sternotomy versus videoendoscopic approach. *Ann Thorac Surg.* 1997; 63: 822-7.
 31. Stammberger U, Klepetko W, Stamatis G, Hamacher J, Schmid RA, Wisser W et al. Buttreassing the staple line in lung volume reduction surgery: a randomized three-center study. *Ann Thorac Surg.* 2000; 70: 1820-5.
 32. Malcolm M, De Camp Jr, McKena RJ Jr et al. Lung volume reduction surgery. Technique, operative mortality and morbidity. *Proc Am Thorac Soc.* 2008; 5: 442-6.
 33. Naunheim KS, Keller CA, Krucylak PE, Singh A, Ruppel G, Osterloh JF. Unilateral video-assisted thoracic surgical lung reduction. *Ann Thorac Surg.* 1996; 61: 1092-8.
 34. Naunheim KS, Wood DE, Krasna MJ, DeCamp MM Jr, Ginsburg ME, McKenna RJ Jr et al. Predictors of operative mortality and cardiopulmonary morbidity in the National Emphysema Treatment Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 131: 43-53.
 35. Edwards MA, Hazelrigg S, Naunheim KS. The National Emphysema Treatment Trial: summary an update. *Thorac Surg Clin.* 2009; 19: 169-85.
 36. Weder W, Tutic M, Lardinois D et al. Persisten benefit from lung volume reduction surgery in patients with homogeneous emphysema. *Ann Thorac Surg.* 2009; 87: 229-37.
 37. Reilly J, Washko G, Pinto-Plata V, Velez E, Kenney L, Berger R et al. Biological lung volume reduction: a new bronchoscopic therapy for advanced emphysema. *Chest.* 2007; 131: 1108-13.
 38. Wood DE, McKenna RJ Jr, Yusen RD et al. A multicenter trial of an intrabronchial valve for treatment of severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133(1): 65-73, 3.

39. Springmeyer SC, Bolliger CT, Waddell TK et al. Treatment of heterogeneous emphysema using the Spiration IBV valves. *Thorac Surg Clin.* 2009; 19: 247-53.
40. Yim AP, Hwang TM, Lee TW et al. Early results of endoscopic lung volume reduction for emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1564-73.
41. Venuta F, De Giacomo T, Rendina EA et al. Bronchoscopic lung volume reduction with one way valves in patients with emphysema. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 411-7.
42. Yim IYP, Toma T, Geddes DM et al. Bronchoscopic lung volume reduction for end stage emphysema; report on the first 98 patients. *Chest.* 2006; 129: 518-26. 260.
43. Mitzner W. Collateral ventilation. En: Crystal RG, editor. *The lung: scientific foundations.* New York: Raven press; 1991. p. 1053-65.
44. Morrell NW, Wignall BK, Biggs T et al. Collateral ventilation and gas exchange in emphysema. *Am J Respir Crit Care Med.* 1994; 150: 635-41.
45. Lausberg HF, Chino K, Patterson GA et al. Bronchial fenestration improves expiratory flow in emphysematous human lungs. *Ann Thorac Surg.* 2003; 75: 393-8.
46. Rendina E, De Giacomo T, Venuta F et al. Feasibility and safety of the airway bypass procedure for patients with emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 125: 1294-9.
47. Choong CK, Haddad FJ, Gee EY, Cooper JD. Feasibility and safety of airway bypass stent placement and influence of topical mitomycin C on stent patency. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129: 632-8.
48. Choong CK, Phan L, Massetti P et al. Prolongation of patency of airway bypass stents with use of drug-eluting stents. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 131(1): 60-4.
49. Macklem PT, Cardoso P, Snell G, Hopkins P, Sybrecht GW, Pierce J et al. Airway bypass: a new treatment for emphysema [abstract]. *Proc Am Thorac Soc.* 2006; 167: A726.
50. Wan IY, Toma TP, Geddes DM, Snell G, Williams T, Venuta F et al. Bronchoscopic lung volume reduction for end-stage emphysema: report on the first 98 patients. *Chest.* 2006; 129: 518-26.
51. Exhale Airway Stents for Emphysema (EASE Trial). Available at: <http://easetrial.com/>. Accessed January 1, 2009.
52. Trulock EP, Christie JD, Edwards LB et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-fifth official adult lung and heart-lung transplantation report-2008. *J Heart Lung Transplant.* 2008; 27: 937-83.
53. Celli BR, Cote CG, Marin JM, Casanova C. The body-mass index, airflow obstruction, dyspnea and exercise capacity in chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med.* 2004; 350: 1005-12.
54. Maurer JR, Frost AE, Estenne M et al. International guidelines for the selection of lung transplant acandidates. The International Society for Heart and Lung Transplantation, The American Thoracic Society, The American Society of Transplantation Physicians and The European Respiratory Society. *J Heart Lung Transplant.* 1998; 17: 703-9.
55. Laporta R, Ussetti P, Mora G et al. Características clínicas y funcionales antes del trasplante pulmonar. Experiencia en la Clínica Puerta de Hierro. *Arch Bronconeumol.* 2008; 44: 424-7.

NEUMOTÓRAX

Luis Jiménez Hiscock, Beatriz de Olaiz Navarro, Itziar Fernández Ormaechea

RESUMEN

El neumotórax se define como la presencia de aire en el espacio pleural. Como consecuencia, la presión intrapleural, que habitualmente es negativa, pasa a ser positiva y por consiguiente, provoca un colapso pulmonar de mayor o menor consideración con su consiguiente repercusión sobre la mecánica respiratoria y hemodinámica del paciente.

Habitualmente, el neumotórax se clasifica en espontáneo, cuando no hay una causa precipitante obvia, y adquirido cuando se desarrolla como consecuencia de un traumatismo directo o indirecto sobre el tórax o por un procedimiento médico sobre el tórax.

Es una situación médica frecuente a la que tienen que enfrentarse profesionales de distintas especialidades y su manejo variará en función de su causa, el tamaño del neumotórax y la repercusión que éste tiene sobre el paciente. La gravedad del neumotórax es muy variable, cursando de una manera subclínica en algunos casos hasta aquellos que provocan un riesgo vital inminente para el paciente debido a la presencia de un neumotórax a tensión. Nuestra actuación irá destinada a solucionar el problema inmediato (aire acumulado en el espacio pleural que condiciona un colapso pulmonar) y en función de la causa, plantear alguna solución más definitiva cuando el neumotórax es persistente o recidivante.

CONCEPTO. DEFINICIÓN

El neumotórax se define como la presencia de aire en el espacio pleural, haciendo que la presión intrapleural, habitualmente negativa, pase a ser positiva provocando un colapso pulmonar de mayor o menor consideración con

su consiguiente repercusión sobre la mecánica respiratoria y hemodinámica del paciente^(1,2).

Aunque el efecto perjudicial de los traumatismos y las heridas penetrantes en el tórax (que entre otros, puede provocar un neumotórax) se conocían ya en la antigüedad, la repercusión de dicho colapso pulmonar sobre la dinámica respiratoria así como la etiopatogenia de los neumotórax no-traumáticos no se llegaron a conocer hasta fechas más recientes. En el siglo XVI, Vesalio observó la necesidad de mantener una insuflación con presión positiva sobre la tráquea para mantener los pulmones expandidos una vez abierto el espacio pleural⁽³⁾. No fue hasta 1747 cuando Combulsier apreció que la disminución de la función respiratoria se debe al colapso pulmonar provocado por el acúmulo de aire en el espacio pleural⁽²⁾. El término neumotórax fue introducido por Itard en 1803 para describir esta situación y en 1819 Laënnec detalló sus manifestaciones clínicas. Gracias a los trabajos de Kjaergaard, en 1932 se demostró que la causa más frecuente del neumotórax espontáneo en pacientes previamente sanos era debida a la rotura de bullas pleurales y no a la tuberculosis^(5,4).

Independientemente de la causa, nuestra actuación ante un paciente con neumotórax irá destinada a solucionar el problema inmediato (aire acumulado en el espacio pleural que condiciona un colapso pulmonar) y en función de la causa, plantear alguna solución definitiva cuando el neumotórax es persistente o recidivante. En este sentido, se han desarrollado recomendaciones de actuación y consensos de manejo y tratamiento del neumotórax espontáneo por parte de distintas sociedades

científicas⁽⁵⁻⁷⁾. Sin embargo, pese a la existencia de dichas guías de actuación, su conocimiento y aplicación por parte de los profesionales es a veces limitada⁽⁸⁾.

CLASIFICACIÓN

El neumotórax se puede clasificar de distintos modos: basándose en la etiología (espontáneo vs. adquirido)⁽⁹⁾, la clínica que provoca (subclínico, simple, complicado, a tensión)⁽¹⁰⁾ o en función del grado radiológico de colapso pulmonar (pequeño vs. grande; mínimo, moderado o masivo)^(6,7,11). La clasificación más frecuentemente empleada se basa en la etiología del proceso. Así, un neumotórax es espontáneo cuando no hay una causa precipitante obvia, y adquirido cuando se desarrolla como consecuencia de un traumatismo torácico directo o indirecto o por un procedimiento médico que afecta al tórax. A su vez, el neumotórax espontáneo puede dividirse en primario, cuando no hay ninguna patología pulmonar previa conocida, o secundario, cuando existe una enfermedad pulmonar de base previa que condiciona o aumenta el riesgo de padecer un neumotórax. Por otra parte existe otra entidad, conocida como neumotórax catamenial, que cursa con episodios de neumotórax que coinciden normalmente con la menstruación^(4,5,9). En la tabla 1, se presenta una clasificación del neumotórax.

NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO

Neumotórax espontáneo primario

El neumotórax espontáneo primario (NEP) se define como la presencia espontánea de aire en el espacio pleural en individuos sin patología pulmonar previa aparente.

Incidencia

Los estudios clásicos de Meltón *et al* y de Bense *et al* cifraba la incidencia del NEP en 7,4 a 18 casos por 100.000 habitantes por año en varones y de 1,2 a 6 casos por 100.000 habitantes por año en mujeres. Estudios más recientes sugieren que estas cifras pueden incluso ser más elevadas: de 24/100.000 habi-

TABLA 1. Clasificación del neumotórax

Neumotórax Espontáneo

Primario
Secundario

Neumotórax Adquirido

Traumático
– Contusión torácica
– Herida penetrante
Iatrogénico
– Procedimientos médicos
– Barotrauma

Neumotórax catamenial

tantes/año en varones y de 9,8/100.000 habitantes/año en mujeres. Dado que los NEP pueden cursar de forma subclínica, no es de extrañar que las cifras reales sean incluso algo mayores⁽¹²⁻¹⁴⁾.

No se debe desestimar el impacto que puede tener el neumotórax espontáneo en las actividades habituales de un servicio de Cirugía Torácica. Según Pun, el neumotórax espontáneo puede llegar a representar un 17% de los ingresos anuales y el 36% de los ingresados vía Urgencias en un servicio de Cirugía Torácica de la Comunidad de Madrid⁽²⁾.

Etiopatogenia. Factores de riesgo

Se desconoce el mecanismo exacto que provoca un NEP. Se piensa que la rotura de blebs o bullas subpleurales, localizados con más frecuencia en el vértice pulmonar, permite la salida de aire hacia el espacio pleural. Otro mecanismo que puede verse implicado se conoce como “porosidad pleural” y se piensa que se desarrolla como consecuencia de una inflamación y obstrucción de la vía aérea distal, lo que provocaría cambios en la capa mesotelial de la pleura visceral, siendo ésta reemplazada por una capa elastofibrótica de mayor porosidad^(1,9,15).

El desarrollo de bullas subpleurales y de una mayor porosidad pleural se ven favorecidos por varios factores que incluyen procesos inflamatorios de la vía aérea distal⁽¹⁵⁾, una predisposición hereditaria⁽¹⁶⁾, anomalías anató-

micas del árbol bronquial⁽¹⁾, una fisonomía ectomórfica⁽¹⁷⁾ y un índice de masa corporal bajo⁽¹⁸⁾. Una lesión isquémica apical por la baja perfusión de los vértices parece favorecer el desarrollo de bullas subpleurales⁽¹⁷⁾.

El papel que juega el tabaco en el NEP no debe subestimarse. El tabaco activa los procesos inflamatorios de la vía aérea distal y puede favorecer cambios en la porosidad de la pleura visceral⁽⁶⁾. El hábito tabáquico aumenta el riesgo de padecer un NEP entre 7 y 102 veces en varones y entre 4 y 68 veces en mujeres, variando en función de la cantidad fumada⁽¹⁵⁾.

Teniendo en cuenta los posibles mecanismos implicados en el desarrollo del NEP, no es de extrañar que éstos actúen sobre ambos pulmones de manera similar. De hecho, hasta un 26 % de los pacientes presentan en algún momento un neumotórax contralateral⁽¹⁹⁾.

En la mayoría de los casos, el paciente está en reposo en el momento de producirse un neumotórax, por lo cual no parece que el ejercicio físico sea un factor desencadenante. Por otra parte, el papel que juegan los cambios bruscos de la presión atmosférica en el desarrollo de un neumotórax en pacientes predisuestos aún no está claro⁽²⁰⁾. Pese a esto, son muchas las sociedades científicas que sugieren evitar viajar en avión durante un tiempo variable tras sufrir un NEP e incluso recomiendan someter a tratamiento definitivo a aquellos pacientes con trabajos considerados de riesgo para padecer neumotórax, como pueden ser los pilotos comerciales o los buzos profesionales^(5-7,20).

Recidiva

El riesgo de recidiva después de un primer episodio de NEP varía desde un 16 hasta un 52 %, con una media del 30 %. La mayoría de las recidivas ocurren durante los dos años posteriores al primer episodio, aunque puede recidivar incluso muchos años más tarde. Tras sufrir un segundo episodio, el riesgo de padecer más recidivas aumenta de forma progresiva, llegando a ser de hasta un 83 %. Algunos factores que parecen aumentar el riesgo de

recidiva son el sexo femenino de forma global, los varones muy altos y delgados y el hábito tabáquico. La presencia de bullas en el estudio radiológico no parece estar relacionada con un mayor riesgo de sufrir una recidiva^(15,21).

Neumotórax espontáneo secundario

El neumotórax espontáneo secundario (NES) se define como la presencia espontánea de aire en el espacio pleural como consecuencia de una patología pulmonar previa conocida. A diferencia del NEP, que clínicamente suele ser poco grave, el NES puede llegar a ser de extrema gravedad y requerir una actuación inmediata debido a que la capacidad respiratoria del paciente ya se suele encontrar reducida debido a su enfermedad pulmonar de base. Habitualmente, el desarrollo de un NES no suele ocurrir hasta que la enfermedad pulmonar de base se encuentra ya en un estadio avanzado^(1,15,20,22).

Incidencia

La incidencia del NES es muy similar a la del NEP, con unos 6,3 casos por 100.000 habitantes por año entre los varones y de 2 casos por 100.000 habitantes por año entre las mujeres. Además, esta incidencia variará en función de la enfermedad pulmonar de base. Así, vemos que la incidencia global del NES entre los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) es la más elevada, siendo de 26 casos/100.000 habitantes/año. Es más, a medida que aumenta la severidad de la EPOC, aumenta el riesgo de padecer un NES. Así, aquellos pacientes con un volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) de < 1 L y un índice FEV₁/capacidad vital forzada (FVC) < 0,4 presentan mayor riesgo de padecer un NES⁽¹⁵⁾.

Etiopatogenia. Factores de riesgo

Casi cualquier enfermedad pulmonar puede llegar a cursar con un neumotórax, pero las más frecuentes son la EPOC tipo enfisema, la fibrosis quística, la tuberculosis y el carcinoma broncogénico. La tabla 2 recoge una lista

TABLA 2. Causas de neumotórax espontáneo secundario

Enfermedades de la vía aérea

EPOC
Fibrosis quística
Asma

Infecciones

Tuberculosis
Neumonía por *Pneumocystis carinii*
Neumonías necrotizantes
Micosis

Enfermedad intersticial pulmonar

Fibrosis pulmonar idiopática
Sarcoidosis
Histiocitosis X
Linfangioleiomiomatosis

Enfermedad del tejido conectivo

Artritis reumatoide
Espondilitis anquilosante
Miositis inflamatorias
Síndrome de Marfán

Neoplasias

Carcinoma broncogénico
Metástasis

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

de las patologías pulmonares más frecuentemente asociadas con el NES. La EPOC es con diferencia la más frecuentemente asociada al NES^(1,22).

La patogénesis del NES se desconoce, pero claramente variará en función de la enfermedad de base. Así en la EPOC tipo enfisema, se sospecha que los mecanismos son similares a los que ocurren en el NEP. En el caso de las infecciones pulmonares cavitadas (tuberculosis, neumonías por estafilococos o por anaerobios gram-negativos), las zonas necrosadas pueden cavitarse hacia el espacio pleural. Además, en aquellas infecciones producidas por anaerobios, puede existir una producción propia de gas por parte del microorganismo que se añadiría al neumotórax ya presente⁽⁹⁾. Se estima que un 10 % de los pacientes con fibrosis quística, un 25 % de pacientes con histiocitosis X y hasta un 80 % de pacientes con leio-

miomatosis pueden llegar a padecer un neumotórax en el transcurso de su enfermedad^(2,15).

El NES es un factor de mal pronóstico cuando ocurre en pacientes con un FEV₁ < 50 % de su valor teórico, los que tienen un bajo peso corporal, aquellos que están colonizados de forma crónica por *Pseudomonas aeruginosa* y todos los que tienen una fibrosis quística como enfermedad de base⁽¹⁵⁾.

Recidiva

El riesgo de sufrir una recidiva tras un primer episodio de NES parece estar en relación con la enfermedad de base, pero por norma general, es algo mayor que en los NEP.²⁰ En el caso de la EPOC, se estima que el riesgo de recidivar se sitúa entre el 39 y el 47 %, mientras que la mayoría (entre un 50 y un 83 %) de los pacientes con fibrosis quística que han sufrido un NES recidivarán⁽¹⁵⁾.

NEUMOTÓRAX ADQUIRIDO

A diferencia de los neumotórax espontáneos, el neumotórax adquirido ocurre como consecuencia de una acción sobre el tórax que permite la entrada de aire en el espacio pleural. El mecanismo de producción puede deberse a un traumatismo torácico, cerrado o abierto, o como una complicación derivada de un procedimiento médico diagnóstico y/o terapéutico⁽²³⁾.

Neumotórax traumático

El neumotórax traumático (NT) es aquél que ocurre como consecuencia de un traumatismo torácico, que puede ser cerrado o penetrante. La entrada de aire al espacio pleural puede ocurrir de distintos modos según el traumatismo implicado. Ante un traumatismo penetrante, el aire puede introducirse directamente al espacio pleural a través de la herida en la pared torácica. Además, una herida penetrante puede provocar una laceración del parénquima pulmonar que también tendrá como consecuencia una fuga aérea hacia el espacio pleural. En el caso de los traumatismos torácicos cerrados, éstas pueden provo-

car fracturas costales que a su vez pueden dañar de forma directa el parénquima pulmonar. De forma menos frecuente, las lesiones cerradas también pueden provocar una ruptura o estallido del parénquima pulmonar por compresión brusca, lo que también daría lugar a un neumotórax. Un traumatismo abdominal cerrado también puede cursar con el desarrollo de un NT⁽²⁰⁾.

La historia clínica, las manifestaciones clínicas y la exploración física del paciente nos orientarán hacia el diagnóstico de un NT. No se debe infravalorar la posible existencia de un neumotórax: tras las fracturas costales, el NT es la complicación más frecuentemente observada tras sufrir un traumatismo torácico⁽²⁰⁾. Se estima que hasta el 40% de pacientes que sufren un traumatismo torácico cerrado desarrollarán un NT, y de estos, la mitad cursarán con un hemo-neumotórax. En el caso de los pacientes politraumatizados, una valoración exhaustiva es fundamental ya que un 5% de estos pacientes pueden llegar a desarrollar un NT⁽¹⁵⁾.

Neumotórax iatrogénico

Un neumotórax iatrogénico (NI) se desarrolla como consecuencia de una complicación de un procedimiento médico diagnóstico o terapéutico al que es sometido un paciente. En el ámbito hospitalario, su incidencia está aumentando debido a una mayor realización de procedimientos torácicos invasivos, y esta incidencia incluso puede llegar a ser superior a la del neumotórax espontáneo. Las causas principales del NI vienen recogidas en la tabla 3 con sus respectivas incidencias^(15,20).

NEUMOTÓRAX CATAMENIAL

El neumotórax catamenial (NC) es aquél que se produce típicamente 24-72 horas tras el comienzo de la menstruación. Suele darse en mujeres entre 30 y 40 años. Las pacientes habitualmente tienen una historia de endometriosis pélvica con lesiones diafragmáticas o pleurales. En otras pacientes, donde no se constatan lesiones endotorácicas, se sospecha que el aire entra en la cavidad perito-

TABLA 3. Principales causas de neumotórax iatrogénico y sus incidencias

Punción transtorácica (PAAF): 15-37%
Cateterización de vía central (sobre todo la subclavia): 1-10%
Toracocentesis: 5-20%
Ventilación mecánica: 5-15%
Biopsia pleural cerrada: 10%
Biopsia transbronquial: 1-2%

neal y que de aquí consigue acceder al espacio pleural a través de pequeños defectos diafragmáticos. Debido al carácter cíclico de la menstruación, esta variante de neumotórax tiene mucha tendencia a recidivar, por lo que se recomienda ofrecer un tratamiento definitivo quirúrgico tras un primer episodio de neumotórax catamenial^(2,20,24).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

DIAGNÓSTICO

El neumotórax puede presentar una clínica muy variable, cursando de una manera subclínica en algunos casos hasta aquellos que provocan un riesgo vital inminente debido a la presencia de un neumotórax a tensión. La repercusión sobre la función respiratoria dependerá por un lado del grado de colapso pulmonar, donde un mayor colapso pulmonar provocará una menor capacidad ventilatoria y, por otro lado, de la reserva ventilatoria del propio paciente. Por este motivo, los pacientes sanos habitualmente pueden tolerar un colapso pulmonar importante mientras que un paciente con una enfermedad pulmonar severa de base puede no tolerar una pequeña cámara de neumotórax.

Neumotórax espontáneo primario

El NEP habitualmente ocurre en pacientes entre los 20 y los 30 años, siendo infrecuente en personas mayores de 40 años. Típicamente son varones, altos, delgados y fumadores. La mayoría de los pacientes cursan con dolor torácico ipsilateral de características pleuríticas. El dolor suele ser de intensidad míni-



FIGURA 1. Radiografía P-A de tórax que muestra neumotórax izquierdo completo.

ma o moderada, aunque a veces puede llegar a ser importante. Pueden presentar una disnea de inicio repentino de moderados/grandes esfuerzos, siendo raro que curse con una disnea de mínimos esfuerzos o de reposo. La clínica habitualmente cede en aproximadamente 24 horas aunque no se haya resuelto el neumotórax. La exploración física del paciente puede ser anodina, sobre todo en pacientes con neumotórax pequeños. Es frecuente que tengan taquicardia. En aquellos que padecen un neumotórax mayor, éste puede cursar con una disminución del murmullo vesicular ipsilateral así como un movimiento respiratorio asimétrico con una disminución del movimiento del hemitórax afecto. Habrá un aumento de la percusión donde haya una cámara aérea en el tórax. Hipotensión, taquicardia > 135 lpm y cianosis son infrecuentes y su presencia debe hacernos sospechar un neumotórax a tensión⁽⁹⁾. Aunque esta situación es de extrema gravedad y exige una actuación inmediata, es muy poco frecuente en el NEP⁽¹⁵⁾.

El diagnóstico se establece con la radiografía de tórax postero-anterior en bipedestación, en donde se observa una línea pleural despegada de la pared torácica (Figs. 1 y 2). En la mayoría de los casos no está justifi-

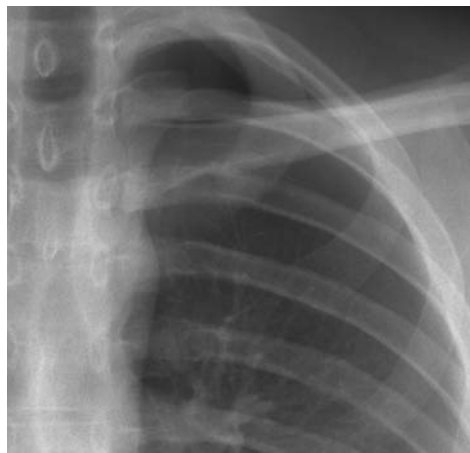


FIGURA 2. Detalle del vértice pulmonar izquierdo en una radiografía P-A de tórax de un paciente con un neumotórax izquierdo parcial, donde se aprecia imagen compatible con bulla apical.

cada realizar una radiografía en espiración^(15,25). El mediastino no está fijo, con lo cual un desplazamiento mediastínico contralateral puede considerarse normal y no debe hacer sospechar un neumotórax a tensión salvo que presente una clínica de compromiso hemodinámico (Fig. 3)^(1,10). En el caso de un pequeño neumotórax o cuando éste es atípico (por ejemplo, debido a adherencias), una tomografía computerizada (TC) puede resultar útil en el diagnóstico⁽¹⁾. Salvo que haya compromiso hemodinámico, no se estima necesario realizar una gasometría arterial, ya que no suelen existir alteraciones gasométricas salvo que haya un neumotórax importante o que éste sea a tensión. Igualmente, no suelen registrarse alteraciones electrocardiográficas, salvo en el neumotórax masivo izquierdo, que puede ocasionar una disminución del complejo QRS y de la onda R, así como una inversión de la onda T que pueden confundirse con un infarto agudo de miocardio en la cara anterior⁽²⁾.

Neumotórax espontáneo secundario

Estos pacientes ya tienen mermadas su capacidad respiratoria por lo que la introducción de aire en el espacio pleural con su consecuente colapso pulmonar, aunque éste sea pequeño,



FIGURA 3. Radiografía P-A de tórax que muestra un neumotórax izquierdo total. Presenta desplazamiento mediastínico contralateral así como descenso del hemidiafragma ipsilateral. Radiológicamente, sugiere un neumotórax a tensión, pero corresponde a una paciente de 17 años que acude a Urgencias por dolor torácico izquierdo de características pleuríticas sin disnea.

puede significar un auténtico riesgo vital para el paciente, exigiendo una actuación inmediata por parte de los profesionales sanitarios.

La clínica que presentan estos pacientes dependerá ya no sólo del grado de colapso pulmonar, sino también de su situación basal. A diferencia de lo que ocurre con el NEP, la manifestación clínica más frecuente en el NES es la disnea y ésta suele ser incluso de reposo. El dolor torácico ipsilateral suele estar presente, mientras que la presencia de hipotensión y taquicardia dependerá de grado de afectación que provoca el neumotórax. De todos modos, la exploración física puede resultar algo más dificultosa ya que la repercusión clínica puede ser importante, incluso en pequeños neumotórax y la clínica puede verse enmascarada por la patología pulmonar de base ya presente.

Para su diagnóstico, la sospecha clínica es importante y debe considerarse la presencia de un NES ante un paciente con una patología pulmonar previa, especialmente EPOC, que comienza de forma repentina con mayor disnea de lo

habitual asociado con dolor torácico. Al igual que ocurre en el NEP, la radiografía de tórax será fundamental para el diagnóstico de estos pacientes. Sin embargo, puede llegar a ser necesario realizar una TC, sobre todo en pacientes con enfisema bulloso para poder diferenciar entre neumotórax y bullas o ante pacientes con otras patologías de base para aclarar el grado de afectación parenquimatosa de la enfermedad.

A diferencia de lo que ocurre con los NEP, alteraciones gasométricas incluidas hipoxemia e hipercapnia son frecuentes, por lo que sí estaría justificada la realización de una gasometría arterial ante la sospecha de un NES^(1,9).

Neumotórax adquirido

Las manifestaciones clínicas de un neumotórax adquirido dependerán del mecanismo de producción por una parte y de la patología de base que pueda tener el paciente por otra.

En el caso de los NT, el propio traumatismo puede provocar fracturas óseas, contusiones pulmonares y lesiones a otros niveles, lo que condicionará la clínica que presenta el paciente. En el caso de una herida torácica penetrante, la propia lesión será visible y podrá ser valorada, aunque no se recomienda la introducción de sondas para determinar si la herida llega a penetrar en el tórax o el trayecto que éste sigue. En el caso de pacientes politraumatizados, donde un neumotórax puede no ser visible en una radiografía simple (muchas veces realizada en decúbito supino con un portátil en la camilla de Urgencias) y donde pueden existir otras lesiones torácicas y abdominales asociadas, se recomienda la realización de una TC para una correcta valoración del paciente (Fig. 4)^(15,20).

La clínica que presenta un paciente que ha desarrollado un NI se verá condicionada por el tamaño del neumotórax, la(s) patología(s) de base que presente el paciente y la técnica que ha propiciado el neumotórax. Al igual que el NT, el diagnóstico se confirmará con una radiografía de tórax, aunque a veces puede ser necesario realizar una TC para confirmar la presencia del neumotórax.



FIGURA 4. TC torácica de una paciente atropellada en donde se observa un pequeño neumotórax traumático (que no se apreciaba en la radiografía de tórax) asociado a fracturas costales múltiples, contusión pulmonar, derrame pleural y enfisema subcutáneo.

Cuantificación del tamaño del neumotórax

Son muchas las sociedades científicas que han publicado normativas que incluyen una valoración del tamaño del neumotórax^(5,6,7). Se trata de un punto importante en el proceso de valoración de un neumotórax, ya que en la mayoría de dichas normativas el valor estimado de colapso pulmonar según la radiografía de tórax no sólo se emplea para clasificar el neumotórax según tamaño, sino que es uno de los principales factores empleados para determinar la actitud terapéutica a seguir.

Existen varios métodos para calcular el grado o porcentaje de colapso pulmonar, como son la fórmula de Light⁽²⁶⁾ o el método sugerido por Rhea *et al*⁽²⁷⁾. Sin embargo, dichos métodos tienden a infravalorar el colapso pulmonar real. Por este motivo, Collins *et al* desarrollaron una fórmula que permite calcular el porcentaje real de colapso pulmonar⁽²⁸⁾. Sin embargo, las principales normativas que se publican actualmente no emplean el porcentaje de colapso pulmonar en el algoritmo de actuación, sino que recomiendan una clasificación en función de la distancia desde la pared torácica hasta la superficie pulmonar despe-

gada. Así, la *British Thoracic Society* (BTS) clasifica el neumotórax en “pequeño” (< 2 cm entre la pared lateral y la superficie pulmonar) o “grande” (> 2 cm)⁽⁶⁾, mientras que la *American College of Chest Physicians* (ACCP) lo clasifica en “pequeño” (< 3 cm entre el ápex pulmonar y la cúpula torácica) o “grande” (> 3 cm)⁽⁷⁾. La Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)⁽⁵⁾ recientemente ha publicado una normativa donde se clasifica el neumotórax en función de criterios anatómicos y morfológicos. Así, un neumotórax sería “parcial” si se despega sólo una porción de la superficie pulmonar de la pared, “completo” cuando la totalidad de la superficie pulmonar se encuentra separada de la pared torácica, y “total” cuando el pulmón se despega de la pared formando un muñón.

TRATAMIENTO

A la hora de decidir la mejor estrategia terapéutica a seguir, son varios los aspectos a valorar en un paciente con neumotórax. Así la cuantificación del tamaño del neumotórax debe acompañarse siempre de una valoración de las manifestaciones clínicas que presenta el paciente, así como las posibles causas del mismo (traumático, NES, etc.). Sólo de este modo podremos decidir la mejor actitud terapéutica a seguir.

La finalidad del tratamiento del neumotórax es evacuar el aire del espacio pleural con el propósito de conseguir la reexpansión pulmonar, paliar los síntomas que presenta el paciente y evitar o controlar las complicaciones derivadas del neumotórax que pudieran surgir. La prevención de las recidivas también debe ser un aspecto fundamental a tener en cuenta.

Dadas las distintas opciones terapéuticas posibles, las diferentes formas de explicar la fisiopatogenia de la enfermedad, la variedad de especialistas médicos implicados en el manejo de estos pacientes y la ausencia de grandes estudios prospectivos y randomizados, existe cierta discrepancia respecto al manejo óptimo ante un NEP. De hecho, los

protocolos y las normativas de las distintas sociedades que han sido publicados no se suelen cumplir por parte de los especialistas implicados^(1,15,29-31).

Existen unas medidas generales que se pueden adoptar ante cualquier paciente con un neumotórax, como es un adecuado control del dolor que pudiera existir como consecuencia del propio neumotórax o el tratamiento aplicado. Se ha sugerido que la oxigenoterapia puede acelerar por cuatro el ritmo de reabsorción del aire presente en el espacio pleural⁽⁹⁾. Algunas normativas proponen emplear oxígeno a alto flujo (10 L/min), aunque se deben extremar las precauciones en pacientes con EPOC y con riesgo de hipercapnia^(5,6). Se debe fomentar el abandono del hábito tabáquico, debido al papel que el tabaco tiene en la patogenia del NEP así como en el desarrollo de algunas de las enfermedades responsables del NES^(5,6).

Tratamiento del neumotórax espontáneo primario

Tratamiento inicial

Tratamiento conservador

Cuando el neumotórax es pequeño o parcial, se aconseja observación del paciente, que puede llevarse a cabo en Urgencias sin ingreso o mediante un ingreso breve si van a existir dificultades para hacer un correcto seguimiento en los días posteriores. Salvo que el paciente presente una clínica importante, no se aconseja drenar el aire del espacio pleural^(5,6,7). Puede permanecer en Urgencias, repitiendo una radiografía de control a las 6-12 h para valorar la evolución del neumotórax. Si se mantiene o se reduce, puede ser dado de alta con revisión a las 48 h con una radiografía de control y con instrucciones de volver a Urgencias si presenta un empeoramiento clínico⁽²⁵⁾. También es aceptable proceder al ingreso durante 1-2 días cuando así lo justifique la situación personal del paciente (por ejemplo, si vive lejos del centro hospitalario) con una radiografía de control pre-alta que presente estabilidad o mejoría en el tamaño del neumotórax^(5,7). El aire presente en el espacio pleural se reabsorberá a un

ritmo de 1,25 a 1,8% por día. Debe aplicarse oxigenoterapia durante su estancia en Urgencias o durante el ingreso para acelerar el proceso de reabsorción^(6,7). Se puede iniciar fisioterapia respiratoria con un incentivador. No existe evidencia de que estos pacientes precisen un reposo absoluto, por lo que pueden levantarse a sillón y pasear^(5,20).

Evacuación del aire

En el caso de un neumotórax grande o completo, o si el neumotórax cursa con clínica importante, se debe llevar a cabo algún procedimiento que permita evacuar el aire del espacio pleural. Existen muchos sistemas de drenaje y se debe emplear el sistema menos agresivo que permita conseguir dicho objetivo.

Actualmente existen distintos modos de drenaje para obtener la reexpansión pulmonar: aspiración simple, colocación de un drenaje de pequeño calibre (≤ 14 F) o colocación de un drenaje torácico (≥ 16 F).

- *Aspiración simple:* Aunque es una práctica poca extendida en España⁽⁵⁾, la aspiración simple es una técnica que ha demostrado ser útil en la resolución de un NEP, siendo recomendada por la BTS como la primera opción terapéutica ante un NEP que precisa drenaje^(1,6,25,31). Para llevarlo a cabo, la técnica se realiza bajo anestesia local, insertando por 2º o 3º espacio intercostal, línea clavicular media, o por 4º o 5º espacio intercostal, línea axilar media, un catéter fino, cánula o drenaje de fino calibre que se introduce hasta el espacio pleural. Se conecta a una llave de tres pasos y se drena manualmente con una jeringa bajo un sello de agua, o bien, puede conectarse a una válvula de Heimlich^(1,2,25). La retirada del sistema se hará en cuanto se haya conseguido la reexpansión pulmonar confirmada mediante una radiografía de control. Este sistema permite un manejo ambulatorio del paciente, pudiendo darle de alta en pocas horas. Sin embargo, en el momento que se decide dejar el sistema implantado (independientemente de que

el paciente quede ingresado o es dado de alta con el drenaje) ya no se puede considerar un sistema de aspiración simple, sino un sistema de drenaje torácico⁽⁵⁾.

Aunque existen varios estudios que avalan la utilidad de este sistema, llegando a conseguir entre un 60 y un 80% de éxitos ante el NEP^(1,9), algunos autores opinan que el manejo de este sistema resulta algo complejo en la práctica habitual, ya que con frecuencia se acoda, puede requerir varios reintentos para conseguir la deseada reexpansión pulmonar y resulta difícil mantener el sistema correctamente insertado durante su manejo y la realización de las radiografías pertinentes. Por eso, estos autores aconsejan el empleo de un drenaje de pequeño calibre para llevar a cabo este mismo procedimiento^(50,52).

- **Drenaje torácico:** La colocación de un drenaje endotorácico, bien sea de pequeño calibre (8-14 F) o un tubo torácico estándar (16-24 F) es el procedimiento que habitualmente se lleva a cabo en nuestro entorno⁽⁵⁾. Dicho drenaje puede considerarse como una primera opción terapéutica o puede emplearse cuando ha fracasado la aspiración simple manual (considerando fracaso cuando persiste la salida de aire tras haber aspirado > 2,5 L de aire)^(9,25). Varios estudios han demostrado que la tasa de éxito entre un drenaje de pequeño calibre y un drenaje estándar es similar, por lo que se aconseja el empleo del drenaje pleural de calibre fino^(1,31,33).

Habitualmente el drenaje torácico se conecta a un sistema de sello de agua aunque algunos autores prefieren colocarlo primero a una válvula unidireccional tipo Heimlich las primeras 24 h y posteriormente conectarlo a un sistema de sello de agua si no se ha conseguido una reexpansión pulmonar⁽⁵⁰⁾. El sistema se suele conectar a aspiración 6-12 h después de colocar el drenaje pleural, aunque no existe evidencia que esta actitud aumente la rapidez con que se reabsorbe el aire acumulado⁽⁵⁾.

Una vez que se comprueba la reexpansión pulmonar mediante radiografía de control y se constata la ausencia de fuga aérea por el sistema, algunos profesionales prefieren pinzar el drenaje pleural durante unas horas para comprobar que se mantiene el pulmón expandido en una nueva radiografía de control pasado ese tiempo. Sin embargo, no existe evidencia de que esto sea necesario. Recomiendan pinzar durante unas 12 h y siempre bajo una vigilancia estricta de síntomas por si precisa despinzar el drenaje torácico por la aparición de clínica de un nuevo neumotórax⁽⁵⁻⁷⁾. Gracias a los nuevos sistemas de drenaje digitales, que permiten registrar y visualizar de forma exacta la fuga aérea a lo largo de un periodo de tiempo, cabe pensar que esta práctica de pinzar el drenaje pleural puede convertirse en innecesaria y verse limitada a situaciones muy concretas.

Se habla de fuga aérea persistente cuando la fuga aérea dura más de 5-7 días. Si pasado este tiempo se mantiene, se considera necesario ofrecer al paciente un tratamiento quirúrgico definitivo.

Tratamiento definitivo

Existen varias situaciones que obligan a plantear un tratamiento quirúrgico definitivo. Como ya se ha comentado, se recomienda cirugía ante una fuga aérea que persiste más de 5 días. Otras situaciones donde se recomiendan plantear un tratamiento definitivo incluyen: la primera recidiva ipsilateral, un primer episodio contralateral o bilateral simultáneo, un neumotórax hipertensivo, un hemo-neumotórax espontáneo significativo, la presencia de claras bullas en la radiografía de tórax o ante individuos que han tenido un único episodio de NEP pero que tienen una profesión o practican una actividad considerada de riesgo (pilotos, buceadores, paracaidistas)⁽⁴⁻⁶⁾.

El NEP habitualmente es una entidad de poca gravedad, por lo tanto, a la hora de planificar un tratamiento definitivo para estos pacien-

tes, se debe optar por un procedimiento que permita conseguir una alta tasa de éxitos pero que a su vez, sea lo menos agresivo posible.

Existen varias opciones quirúrgicas y no quirúrgicas para evitar la recidiva del NEP que permiten conseguir buenos resultados. Éstas incluyen: pleurodesis química instilada por el propio drenaje torácico, pleurodesis por toracoscopia, la realización de una bullectomía con pleurodesis por cirugía toracoscópica video-asistida (VATS, del inglés *video-assisted thoracoscopic surgery*) o bullectomía con pleurodesis o pleurectomía por cirugía abierta (toracotomía).

A la hora de decidirse por una u otra técnica, existe cierta discrepancia respecto al manejo óptimo para evitar la recidiva en el NEP. De este modo, algunos autores sugieren que la principal estrategia en el tratamiento preventivo del neumotórax recidivante radica en una buena pleurodesis, sin necesidad de actuar sobre el parénquima pulmonar salvo que se visualice una bulla rota o que éste presente una fuga aérea activa. Para estos autores, sería suficiente llevar a cabo una pleurodesis, normalmente química empleando talco. El acceso recomendado suele ser por toracoscopia médica aunque la instilación de talco slurry por el drenaje pleural también puede plantearse en algunos pacientes seleccionados^(1,15,20).

Pleurodesis por drenaje torácico

Actualmente se considera que un tratamiento definitivo que se limita a una pleurodesis química por drenaje pleural debe ofrecerse únicamente a aquellos pacientes que no pueden o no desean ser sometidos a un procedimiento quirúrgico^(5,6,25). Consigue unos resultados aceptables pero peores que los obtenidos mediante un procedimiento toracoscópico^(9,31). Existen varios productos que pueden ser empleados para llevar a cabo una pleurodesis química: el talco en *slurry* es uno de los productos más empleados y recomendados⁽⁹⁾, ofreciendo unos resultados aceptables, con una tasa de recidiva entorno al 8 %^(2,15,25). Otros agentes esclerosantes descritos para conseguir la pleurodesis incluyen tetraciclina y deriva-

dos, bleomicina, sangre autóloga y nitrato de plata, entre otros^(2,31).

Cuando se emplea talco en *slurry*, normalmente se recomienda el empleo de menos dosis de la que se usa para realizar una pleurodesis en el derrame pleural maligno, debido a que las superficies pleurales son sanas, con lo cual se requiere menos dosis para conseguir la irritación de las pleuras y poner en funcionamiento los mecanismos habituales que dan lugar a la sínfisis pleural. En el caso del talco, se considera suficiente 2 g de talco^(2,9).

La utilización de talco *slurry* para el tratamiento definitivo del neumotórax tiene los mismos problemas y posibles complicaciones que solemos encontrar al realizar una pleurodesis por drenaje pleural, entre los que destacan el intenso dolor torácico en el momento de su instilación, fiebre y una distribución heterogénea del talco que puede causar una sínfisis pleural incompleta con loculaciones que aumenta el riesgo de desarrollar un empiema⁽²⁾.

Cirugía toracoscópica video-asistida

La opción terapéutica definitiva que suele realizarse es la bullectomía por VATS asociada a alguna técnica de pleurodesis. Ofrece unos excelentes resultados, con una tasa de recidiva entorno al 4 %⁽⁵⁾. La VATS es una cirugía mínimamente invasiva, que emplea 2-3 pequeños accesos torácicos, que pueden incluso ser milimétricos. Gracias a esta técnica, se consiguen unos excelentes resultados y se reduce de forma importante la morbilidad postoperatoria cuando la comparamos con una cirugía abierta así como la estancia media hospitalaria^(15,34-39). Algunos autores, como Malik y Black, ya han publicado sus primeras experiencias tras convertir este procedimiento en una cirugía de corta estancia, reportando buenos resultados con una estancia media de tan solo uno a dos días⁽⁴⁰⁾.

Esta cirugía permite explorar la cavidad torácica, visualizar el pulmón, localizar zonas bullosas o de blebs (Fig. 5), reseca dichas zonas patológicas y llevar a cabo algún procedimiento de pleurodesis o pleurectomía.

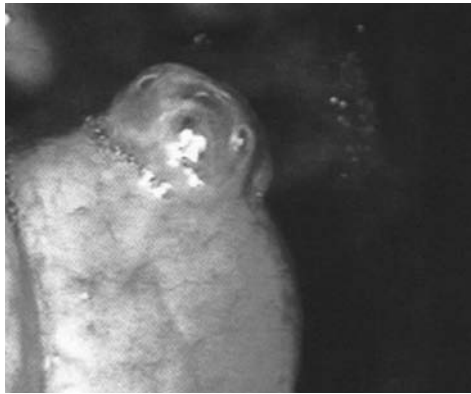


FIGURA 5. Imagen de una bulla subpleural localizada en el ápex pulmonar captada durante una videotoroscopia.

Las técnicas toracoscópicas permiten visualizar estas lesiones patológicas en el 76 % de los pacientes que han tenido un NEP. Cuando se revisa el pulmón por toracotomía, estas lesiones suelen estar presentes en prácticamente todos ellos⁽¹⁵⁾. No obstante, algunos autores sugieren que la presencia de estas lesiones no implica necesariamente que recidivará el neumotórax en un futuro, por lo que opinan que puede no ser necesaria su resección^(15,20,41). Sin embargo, tras localizar las lesiones patológicas, que típicamente se limitan a las zonas más apicales del pulmón (en el vértice del lóbulo superior o en el segmento 6 del lóbulo inferior), se tiende a realizar una bullectomía de la zona con una endo-grapadora^(1,3,9,25). También existen otras técnicas para la eliminación de la lesión pulmonar como pueden ser su sutura simple, ligadura o destrucción de las bullas con electrocoagulación o láser^(2,3).

Para conseguir unos buenos resultados, es fundamental asociar siempre la resección pulmonar de las zonas patológicas con alguna técnica de pleurodesis. El papel que juega la pleurodesis en el tratamiento definitivo del neumotórax es de suma importancia: estudios demuestran que la tasa de recidivas ronda el 20 % cuando únicamente se lleva a cabo una bullectomía, mientras que es de tan solo un 4 % cuando éste se asocia a la pleurodesis^(1,15,20).

Existen distintas formas de conseguir una pleurodesis por VATS. Las más empleadas incluyen la abrasión pleural mecánica, que se suele realizar con gasa o con estropajo metálico, la pleurodesis química, siendo el talco *poudrage* el agente más empleado, o la pleurectomía parietal^(1,2,42). Aunque el talco ofrece unos resultados excelentes⁽⁴³⁾, existe mucha reticencia a emplear este producto por los posibles efectos secundarios graves descritos (sobre todo el distrés respiratorio agudo, aunque esta complicación parece relacionarse con un tamaño de partícula de talco excesivamente pequeña, situación que no se suele dar con el talco empleado en Europa)⁽⁴⁰⁾. También existe preocupación por emplear talco, que provoca una sínfisis pleural muy intensa, en pacientes habitualmente jóvenes y sanos a los que se les podría dificultar una cirugía torácica futura^(2,5-7).

Cirugía abierta

Pese a no ser considerada como la primera opción en el tratamiento definitivo del NEP, la toracotomía con bullectomía y abrasión pleural o pleurectomía parietal sigue siendo el procedimiento que permite conseguir los mejores resultados, con una tasa de recidiva de tan solo un 1,5 %⁽¹⁵⁾. Sin embargo, gracias al gran avance en las técnicas VATS a lo largo de los últimos años, se puede llegar a realizar prácticamente cualquier procedimiento de cirugía abierta en un régimen de cirugía mínimamente invasiva, con su consiguiente disminución en la morbilidad, dolor postoperatorio y estancia hospitalaria. Como inconveniente de la VATS, nombrar sobre todo la dificultad para comprobar la aerostasia del pulmón ante una fuga aérea persistente, aunque con nuevas técnicas como la toracoscopia con autofluorescencia, este problema podría desaparecer⁽⁴⁴⁾.

Algunas normativas publicadas, como la de la BTS, siguen considerando a la bullectomía con pleurodesis por toracotomía la primera opción terapéutica quirúrgica para evitar la recidiva del NEP⁽⁶⁾. No obstante, la mayoría de los protocolos así como las publicaciones claramente indican el desplazamiento que

ha sufrido la cirugía abierta a favor de la VATS^(5,7,34-39), limitando la toracotomía a casos especiales o seleccionados, o cuando la VATS precisa una reconversión a cirugía abierta por dificultades técnicas o complicaciones intraoperatorias. La vía de abordaje habitualmente empleada es una axilar o anterior, siendo raro en un paciente con un NEP tener que acceder al tórax por una vía posterolateral.

Tratamiento del neumotórax espontáneo secundario

Un NES ocurre como consecuencia de una enfermedad pulmonar de base que no sólo es la causante del desarrollo del neumotórax, sino también condicionará de forma considerable la clínica que sufre el paciente. Los pasos a seguir en estos pacientes son similares a los del NEP, precisando una primera actuación para evacuar el aire del espacio pleural y controlar la clínica que presentan, y posteriormente debe existir un esfuerzo terapéutico para evitar la recidiva del neumotórax.

Tratamiento inicial

Ante un paciente con un NES pequeño y que no presenta clínica, puede plantearse un tratamiento conservador. No deben dejarse en observación en Urgencias; precisan ingreso en planta para llevar a cabo una estrecha vigilancia debido a la posibilidad de sufrir un rápido empeoramiento clínico, bien por un progresivo aumento del neumotórax hasta el punto que el paciente ya no lo puede tolerar, o bien por un agotamiento de sus reservas respiratorias como consecuencia de un neumotórax mantenido⁽⁵⁻⁷⁾. Ante el más mínimo empeoramiento, se debe proceder a la colocación de un drenaje pleural. Aunque algunos profesionales se oponen a un tratamiento conservador debido a una posible evolución fatal, la mayoría de los autores consideran aceptable llevar a cabo una observación de estos pacientes bajo vigilancia estrecha.

La utilización de oxigenoterapia para acelerar la reabsorción del aire del espacio pleural también se acepta, pero con unos cuida-

dos especiales en aquellos pacientes reteneadores de CO₂ con riesgo de sufrir hipercapnia como consecuencia del suministro suplementario de oxígeno⁽⁶⁾.

La normativa de la BTS considera la aspiración simple una técnica factible en un subgrupo de pacientes con NES: pacientes menores de 50 años con neumotórax pequeños y una mínima expresión clínica pueden ser candidatos a este procedimiento. Sin embargo, esta misma normativa avisa que la posibilidad de resolver el neumotórax de este modo es menor que en el NEP⁽⁶⁾. Otras normativas recomiendan observación si el tamaño y la clínica así lo justifica o bien la colocación de un drenaje pleural pero no consideran la aspiración simple de utilidad en el tratamiento inicial del NES^(5,7).

Lo cierto es que, bien sea por la clínica que presentan, o bien por el tamaño del neumotórax, la mayoría de estos pacientes requieren la colocación de un drenaje pleural en algún momento de la evolución de su neumotórax. Aunque algunos autores sugieren que un drenaje de pequeño calibre puede ser suficiente en algunos casos de NES, las recomendaciones dadas por la SEPAR, la BTS y el grupo de consenso de la ACCP abogan por la colocación de un drenaje torácico ≥ 16 F⁽⁵⁻⁷⁾. Cuando el paciente tiene un neumotórax grande o completo o cuando se sospecha que va a existir una fuga aérea persistente o que el paciente requerirá ventilación con presión positiva, se debe colocar un drenaje torácico grueso (24-28 F)^(5,7,22).

Una vez colocado el drenaje pleural, este sistema debe conectarse a una sistema de sello de agua. Habitualmente se conecta el sistema de drenaje a aspiración para conseguir una reexpansión pulmonar completa. Se recomienda aplicar una presión de aspiración entre los -20 cmH₂O y los -10 cmH₂O si se está perpetuando la fuga aérea con una aspiración mayor^(5-7,9,22).

La retirada del drenaje pleural se planteará tras objetivar la reexpansión pulmonar en la radiografía de control y pasadas 24 h sin fuga aérea por el drenaje torácico⁽⁵⁾. Esto puede confirmarse con más facilidad con los modernos sistemas de drenaje digitales donde

se puede constatar la fuga aérea real a lo largo del tiempo. En ausencia de estos sistemas, se puede clampar el drenaje pleural durante unas horas y confirmar que se mantiene el pulmón expandido con una radiografía de control pasado ese tiempo. El clampaje siempre debe llevarse a cabo en un entorno estrechamente vigilando para detectar la aparición de clínica de un nuevo colapso pulmonar y actuar en consecuencia. Hay que recordar que es más frecuente una recidiva precoz en los NES, por lo cual es importante vigilar al paciente las horas inmediatas tras la retirada del drenaje pleural.

Tratamiento definitivo

A diferencia del NEP, el NES representa una entidad de mayor gravedad. Estos pacientes habitualmente presentan una clínica de mayor severidad, incluso con riesgo de muerte en algunos casos. Independientemente de la clínica inicial del paciente, un NES frecuentemente indica que la enfermedad pulmonar de base está en una fase avanzada y en el caso de la EPOC, es un factor de mal pronóstico de la enfermedad^(15,22). Por lo tanto, las normativas tienden a sugerir la necesidad de ofrecer un tratamiento definitivo tras un primer episodio de neumotórax, así como ante una fuga aérea persistente > 5 días⁽⁵⁻⁷⁾. Entre las posibles opciones terapéuticas se encuentran los mismos procedimientos disponibles que para el tratamiento definitivo del NEP.

Pleurodesis por drenaje torácico

Aunque la pleurodesis química por drenaje torácico no se debe plantear como primera opción, puede considerarse en aquellos pacientes que no quieren o no pueden ser sometidos a una intervención quirúrgica^(5,9,15). Debido a que algunos de estos pacientes tienen una enfermedad avanzada, con una grave repercusión sobre su función cardiorrespiratoria basal, no es de extrañar que exista un grupo no desdeñable de pacientes que no pueden tolerar una cirugía. Estos pacientes pueden ser candidatos a la pleurodesis química

por drenaje pleural. Entre los agentes esclerosantes, el talco en *slurry* es el que consigue los mejores resultados⁽¹⁵⁾.

Cirugía toracoscópica video-asistida

Al igual que ocurre con los NEP, la VATS es de nuevo la primera opción terapéutica definitiva para estos pacientes. Se recomienda realizar una bullectomía de la zona bullosa rota. Sin embargo, la mayoría suelen tener una enfermedad pulmonar generalizada que puede llegar a afectar todo el parénquima pulmonar, con lo cual habrá que ser conservador, limitándose a localizar la zona de fuga aérea o en su ausencia, el área más sospechosa de ser la causante del neumotórax y únicamente reseca esa zona^(5,7,9,22).

Una vez realizada la bullectomía, siempre debe asociarse alguna técnica de pleurodesis: mediante la insuflación de talco⁽¹⁵⁾ (u otro agente esclerosante que ha mostrado sur efectivo), realizando una abrasión mecánica^(5,7,22) o llevando a cabo una pleurectomía parietal⁽⁶⁾. Debido a que algunos de estos pacientes pueden llegar a ser candidatos a trasplante pulmonar (EPOC, fibrosis quística,...), se recomienda consultar primero con el equipo responsable de trasplantes para determinar sus preferencias respecto a la pleurodesis para así evitar complicar excesivamente un posible futuro trasplante pulmonar⁽¹⁾. No obstante, la intención es evitar en lo máximo posible una recidiva del neumotórax que puede ser de extrema gravedad y se debe actuar en ese sentido prioritariamente.

Cirugía abierta

A diferencia de lo que ocurre con el NEP, puede haber una mayor necesidad de reconvertir una VATS a una cirugía abierta o incluso plantear una toracotomía desde un primer momento. De entrada, estos pacientes pueden no tolerar una intubación selectiva debido a su enfermedad pulmonar de base, precisando por tanto una toracotomía de entrada. La cirugía abierta tiene además la ventaja de poder detectar mejor las zonas de bullas o

blebs rotas gracias a la posibilidad de introducir suero en la cavidad torácica e insuflar el pulmón para visualizar así fugas aéreas. Debido a que estos enfermos tienen más posibilidades de tener hecha una TC torácica durante el control de su enfermedad de base, cabe la posibilidad de valorar dichas imágenes y plantear así la mejor vía de abordaje. Una vía axilar sería la preferida ante una lesión apical, pero una vía anterior o posterolateral puede llegar a ser necesaria según el caso.

Tratamiento del neumotórax adquirido

A diferencia de lo que ocurre con el neumotórax espontáneo, no existen recomendaciones de las distintas sociedades médicas respecto al manejo del paciente que sufre un neumotórax adquirido⁽²⁰⁾. Así, se entiende que la actitud terapéutica tendrá que tener en cuenta la situación clínica, el tamaño del neumotórax, la causa del mismo y las posibles lesiones asociadas.

Ante un NT, se tiende a proceder a la colocación de un drenaje torácico, independientemente del tamaño del neumotórax. Al igual que ocurre en los casos de neumotórax espontáneo, existen una medidas generales que serán de utilidad en el manejo global de estos pacientes. Suelen tener contusiones torácicas, fracturas costales o heridas penetrantes asociadas con lo cual es fundamental un buen control analgésico para evitar las complicaciones secundarias a una respiración superficial y para conseguir que se pueda realizar una correcta fisioterapia respiratoria. Se puede añadir oxigenoterapia al tratamiento. La posibilidad de levantar al paciente lo antes posible y una pronta deambulación es deseable pero puede verse limitado por otras lesiones asociadas.

El manejo de estos pacientes implica habitualmente la colocación de un drenaje torácico, incluso en neumotórax pequeños u ocul-tos. Algunos autores sugieren que un tratamiento conservador sin drenaje pleural puede considerarse válido en casos cuidadosamente seleccionados, con un mecanismo traumático poco agresivo y con un neumotórax

pequeño. Precisarían, no obstante, un ingreso hospitalario y una vigilancia con radiografías de control para valorar la evolución del neumotórax⁽⁴⁵⁾. En los demás, la colocación de un drenaje pleural se considera una actitud terapéutica inicial apropiada⁽²⁰⁾. Un neumotórax pequeño con poca expresión clínica puede ser tratado con un tubo torácico de 16-20 F, mientras que la presencia de un hemo-neumotórax debe ser evacuado con un drenaje de mayor calibre (24-28 F). Si el traumatismo torácico es severo y puede llegar a necesitar ventilación con presión positiva, estaría indicado un drenaje grueso (28-36 F).

La cirugía en estos individuos sólo se plantea cuando existe una fuga aérea persistente o cuando las lesiones asociadas (hemotórax masivo, laceración o estallido del parénquima pulmonar) así lo justifican. La vía de abordaje dependerá de la intervención quirúrgica planteada en cada caso.

El manejo del NI se verá condicionado por la clínica asociada, el tamaño del neumotórax y otras posibles complicaciones asociadas. Así, ante un neumotórax pequeño con una mínima expresión clínica y sin otras complicaciones asociadas, se puede llevar a cabo un tratamiento conservador. Sin embargo, ante un neumotórax grande o completo, con clínica (bien sea por el neumotórax en sí o por alguna enfermedad de base) o que cursa con alguna complicación asociada (hemoneumotórax), se debe proceder a la colocación de un drenaje pleural. De nuevo, el grosor del drenaje variará en función del estado del paciente y de otras complicaciones asociadas.

Tratamiento del neumotórax catamenial

El manejo terapéutico óptimo de esta entidad se desconoce, ya que el neumotórax que sufren estos pacientes es únicamente una complicación local de una enfermedad sistémica⁽²⁴⁾.

Tras resolver el episodio de neumotórax o hemoneumotórax y ante la sospecha de un NC (por la edad de la paciente y la coincidencia del neumotórax con los primeros días del ciclo menstrual), se debe plantear alguna técnica

diagnóstica y un tratamiento definitivo tras un primer episodio debido a la elevada tendencia a recidivar^(1,5).

La VATS permite llevar a cabo un procedimiento diagnóstico y terapéutico en un mismo acto⁽⁴⁶⁾. Se deben valorar todas las superficies pleurales en busca de focos de tejido endometrial así como explorar cuidadosamente la superficie diafragmática para localizar poros diafragmáticos. Si es posible, se debe planificar el procedimiento próximo al inicio del ciclo menstrual para así visualizar mejor los focos endometriales⁽²⁴⁾. Se recomienda la toma de biopsias de las lesiones sospechosas y su posterior excisión o electrocoagulación⁽⁴⁶⁾. Si se localizan poros diafragmáticos, se recomienda llevar a cabo su plicatura para cerrar el orificio y reforzar así el diafragma^(24,46), aunque algunos autores abogan por el empleo de una malla de poliglactina colocada sobre el diafragma⁽⁴⁷⁾. Algún procedimiento de pleurodesis (mecánica o química) debe acompañar el procedimiento^(24,46). Los anovulatorios convencionales no son del todo eficaces y el tratamiento médico se basa en el empleo de análogos de la gonadotropina que provocan un bloqueo hormonal de la proliferación de tejido endometrial^(5,24,47).

COMPLICACIONES

Existen una serie de complicaciones, inmediatas y tardías, que pueden surgir como consecuencia de un neumotórax en sí o por los tratamientos aplicados. Estas complicaciones suelen ser infrecuentes pero pueden llegar a ser graves.

En el *neumotórax a tensión* existe un mecanismo valvular que aumenta progresivamente las presiones intrapleurales las cuales llegan a producir un desplazamiento mediastínico contralateral con compromiso del retorno venoso y disminución del gasto cardíaco. Provoca una situación de extrema gravedad y puede producirse de forma espontánea o adquirida. Ante la sospecha de un neumotórax hipertensivo, con una clínica y una exploración física compatibles, no se debe esperar a la confir-

mación radiológica⁽⁴⁰⁾. La actitud que se debe tomar ante estos pacientes es la descompresión inmediata del neumotórax, empleando un catéter u otro sistema que permite la salida del aire a tensión y así estabilizar al paciente. A continuación, se debe colocar un drenaje torácico conectado a un sistema de sello de agua.

El *edema pulmonar por reexpansión* es poco frecuente y suele verse con más frecuencia tras evacuar un derrame pleural masivo de forma brusca. En el caso de los neumotórax, hay un mayor riesgo de desarrollarlo cuando éste es total o cuando lleva varios días de evolución⁽⁴⁸⁾. La administración de corticoides y la aplicación de oxigenoterapia suele ser suficiente y el edema no suele perdurar más de 24-48 h.

Un *hemoneumotórax* puede ocurrir como consecuencia de un traumatismo torácico, por la rotura de una brida o adherencia pleuropulmonar vascularizada o durante la colocación de un drenaje torácico al lesionar el paquete vascular intercostal o el propio parénquima pulmonar.

Algunos pacientes pueden sufrir una *reacción vaso-vagal* con hipotensión sistémica, que normalmente se debe a dolor en el momento de colocar el drenaje pleural. Aquellos pacientes que son sometidos a un talcaje por el drenaje pleural pueden sufrir un intenso dolor pleurítico en el momento de instilar el talco en *slurry* que también puede provocar este cuadro. Por este motivo, es aconsejable siempre tener al paciente monitorizado cuando se está colocando el drenaje pleural y se recomienda analgesia con opioides y sedación con midazolam en pacientes que van a ser sometidos a un talcaje por tubo torácico^(49,50).

La *neuralgia intercostal* puede ocurrir al lesionarse el paquete intercostal tras la colocación de un drenaje pleural, la realización de una toroscopia o tras una cirugía abierta.

Por último, pese a realizar un procedimiento quirúrgico definitivo, puede darse que no se consiga una reexpansión pulmonar completa, acompañada o no por una fuga aérea persistente. En esta situación, habrá que valorar las posibles soluciones según cada caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Noppen M, de Keukeleire T. Pneumothorax. *Respiration*. 2008; 76: 121-7.
2. Pun YW. Neumotórax y hemotórax. En: Pérez Rodríguez E, Villena Garrido MV. *Enfermedades de la pleura*. Madrid: Ergon; 2006. p. 181-96.
3. Fry WA, Paape K. Pneumothorax. En: Shields TW, Locicero J, Ponn RB, Rusch VW, Editores. *General Thoracic Surgery*. 6 ed. Philadelphia: Lippicott Williams & Wilkins; 2005. p. 794-805.
4. Aragoneses FG. En: Martín Escribano P, Ramos Seisdedos G, Sanchis Aldás J, Editores. *Manual de Medicina Respiratoria*. 2 ed. Madrid: Aula Medica Ediciones; 2006. p. 1153-62.
5. Rivas de Andrés JJ, Jiménez López MF, Molins López-Rodó L, Pérez Trullén A, Torres Lanzas J. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del neumotórax espontáneo. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44: 437-48.
6. Henry M, Arnold T, Harvey J. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *Thorax*. 2003; 58(suppl 2): ii39-ii52.
7. Baumann MH, Strange C, Heffner JE, Light R, Kirby TJ, Klein J et al. Management of spontaneous pneumothorax: an American College of Chest Physicians delphi consensus statement. *Chest*. 2001; 119: 590-602.
8. Mendis D, El-Shanawany T, Mathur A, Redington AE. Management of spontaneous pneumothorax: are British Thoracic Society guidelines being followed? *Postgrad Med J*. 2002; 78: 80-4.
9. Sahn SA, Heffner JE. Spontaneous pneumothorax. *NEJM*. 2000; 342: 868-74.
10. Jain DG, Gosavi SN, Jain DD. Understanding and managing tension pneumothorax. *JACM*. 2008; 9: 42-50.
11. Miller AC, Harvey JE. Guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *BMJ*. 1993; 307: 114-6.
12. Melton LJ 3rd, Hepper NGG, Offord KP. Incidence of spontaneous pneumothorax in Olmsted County, Minnesota: 1950 to 1974. *Am Rev Respir Dis*. 1979; 120: 1379-82.
13. Bense L, Eklund G, Wilman LG. Smoking and the increased risk of contracting spontaneous pneumothorax. *Chest*. 1987; 92: 1009-12.
14. Gupta D, Hansell A, Nichols T, Duong T, Ayres JG, Strachan D. Epidemiology of pneumothorax in England. *Thorax*. 2000; 55: 666-71.
15. Noppen M, Schramel F. Pneumothorax. *Eur Respir Mon*. 2002; 22: 279-96.
16. Morrison PJ, Lowry RC, Kevin NC. Familiar primary spontaneous pneumothorax consistent with true autosomal dominant inheritance. *Thorax*. 1998; 53: 151-2.
17. Fujino S, Inoue S, Tezuka N, Hanaoka J, Hawai S, Ichinose M et al. Physical development of surgically treated patients with primary spontaneous pneumothorax. *Chest*. 1999; 116: 899-902.
18. Coxson HO, Chan IHT, Mayo JR, Hlynksy J, Nakano Y, Birmingham CL. Early emphysema in patients with anorexia nerviosa. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004; 170: 748-52.
19. Sihoe ADL, Yim APC, Lee TW, Wan S, Yuen EHY, Wan IYP et al. Can CT scanning be used to select patients with unilateral primary spontaneous pneumothorax for bilateral surgery? *Chest*. 2000; 118: 380-3.
20. Baumann MH, Noppen M. Pneumothorax. *Respirology*. 2004; 9: 157-64.
21. Sadikot RT, Greene T, Meadows K, Arnold AG. Recurrence of primary spontaneous pneumothorax. *Thorax*. 1997; 52: 805-9.
22. Light RW. Secondary spontaneous pneumothorax in adults. En: Basow DS, editor. *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate; 2009.
23. Rivas de Andrés JJ, Canalís Arrayás E, Molins López-Rodó L, Pac Ferrer J, Torres García A, Torres Lanzas J. Normativa sobre diagnóstico y tratamiento del neumotórax. *Arch Bronconeumol*. 2002; 38: 589-95.
24. Korom S, Canyurt H, Missbach A, Schneiter D, Odo Kurrer M, Haller U et al. Catamenial pneumothorax revisited: clinical approach and systematic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 128: 502-8.
25. Light RW. Primary spontaneous pneumothorax in adults. En: Basow DS, editor. *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate; 2009.
26. Light RW. Pneumothorax. En: Light RW, editor. *Pleural diseases*. 3 ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. p. 242-77.
27. Rhea JT, DeLuca SA, Greene RE. Determining the size of pneumothorax in the upright patient. *Radiology*. 1982; 144: 733-6.
28. Collins CD, Lopez A, Mathie A, Wood V, Jackson JE, Roddie ME. Quantification of pneumothorax size on chest radiographs using interpleural distances: regression analysis based on volume measurements from helical CT. *AJR*. 1995; 165: 1127-30.
29. Mendis D, El-Shanawany T, Mathur A, Redington AE. Management of spontaneous pneu-

- mothorax: are BTS guidelines being followed? *Postgrad Med J.* 2002; 78: 80-4.
30. Henry MT. Simple sequential treatment for primary spontaneous pneumothorax: one-step closer. *Eur Respir J.* 2006; 27: 448-50.
 31. Tschopp JM, Rami-Porta R, Noppen M, Astoul P. Management of spontaneous pneumothorax: state of the art. *Eur Respir J.* 2006; 28: 637-50.
 32. Marquette CH, Marx A, Leroy S, Vaniet F, Ramon P, Caussade S et al. Simplified stepwise management of primary spontaneous pneumothorax: a pilot study. *Eur Respir J.* 2006; 27: 470-6.
 33. Noppen M, Alexander P, Driesen P, Slabbynck H, Vertraeten A. Manual aspiration versus chest tube drainage in first episodes of primary spontaneous pneumothorax. A multicenter, prospective, randomized pilot study. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 165: 1240-4.
 34. Sekine Y, Miyata Y, Yamada K, Yamada H, Yasukawa T, Saitoh Y et al. Video-assisted thoracoscopic surgery does not deteriorate postoperative pulmonary gas exchange in spontaneous pneumothorax patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 16: 48-53.
 35. Waller DA, Forty J, Moritt GN. Video-assisted thoracoscopic surgery versus thoracotomy for spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg.* 1994; 58: 372-6.
 36. Jiménez Merchan R, García Díaz F, Arenas Linares C, Giron Arjana JC, Langregado Loscertales M, Loscertales J. Comparative retrospective study of surgical treatment of spontaneous pneumothorax. Thoracotomy versus thoracoscopy. *Surg Endosc.* 1997; 11: 919-22.
 37. Sedrakyan A, van der Meulen J, Lewsey J, Treasure T. Video assisted thoracic surgery for treatment of pneumothorax and lung resections: systematic review of randomised clinical trials. *BMJ.* 2004; 329: 1008-10.
 38. Sawada S, Watanabe Y, Moriyama S. Video-assisted thoracoscopic surgery for primary spontaneous pneumothorax. *Chest.* 2005; 127: 2226-30.
 39. Ben-Nun A, Soudack M, Best LA. Video-assisted thoracoscopic surgery for recurrent spontaneous pneumothorax: the long-term benefit. *World J Surg.* 2006; 30: 285-90.
 40. Malik M, Black EA. Fast-track video-assisted bullectomy and pleurectomy for pneumothorax: initial experience and description of technique. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009; 36: 906-9.
 41. Tschopp JM, Schnyder JM, Froudarakis M, Astoul P. VATS or simple talc poudrage under medical thoracoscopy for recurrent spontaneous pneumothorax (carta al editor). *Eur Respir J.* 2009; 33: 442-3.
 42. Rena O, Massera F, Papalia E, Della Pona C, Robustellini M, Casadio C. Surgical pleurodesis for Vanderschueren's stage III primary spontaneous pneumothorax. *Eur Respir J.* 2008; 31: 837-41.
 43. Ramos-Izquierdo R, Moya J, Macia I, Rivas F, Ureña A, Rosado G et al. Treatment of primary spontaneous pneumothorax by videothoracoscopic talc pleurodesis under local anesthesia: a review of 133 procedures. *Surg Endosc* 2009 Sept 30; [Epub ahead of print].
 44. Noppen M, Dekeukeleire T, Hanon S, Stratakos G, Amjadi K, Madsen P. Fluorescein-enhanced Autofluorescence Thoracoscopy in Patients with Primary Spontaneous Pneumothorax and Normal Subjects. *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 174: 26-30.
 45. Legome E. General approach to blunt thoracic trauma in adults. En: Basow DS, editor. *UpToDate.* Waltham MA: UpToDate; 2009.
 46. Martínez Somolinos S, Marmol Cazas EE, Serra Batlles J. Aportación de la toracoscopia en el diagnóstico y tratamiento de la endometriosis torácica complicada (a propósito de 2 casos). *Arch Bronconeumol.* 2008; 44: 224-5.
 47. Bagan P, Le Pimpec Barthes F, Assouad J, Souillamas R, Riquet M. Catamenial pneumothorax: retrospective study of surgical treatment. *Ann Thorac Surg.* 2003; 75: 378-81.
 48. Edema pulmonar. En: Fraser RS, Müller NL, Colman N. Paré PD, editores. *Diagnóstico de las Enfermedades del Tórax.* 4 ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana S.A.; 1999. p. 1926-98.
 49. Anthony VB, Loddenkemper R, Astoul P, Boutin C, Goldstraw P, Hott J et al. ERS/ATS Statement. Management of malignant pleural effusions. *Eur Respir J.* 2001; 18: 402-19.

MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN EL ADULTO

M^a Elena Corpa Rodríguez, Prudencio Díaz-Agero Álvarez, Concepción Prados Sánchez

RESUMEN

Las malformaciones congénitas del sistema respiratorio son poco frecuentes pero muy variadas. Algunas de ellas son detectables durante la gestación. La mayoría de las veces se manifiestan en el periodo neonatal o en la infancia, pero otras pueden hacerlo a cualquier edad. En ocasiones se presentan preferentemente en adultos. Las manifestaciones clínicas son muy diversas, y pueden dar lugar a situaciones críticas que precisen actuación urgente. También pueden ser asintomáticas y constituir hallazgos casuales en el contexto del estudio por otras patologías. Muchas veces el tratamiento es quirúrgico, si bien en determinados casos cabe tomar una actitud conservadora, dependiendo de los síntomas presentes y posibilidad de complicaciones futuras, incluida la degeneración maligna en algunos casos.

Tras recordar brevemente la embriología del sistema respiratorio describiremos las malformaciones congénitas que encontramos con mayor frecuencia en adultos, centrándonos en las anomalías bronquiales, del parénquima pulmonar y vasculares intrapulmonares. Nos referiremos a las manifestaciones clínicas más habituales, así como métodos de diagnóstico y tratamiento.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del aparato respiratorio son infrecuentes, representando aproximadamente el 1,4-2,2% del total de las malformaciones congénitas⁽¹⁾, pero son importantes debido a la variedad de condiciones que pueden presentarse. Clínicamente pueden manifestarse a cualquier edad, pudiéndonos encontrar desde una situación crítica en periodo neo-

natal hasta un hallazgo incidental radiológico en la edad adulta. Gracias a la ecografía es posible el diagnóstico y en ocasiones el tratamiento prenatal de algunas de estas anomalías. En la mayoría de los casos el tratamiento es la cirugía, si bien en determinados pacientes puede mantenerse una actitud expectante a la espera de cambios clínicos y/o radiológicos que determinen una posible intervención.

En este capítulo vamos a referirnos a las malformaciones pulmonares, por lo que obviaremos las malformaciones traqueales, vasculares extrapulmonares y parietales; vamos a centrarnos en las anomalías bronquiales, del parénquima pulmonar y vasculares intrapulmonares. Algunas de ellas se manifiestan casi exclusivamente en los primeros momentos de la vida, por lo que sólo describiremos las que se diagnostican y tratan en adultos. En éstos estas anomalías son importantes porque pueden tener manifestaciones clínicas únicas, simular otros procesos (incluidos neoplasias) o poner al paciente en una situación crítica que precise actuación urgente, y debemos tenerlas presentes en el diagnóstico diferencial de la patología respiratoria.

Existen otras anomalías que pueden considerarse variaciones anatómicas de la normalidad ya que no suelen ser origen de patología; sin embargo conviene tener en cuenta su existencia porque actualmente y debido al desarrollo de las técnicas de imagen su detección es cada vez más frecuente.

EMBRIOLOGÍA DEL SISTEMA RESPIRATORIO

Para comprender estos defectos es pertinente hacer un pequeño recuerdo de la embriología del sistema respiratorio ya que,

dependiendo de en qué momento evolutivo haya alguna alteración, se producirán unas u otras anomalías.

El desarrollo y maduración del sistema respiratorio comienza alrededor de la cuarta semana de gestación y se completa en torno a los 8 años de edad. Inicialmente aparece un esbozo del sistema respiratorio como un surco longitudinal que se origina a partir del intestino anterior en el suelo de la faringe. Este surco crece caudalmente y se convierte en un tubo, que quedará separado por un tabique del esófago. La parte superior del tubo originará la laringe y la tráquea, mientras que de la inferior surgirán los brotes bronquiales. Mientras la tráquea se alarga los brotes bronquiales van descendiendo hasta ocupar su posición definitiva en el tórax. Las células del mesodermo esplácnico rodean el tubo de endodermo traqueal y originan el tejido conectivo, músculo liso y cartilago de la pared traqueobronquial. Del endodermo derivan el revestimiento epitelial y las glándulas.

Las cavidades pleurales, pericardio y peritoneo se desarrollan por la subdivisión de las cavidades celómicas primitivas que se extienden a lo largo del embrión. Estas cavidades se separan mediante los pliegues pleuropericárdico y pleuroperitoneal y el diafragma.

En la octava semana se identifican 5 estructuras que darán origen a los lóbulos maduros. En este periodo se incorporan las estructuras vasculares al pulmón embrionario. A partir de este momento se identifican 4 periodos evolutivos:

1. Pseudoglandular (de la 8^a semana al 4^o mes), en el que se produce la división bronquial.
2. Canalicular (del 4^o al 6^o mes), en el que se forman los bronquiolos respiratorios y conductos alveolares y se produce la vascularización del tejido pulmonar.
3. De saco terminal (del 6^o mes al nacimiento), en el que se produce la proliferación de los alveolos, la conexión de los capilares sanguíneos donde se producirá el intercambio gaseoso y la síntesis de surfactante.

4. De maduración alveolar (del nacimiento a los 8 años), en el que se aplanan el epitelio respiratorio y hay un gran aumento del número de alveolos.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

Las malformaciones pulmonares congénitas más frecuentes se recogen en la tabla 1. Distinguimos malformaciones bronquiales, parenquimatosas y vasculares intrapulmonares. Dado que algunas de ellas son de diagnóstico casi exclusivo en la infancia, nos detendremos a analizar las que aparecen con mayor frecuencia en la edad adulta, y que en la tabla se señalan con asterisco.

MALFORMACIONES BRONQUIALES

Se han descrito diversas anomalías bronquiales que pueden considerarse variantes anatómicas de la normalidad, ya que no suelen originar patología. Entre ellas tenemos:

- Variación en el número de bronquios.
- Origen anómalo de bronquios lobares o segmentarios.
- Bronquio supernumerario o bronquio cardiaco, que se origina de la pared interna del bronquio principal derecho o del intermediario y progresa caudalmente hacia el pericardio; puede terminar en un fondo de saco ciego o servir a un pequeño lóbulo, llamado lóbulo cardiaco.
- Isomerismo bronquial, consistente en un patrón de ramificación bronquial y formación de lóbulos pulmonares idénticos en ambos pulmones.

Otras malformaciones sí pueden dar problemas. Como las más frecuentes en el adulto (dentro de su rareza) nos referiremos al bronquio traqueal y divertículo y a la atresia bronquial.

Bronquio traqueal y divertículo

El bronquio traqueal es un bronquio para el lóbulo superior derecho que se origina en cualquier punto de la tráquea entre el cricoides y la carina, aunque habitualmente lo hace unos 2 cm por encima de ella. Puede tratarse de un

TABLA 1. Malformaciones pulmonares congénitas más frecuentes

Malformaciones bronquiales	Malformaciones parenquimatosas	Malformaciones vasculares intrapulmonares
Bronquio traqueal y divertículo*	Agenesia y aplasia pulmonar*	Secuestro pulmonar*
Atresia bronquial*	Hipoplasia pulmonar*	Fístulas arteriovenosas*
Bronquio anómalo	Enfisema lobar congénito*	Vascularización anómala
Bronquiectasia congénita	Malformación adenomatoide	sistémica*
Fístula broncobiliar	quistica*	Lóbulo ácigos*
	Quiste broncogénico*	
	Linfangiectasia pulmonar	
	congénita	

bronquio supernumerario que surte un segmento de pulmón conocido como lóbulo traqueal⁽²⁾. Si todo el lóbulo superior derecho nace en la tráquea el bronquio principal derecho se convierte en el bronquio intermediario y la malformación se llama bronquio traqueal verdadero o bronquio de cerdo, porque esta morfología es normal en la especie porcina. A veces el bronquio traqueal acaba en un saco ciego, y entonces hablamos de divertículo traqueal^(2,3).

También se han descrito bronquios traqueales en el lado izquierdo⁽⁴⁾, bronquios traqueales dobles ipsilaterales⁽⁴⁾ y bronquios traqueales bilaterales⁽³⁾.

Los bronquios y divertículos traqueales cursan generalmente sin síntomas y su hallazgo suele ser casual. Otras veces pueden dar lugar a atelectasias, neumonías recurrentes, bronquiectasias, tos persistente, hemoptisis o zonas de enfisema. Pueden presentar problemas en pacientes que precisen ventilación mecánica.

El diagnóstico puede sospecharse mediante técnicas de imagen, principalmente TC, y se confirma mediante broncoscopia.

Sólo precisa tratamiento cuando da sintomatología, extirpando el bronquio y el parénquima pulmonar dependiente de él.

Atresia bronquial

Fue descrita por primera vez en 1949 por Falor y Kyriakides⁽⁶⁾. Consiste en la obliteración

de un bronquio segmentario o más raramente lobar con desarrollo normal del pulmón distal. Ello ocasiona acúmulo de secreciones e hiperinsuflación del parénquima. Ese parénquima recibe ventilación colateral a través de los poros de Kohn y los canales de Lambert, lo que contribuye a los cambios enfisematosos.

La localización más frecuente es el lóbulo superior izquierdo (64%), seguido del inferior izquierdo (14%); los lóbulos medio e inferior derechos se afectan en un 8%⁽⁷⁾. La mayoría de casos se encuentran en adultos jóvenes, si bien se pueden encontrar en la infancia o en adultos de más edad. Es doblemente frecuente en varones⁽⁷⁾. Aproximadamente un 50% de pacientes son asintomáticos. Los síntomas más frecuentes, cuando los hay, son infecciones de repetición, tos y disnea; también puede haber dolor torácico, hemoptisis y asma⁽⁷⁻⁹⁾. Se han descrito raros casos de neumotórax⁽¹⁰⁾.

La radiología muestra típicamente una imagen hilar redondeada, correspondiente al bronquio relleno de moco, rodeado de parénquima pulmonar hiperinsuflado^(7,9). Puede sospecharse en una radiografía simple, si bien la TC permite una mejor definición. Hay raros casos sin hiperinsuflación⁽¹¹⁾. Es recomendable la realización de broncofibroscopia, si bien ésta a veces puede ser normal⁽⁸⁾.

El tratamiento difiere dependiendo de la edad del diagnóstico. En niños se recomienda

la resección quirúrgica para favorecer el correcto desarrollo del pulmón restante y evitar complicaciones^(1,2). En adultos se reserva la cirugía para casos sintomáticos^(7,8).

MALFORMACIONES PARENQUIMATOSAS

Agenesia y aplasia pulmonar

La agenesia pulmonar es la ausencia total de bronquios, tejido alveolar y vasos sanguíneos. En la aplasia pulmonar sí existe un esbozo bronquial, pero tampoco hay alveolos ni vasos. Ambos defectos pueden encontrarse en uno o ambos lados del tórax, aunque suelen ser unilaterales, y pueden combinarse en un mismo paciente.

Hasta un 50% de pacientes con agenesia pulmonar, sobre todo si es derecha, tienen asociados defectos en otros órganos, sobre todo cardíacos^(1,3). Se han descrito también anomalías cromosómicas^(1,4).

La agenesia bilateral es incompatible con la vida. La agenesia unilateral puede ser asintomática por el crecimiento compensatorio del pulmón contralateral, o dar clínica tras el nacimiento. Los síntomas habituales son taquipnea, disnea y cianosis. Los niños más mayores pueden presentar sibilancias que hacen pensar en asma o bronquitis^(1,4).

La radiología simple muestra ausencia de pulmón y desplazamiento mediastínico ipsilateral. Es preciso hacer diagnóstico diferencial con otras patologías como la atelectasia pulmonar, la obstrucción bronquial por un cuerpo extraño o el secuestro pulmonar completo. La TC ayuda al diagnóstico. Es preciso también descartar otras anomalías, por lo que pueden ser útiles otras exploraciones complementarias como la ecocardiografía.

No existe un tratamiento para esta patología. La corrección de las malformaciones cardíacas asociadas puede mejorar algunos síntomas^(1,4). El pronóstico de estos pacientes viene dado, además de por las anomalías asociadas, por la posibilidad de infecciones en pulmón único.

En la aplasia pulmonar el esbozo bronquial existente puede servir como una fuente de

infección para el pulmón sano, por lo que debe ser extirpado una vez hecho el diagnóstico^(1,4).

Hipoplasia pulmonar

Es una anomalía caracterizada por un desarrollo incompleto o insuficiente de uno o ambos pulmones. Hay una disminución en el número o tamaño de las vías aéreas, alveolos o vasos pulmonares. La hipoplasia pulmonar puede ser primaria, cuando no hay una causa aparente, o secundaria.

La hipoplasia pulmonar primaria produce síntomas inmediatamente después del nacimiento, manifestándose como un distrés respiratorio severo. La disminución de la vascularización origina hipertensión pulmonar. Hay un shunt derecha-izquierda por mantenimiento de la circulación fetal a través del foramen ovale o del ductus arterioso persistentes^(1,4). La radiología simple muestra pulmones pequeños. Tiene muy mal pronóstico y la mayoría de los pacientes mueren precozmente a pesar de terapia intensiva encaminada a disminuir la resistencia vascular pulmonar^(1,4,15).

La hipoplasia pulmonar secundaria se asocia con múltiples anomalías fetales y maternas. La causa más frecuente es la hernia diafragmática congénita, ya que las vísceras herniadas impiden el normal crecimiento del pulmón ipsilateral. Otra de las más frecuentes es el síndrome de Potter, en el que la agenesia renal bilateral cursa con oligohidramnios y compresión del feto en desarrollo por el útero; el tórax tiene forma de campana, el volumen pulmonar es pequeño y hay descenso en el número y tamaño de alveolos, vías aéreas y arteriolas pulmonares. Las displasias óseas pueden originar una cavidad torácica pequeña y rígida que originaría hipoplasia pulmonar; es lo que ocurre en el síndrome de Jeune, una condrodistrofia familiar. También puede asociarse a síndrome de Down. Hay otras muchas condiciones menos frecuentes asociadas a esta patología. En la figura 1 mostramos un paciente con hipoplasia pulmonar secundaria a hernia diafragmática congénita.

La mayoría de los casos de hipoplasia secundaria también se diagnostican en la infan-

cia, aunque también hay casos descritos en adultos, si bien no son muy numerosos⁽¹⁵⁻¹⁷⁾. En algunos de ellos el diagnóstico es casual ya que son asintomáticos, probablemente debido a hipertrofia del pulmón contralateral⁽¹⁷⁾. Actualmente la TC parece el mejor método para el diagnóstico y el seguimiento de estos pacientes^(15,17). Los que están asintomáticos no precisan tratamiento. En el resto éste pasa por la corrección de malformaciones asociadas y medidas similares a los casos con hipoplasia pulmonar primaria.

Enfisema lobar congénito

Consiste en la hiperinsuflación de uno (habitualmente) o más lóbulos pulmonares por un mecanismo valvular que se establece durante la gestación y que permite la entrada de aire pero no su salida. La etiología no está clara. Casi la mitad de los pacientes presentan alguna anomalía en el bronquio del lóbulo afecto⁽¹⁸⁾. Predomina en lóbulos superiores, sobre todo el izquierdo⁽¹⁹⁾. Es tres veces más frecuente en varones. El diagnóstico puede hacerse a menudo antes del nacimiento mediante ecografía.

Habitualmente da clínica en el primer mes de vida. Puede presentarse nada más nacer como un distrés respiratorio severo. En otros casos hay tos, taquipnea o sibilancias que pueden ir en aumento según progresa la hiperinsuflación pulmonar, pudiendo aparecer llegar a aparecer cianosis y fracaso respiratorio. En niños más mayores puede haber además infecciones de repetición. Un pequeño porcentaje de pacientes están asintomáticos y el diagnóstico es casual. Son muy pocos los pacientes que se diagnostican en la edad adulta⁽²⁰⁻²²⁾.

El diagnóstico es fundamentalmente radiológico. La radiología simple muestra la hiperinsuflación pulmonar, pudiendo haber atelectasia compresiva del pulmón sano e incluso desplazamiento mediastínico contralateral. Debe hacerse diagnóstico diferencial con un neumotórax. La TC puede ayudar para detectar una posible causa subyacente u anomalías asociadas. La broncoscopia puede emplearse para descartar obstrucción bronquial.



FIGURA 1. Hipoplasia pulmonar derecha en paciente de 37 años con hernia diafragmática congénita de gran tamaño. Presetaba insuficiencia respiratoria global e hipertensión pulmonar.

El tratamiento en pacientes sintomáticos es siempre quirúrgico, preferentemente lobectomía, que a veces ha de realizarse con carácter de urgencia. En pacientes asintomáticos o con clínica leve puede adoptarse una actitud expectante con controles periódicos, ya que muchas veces hay un incremento de la funcionalidad del lóbulo afecto y no va a ser necesaria la cirugía⁽¹⁸⁾.

Malformación adenomatoide quística

Se produce como consecuencia de un sobrecrecimiento desorganizado de los bronquiolos terminales, con la subsiguiente displasia del tejido pulmonar distal. Se forman lesiones quísticas comunicadas entre sí y con el árbol bronquial. Su causa es indeterminada, si bien se cree que podría deberse a una anomalía del desarrollo pulmonar o a una alteración de la circulación bronquial durante la etapa fetal⁽¹⁸⁾.

Según la histología y el aspecto macroscópico de estas lesiones, Stocker subclasificó esta entidad en 3 variantes⁽²³⁾:

- Tipo I (55%). Lesiones quísticas múltiples superiores a 20 mm localizadas en un mismo lóbulo o una gran lesión única.

- Tipo II (40%). Numerosos quistes menores de 20 mm.
- Tipo III (5%). No hay quistes sino una masa sólida de hiperplasia adenomatosa o estructuras bronquiales.

Esta patología suele ser unilateral, y ambos pulmones se afectan con igual frecuencia. Las lesiones suelen encontrarse en los lóbulos inferiores. El principal determinante del pronóstico es el tamaño de los quistes, aunque la presencia de malformaciones asociadas, que ocurre en un 15% los casos⁽¹⁸⁾ también influye. Si las lesiones son muy grandes se dificulta el desarrollo del pulmón contralateral, y estos pacientes suelen tener baja supervivencia.

El diagnóstico puede hacerse muchas veces durante la gestación. Se han descrito casos de regresión espontánea, sobre todo en los subtipos II y III⁽²⁴⁾. Los niños que no han sido diagnosticados antes del nacimiento suelen tener clínica respiratoria, principalmente tos e infecciones de repetición; a veces se presenta como un neumotórax producido por la rotura de alguno de los quistes. Los hallazgos en radiología simple son variables dependiendo del subtipo, y la TC suele ser suficiente para establecer el diagnóstico. En la figura 2 se muestra una TC de una mujer de 48 años diagnosticada de malformación adenomatoide quística que presentaba infecciones respiratorias de repetición.

Un pequeño porcentaje de pacientes permanecen asintomáticos, por lo que pueden llegar a la adolescencia o a la edad adulta sin diagnosticar. Los casos publicados en adultos son reducidos. La mayoría presentan el subtipo I⁽²⁵⁾.

Se ha descrito desarrollo en pacientes con esta patología de neoplasias como blastoma⁽²⁶⁾, rabdomiosarcoma^(27,28), carcinoma bronquioloalveolar^(29,30) o carcinoma epidermoide⁽³¹⁾. De todas ellas la más frecuente es el carcinoma bronquioloalveolar, que aparece casi siempre en lesiones tipo I⁽³²⁾.

El tratamiento de esta patología cuando hay clínica es quirúrgico, siendo la lobectomía la mejor opción. Excepcionalmente puede precisarse una neumonectomía. Resecciones menores pueden realizarse con buenos resultados en

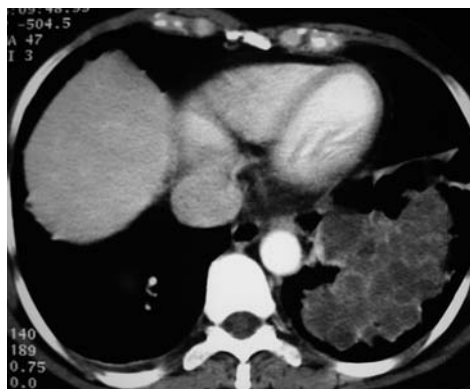


FIGURA 2. Imagen TC de una paciente de 48 años con malformación adenomatoide quística tipo I. Presentaba infecciones respiratorias de repetición y fue sometida a una lobectomía.

casos seleccionados cuando las lesiones sean muy limitadas⁽⁵³⁾. El manejo en pacientes asintomáticos es controvertido debido a que por una parte hay casos con remisión espontánea, y por otra las lesiones tienen potencial de malignización. Pueden hacerse controles durante un tiempo, pero ante aparición de síntomas o no evidencia de regresión debe indicarse cirugía. En adultos hay que tener en cuenta que el subtipo más frecuente es el I, que es el que con mayor frecuencia se asocia a carcinoma bronquioloalveolar y el que tiene menos posibilidades de regresión espontánea, por lo que está indicado el tratamiento quirúrgico.

Quistes broncogénicos

Son lesiones que se forman por anomalías del desarrollo pulmonar, muy probablemente antes de la formación de los bronquios. Las dos terceras partes de los quistes se localizan en el mediastino, y el resto en el parénquima pulmonar, si bien se han descrito localizaciones raras como retroperitoneo⁽³⁴⁾ o cuello⁽³⁵⁾, entre otras. Los parenquimatosos asientan preferentemente en lóbulos inferiores⁽³⁶⁾. Suelen ser lesiones solitarias con epitelio cilíndrico o escamoso, y pueden contener moco o fluido seroso; también músculo liso o cartilago. No suelen contener aire salvo manipulación previa o sobreinfección. Pueden tener comunicación con el árbol



FIGURA 3. Rx simple de un paciente de 75 años que debutó con disnea y cianosis. Hallazgo de lesión mediastínica que producía compresión traqueal, precisando colocación de endoprótesis. La lesión resultó ser un quiste broncogénico que se extirpó con posterioridad.

bronquial, sobre todo los parenquimatosos, y en este caso también contener aire.

Los síntomas dependen sobre todo de su tamaño y localización, así como de su posible sobreinfección. La compresión traqueal o bronquial puede producir cambios enfisematosos en el pulmón distal que pueden hacer confundir este proceso con el enfisema lobar congénito⁽¹⁸⁾. Los quistes parenquimatosos, sobre todo si se comunican con la vía aérea, tienen más posibilidades de infección⁽³⁷⁾. Se han descrito casos de hemoptisis⁽³⁸⁾. También se han descrito raros casos de tumores malignos en el seno de estas lesiones^(39,40). Hay otras manifestaciones raras descritas en adultos como estenosis arterial pulmonar, obstrucción de vena cava superior, taponamiento cardíaco, arritmias, edema pulmonar, derrame pleural o trombosis⁽⁴¹⁾. No es infrecuente que estas lesiones sean asintomáticas y se diagnostiquen en edad adulta, muchas veces como hallazgo radiológico.

En cuanto al diagnóstico, la radiología simple permite a veces establecer el diagnóstico de sospecha, pero por sí sola no suele ser suficiente. La TC permite una mejor delimitación del tamaño y localización de estas lesiones, así



FIGURA 4. Imagen TC de un paciente de 54 años que había presentado neumotórax de repetición. Con el diagnóstico de distrofia bullosa derecha fue intervenido encontrando, además de las bullas, un quiste broncogénico.

como su relación con estructuras adyacentes. La resonancia magnética puede ser útil en lesiones mediastínicas⁽⁴²⁾. En la figura 3 se muestra un quiste broncogénico mediastínico, y en la figura 4 uno pulmonar.

El tratamiento es quirúrgico. Para las localizaciones mediastínicas es suficiente la extirpación del quiste, mientras que los intraparenquimatosos precisan una resección más amplia, a veces incluso una lobectomía⁽¹⁸⁾. Los quistes grandes que causen compromiso respiratorio pueden precisar drenaje percutáneo previo a la resección⁽⁴³⁾. Aunque lo ideal sea la extirpación íntegra, pueden hacerse resecciones subtotales en casos de quistes muy inflamados o adheridos a estructuras vitales.

Algunos autores han defendido una actitud expectante ante estas lesiones cuando sean asintomáticas⁽⁴⁴⁾. Sin embargo, en adultos hay muchas posibilidades de que acaben siendo sintomáticos y den complicaciones, por lo que en general se recomienda su extirpación en cuanto se ha establecido el diagnóstico^(18,37,41).

MALFORMACIONES VASCULARES

INTRAPULMONARES

Secuestro pulmonar

Se trata de un segmento o lóbulo pulmonar que no tiene comunicación con el árbol

bronquial, recibiendo aporte sanguíneo sistémico. Fue descrito en 1861 por Rokitsansky y Rektorzik^(45,46) y recibió su nombre por Pryce en 1946⁽⁴⁷⁾. Representa el 0,15-6,4% de las malformaciones pulmonares. La mayoría son unilaterales, y afectan principalmente al lóbulo inferior izquierdo⁽⁴⁸⁾. Se clasifican en dos grupos: extralobares e intralobares.

Los secuestros extralobares se diferencian claramente del parénquima pulmonar normal que los rodea, ya que poseen pleura propia. Suelen recibir aporte sanguíneo a partir de ramas aórticas torácicas o abdominales y el drenaje venoso es sistémico, generalmente a través del sistema álgigos, vena porta, subclavia o cava inferior. Pueden asociarse a otras malformaciones congénitas hasta en un 50% de los casos⁽⁴⁸⁾, entre ellas hernia diafragmática, defectos pericárdicos, drenaje venoso anómalo, así como a malformación adenomatoides quística tipo II⁽⁴⁹⁾. Se han descrito raros casos de localización abdominal y de comunicación con el tracto digestivo⁽⁵⁰⁻⁵²⁾.

Los secuestros intralobares son los más frecuentes. Están integrados dentro del parénquima normal y no se diferencian claramente de éste, ya que no poseen pleura propia. Suelen recibir aporte sanguíneo a partir de ramas aórticas (sobre todo de aorta torácica, pero no únicamente), mientras que el drenaje venoso se realiza habitualmente a través de la circulación pulmonar, si bien en algunos casos puede ser a venas sistémicas. La mayoría de autores los consideran un defecto congénito, si bien para algunos podría tratarse de una patología adquirida, presumiendo que infecciones de repetición producirían una pérdida de la comunicación con el árbol traqueobronquial, y durante la fase inflamatoria se iniciaría una neovascularización procedente de la circulación sistémica⁽¹⁸⁾.

Generalmente son asintomáticos y, si bien algunos se diagnostican durante la gestación o en edad pediátrica (sobre todo los extralobares, y más los asociados a otras anomalías), no es raro que se manifiesten en la adolescencia tardía o en la edad adulta. En ocasio-

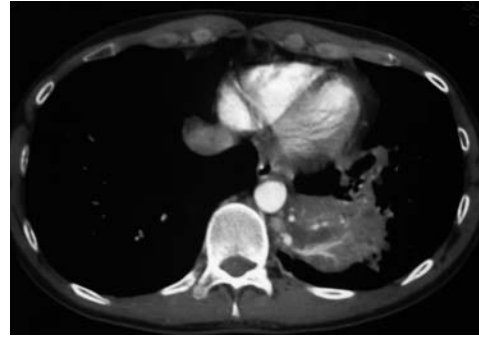


FIGURA 5. Imagen TC de un secuestro pulmonar intralobar en un paciente de 45 años. Pueden apreciarse los vasos arteriales sistémicos en el seno de la lesión. Se practicó una lobectomía. Recibía 3 ramas arteriales procedentes de aorta torácica y el drenaje venoso era a través del sistema hemiaórgicos.

nes son hallazgos radiológicos. Cuando dan clínica lo más frecuente son las infecciones de repetición. En ocasiones, si son muy grandes, debido a su vascularización sistémica, puede apreciarse un soplo a la auscultación u ocasionar alteraciones hemodinámicas graves.

Radiológicamente en adultos suelen presentarse como masas o quistes. Si bien la angiografía demuestra la vascularización anómala, en la actualidad no suele ser necesaria su realización gracias a la TC y RMN modernas. En la figura 5 se muestra la imagen TC de un paciente con secuestro pulmonar intralobar.

A pesar de que una vez diagnosticados pueda mantenerse una actitud conservadora si son asintomáticos⁽⁵³⁾, es preferible su extirpación quirúrgica para evitar posibles complicaciones, ya que se ha descrito incluso el desarrollo de rhabdomyosarcoma⁽⁵²⁾. Por supuesto, cuando den clínica deben tratarse en todos los casos. Es preciso identificar y ligar de forma temprana durante la cirugía los vasos nutricios. En los secuestros extralobares suele ser suficiente con extirpar la zona afecta, si bien en los intralobares a veces es preciso reseca completamente el lóbulo donde asienta la lesión⁽¹⁸⁾. La figura 6 muestra una resección de un secuestro intralobar, donde puede apreciarse la vascularización arterial sistémica.



FIGURA 6. Imagen de campo quirúrgico de un secuestro pulmonar intralobar. Puede apreciarse la rama arterial (con ligadura) procedente de la aorta torácica. El calibre del vaso y la ausencia de signos inflamatorios en los tejidos nos hace apoyar el origen congénito de la patología.

Fístulas arteriovenosas

Son malformaciones vasculares consistentes en una comunicación anómala entre los sistemas arterial y venoso pulmonares, por lo que se produce un shunt de derecha a izquierda. Su incidencia es de 2-3 casos por cada 100.000 habitantes⁽⁵⁴⁾.

Existen numerosas malformaciones arteriovenosas pulmonares, desde lesiones microscópicas hasta grandes lesiones aneurismáticas múltiples⁽⁵⁵⁾. Un 33-50% de los pacientes presentan lesiones múltiples⁽⁵⁶⁾. La mitad de los pacientes con fístulas arteriovenosas pulmonares padecen la enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria, transmitida con carácter autosómico dominante y caracterizada por fístulas arteriovenosas en piel, mucosas y órganos internos. Sin embargo, sólo el 15-33% de pacientes con enfermedad de Rendu-Osler-Weber presentan fístulas arteriovenosas pulmonares⁽⁵⁷⁾.

Las fístulas pequeñas suelen ser asintomáticas. Las grandes o múltiples se manifiestan como disnea de esfuerzo y palpitaciones. Si el shunt pulmonar supera el 20% hay disnea, cianosis, acropaquias y policitemia secundaria a la hipoxemia; esto se da en el 30% de los casos⁽⁵⁸⁾. Puede haber afectación del sis-

tema nervioso central por embolismos, abscesos cerebrales o meningitis. Un 10% de pacientes presentan hemorragias, sobre todo epíxtasis y hemoptisis⁽⁵⁶⁾.

La radiografía simple es patológica en el 98% de los casos, mostrando una imagen lobulada no calcificada de predominio en lóbulos inferiores⁽⁵⁸⁾. La TC helicoidal permite identificar la mayoría de las lesiones⁽⁵⁶⁾. La arteriografía pulmonar permite el tratamiento de las fístulas mediante embolizaciones. En pacientes asintomáticos y con fístulas menores de 1 cm puede mantenerse actitud conservadora⁽⁵⁶⁾. La enfermedad de Rendu-Osler-Weber y las complicaciones neurológicas son indicaciones absolutas de tratamiento^(56,58). En el resto de pacientes el tratamiento busca disminuir los síntomas y prevenir las posibles complicaciones.

Actualmente la cirugía se reserva para pacientes que no responden a embolización o cuando ésta no es posible, respetando la mayor parte de parénquima posible⁽⁵⁶⁾.

Vascularización anómala sistémica

Se trata de una anomalía muy poco frecuente consistente en la vascularización de un segmento o lóbulo pulmonar a partir de vasos arteriales sistémicos. Se diferencia del secuestro pulmonar en que el parénquima sí tiene comunicación con el árbol bronquial. La mayoría de los casos afectan al lóbulo inferior izquierdo.

Cuando hay síntomas, el más frecuente es la hemoptisis. Más raramente hay dolor torácico, disnea o hallazgo de un soplo en la exploración física. Otros casos son asintomáticos y constituyen un hallazgo casual.

La arteriografía muestra con precisión la vascularización anómala. Actualmente la TC helicoidal permite imágenes de alta resolución y reconstrucciones tridimensionales, por lo que puede darnos el diagnóstico evitando la arteriografía.

El tratamiento es quirúrgico, realizando segmentectomía o lobectomía del territorio pulmonar afecto con o sin embolización pre-

via del vaso anómalo. En pacientes asintomáticos puede realizarse seguimiento radiológico⁽⁵⁹⁾.

Lóbulo ácigos

Es otra anomalía que puede considerarse una variante anatómica de la normalidad. Durante el desarrollo embrionario la vena ácigos queda normalmente sobre el bronquio principal derecho. Ocasionalmente no ocurre así y el cayado de la ácigos queda sobre el vértice pulmonar de modo que, al crecer el pulmón, la vena ácigos arrastra un pliegue de la pleura formando un lóbulo accesorio en el pulmón derecho. Da una imagen radiológica característica de coma invertida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evrad V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg.* 1999; 23: 1123-32.
2. Aoun NY, Vélez E, Kennedy LA, Trayner EE. Tracheal bronchus. *Respir Care.* 2004; 49(9): 1056-8.
3. Kumagae Y, Jinguji M, Tanaka D, Nakajo M. An adult case of bilateral true tracheal bronchi associated with hemoptysis. *J Thorac Imaging.* 2006; 21: 293-5.
4. Ho K, Ulualp SO, Swischuck L. Left tracheal bronchus in an infant with laryngeal cleft. *J Bronchol Intervent Pulmonol.* 2009; 16: 52-4.
5. Kagadis GC, Patrino V, Kalogeropoulou CP, Karnabatidis D, Petsas T, Nikiforidis GC et al. Virtual endoscopy in the diagnosis of an adult double tracheal bronchi case. *Eur J Radiol.* 2001; 40(1): 50-3.
6. Falor WH, Kyriakides AH. Ectopia bronchi. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1949; 18: 252-60.
7. Kinsella D, Sissons G, Williams MP. The radiologic imaging of bronchial atresia. *Br J Radiol.* 1992; 65: 681-5.
8. Ward S, Morcos SK. Congenital bronchial atresia. Presentation of three cases and a pictorial review. *Clin Radiol.* 1999; 54: 144-8.
9. Jederlinic PJ, Sicilian L, Baigelman W, Gaeusler EA. Congenital bronchial atresia: a report of 4 cases and a review of the literature. *Medicine.* 1987; 66: 73-83.
10. Kameyama K, Okumura N, Kokado Y, Miyoshi K, Matsuoka T, Nakagawa T. Congenital bronchial atresia associated with spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82: 1497-9.
11. Okuda M, Huang CL, Masuya D, Yokomise H. Lobar bronchial atresia demonstrating a cystic lesion without overinflation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006; 30: 391-3.
12. Haller JA, Tepas JJ, White JJ, Pickard LR, Robotham JL. The natural history of bronchial atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980; 79: 868-72.
13. Sbokos CG, McMillan IK. Agenesis of the lung. *Br J Dis Chest.* 1977; 71: 183-97.
14. Reynolds M. Congenital lesions of the lung. Chapter 79. En: Shields TW, LoCicero J III, Ponn RB, eds. *General Thoracic Surgery*. 5th Edition. Lippincott, Williams & Wilkins; 2000: 937-52.
15. Fácila Rubio L, Carrión Valero F, González Martínez M, Marín Pardo J. Hipoplasia pulmonar en el adulto: descripción, patogenia y revisión. *An Med Interna.* 2002; 19(7): 357-60.
16. Comet R, Mirapeix RM, Marín A, Castañer E, Sans J, Domingo C. Hipoplasia pulmonar en el adulto: embriología, presentación clínica y métodos diagnósticos. Experiencia propia y revisión de la literatura. *Arch Bronconeumol.* 1998; 34(1): 48-51.
17. Kurkcuoglu IC, Eroglu A, Karaoglanoglu N, Polat P. Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 689-91.
18. Huddleston CB. Chapter 40: Congenital abnormalities of the lung. In Pearson's Thoracic and Esophageal Surgery, 3rd Edition. Churchill & Livingstone, 2008: 462-72.
19. Stiger KW, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol.* 1992; 14: 160-70.
20. Critchley PS, Forrester-Wood CP, Ridley PD. Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. *Thorax.* 1995; 50(8): 909-10.
21. Wegener WA, Velchick MG. Ventilation-perfusion scintigraphy in an adult with congenital unilateral hyperlucent lung. *Clin Nucl Med.* 1990; 15: 683-7.
22. McDonald CF, Pierce RJ, Barter CE, Chou ST, Daniel FJ. Congenital lobar emphysema requiring surgery in adult life. *Aust NZ J Med.* 1986; 16: 501-5.
23. Stocker JT, Madewell JER, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the

- lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977; 8: 155-71.
24. Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P. Prenatal diagnosis of echogenic lung: Evolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005; 26: 145-9.
 25. Herrero Y, Pinilla I, Torres I, Nistal M, Pardo M, Gómez N. Cystic adenomatoid malformation of the lung presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 326-9.
 26. Cohen M, Emms M, Kaschula RO. Childhood pulmonary blastoma: A pleuropulmonary variant of the adult type pulmonary blastoma. *Pediatr Pathol.* 1991; 11: 736-49.
 27. D'Agostino S, Bonoldi E, Dante S, Deli S, Cappellari S, Musi L. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 1381-3.
 28. Dopladzas T, Aryelakis A, Karavokyros IG, Gougoudi E, Pikoulis E, Patsouris E et al. Primary rhabdomyosarcoma of the lung arising over cystic pulmonary adenomatoid malformation. *Pediatr Hematol Oncol.* 2005; 22: 525-9.
 29. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital cystic adenomatoid malformation in a child: A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol.* 1998; 25: 62-6.
 30. West D, Nicholson AG, Colquhoun I, Pollock J. Bronchioloalveolar carcinoma in congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *Ann Thorac Surg.* 2007; 83: 687-9.
 31. Usui Y, Takabe K, Takayama S, Miura H, Kimura Y. Minute squamous cell carcinoma arising in the wall of a congenital lung cyst. *Chest.* 1991; 99: 235-6.
 32. MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol.* 2004; 28: 554-5.
 33. Kim HK, Choi YS, Kim K, Shim YM, Ku GW, Ahn KM et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? *Ann Thorac Surg.* 2008; 86: 249-53.
 34. Hoang C, Aubriot MH, Totobenazara JL, Chigot JP, Menegaux F, Le Charpentier Y. Isolated retroperitoneal intradiaphragmatic bronchogenic cyst: a case report. *Clin Exp Pathol.* 1999; 47: 67-70.
 35. Rapado F, Bennett JD, Stringfellow JM. Bronchogenic cyst: an unusual case of lump in the neck. *J Laryngol Otol.* 1988; 112: 893-4.
 36. Yoon YC, Lee KS, Kim TS, Kim J, Shim YM, Han J. Intrapulmonary bronchogenic cysts: CT and pathologic findings in five adult patients. *Am J Roentgenol.* 2002; 179(1): 167-70.
 37. Shanmugam G. Adult congenital lung disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005; 28(3): 483-9.
 38. Lardinois D, Gugger M, Ris HB. Bronchogenic cyst of the left lower lobe associated with severe hemoptysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 16(3): 382-3.
 39. Endo C, Imai T, Nakagawa H, Ebina A, Kaimori M. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a bronchogenic cyst. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69(3): 933-5.
 40. Okada Y, Mori H, Maeda T, Obashi A, Itoh Y, Doi K. Congenital mediastinal bronchogenic cyst with malignant transformation: an autopsy report. *Pathol Int.* 1996; 46(8): 594-600.
 41. Patel SR, Meeker DP, Biscotti CV, Kirby TJ, Rice TW. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult. *Chest.* 1994; 106(1): 79-85.
 42. Baranda García F, Chic Palacin S, Cancelo Díaz L. Malformaciones broncopulmonares. *Medicine.* 2002; 8(79): 4237-45.
 43. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg.* 1996; 61(6): 1636-40.
 44. Bolton JW, Shahian DM. Asymptomatic bronchogenic cysts: what is the best management? *Ann Thorac Surg.* 1992; 53(6): 1134-7.
 45. Rokitsansky C. *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*, ed 3. Vienna: 1861. p. 44.
 46. Rektorzik E. Ueber accessorische Lungenlappen. *Wochenbl Z Ges Aerzte.* 1861; 17: 4-6.
 47. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol.* 1946; 58: 457-67.
 48. Savic B, Birtel FJ, Tholen W. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979; 34: 96-100.
 49. Conran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Ped Dev Pathol.* 1999; 2: 454-63.

50. Franko J, Bell K, Pezzi CM. Intraabdominal pulmonary sequestration. *Curr Surg*. 2006; 63(1): 35-8.
51. Skandalakis JE, Gray SW, Symbas P. Pulmonary circulation. En: Mitchell CW, ed. *Embryology for surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital anomalies*. Baltimore, MD: Williams and Wilkins; 1994: 451-90.
52. Carrasco R, Castañón M, San Vicente B, Tarrado X, Montaner A, Morales R. Extralobar infradiaphragmatic pulmonary sequestration with a digestive Communications. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002; 123: 188-9.
53. Kristo DA, Pluss JL, Chantelois A. Asymptomatic extralobar sequestration in a 53-year-old woman. *South Med J*. 1995; 88: 225-6.
54. Duch PM, Chandrasekaran K, Mulhern CB, Ross JJ, Macmillan RM. Transesophageal echocardiographic diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation. Role of contrast and pulsed Doppler echocardiography. *Chest*. 1994; 105: 1604-5.
55. Gossage JR, Kang G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998; 158: 643-61.
56. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg*. 1999; 23: 1118-22.
57. Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G, Cordier JF. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler disease). *Respiration*. 2007; 74(4): 361-78.
58. Burke CM, Safai C, Nelson DP, Raffin TA. Pulmonary arteriovenous malformations: a critical update. *Am Rev Respir Dis*. 1986; 134: 334-9.
59. Guelbenzu Zazpe JJ, Vilá Mayo E, Ágredda Sádaba J, Álvarez Navascués F, Pérez Omeñaca F. Vascularización anómala sistémica del lóbulo inferior del pulmón derecho: una patología infrecuente. *Arch Bronconeumol*. 2001; 37: 358-60.

HEMOPTISIS

*Sara Isabel Vicente Antunes, Pedro Rodríguez Martín,
Alejandro Martín de San Pablo Sánchez*

INTRODUCCIÓN

Hemoptisis es el término utilizado comúnmente para referirse a la expulsión de sangre por la boca a través del mecanismo de la tos, por sangrado localizado en la vía respiratoria baja o en parénquima pulmonar. Es importante determinar precozmente que el sangrado no tenga otros orígenes posibles, como son las vías respiratorias altas o el tracto digestivo bajo.

La definición de hemoptisis no se encuentra perfectamente establecida, ya que comprende desde una escasa cantidad de sangre, expectoración hemoptoica, hasta un sangrado de cantidad importante, hemoptisis masiva. La hemoptisis masiva no viene definida tanto por la cantidad exacta de sangrado, sino por la gravedad del mismo, constituyendo ante determinadas circunstancias una amenaza para la vida del paciente. Aún así, se ha intentado establecer un volumen de sangrado que constituya una amenaza para la vida del paciente determinando en varios estudios un volumen desde 100 hasta más de 600 mL en 24 horas como criterio de hemoptisis masiva. El sangrado en el árbol bronquial puede representar un importante riesgo para la vida del paciente no tanto por la inestabilidad hemodinámica a la que puede conducir, sino por el riesgo de asfixia. Debemos entonces tener en cuenta que el espacio muerto anatómico del árbol bronquial es de aproximadamente 150-200 mL, por lo que un sangrado que supere este volumen puede conducir a la obstrucción de la vía aérea.

Es difícil determinar en cada caso la cantidad exacta de sangre expectorada ya que aunque pueda haber expectorado únicamente una pequeña cantidad de sangre, puede haber aspi-

rado la misma de manera masiva, además de que también tragan gran cantidad de sangre que pasa al estómago. Los pacientes que presentan un episodio de hemoptisis necesitan recibir atención médica hospitalaria para realizar una anamnesis detallada, un examen físico completo y una serie de pruebas diagnósticas complementarias para intentar establecer la localización del sangrado, su etiología y determinar la actitud terapéutica más indicada en cada caso. Incluso un pequeño sangrado puede comprometer la vida de un paciente con una mala función pulmonar de base.

ETIOLOGÍA

La sangre que circula por ambos pulmones presenta doble origen: la circulación pulmonar (arterias pulmonares) y la circulación bronquial (arterias bronquiales). Teóricamente, la totalidad del gasto cardiaco pasa a través de arterias y arteriolas de bajas presiones hasta los capilares pulmonares para oxigenarse. Por el contrario, las arterias bronquiales están sometidas a presiones más altas, pero sólo llevan una pequeña parte del gasto cardiaco. Las arterias bronquiales habitualmente son ramas que tienen origen en la aorta, aunque de manera más rara también pueden ser ramas de alguna arteria intercostal.

En el 95 % de los casos de hemoptisis el sangrado tiene origen en la circulación bronquial, mientras que sólo un 5 % de los casos el sangrado tiene origen en la circulación pulmonar⁽¹⁾.

Existe mayor posibilidad de hemoptisis masiva ante sangrados de la circulación bronquial dadas las altas presiones que presenta⁽¹⁾. Recordamos que ante un episodio de hemop-

tisis es fundamental descartar que se trate de un sangrado gingival, nasofaríngeo o gastrointestinal. Para ello es fundamental realizar una anamnesis y un examen físico exhaustivos, necesitando además en ocasiones la colaboración de otorrinolaringólogos o de endoscopistas digestivos para completar la exploración y descartar un origen no pulmonar de sangrado. Un pH alcalino, espumosis o la presencia de pus sugieren frecuentemente que se pueda tratar de un sangrado de origen pulmonar como primera posibilidad. Las causas más frecuentes de hemoptisis dependen de la población estudiada y son la bronquitis, el carcinoma broncogénico y las bronquiectasias (Tablas 1 y 2).

Patología de la vía aérea

La causa más frecuente de hemoptisis es la patología de la vía aérea. Los procesos patológicos que pueden llevar a sangrado de la vía aérea son:

- Las enfermedades inflamatorias como: bronquitis crónica o aguda, y bronquiectasias. Las bronquiectasias provocan hipertrofia y tortuosidad de las arterias bronquiales que acompañan el árbol bronquial, con expansión de los plexos vasculares submucosos y peribronquiales, que sometidos a presiones sanguíneas sistémicas, presentan un rápido sangrado cuando se rompen.
- Neoplasias, que incluyen el carcinoma broncogénico, carcinoma metastásico endobronquial (generalmente de melanoma, mama, colon o carcinoma de células renales) o carcinóide bronquial. El carcinoma broncogénico es raramente una causa de hemoptisis masiva, sin embargo si es una causa frecuente hemoptisis no masiva. La hemoptisis aparece como presentación en un 7 a 10% de los casos en un 20% de los casos en el curso de la enfermedad neoplásica.

En una serie importante de casos se ha visto que sólo 3% de los pacientes han presentado una hemoptisis masiva terminal⁽²⁾.

Típicamente los pacientes que presentan hemoptisis masiva presentan grandes tumores de localización central, sobre todo de tipo epidermoide.

El tumor carcinóide bronquial presenta una importante vascularización y no está relacionado con el tabaco, por lo que se debe considerar en personas de edades jóvenes o medias, no fumadoras con episodios de hemoptisis recurrentes.

- Cuerpos extraños.
- Traumatismos de vía aérea. Las lesiones por desaceleración y los traumatismos torácicos son las causas más frecuentes de traumatismo de la vía aérea.
- Fístulas broncovasculares. Las fístulas broncovasculares pueden estar en relación a traumatismos, neoplasias pulmonares o mediastínicas, o a patología intrínseca a los grandes vasos adyacentes al árbol traqueobronquial. La fístula aortobronquial es rara pero se trata de una grave complicación. La causa más frecuente es el aneurisma de aorta, que suele ser secundario a un proceso infeccioso. También infrecuente, la fístula traqueo-innominada presenta un alto riesgo para la vida del paciente dada la alta probabilidad de sangrado de la arteria. Es una complicación habitualmente asociada a la traqueostomía, sobre todo cuando el tubo se encuentra en una situación muy baja⁽³⁾.
- Enfermedad de Dieulafoy. Se debe a la existencia de una arteria bronquial superficial, subepitelial, contigua a la mucosa bronquial^(4,5).

Enfermedades del parénquima pulmonar

Las principales causas de hemoptisis por sangrado de origen en el parénquima pulmonar son las siguientes:

- Infecciones como tuberculosis, neumonía, aspergiloma y abscesos pulmonares. Existen diversos procesos que pueden provocar hemoptisis asociada a tuberculosis. Asimismo puede ocurrir sangrado en caso de enfermedad tuberculosa pulmonar activa,

TABLA 1. Diagnóstico diferencial de hemoptisis

Enfermedades de la vía aérea

Bronquitis crónica o aguda
 Bronquiectasias
 Neoplasias
 Cuerpos extraños
 Traumatismo vía aérea
 Fístula broncovascular
 Enfermedad de Dieulafoy

Enfermedades parenquima pulmonar

Infecciones (especialmente tuberculosis, neumonía, micetoma, abscesos pulmonares)
 Alteraciones inflamatorias o inmunes (Granulomatosis de Wegener, Síndrome de Goodpasture, Hemosiderosis pulmonar idiopática, neumonitis lúpica)
 Defectos genéticos del tejido conectivo (Enfermedad de Enlers-Danlos, tipo vascular)

Alteraciones vasculares pulmonares

Tromboembolismo pulmonar
 Malformaciones arteriovenosas
 Hipertensión aurícula izquierda (valvulopatía mitral)

Miscelánea

Coagulopatías
 Abuso de cocaína
 Hemoptisis catamenial
 Iatrogénica
 Criptogénica

cavitada o no cavitada, asociado en la mayoría de las ocasiones a esputo con positividad para bacilos ácido-alcohol resistentes. En el caso de enfermedad tuberculosa activa también se han visto casos de hemoptisis relacionados con la rotura del aneurisma de Rasmussen (aneurisma falso por expansión habitualmente de una rama de la arteria pulmonar adyacente a la pared de la caverna tuberculosa, que va sufriendo erosión de la pared vascular debido a procesos inflamatorios, hasta su rotura)⁽⁶⁾. Se han descrito también casos de hemoptisis en enfermedad tuberculosa pulmonar inactiva debido a la presencia de bronquiectasias que van sufriendo erosión progresiva a nivel de la pared del bronquio hasta afectar la pared del vaso contiguo con extravasación de sangre a la vía aérea y debido a la posible formación de micetomas secundariamente a la ocupación de cavernas residuales (Fig. 1). Menos fre-



FIGURA 1. Imagen de TC de lesión cavitada en contacto con arteria pulmonar. En esquina inferior izquierda arteriografía bronquial de arteria bronquial izquierda normal. Jougon J et al. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. (2002); 22: 345-51.

cuentes son los casos de hemoptisis relacionados con transformación carcinomatosa de aéreas cicatriciales pulmonares de tuberculosis pulmonares antiguas.

TABLA 2. Causas de hemoptisis masiva en 314 pacientes

N %	N	%
Bronquiectasias	99	31,52
Tuberculosis aguda o residual	57	18,15
Bronquitis crónica	47	14,96
Procesos supurativos	23	7,32
Carcinoma pulmonar	12	3,82
Aspergilosis	9	2,86
Otras neoplasias (sarcoma pulmonar, oncocitoma, metástasis)	8	2,54
Fibrosis quística	8	2,54
Inflamación pleural crónica	6	1,91
Quiste hidatídico	6	1,91
Fibrosis pulmonar (no etiquetada)	5	1,59
Neumoconiosis	4	1,27
Malformación arteriovenosa pulmonar	4	1,27
Enfermedad de Behçet	3	0,95
Posbiopsia pulmonar	3	0,95
Postintubación traqueal	3	0,95
Aneurisma de aorta fisurado	2	0,63
Secuestro broncopulmonar	2	0,63
Aneurisma de Rasmussen	1	0,31
Posmanipulación con catéter Swan-Ganz	1	0,31
Fistula aortobronquial postirradiación	1	0,31
Cirugía de revascularización coronaria izquierda	1	0,31
Desconocido	9	3,7

Las infecciones fúngicas han ido en aumento en los últimos años sobre todo en paciente inmunodeprimidos y en aquellos pacientes que ya presentan una enfermedad cavitada previa. Aunque no esté establecida de manera clara la causa de sangrado, el 50 a 90% de los pacientes con aspergiloma pueden presentar un episodio de hemoptisis, incluso hemoptisis masiva^(7,8). El *Aspergillus* puede provocar una infección grave, con destrucción necrotizante de los tejidos circundantes. Frecuentemente coloniza una caverna ya existente, dando lugar a una importante neovascularización. Las ramas que delimitan y nutren la pared de las cavernas son generalmente ramas subsidiarias de la circulación bronquial.

- Enfermedades pulmonares inmunológicas. Existen varias patologías pulmonares parenquimatosas difusas con una base

inmunológica que pueden ser causa de hemoptisis: Síndrome de Goodpasture, Granulomatosis de Wegener, Lupus Eritematoso Sistémico, Hemosiderosis Pulmonar Idiopática. Generalmente este tipo de enfermedades producen una hemorragia alveolar difusa, con acumulación de sangre a nivel de alveolos, por lo que no se estimula adecuadamente el mecanismo de la tos, dando lugar a una hemoptisis leve, que habitualmente no corresponde a la cantidad real de sangrado.

- Defectos genéticos del tejido conectivo, en concreto Síndrome de Ehlers-Danlos, tipo vascular⁽⁹⁾.
- Coagulopatias, como trombocitopenia o secundarias al uso de medicación anticoagulante⁽¹⁰⁾.
- Causas iatrogénicas. Las causa más frecuentes de hemoptisis secundaria a procedimientos médicos invasivos es la cate-

terización de la arteria pulmonar y la toma de biopsias endobronquiales y transbronquiales en broncoscopia.

La perforación de la arteria pulmonar debido a la introducción de un catéter de Swan-Ganz en la misma es una complicación infrecuente, pero que puede conducir a un sangrado masivo e incluso a la muerte del paciente.

El sangrado debido al traumatismo provocado en la vía aérea por el broncoscopio suele ser poco frecuente o de escasa cantidad, sin embargo el cepillado o la toma de biopsias endobronquiales o transbronquiales puede asociarse con mayor frecuencia a un sangrado más importante. Además el paciente durante la exploración con un broncoscopio flexible presenta una capacidad disminuida para expulsar la sangre del árbol traqueobronquial ya que se encuentra sedado, en decúbito supino y con la vía aérea anestesiada.

La vía aérea rápidamente se puede obstruir y el sangrado puede superar la capacidad de aspiración del broncoscopio flexible. Existe riesgo de desaturación importante e incluso de muerte del paciente si no se controla adecuadamente el sangrado.

- Otras causas de hemorragia del parénquima pulmonar: hemorragia pulmonar inducida por el consumo de pasta de base de cocaína ("crack"), provocando una hemorragia alveolar difusa⁽¹¹⁻¹³⁾; hemoptisis catamenial, secundaria a implantes pulmonares o en vía aérea de endometriosis (endometriosis intratorácica)⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.

Enfermedades cardiovasculares

La afectación del sistema vascular pulmonar puede conllevar episodios de hemoptisis, sobre todo en los casos en los que existen aumento de presiones intravasculares. Las alteraciones vasculares pulmonares que con mayor frecuencia se asocian a hemoptisis son: el embolismo pulmonar, las malformaciones arteriovenosas, y el aumento de la presión capilar pulmonar. El embolismo pulmonar conduce a

un infarto pulmonar distal a la localización del embolo, con hemorragia, edema alveolar, que va progresando hacia la necrosis. El sangrado tiene origen frecuentemente en la circulación bronquial del segmento pulmonar infartado, y se hace más importante sobre todo tras la anticoagulación sistémica instaurada en estos casos. Esta situación se suele resolver de manera eficaz revirtiendo la anticoagulación y colocando un filtro en vena cava inferior.

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son raras y suelen ser congénitas. Representan únicamente un 2% de los casos de hemoptisis masiva. Las fistulas arteriovenosas pulmonares son frecuentemente una manifestación de la hemorragia hereditaria telangiectásica de la Enfermedad de Osler-Weber-Rendu. Las paredes de estas estructuras vasculares suelen ser finas, con gran posibilidad de rotura.

La presión capilar pulmonar puede encontrarse elevada en caso de estenosis mitral, enfermedades cardiacas congénitas, y de forma más infrecuente, en el fallo del ventrículo izquierdo.

Idiopáticas

Raramente no se encuentra la causa de una hemoptisis masiva tras un estudio diagnóstico completo. Sólo cerca del 10% de los casos se quedan sin diagnosticar tras un estudio completo, incluyendo broncoscopia.

DIAGNÓSTICO

La actuación ante un paciente que presenta hemoptisis viene determinada por la presentación clínica de la misma.

Ante un sangrado importante con descompensación funcional es fundamental desde el inicio asegurar la permeabilidad de la vía aérea, mejorar la oxigenación e intentar controlar el sangrado.

La gravedad de la situación obliga al ingreso del paciente en un centro hospitalario que disponga de una atención multidisciplinaria entre neumología, cirugía torácica, cuidados intensivos y angiorradiología. Existen varios

procedimientos diagnósticos que son útiles tanto para determinar el lado, o incluso la localización exacta del sangrado, como para determinar la etiología del mismo.

Anamnesis y examen físico

La anamnesis y el examen físico son fundamentales no sólo para valorar la situación del paciente, sino que también aportan datos relevantes para conocer la etiología del sangrado, dado que esto va a marcar en la mayoría de las ocasiones la actitud en el manejo terapéutico del paciente, clasificándolo además como quirúrgico o no quirúrgico.

Inicialmente se intenta localizar la zona de sangrado o al menos el lado que sangra. El paciente suele referir autoescucha de roncus o de burbujeo en uno de los hemitórax. Se debe también establecer que el sangrado proviene del árbol traqueobronquial y no de otras localizaciones que nos podrían confundir, como son la hematemesis, epistaxis o sangrado proveniente de nasofaringe.

En los datos de la historia del paciente es fundamental determinar si el paciente presenta antecedentes de enfermedad pulmonar, cardiaca o renal, historia de exposición al tabaco, si ha presentado sintomatología infecciosa, episodios previos de hemoptisis u otros síntomas pulmonares, si tiene historia previa de tuberculosis, si toma habitualmente antiagregantes, anticoagulante o antiinflamatorios no esteroideos.

Durante el examen físico es importante detectar alteraciones cutáneas como: la presencia de telangiectasias que puedan sugerir una hemorragia hereditaria telangiectásica; la presencia de rash cutáneo que sugiere vasculitis, Lupus Sistémico Eritematoso, embolismo graso, o endocarditis infecciosa. El hallazgo de soplos y extratonos en la auscultación cardiaca sugieren la presencia de hipertensión pulmonar, enfermedades cardiacas congénitas o embolismos sépticos debidos a endocarditis. También se deben examinar cuidadosamente las piernas para descartar la existencia de signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas de laboratorio

Los estudios de laboratorio que se deben solicitar deben incluir:

hemograma completo, con hematocrito, para valorar la gravedad y la cronicidad del sangrado; análisis de orina y función renal, cuando el sangrado se pueda deber a un síndrome pulmonar-renal (Síndrome de Goodpasture, Granulomatosis de Wegener); perfil hepático; perfil de coagulación y conteo de plaquetas, para excluir trombocitopenia u otra coagulopatía como causa del sangrado. La disfunción cualitativa de las plaquetas debida al fallo renal o al uso de medicación antiinflamatoria no esteroidea puede determinarse a través del tiempo de sangrado.

Se debe realizar un estudio microbiológico del esputo, haciendo un cultivo del mismo. Asimismo, ante la sospecha de cáncer se debe realizar además un estudio citológico del mismo.

Si las condiciones clínicas del paciente lo permiten se debe realizar una espirometría para evaluar la función pulmonar del paciente y su tolerancia a una potencial cirugía.

Radiografía de tórax

En la evaluación inicial del paciente con hemoptisis es fundamental la realización de una radiografía simple de tórax. Las alteraciones que se pueden detectar con esta prueba son muchas veces sugestivas de patologías específicas que son la causa de la hemoptisis, que pueden ir desde una neoplasia hasta una infección focal (tuberculosis, aspergiloma) o estenosis mitral.

Habitualmente se puede sospechar el origen del sangrado ante hallazgos patológicos localizados como son: infiltrados, atelectasia, cavernas, formaciones quísticas, o masas. La sangre que se aspira en grandes cantidades suele ver en la radiografía simple de tórax como infiltrados pulmonares, que suelen ser más intensos en la zona del sangrado.

En los casos de hemoptisis masiva suele ser raro encontrar una radiografía simple de tórax normal.

Broncoscopia

La indicación de la broncoscopia durante la fase inicial del cuadro no se encuentra establecida de manera unánime. Se considera que la hemoptisis masiva, que supone un riesgo para la vida del paciente, es indicación de broncoscopia en una fase precoz del sangrado para control del mismo y para identificación del lóbulo que sangra, o al menos, identificar el pulmón que sangra, y la posible causa del sangrado⁽¹⁷⁾. En estos casos, cuando el sangrado sigue en aumento, la inestabilidad y la desaturación progresiva lo exigen, se debe proceder a la intubación orotraqueal del paciente simultáneamente con la broncoscopia, para asegurar la vía aérea y evitar la asfixia del paciente.

Ante la hemoptisis masiva son varios los médicos que prefieren utilizar un broncoscopio rígido como primera opción bajo anestesia general del paciente en quirófano. El broncoscopio rígido tiene un canal de aspiración mayor, logrando optimizar la exploración, por la mayor capacidad para aspirar grandes cantidades de sangre y coágulos de gran tamaño. Permite además la realización de varios procedimientos terapéuticos como: cauterización directa del punto sangrante, introducir catéteres de balón, instilar grandes cantidades de solución fría de lavado, y realizar “packing” de lesiones bronquiales. Sin embargo la minuciosidad de la imagen es mucho mejor con un fibrobroncoscopio flexible. Así que, una vez controlado el sangrado, se puede realizar de manera simultánea una exploración con el fibrobroncoscopio flexible, pasándolo a través del broncoscopio rígido, para lograr una exploración más detallada con una óptica de mejor calidad de imagen.

Arteriografía

La arteriografía bronquial se realiza mediante cateterización arterial, habitualmente transfemoral. Ha sido un importante arma tanto diagnóstica como terapéutica en el manejo de la hemoptisis. La arteriografía se suele realizar en pacientes a los que ya se las ha practica-

do una broncoscopia y que se encuentran estabilizados.

Siendo la circulación bronquial la principal fuente de sangrado, la arteriografía bronquial es de elección en los casos de hemoptisis, ya que además de identificar el punto de sangrado permite también la embolización selectiva terapéutica durante el mismo procedimiento del punto sangrante. Raramente se visualiza directamente el punto exacto de extravasación de contraste durante la arteriografía. Habitualmente se detectan imágenes que son sugestivas de la probable localización del punto sangrante como son: áreas de hipertrofia vascular e hipervascularización plexiforme, estructuras aneurismáticas, amputación vascular y/o *shunt* sistémico-pulmonar (Fig. 2). En caso de encontrar una circulación bronquial normal, habría que sospechar que el punto de sangrado depende de otro territorio arterial por lo que se realizaría arteriografía de circulación pulmonar y/o de circulación sistémica. De la circulación pulmonar dependen menos del 10% de los sangrados de pacientes con hemoptisis masiva. Las causas más frecuentes de hemoptisis por sangrado a nivel de la circulación pulmonar son: malformaciones arteriovenosas pulmonares, aneurismas de Rasmussen (secundario a tuberculosis) o lesiones iatrogénicas de la arteria pulmonar (perforaciones debidas al catéter de Swan-Ganz).

Muchas lesiones inflamatorias crónicas pulmonares que pueden dar lugar a cuadros de hemoptisis, presentan sangrado que se origina habitualmente en territorios de arterias sistémicas que comparten irrigación con arterias bronquiales y otras ramas sistémicas con origen en subclavia, axilar, intercostal, frénica u otras arterias.

El mayor riesgo que hay que tener en cuenta durante este procedimiento es que a consecuencia de la cateterización de la arteria bronquial y de su embolización proximal se pueda afectar distalmente el riego de la arteria espinal anterior, ya que en aproximadamente un 5% de la población es rama de la arteria bronquial. Se debe por esta razón infor-

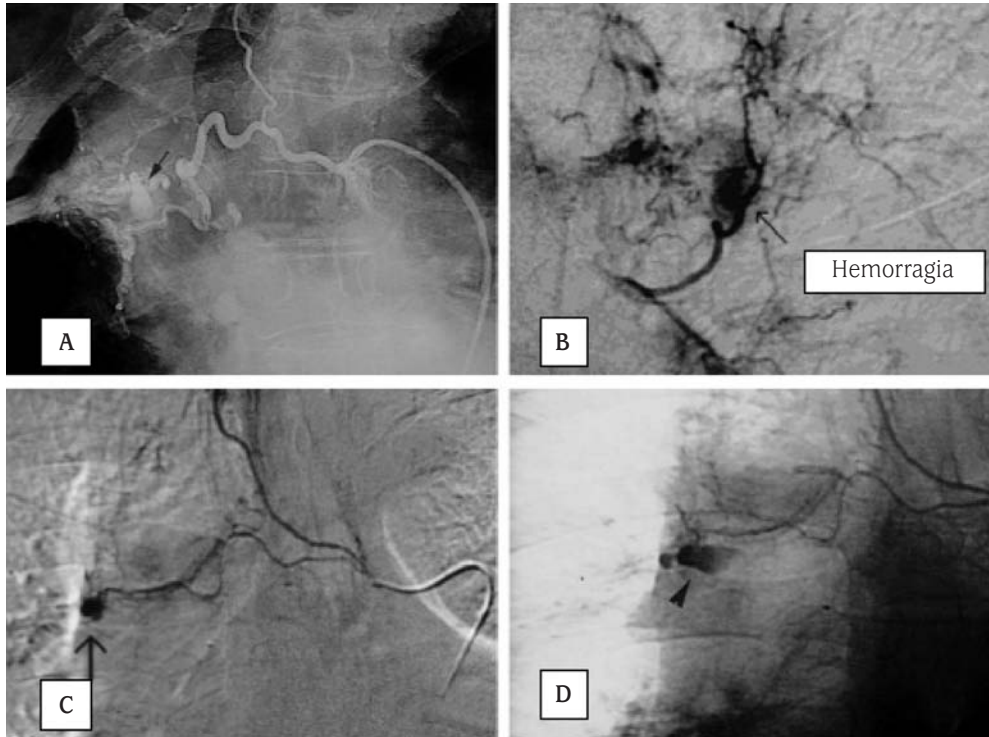


FIGURA 2. Embolización arterial bronquial mediante arteriografía. De Gregorio MA et al. Tratamiento endovascular mediante embolización arterial bronquial en la hemoptisis masiva. Seguimiento a corto y largo plazo durante 15 años. Signos directos. A) Aneurisma de la arteria pulmonar en paciente con tuberculosis; aneurisma de Rasmussen (flecha). B) Extravasación clara en paciente con bronquitis crónica y hemoptisis de 300 ml en 24 h (flecha). C) Extravasación puntual en arteria bronquial derecha (flecha). D) Mayor hemorragia (mismo paciente).

mar al paciente y a sus familiares de este riesgo, que tiene como secuela la isquemia de la porción anterior de la medula espinal dando lugar a una paraplejía.

MANEJO TERAPÉUTICO

El manejo del paciente con un episodio de hemoptisis masiva aguda presenta bastantes dificultades por diversas razones, como son: el importante número de etiologías posibles; el curso impredecible del sangrado; el peligro que supone la asfixia para la vida del paciente, incluso a pesar de intubación orotraqueal; el no estar totalmente consensuado el manejo de estos pacientes dada la ausencia de series recientes amplias de pacientes estudiados con esta patología.

Inicialmente es fundamental asegurar la permeabilidad de la vía aérea, la ventilación y la función cardiopulmonar⁽¹⁸⁾. Se deben intubar con un tubo orotraqueal de amplio calibre (de tamaño 8,0 o más) de manera precoz aquellos pacientes que presenten una alteración del intercambio de gases, sangrado importante y rápido, inestabilidad hemodinámica, o taquipnea severa con respiración superficial. Las alteraciones de la coagulación deben ser corregidas rápidamente, incluso las disfunciones plaquetarias secundarias a fármacos. Una vez estabilizado hemodinámicamente, se debe realizar de manera precoz una broncoscopia. A aquellos pacientes que presentan una situación clínica estable, con buen intercambio de gases, con sangrado leve o intermiten-

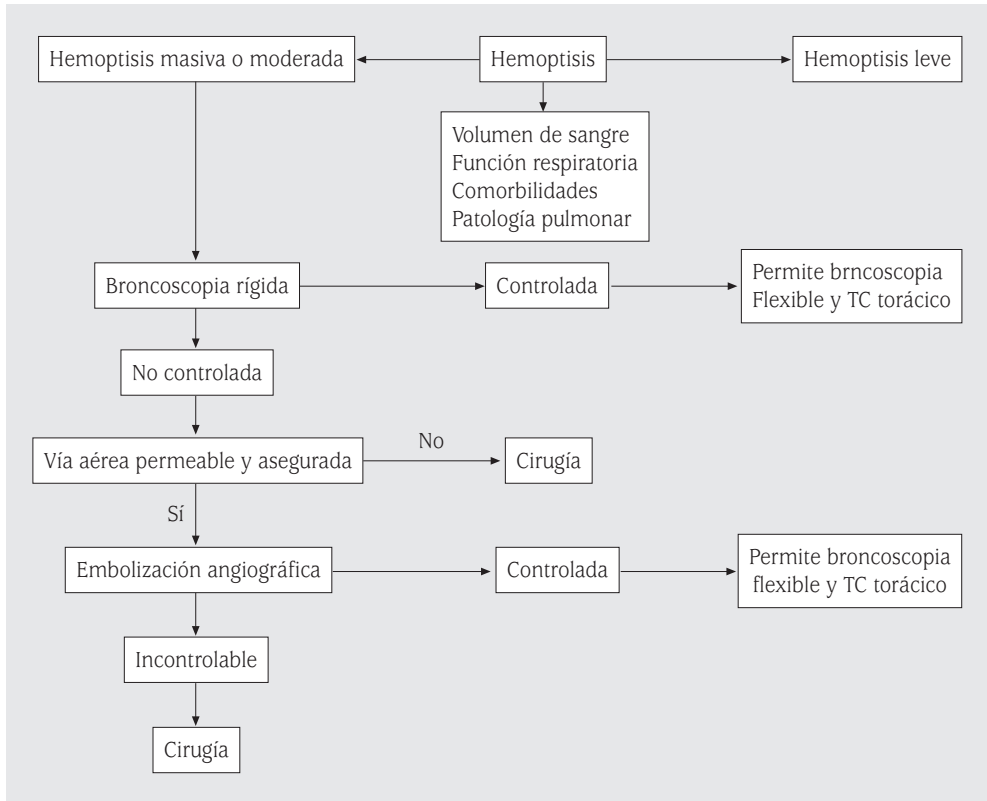


FIGURA 3. Algoritmo del manejo de hemoptisis masiva.

te, debe ser practicada una anamnesis más detallada, un examen físico exhaustivo seguido de pruebas complementarias que nos puedan dar una aproximación diagnóstica (Fig. 3).

Tratamiento médico en caso de hemoptisis masiva

Tal como hemos mencionado anteriormente, ante el curso agudo de una hemoptisis masiva es fundamental realizar en la medida de lo posible la anamnesis del paciente, una exploración física inicial, con control de constantes como tensión arterial, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno, realizar radiografía de tórax, analítica con hemograma y perfil de coagulación, y una gasometría arterial. Es importante efectuar de manera precoz pruebas cruzadas para reservar sangre si necesitara transfusión. Se

debe aplicar un aporte extra de oxígeno, sobre todo ante una presión parcial de oxígeno menor de 60 mmHg.

Una vez identificado el lado del sangrado, se debe posicionar al paciente en decúbito lateral ipsilateral al pulmón que sangra, de manera a proteger el pulmón sano, evitando que aspire sangre hacia ese lado.

Una alternativa para proteger el pulmón sano es la intubación selectiva con un tubo orotraqueal del pulmón que no sangra, permitiendo ventilar el pulmón sano y atelectasiando el pulmón que sangra. Sin embargo, este procedimiento es complicado cuando el sangrado tiene origen en el pulmón derecho, ya que la intubación selectiva del bronquio principal izquierdo es bastante difícil. En los casos en los que el sangrado proviene del pulmón izquierdo, es frecuente que al intubar

selectivamente el pulmón derecho, se bloquee la ventilación del lóbulo superior derecho. Otra alternativa es la intubación con un tubo de doble luz diseñado especialmente para la ventilación selectiva del bronquio principal derecho o del bronquio principal izquierdo⁽¹⁹⁾.

Sin embargo, dadas las dificultades inherentes al procedimiento, ya que su colocación es bastante complicada en un paciente que presente un sangrado importante y rápido, y a la facilidad de cambio de posición con los cambios posturales del paciente, llevando a una obstrucción bronquial, sólo se utiliza este tipo de tubos en pacientes con gran riesgo de muerte por asfixia o por hemorragia masiva. El tubo de doble luz presenta además una luz estrecha que no permite el paso del broncoscopio y con alto riesgo de obstrucción de la vía aérea por algún coágulo.

Broncoscopia

En los casos de hemoptisis masiva es preferible el uso del broncoscopio rígido bajo anestesia general. Presenta un amplio canal de trabajo que permite aspirar grandes cantidades de sangre y coágulos, e instilar líquidos para lavado de la vía aérea, intentando mejorar la visibilidad e identificar el lado del sangrado.

El broncoscopio flexible permite la utilización de varias técnicas paliativas endoscópicas:

- Lavados con suero fisiológico frío; se puede intentar aumentar el efecto vasoconstrictor añadiendo adrenalina.
- Enclavamiento de la punta del fibrobroncoscopio en la luz bronquial y aplicación de aspiración continua.
- Bloqueo de la luz bronquial mediante la colocación endoscópica de catéter hinchable tipo Fogarty.
- Control endoscópico de colocación de tubo de doble luz tipo Carlens.
- Fotocoagulación por láser de las lesiones sangrantes endobronquiales que sean accesibles a su visualización endoscópica.
- Instilación intrabronquial de diversas sustancias procoagulantes⁽²⁰⁾.

Embolización arterial

Como medida semidefinitiva en los pacientes que siguen sangrando tras el abordaje inicial con broncoscopia, se plantea la embolización arteriográfica selectiva del punto sangrante.

En manos de angiografistas especializados, la embolización es efectiva en más del 85 % de los casos, sobre todo en los sangrados de origen en circulación bronquial y arterial sistémica.

Desafortunadamente la embolización selectiva es solamente semidefinitiva ya que se observa un resangrado en al menos 10-20 % de los pacientes en los siguientes 6-12 meses. De acuerdo con datos publicados, el 28 % de los neumólogos presencian algún caso de muerte por hemoptisis masiva en un periodo de tiempo de un año⁽²¹⁾. El tratamiento médico conservador (300-600 ml/24 h) supone una mortalidad del 50 al 100 %⁽²²⁾, siendo la asfixia la causa frecuente de muerte, no la hemorragia⁽²³⁾. La cirugía presenta unas tasas de mortalidad entre el 7,1 y el 18,2 %⁽²⁴⁾, cifras que se elevan hasta un 40 % cuando se realiza de manera urgente⁽²⁴⁾.

Desde que en 1973 Remy et al⁽²⁵⁾, describieron por vez primera la técnica, la embolización de las arterias bronquiales (EAB) se ha convertido en la opción terapéutica más importante para el tratamiento de la hemoptisis masiva y su recurrencia. Diversas series publicadas demuestran su eficacia, seguridad y utilidad como tratamiento de la hemoptisis masiva⁽²⁶⁻³⁴⁾. No obstante, la cirugía desempeña un papel relevante en el tratamiento de hemoptisis masivas ocasionadas por ciertas enfermedades como la hidatidosis pulmonar, el adenoma bronquial y el aspergiloma resistente a otros tratamientos.

En estos casos, la EAB previa con carácter urgente facilita y mejora los resultados de la intervención quirúrgica, ya que permite que ésta se realice de forma programada y no de manera urgente⁽²⁴⁾. La cirugía constituye también el tratamiento de elección cuando fracasa repetidamente la EAB o no es capaz de con-

trolar una hemorragia masiva con peligro de muerte para el paciente.

Actualmente, cuando la EAB falla, se ha propuesto el uso de preparados trombínicos instilados endoscópicamente que ofrece una alta tasa de éxitos⁽³⁷⁾. Existen diversos tipos de material o soluciones para su embolización. De entre los diversos materiales disponibles hoy día, no deben emplearse para la embolización bronquial las soluciones líquidas esclerosantes ni las partículas de tamaño inferior a 250 micras dado el riesgo de producir necrosis tisular o lesión medular.

Tampoco deben utilizarse espirales metálicas (“coils”) o balones oclusivos, dado que estos métodos únicamente consiguen una oclusión proximal del vaso, permitiendo la revascularización del lecho periférico a través de circulación colateral. Los tipos de material más comúnmente utilizados son la esponja de fibrina o el alcohol polivinílico (*Ivalon*) en forma de partículas, cuyo tamaño oscilará entre 250 micras y 1-2 mm según el tamaño de los vasos y el volumen del territorio a embolizar. La presencia de ramas radiculo-medulares que nacen de una arteria bronquial ha sido considerada una contraindicación absoluta para la práctica de embolización. En la actualidad, se dispone de microcatéteres que permiten un cateterismo selectivo distal al origen de las citadas ramas en la mayoría de los casos, permitiendo la embolización supraselectiva de las ramas bronquiales con preservación de las ramas medulares. La contraindicación sería por tanto en estos casos, relativa y condicionada a las posibilidades técnicas. La presencia de la arteria espinal anterior (arteria de Adamkiewicz), se considera contraindicación absoluta para la embolización. En un 4 % de casos la embolización es técnicamente imposible, porcentaje más que razonable si tenemos en cuenta que se han descrito 10 tipos diferentes de configuración anatómica del árbol arterial bronquial⁽³⁹⁻⁴⁰⁾. En la mayor parte de los casos, la imposibilidad técnica de embolización se debe bien a que la arteriografía es negativa o bien a que ha

sido imposible cateterizar ninguna arteria bronquial a causa de tortuosidad o ateromatosis severas del lecho vascular del paciente. En una minoría de casos la embolización no puede realizarse, a pesar de haber obtenido una arteriografía diagnóstica, por causa de inestabilidad del catéter o reflujo del contraste a aorta, que contraindica la inyección de material embolizante. En casos de hemoptisis masiva o repetitiva, se ha comunicado un control inmediato de la hemorragia en un 76,6 % y un control prolongado (seguimiento medio de 2 años) en el 82,1 %. Los resultados de la embolización son pobres en las hemorragias difusas y también en los micetomas, habiéndose comunicado hasta un 42,8 % de recidivas de hemoptisis en este último caso⁽⁴¹⁾. La hemoptisis amenazante por neoplasia pulmonar es causada muchas veces por hemorragia secundaria a la necrosis intratumoral y a la destrucción tisular adyacente que el crecimiento del propio tumor provoca. En tales circunstancias, las técnicas de angiografía arterial y de embolización tampoco son por lo general muy rentables en cuanto a conseguir el cese semidefinitivo de la hemoptisis, de manera que es preferible recurrir a la cirugía, una vez estabilizado el paciente, siempre y cuando no exista contraindicación formal a la misma y el estadiaje clínico del tumor implique la aceptación del tratamiento quirúrgico.

Tratamiento quirúrgico en caso de hemoptisis masiva

Históricamente la resección pulmonar ha sido el método más efectivo para el control y prevención de hemoptisis recurrentes. Varios estudios han demostrado altas tasas de supervivencia tras cirugía, concluyendo que el tratamiento quirúrgico de la hemoptisis masiva era el manejo de elección.

Sin embargo, hay una serie creciente de estudios que lo contradicen, enfatizando el papel del manejo conservador en la hemoptisis masiva.

Para considerar un paciente subsidiario de tratamiento quirúrgico se necesita conocer y

localizar el lado del sangrado, así como la función pulmonar del paciente.

Se plantea cirugía en los pacientes con sangrado unilateral incontrolable que no responden a otras medidas y que teóricamente sean operables en función de su reserva pulmonar. Sin embargo si el paciente en el momento agudo del sangrado no se encuentra capacitado de realizar las pruebas de función pulmonar, se estiman sus parámetros en base a datos previos.

Las contraindicaciones relativas para la cirugía incluyen: enfermedad pulmonar severa de base, tuberculosis activa, enfermedad pulmonar difusa (fibrosis quística, malformaciones arteriovenosas múltiples, bronquiectasias multifocales) y hemorragia alveolar difusa.

La morbimortalidad es significativamente más importante en la cirugía urgente de sangrado masivo persistente comparada con la cirugía programada en el paciente que ya no sangra.

Las complicaciones más frecuentes de la cirugía son: empiema, fístula bronco-pleural, hemorragia pulmonar en el postoperatorio, infarto pulmonar, insuficiencia respiratoria, infección de la herida y hemotórax.

Las dos primeras complicaciones son especialmente frecuentes en cirugía urgente.

BIBLIOGRAFÍA

- Patterson GA, Cooper JD, Deslauriers MD et al. Pearson's Thoracic & Esophageal Surgery, 3rd ed. Churchill Livingstone, Elsevier, 2008; 444: 54.
- Miller RR, McGregor DH. Hemorrhage from carcinoma of the lung. *Cancer* 1980; 46: 200.
- Heffner JE, Miller KS, Sahn SA. Tracheostomy in the intensive care unit. Part 2: Complications. *Chest*. 1986; 90-430.
- Savale L, Parrot A, Khalil A et al. Cryptogenic hemoptysis: from a benign to a life-threatening pathologic vascular condition. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007; 175: 1181.
- Kusucu A, Gurses I, Soysal O et al. Dieulafoy's disease: a cause of massive hemoptysis that is probably underdiagnosed. *Ann Thorac Surg*. 2005; 80-1126.
- Rasmussen V. On haemoptysis, especially when fatal, in its anatomical and clinical aspects. *Edinburgh Med. J.* 1968; 14: 385.
- Glimp RA, Bayer AS. Pulmonary aspergiloma. Diagnostic and therapeutic considerations. *Arch Intern Med*. 1983; 143: 303.
- Shapiro MJ, Albelda SM, Mayock RL et al. Severe hemoptysis associated with pulmonary aspergiloma. Percutaneous intracavitary treatment. *Chest*. 1988; 94-1225.
- Sareli AE, Janssen WJ, Sterman D et al. Clinical problem-solving. What's the connection? -A 26-years-old white woman presented to our referral hospital with a 1-month history of persistent cough productive of white sputum, which was occasionally tinged with blood. *N Engl J Med*. 2008; 358: 626.
- Finley TN, Aronow A, Cosentino AM et al. Occult pulmonary hemorrhage in anticoagulated patients. *Am Rev Respir Dis*. 1975; 112: 23.
- Tashkin DP, Khalsa ME, Gorelick D et al. Pulmonary status of habitual cocaine smokers. *Am Rev Respir Dis*. 1992; 145: 92.
- Forrester JM, Steele AW, Waldron JA et al. Crack lung: An acute pulmonary syndrome with a spectrum of clinical and histopathologic findings. *Am Rev Respir Dis*. 1990; 142-462.
- Haim DY, Lippmann ML, Goldberg SK, Walkenstein MD. The pulmonary complications of crack cocaine. A comprehensive review. *Chest*. 1995. 107: 233.
- Espauella J, Armengol J, Bella F et al. Pulmonary endometriosis: Conservative treatment with GnRH agonists. *Obstet Gynecol*. 1991; 78: 535.
- Di Palo S, Mari G, Castoldi R et al. Endometriosis of the lung. *Respir Med*. 1989; 83: 255.
- Augoulea A, Lambrinoukaki I, Christodoukalos G. Thoracic endometriosis syndrome. *Respiration*. 2008; 75: 113.
- Revel MP, Fournier LS, Hennebicque AS et al. Can CT replace bronchoscopy in the detection of the site and cause of bleeding in patients with large or massive hemoptysis? *AJR Am J Roentgenol*. 2002; 179: 1217.
- Jean-Baptiste E. Clinical Assessment and management of massive hemoptysis. *Crit Care Med*. 2000; 28-1642.
- Strange C. Double-lumen endotracheal tubes. *Clin Chest Med*. 1991; 12-497.
- De Gracia J, de la Rosa D, Cataplan E et al. Use of endoscopic fibrinogen-thrombin in 4.

- Andrassy K, Ritz E. Uremia as a cause of bleeding. *Am J Nephrol.* 1985; 5: 313-9.
21. Haponik EF, Fein A, Chin R. Managing life-threatening hemoptysis: has anything really changed? *Chest.* 2000; 118: 1431-5.
 22. Najarian KE, Morris CS. Arterial embolization in the chest. *J Thorac Imaging.* 1998; 13: 93-104.
 23. Marshall TJ, Jackson JE. Vascular intervention in the thorax: bronchial artery embolization for haemoptysis. *Eur Radiol.* 1997; 7: 1221-7.
 24. Fernando HC, Stein M, Benfield JR, Link DP. Role of bronchial artery embolization in the management of hemoptysis. *Arch Surg.* 1998; 133: 862-86.
 25. Remy J, Voisin C, Ribet M, Dupuis C, Beguery P, Tonnel AB et al. Treatment, by embolization, of severe or repeated hemoptysis associated with systemic hypervascularization. *Nouv Presse Med.* 1973; 2: 2060-8.
 26. Wholey MH, Chamorro HA, Rao G, Ford WB, Miller WH. Bronchial artery embolization for massive hemoptysis. *JAMA.* 1976; 236: 2501-4.
 27. Remy J, Arnaud A, Fardou H, Giraud R, Voisin C. Treatment of hemoptysis by embolization of bronchial arteries. *Radiology.* 1977; 122: 33-7.
 28. Uflacker R, Kaemmerer A, Neves C, Picon PD. Management of massive hemoptysis by bronchial artery embolization. *Radiology.* 1983; 146: 627-34.
 29. Uflacker R, Kaemmerer A, Picon PD, Rizzon CF, Neves CM, Oliveira ES et al. Bronchial artery embolization in the management of hemoptysis: technical aspects and long-term results. *Radiology.* 1985; 157: 6376-44.
 30. Keller FS, Rosch J, Loflin TG, Nath PH, McElvein RB. Nonbronchial systemic collateral arteries: significance in percutaneous embolotherapy for hemoptysis. *Radiology.* 1987; 164: 687-92.
 31. Hayakawa K, Tanaka F, Torizuka T, Mitsumori M, Okuno Y, Matsui A et al. Bronchial artery embolization for hemoptysis: immediate and long-term results. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1992; 15: 154-9.
 32. Ramakantan R, Bandekar VG, Gandhi MS, Aulakh BG, Deshmukh HL. Massive hemoptysis due to pulmonary tuberculosis: control with bronchial artery embolization. *Radiology.* 1996; 200: 691-4.
 33. Mal H, Rullon I, Mellot F, Brugiere O, Sleiman C, Menu Y et al. Immediate and long-term results of bronchial artery embolization for life-threatening hemoptysis. *Chest.* 1999; 115: 996-1001.
 34. Kato A, Kudo S, Matsumoto K, Fukahori T, Shimizu T, Uchino A et al. Bronchial artery embolization for hemoptysis due to benign diseases: immediate and long-term results. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2000; 23: 351-7.
 35. Jean-Baptiste E. Clinical assessment and management of massive hemoptysis. *Crit Care Med.* 2000; 28: 1642-7.
 36. Jougon J, Ballester M, Delcambre F, Mac Bride T, Valat P, Gómez F et al. Massive hemoptysis: what place for medical and surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22: 345-51.
 37. De Gracia J, De la Rosa D, Catalán E, Álvarez A, Bravo C, Morell F. Use of endoscopic fibrinogen-thrombin in the treatment of severe hemoptysis. *Respir Med.* 2003; 97: 790-5.
 38. Hsiao EI, Kirsch CM, Kagawa FT, Wehner JH, Jensen WA, Baxter RB. Utility of fiberoptic bronchoscopy before bronchial artery embolization for massive hemoptysis. *AJR Am J Roentgenol.* 2001; 177: 861-7.
 39. Cogswell TL, Singh S. Agenesis of the left pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *Angiology.* 1986; 37: 154-9.
 40. Girard P, Baldeyrou P, Lemoinre G, Grunewald D. Left main-stem bronchial stenosis complicating bronchial artery embolization. *Chest.* 1990; 97: 1.246-7.
 41. Hickey NM, Peterson RA, Leech JA, Chambers RJ, Shamji FM. Percutaneous embolotherapy in life-threatening hemoptysis. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1988; 11: 270-3.

UTILIDAD DE LA BIOPSIA QUIRÚRGICA EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

Ricardo García Luján, Carlos María Simón Adiego, María Cebollero Presmanes

RESUMEN

Las Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas (EPID) son un grupo heterogéneo de enfermedades y cuya clasificación ha experimentado distintas modificaciones en los últimos años. La diversidad de patologías que las constituyen, en especial las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) tienen una serie de criterios diagnósticos basados en un conjunto de características clínicas, radiológicas y anatómo-patológicas bien definidas.

Un número frecuente de casos requiere una biopsia pulmonar para establecer el diagnóstico y estadio de las enfermedades intersticiales, y en este caso la técnica de elección debe ser la biopsia quirúrgica ya que permite obtener una gran cantidad de tejido pulmonar con una rentabilidad diagnóstica para NII muy elevada y con una probabilidad de complicaciones baja. En cuanto la técnica de elección, entre la biopsia quirúrgica abierta y la videotoracoscopia (VATS) no hay diferencias en cuanto al tiempo de cirugía, número de complicaciones o eficacia diagnóstica pero la VATS tiene una menor estancia hospitalaria y menores requerimientos analgésicos.

Las zonas a biopsiar deben elegirse basándose en los hallazgos del TACAR y es aconsejable obtener muestras de al menos dos lóbulos diferentes para incrementar la rentabilidad diagnóstica.

INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas (EPID) representan un amplio espectro de enfermedades pulmonares caracterizadas por distintos grados de fibrosis e inflamación que afectan inicialmente al intersticio

pulmonar aunque posteriormente pueden afectar al alveolo, vía aérea y vascularización pulmonar⁽¹⁾.

Las alteraciones pulmonares asociadas a agentes ambientales, fármacos, enfermedades autoinmunes u otras de etiología incierta que incluyen enfermedades granulomatosas como la sarcoidosis, u otras entidades raras como la histiocitosis de células de Langerhans o la linfangioleiomiomatosis suelen cursar con características clínicas y radiológicas típicas, y generalmente pueden ser diagnosticadas con técnicas mínimamente invasivas sin necesidad de recurrir en muchos casos a la biopsia quirúrgica bien mediante videotoracoscopia o biopsia quirúrgica abierta.

Sin embargo la neumonía intersticial idiopática (NII) representa un grupo de enfermedades pulmonares intersticiales de etiología generalmente desconocida y cuyo diagnóstico se basa en un conjunto de características clínicas, radiológicas y anatómo-patológicas definidas y precisamente es a este grupo de patologías a las que nos referimos en nuestro capítulo.

La incidencia de estas enfermedades es variable. Según los datos recogidos por SEPAR en 2004 se recogían un total de 7,6 casos/100.000 hab. para todas las EPID siendo la más frecuente la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) con 1,6/100.000 hab⁽²⁾.

CLASIFICACIÓN DE LAS EPID

Desde la clasificación original de las EPID propuesta por Liebow y Carrington en 1969 se ha generado mucha controversia acerca de los patrones histológicos característicos y de los hallazgos clínico-radiológicos de estas entidades. La falta de uniformidad internacional

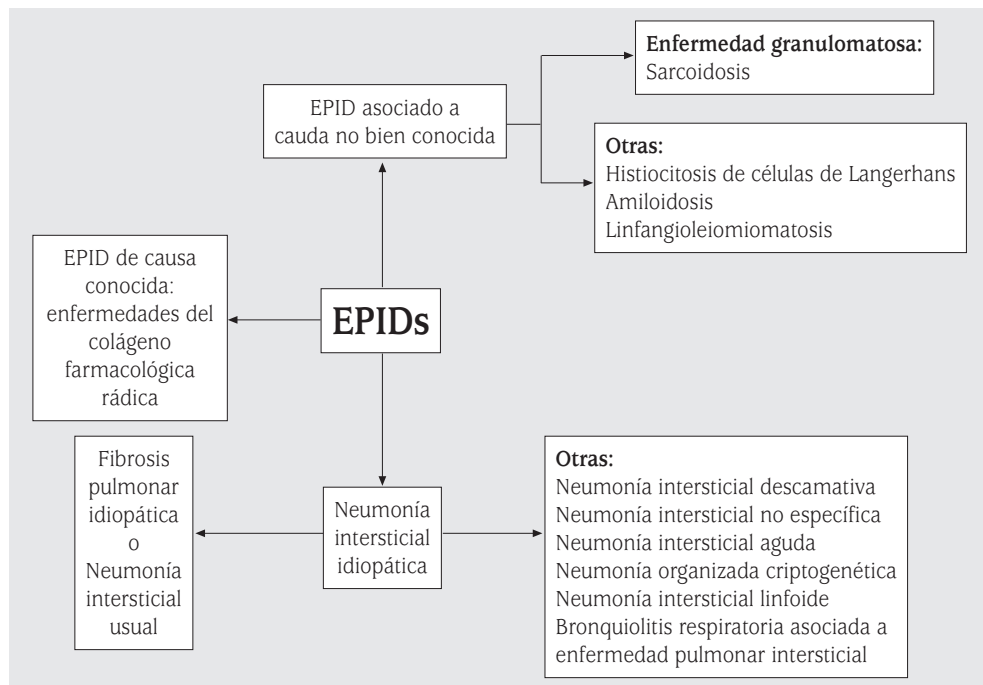


FIGURA 1. Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPIDs). Adaptado del documento de consenso (2002) de la *American Thoracic Society* (ATS) y la *European Respiratory Society* (ERS)⁽⁵⁾.

en la clasificación de las NII ha motivado gran confusión en los criterios diagnósticos y en la terminología empleada.

Por este motivo la *American Thoracic Society* (ATS) y la *European Respiratory Society* (ERS) propusieron en el año 2002 una nueva clasificación basada en el consenso internacional y definida por las manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos y características anatómo-patológicas de estas enfermedades⁽⁵⁾ (Fig. 1). Los objetivos de este consenso fueron estandarizar la clasificación de las NII y establecer una terminología común para las definiciones y criterios diagnósticos.

De esta manera dentro de las EPID se encontrarían cuatro grandes grupos:

1. EPID asociadas a causa conocidas (fármacos, enfermedades autoinmunes..).
2. EPID granulomatosas (p.ej. sarcoidosis).
3. Otras formas de EPID (p.ej. linfangioleiomiomatosis, histiocitosis X...).

4. Neumonía Intersticial Idiopática (NII). Este el grupo de enfermedades a las que nos referiremos en este capítulo y que se divide a su vez en dos grandes grupos:

- 4.1. Neumonía Intersticial Usual o Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI).
- 4.2. Otras entidades diferentes a la Neumonía Intersticial Usual.
 - 4.2.1 Neumonía Intersticial Descamativa (NID).
 - 4.2.2 Neumonía Intersticial no específica (NINE).
 - 4.2.3 Neumonía Intersticial Aguda (NIA).
 - 4.2.4 Neumonía Organizada Criptogénica (NOC).
 - 4.2.5 Neumonía Intersticial Linfoide (NIL).
 - 4.2.6 Bronquiolitis Respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR/EPID).

TABLA 1. Criterios diagnósticos de fibrosis pulmonar idiopática en ausencia de biopsia pulmonar quirúrgica.

Criterios Mayores

- Exclusión de otras causas conocidas de EPID como toxicidad farmacológica, exposición ambiental o enfermedades del tejido conectivo
- Estudios de función pulmonar alterados que demuestren restricción (CV reducida, a menudo con relación FEV₁/FVC incrementada) y deterioro del intercambio de gases [P(A-a)O₂ incrementada, PaO₂ disminuida en reposo o con el ejercicio, o DLCO disminuida]
- Lesiones reticulares bibasales con mínima opacidad tipo vidrio deslustrado en la TACAR
- Ausencia de diagnóstico alternativo tras biopsia pulmonar transbronquial o BAL

Criterios Menores

- Edad > 50 años
- Disnea de esfuerzo inexplicada de comienzo insidioso
- Duración de los síntomas superior a 3 meses
- Crepitantes bibasales inspiratorios (secos o tipo “velcro”)

En el adulto inmunocompetente, la presencia de todos los criterios diagnóstico mayores y de al menos 3 de los 4 criterios menores incrementa la probabilidad de un correcto diagnóstico clínico de FPI

EPID: enfermedad intersticial pulmonar difusa. CV: capacidad vital. BAL: lavado broncoalveolar. P(A-a)O₂: diferencia de presión alveolar-arterial de O₂. DLCO: capacidad de difusión en el pulmón para CO. TACAR: tomografía axial computerizada de alta resolución.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS

Aunque el objetivo de este trabajo no es definir de manera detallada las características de todas estas enfermedades ya recogido en la Monografía Volumen XII NEUMOMADRID (2008), a continuación describiremos las principales características anatómo-patológicas y pronósticas de cada una de ellas, para resaltar la importancia que tiene caracterizarlas de forma correcta desde el punto de vista terapéutico y pronóstico.

Neumonía intersticial usual (NIU) o fibrosis pulmonar idiopática

Es la NII más común con una prevalencia estimada de 20/100.000 hab. en varones y 13/100.000 hab. en mujeres. En la tabla 1 se muestran los criterios diagnósticos de fibrosis pulmonar idiopática en ausencia de biopsia pulmonar quirúrgica según el consenso de la ATS/ERS⁽⁵⁾.

Las alteraciones histológicas incluyen desde el patrón en panal de abeja hasta la aparición de áreas de proliferación fibroblástica

con los acúmulos de colágeno (fibroblastic foci) y finalmente las áreas locales o generalizadas de fibrosis establecida⁽⁴⁾ (Fig. 2). Este patrón heterogéneo puede ayudar a distinguir la NIU de otras NII.

Generalmente progresa hacia la destrucción parenquimatosa y dentro de las NII es la de peor pronóstico ya que se asocia con una mediana de supervivencia de 2-3 años relacionado con el grado de fibrosis y proliferación fibroblástica^(5,6) (Fig. 3). En general los tratamientos esteroideos y con inmunosupresores son poco eficaces y se están investigando nuevas terapias como el interferón gamma.

Neumonía intersticial no específica (NINE)

Descrita en 1994 por Katzenstein y Fiorentino⁽⁷⁾. Las alteraciones histológicas se diferencian de la NIU en un patrón más uniforme de fibrosis e inflamación y la ausencia de la heterogeneidad temporal y de imagen en panal de abeja. Tiene mejor pronóstico que la NIU con una mediana de supervivencia de 56 meses y una mejor respuesta al tratamiento⁽⁸⁾.

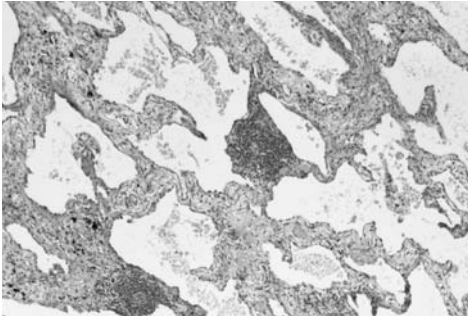


FIGURA 2. Área de neumonía intersticial en el contexto de una neumonía intersticial usual. Septos alveolares engrosados y moderado infiltrado inflamatorio linfocitario maduro (10X).

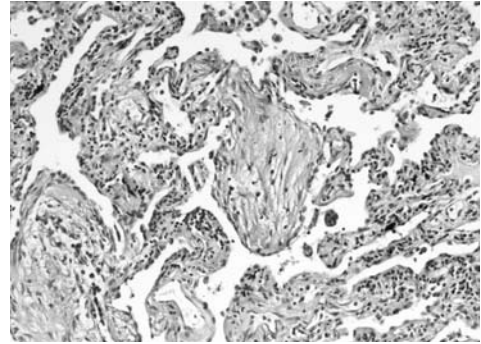


FIGURA 3. Foco fibroblástico en una neumonía intersticial usual (20X).

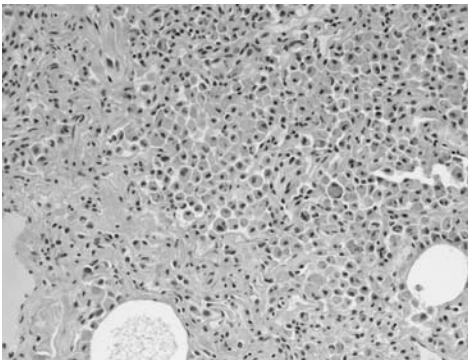


FIGURA 4. Neumonía intersticial descamativa (DIP). Espacios alveolares ocupados por numerosos macrófagos de citoplasmas discretamente pigmentados (20X).

Neumonía intersticial descamativa (NID)

Se caracteriza por la existencia de infiltrados difusos con macrófagos que respetan el alveolo (Fig. 4). Se pensaba que era un precursor de la NIU⁽⁹⁾ pero se ha visto que no es así. Se asocia casi exclusivamente a fumadores y el pronóstico suele ser bueno con respuesta al tratamiento esteroideo⁽¹⁰⁾.

Neumonía organizada criptogenética (NOC)

Aunque inicialmente se consideró equivalente a la Bronquiolitis Obliterante con Neumonía Organizada (BONO) se ha cambiado el término para evitar ser incluida en el grupo de Bronquiolitis Obliterante Constrictiva, que hace mención a un patrón característico en pacien-

tes con trasplante de pulmón o trasplante de médula ósea.

Histológicamente se caracteriza por áreas de neumonía organizada con la presencia de alvéolos y bronquiolos rellenos de tejido fibroblástico. Suele tener un curso subagudo semejando a la neumonía infecciosa y tiene un pronóstico excelente con tratamiento esteroideo aunque suele recurrir al cesar éste⁽¹¹⁾.

Neumonía intersticial aguda

Conocida habitualmente como Enfermedad de Hamman-Rich. Se caracteriza por la rápida aparición de áreas de daño alveolar difuso similar a lo que sucede en el SDRA diferenciándose de éste porque no se conoce la causa⁽¹²⁾.

Suele aparecer unas membranas hialinas prominentes en la fase proliferativa que evolucionan a hiperplasia de neumocitos tipo II y fibroblastos en la fase organizada. Se caracteriza por su rápida instauración con fallo respiratorio y tiene un pronóstico muy malo con un 50% de mortalidad a corto plazo⁽²⁾.

Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial

Es un término que se atribuye a los pacientes con manifestaciones clínicas de NII en los que se demuestra la existencia de bronquiolitis en la biopsia⁽¹³⁾. Se define por la existencia de una proliferación de macrófagos alveolares distribuidos de forma centroacinar a diferencia de la NID en los que la distribución es difusa.

Se relaciona con el consumo de tabaco y tiene un pronóstico bueno tras el cese del consumo⁽¹⁴⁾.

Neumonía intersticial linfoidea (NIL)

Es una entidad rara caracterizada por la presencia de una hiperplasia linfoide intersticial difusa. Se pensaba que era un precursor de procesos linfoproliferativos pero se ha visto que no es así. Suele asociarse a enfermedades sistémicas y autoinmunes (incluyendo la infección VIH)⁽³⁾.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

Todas las NII se caracterizan por una serie de datos clínicos, radiológicos y funcionales que permiten establecer un diagnóstico de sospecha que debe ser confirmado siempre que sea posible con un diagnóstico anatómico-patológico lo más preciso posible.

Como bien recogen las guías publicadas en 2008 por la *British Thoracic Society* (BTS)⁽¹⁵⁾ ninguna prueba debe considerarse como el gold-estándar diagnóstico y parece que en un porcentaje variable de los casos la biopsia no añadiría información a los datos clínicos y radiológicos.

A pesar de esto lo que está claramente demostrado es que el diagnóstico de estas entidades requiere un abordaje multidisciplinar obteniendo la mayor cantidad de datos clínico, funcionales, radiológicos e histológicos compatibles.

De esta manera todos los pacientes con sospecha de NII en su aproximación diagnóstica deberían disponer de los siguientes datos:

Historia clínica detallada

En muchos casos una buena historia puede orientar e incluso resolver el problema diagnóstico en una parte sustancial de las EPID⁽¹⁶⁾; deben recogerse datos como la edad, historia de tabaquismo, enfermedades relacionadas y duración de síntomas.

Los síntomas más frecuentes de estas entidades suele ser la tos seca y la disnea progresiva que inicialmente es de esfuerzo y termi-

na haciéndose de reposo. En ocasiones puede acompañarse de dolor torácico. Deben buscarse datos que orienten a enfermedades autoinmunes o conectivopatías.

Exploración física

En la mayoría de casos el hallazgo suele ser la presencia de crepitantes secos denominados tipo “velcro” aunque también deben buscarse datos de cor pulmonale o de cianosis periférica. En la FPI, NINE o NID suelen ser habituales las acropatías.

Pruebas analíticas

Deberían incluir sistemático de sangre, bioquímica con determinación de electrolitos, creatinina y función hepática.

Pruebas de función respiratoria

Todos los pacientes deberían tener una gasometría arterial, una espirometría en reposo y una pletismografía. Estas enfermedades suelen cursar con alteraciones restrictivas con reducción de la TLC, VR y CRF.

Es muy importante en todos los casos en que sea posible disponer de un test de difusión pulmonar, ya que sirve para apoyar el diagnóstico y predice el pronóstico en muchos casos, aunque en ocasiones no se correlaciona con el estadio de la enfermedad. Finalmente también sería aconsejable realizar un test de la marcha de 6 minutos siempre que esté indicado por la situación clínica del paciente.

Estas pruebas son una herramienta básica para confirmar la presencia de estas enfermedades y para evaluar la gravedad y monitorizar la progresión y respuesta al tratamiento pero carecen de utilidad para el diagnóstico de entidades específicas⁽¹⁷⁾.

Radiografía de tórax

En la mayoría de casos la existencia de una NII puede sospecharse por sus hallazgos. En la mayoría de casos suele apreciarse un patrón intersticial reticular o nodular. Sin embargo la correlación entre los hallazgos de la Rx y el estadio de la enfermedad son bastante pobres.

En algunos estudios⁽¹⁸⁾ se estima una sensibilidad y especificidad en la detección de una EPID del 80 y 82 % respectivamente aunque sólo permite realizar un diagnóstico de presunción en el 23 % de los casos.

Tomografía computerizada de alta resolución (TACAR)

Es la técnica de elección para el diagnóstico Rx de estas enfermedades. Además no sólo confirma los hallazgos de la Rx simple en la mayoría de ocasiones sino que en los casos de NII que tienen una Rx normal es de gran utilidad.

Debe ser evaluada por radiólogos expertos en esta técnica y en enfermedades pulmonares. La sensibilidad y especificidad es especialmente elevada en los casos de FPI alcanzando el 80 y 90 % respectivamente⁽¹⁹⁾, siendo inferior a las otras NII.

El principal problema en su papel diagnóstico de la FPI radica en su valor predictivo negativo escaso⁽²⁰⁾, entorno al 65 %, por lo que la ausencia de un patrón típico no excluye la enfermedad. En un porcentaje de casos variable sus hallazgos sumados a la clínica y pruebas funcionales pueden permitir establecer el diagnóstico de determinadas NII sin necesidad de disponer de una histología compatible.

Ecocardiograma

Es útil en aquellos casos con NII y datos de hipertensión pulmonar ya que la aparición de ésta predice el pronóstico. Debería realizarse en todos los casos con alteración moderada o severa de la DLCO.

UTILIDAD DE LA BIOPSIA PULMONAR EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

Con la llegada del TACAR varios artículos habían cuestionado la necesidad de obtener una biopsia pulmonar en pacientes con hallazgos típicos clínicos y radiológicos de NII. Sin embargo existen publicaciones recientes que demuestran la importancia de esta biopsia en aquellos casos en los que no puede establecerse ese diagnóstico de certeza.

Así según el artículo de Hunninghake et al.⁽²¹⁾ de 2001 sólo en el 58 % de los casos estudiados podía establecerse un diagnóstico de certeza con los hallazgos clínico-radiológicos, mientras que en el artículo de Raghuram⁽²⁰⁾ de 1999 los datos clínicos tenían un 62 % de eficacia y los radiológicos un 76 % para establecer el diagnóstico de NIU. Ambos estudios concluyen que hay un porcentaje de casos entorno al 30 % que requerirían de una biopsia pulmonar para establecer un diagnóstico de certeza.

Estos datos apoyan la necesidad de que en un número frecuente de casos se requiere una biopsia pulmonar para establecer el diagnóstico y estadio de las enfermedades intersticiales. Según se recoge en la mayoría de artículos, guías y en el último consenso ATS/ERS^(5,22) las indicaciones de la biopsia pulmonar en las EPID se recogen en la tabla 2.

TIPOS DE BIOPSIA PULMONAR

Biopsia transbronquial

Es el método inicial habitualmente empleado por tratarse de una técnica segura y con escasas complicaciones (5 %) que son normalmente menores (hemorragias o neumotórax)^(23,24) con un riesgo de complicaciones mayores menor del 0,5 %⁽²⁵⁾. Sin embargo, a diferencia de otras enfermedades intersticiales como la sarcoidosis, la linfangitis carcinomatosa, procesos infecciosos o neumonía eosinófila crónica en los que la biopsia transbronquial (BTB) es el procedimiento de elección para su diagnóstico la rentabilidad de la BTB en la NII se considera generalmente baja.

En este sentido, estudios publicados en población no seleccionada con enfermedad pulmonar intersticial difusa, afirman que la rentabilidad de la BTB es variable oscilando entre el 29-79 %^(26,27), siendo mucho mayor en los estudios que incluyen un mayor número de casos con procesos granulomatosos y metástasis (65-89 %)^(28,29). En todos estos estudios se recomienda en general la toma de 4-6 muestras de biopsias para incrementar el rendimiento⁽³⁰⁾.

Sin embargo, a diferencia de lo que sucede en la sarcoidosis en los que la combinación

TABLA 2. Indicaciones de realización de biopsia pulmonar en las EPID

- Necesidad de establecer un diagnóstico específico: esto es especialmente reseñable en aquellos casos con presentación atípica:
 - Edad inferior a 50 años
 - Fiebre mantenida
 - Pérdida de peso
 - Hemoptisis
 - Curso rápidamente progresivo
 - Cambios radiológicos en Rx tórax o TACAR
- Manifestaciones extrapulmonares no explicadas por la patología sospechada
- Establecer el grado de severidad del proceso cuando esto sea preciso
- Excluir procesos neoplásicos o infecciosos que en ocasiones pueden simular enfermedades intersticiales progresivas
- Identificar procesos que pudieran tener mejor respuesta al tratamiento de lo que inicialmente se preveía
- Establecer un diagnóstico definitivo y predecir el pronóstico antes de iniciar procedimientos o terapias con importantes efectos adversos. Dentro de este apartado y dado que se empieza a disponer de nuevos agentes terapéuticos para pacientes con NII habría que tener en cuenta que todos los ensayos clínicos que se realicen con estas nuevas terapias deberían tener muestras de tejido pulmonar de sus pacientes para determinar su verdadera eficacia

de la BTB unida a otras técnicas endoscópicas como la punción transbronquial o la recientemente aparecida ultrasonografía endoscópica (USEB)⁽³¹⁾ pueden considerarse la técnica diagnóstica de elección, en la NII su rentabilidad puede considerarse escasa debido a que estas enfermedades suelen tener una distribución parcheada y son difíciles de caracterizar con pequeñas biopsias.

Por este motivo las recomendaciones publicadas por la BTS recogen que la BTB no suelen permitir el diagnóstico específico de la NII, a excepción de de la Neumonía Organizada Criptogenética en la que sí tiene alta rentabilidad⁽³²⁾, y que en estos casos la técnica de elección para un correcto diagnóstico histológico debe ser, siempre que sea posible, la biopsia quirúrgica.

Biopsia pulmonar quirúrgica

Con la biopsia quirúrgica (BQ) se puede obtener una gran cantidad de tejido pulmonar lo que permite que la rentabilidad diagnóstica para la NII sea muy elevada, en general por encima del 90 %.

Sin embargo antes de indicar la BQ en pacientes con NII deben de tenerse en cuenta dos consideraciones:

Seguridad de la técnica quirúrgica.

El reconocimiento de que en algunos casos es suficiente con los datos clínicos, radiológicos, fundamentalmente del TACAR y los resultados de las técnicas endoscópicas para establecer un diagnóstico de certeza elevado.

Seguridad de la biopsia quirúrgica

La probabilidad de complicaciones de la BQ es baja ya que está situada entorno al 7-10 % según la definición de morbilidad de los casos, con un riesgo de mortalidad inferior al 1 % en la mayoría de series^(33,34). Por otro lado, se ha observado que la BQ no produce deterioro significativo de la función pulmonar en seguimientos a 6 meses⁽³⁵⁾.

Las principales complicaciones derivadas de la cirugía son el dolor torácico y la fuga aérea persistente que en la mayoría de casos se resuelven sin mayores problemas con un tratamiento adecuado. La biopsia pulmonar “idealmente” debería realizarse antes de iniciar cualquier

TABLA 3. Contraindicaciones relativas de la biopsia quirúrgica en la neumonía intersticial idiopática

- Estadios finales de la enfermedad con evidencia radiológica de infiltrados alveolares difusos ya que en estos casos la mortalidad es muy elevada y las opciones terapéuticas son escasas
- Comorbilidad grave del paciente bien por enfermedad cardiovascular grave o severa alteración de la función respiratoria así como los casos de edad muy avanzada ya que suponen un elevado riesgo anestésico
- Dificultad para la obtención de muestras adecuadas de varias localizaciones (al menos dos lóbulos)
- Ventilación mecánica o terapias inmunosupresoras ya que incrementan el riesgo de muerte y complicaciones severas de la BQ

tratamiento inmunosupresor incluyendo los esteroides aunque en un gran número de casos esto no es así. En este sentido la biopsia quirúrgica representa un papel importante no sólo a la hora de establecer un diagnóstico de certeza en la mayoría de casos sino que en un porcentaje entre el 18-65% de los pacientes determina un “cambio terapéutico”^(36,37).

A pesar de tratarse de una técnica segura y que no existen contraindicaciones absolutas sí que existen una serie de contraindicaciones relativas de la BQ en la NII que se recogen en la tabla 3.

Biopsia quirúrgica abierta versus videotoroscopia

La BQ para el diagnóstico de NII se realizaba clásicamente por biopsia pulmonar abierta mediante toracotomía pero en los últimos años, especialmente desde inicios de los 90, la aparición de la videotoroscopia asistida (VATS) ha supuesto una importante alternativa (Fig. 5).

Hay estudios retrospectivos de hace años⁽³⁸⁻⁴¹⁾ que mostraban que los casos de VATS se asocian a menores requerimientos de analgesia, menor estancia hospitalaria, menor sangrado y menor cantidad de días con tubo de drenaje endotorácico. Sin embargo, estos estudios tienen la limitación de la falta de randomización.

Posteriormente se realizaron dos ensayos clínicos randomizados^(42,43) en pacientes con enfermedad intersticial difusa, publicados ambos en el año 2000 (Ayed et al., Miller et

al.), que compararon ambas técnicas y con un número total de pacientes de 103. En ambos estudios no hay diferencias en cuanto al tiempo de cirugía, número de complicaciones o eficacia diagnóstica. Sin embargo mientras que en el estudio de Ayed et al. sí existía una menor estancia hospitalaria y requerimientos analgésicos en los casos de VATS en el de Miller et al. no existían diferencias significativas en ninguno de estos aspectos. Existe un tercer estudio randomizado⁽⁴⁴⁾ (Santambrogio et al.) que compara ambas técnicas pero en nódulos pulmonares y en éste también se objetivó una disminución de la estancia hospitalaria y de las escalas de dolor. Estos datos se confirman en una revisión sistemática en relación con la VATS, aunque la mayoría de casos eran intervenciones de neumotórax o lobectomías y había un menor número de casos de resecciones pulmonares en pacientes con NII⁽⁴⁵⁾.

Por otra parte, se han realizado también análisis de coste-eficacia de ambas técnicas con resultados dispares y de difícil interpretación. En un primer estudio publicado en 1994⁽⁴⁶⁾ los costes de la VATS eran superiores que los de la biopsia pulmonar abierta, sin embargo estos resultados no fueron confirmados en un estudio posterior⁽⁴⁷⁾.

Existen circunstancias especiales como los pacientes con ventilación mecánica o con enfermedad avanzada en los que solía preferirse un abordaje por VATS, sin embargo esta



FIGURA 5. Biopsia pulmonar videotoroscópica. La endoGIA grapa y secciona el parénquima pulmonar permitiendo realizar una amplia biopsia del pulmón patológico.

técnica tampoco ha demostrado en estos casos seleccionados ser mejor que la biopsia pulmonar abierta y por eso en muchas circunstancias se prefiere un abordaje por mini-toracotomía de 5 cm por vía submamaria.

Finalmente, dado que ambas técnicas han demostrado que tienen una elevada rentabilidad diagnóstica y que tienen resultados similares de morbi-mortalidad y costes, la decisión de realizar una u otra dependerá por tanto de la experiencia y preferencia del cirujano.

Localización y número de biopsias

Existe mucha controversia sobre cuál debe ser la localización de la BQ en paciente con NII. Clásicamente se ha considerado que los sitios preferidos serían el lóbulo medio y la lingula ya que técnicamente son las localizaciones de más fácil acceso.

Existen algunos artículos clásicos como el de Newman et al.⁽⁴⁸⁾ que afirmaban que debían evitarse esas zonas ya que en muchas ocasiones mostraban alteraciones poco específicas con zonas extensas de fibrosis y alteraciones vasculares. Sin embargo, publicaciones más recientes como la de Chechani et al.⁽⁴⁹⁾ (1992) o de Temes et al.⁽⁵⁰⁾ (2002) demuestran que la lingula y el lóbulo medio dan una información histológica similar que la de otros lóbulos en los casos de afectación difusa.

Dado que los pacientes con NII suelen tener una afectación heterogénea, no se aconseja realizar las biopsias en un único lóbulo ya que hasta en un 21 % de los casos la histología en dos muestras de lóbulos distintos puede ser diferente⁽⁵¹⁾.

Por estos motivos es aconsejable realizar las biopsias basándose en el consenso individualizado por caso entre los neumólogos, radiólogos y cirujanos torácicos teniendo en cuenta los hallazgos de la TACAR y debiendo excluirse las áreas en panal de abeja y las áreas normales.

Según aconsejan algunos artículos^(52,53) y recogen las guías más recientes como la de la BTS⁽¹⁵⁾, una vez seleccionada las áreas a biopsiar es aconsejable obtener 2-3 muestras de al menos 3 cms de diámetro y a una distancia de al menos 3-5 cms de la superficie pleural para evitar los fenómenos de pleuritis que pueden interferir en los hallazgos histológicos.

En este sentido la VATS permitiría una mayor visualización intratorácica y la obtención de más muestras y de un mayor número de localizaciones, sin embargo, como describimos previamente, cuando se ha comparado sus resultados en términos de rentabilidad diagnóstica con la OLB éstos son similares.

Una vez obtenidas las muestras (de al menos dos lóbulos y con las características antes mencionadas) éstas deben remitirse en fresco al laboratorio y en el menor tiempo posible para que en éste se fijen con formol. A diferencia de lo que sucede con otras preparaciones histológicas obtenidas por BQ, especialmente en los tumores o infecciones, los análisis con inmunofluorescencia, técnicas inmunohistoquímicas y PCR tienen menos relevancia y debe reservarse la mayor parte del tejido para el análisis anatómo-patológico convencional.

También cabe destacar que en muchas ocasiones el acuerdo interobservador entre varios patólogos no suele ser muy elevado pero que éste se incrementa cuando las biopsias son múltiples y cuando se trata de patólogos familiarizados con diagnóstico de patologías intersticiales. En este sentido un dato muy relevante es la importante variabilidad interobserva-

dor en la interpretación histológica. En un estudio reciente⁽⁵⁴⁾ la variación entre 10 histopatólogos experimentados fue bastante relevante (coeficiente Kappa 0,40) y no aceptable clínicamente mientras que en otro se objetivaba una discordancia en el 30% en las NII⁽⁵⁵⁾.

Un escenario bastante frecuente suele ser aquel en el que el conjunto de datos clínicos, de función respiratoria, radiológicos y de muestras broncoscópicas no son suficientes para establecer un diagnóstico de certeza. En estos casos y siempre teniendo en cuenta las contraindicaciones relativas debe intentar obtenerse muestras de biopsia quirúrgica ya que éstas en muchas ocasiones no sólo permiten aclarar el diagnóstico sino que permiten establecer un pronóstico de enfermedad e iniciar o modificar un tratamiento.

RECOMENDACIONES FINALES

A modo de resumen y según recoge el consenso ATS/ERS y las guías de la BTS se establece un sumario de recomendaciones para la biopsia quirúrgica (BQ) en las NII que serían las siguientes:

- La BQ cuando se requiera debe obtenerse siempre antes de iniciar el tratamiento.
- Un diagnóstico de certeza de NIU u otras neumonías intersticiales, excluyendo la NOC, sólo puede realizarse con los resultados de la BQ.
- Siempre que se realiza una BQ en casos de neumonía intersticial deben obtenerse más de una muestra de más de una localización, preferiblemente de dos lóbulos diferentes.
- La obtención de muestras en diferentes lóbulos es más sencilla con la VATS que con la OLB. La VATS se asocia además con menos dolor perioperatorio que la OLB.
- Las zonas a biopsiar deben elegirse basándose en los hallazgos de la TACAR.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruiz MA, Xaubet A, Amcochea J. Enfermedades intersticiales. En Casan P, García Río, Gea J, eds. Fisiología y Biología Respiratorias. Madrid. 2007; 417-42.

2. Xaubet A, Ancochea J, Morrell F, Rodríguez Arias JM, Villena V, Blanquer R. Report on the incidence of interstitial lung diseases in Spain. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2004; 21: 64-70.
3. American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 165: 277-304.
4. Selman S, King TE, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolution hypothesis about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med.* 2001; 134: 136-51.
5. Hubbard R, Johnston I, Britton J. Survival in patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. A population based cohort study. *Chest.* 1998; 113: 396-400.
6. Rudd RM, Prescott RJ, Chalmers JC, Johnston ID. British Thoracic Society Study on cryptogenic fibrosing alveolitis: response to treatment and survival. *Thorax.* 2007; 62: 62-6.
7. Katzenstein AL, Fiorentino DF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol.* 1994; 18: 136-47.
8. Travis WD, Matsui K, Moss J, Ferrans VJ. Idiopathic non-specific interstitial pneumonia: prognosis significance of cellular and fibrosing patterns survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol.* 2000; 24: 19-33.
9. Katzenstein AL, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical relevance of pathological classification. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000; 161: 646-64.
10. Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, Fitzgerald MX, Gupta RG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *NEJM.* 1978; 298: 801-9.
11. Cordier JF. Organising pneumonia. *Thorax.* 2000; 55: 318-28.
12. Katzenstein AL, Myers JL, Mazur MT. Acute Interstitial pneumonia: a clinicopathologic, ultrastructural and cell kinetic study. *Am J Surg Pathol.* 1986; 10: 256-67.
13. Myers JL, Veal CF, Shin MS, Katzenstein AL. Respiratory bronchiolitis causing interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis.* 1987; 135: 880-4.
14. Yousem SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis associated interstitial lung disease and its relationship to desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc.* 1989; 64: 1373-80.

15. Wells AU, Hirani N. BTS Interstitial Lung Disease Guideline Group. Interstitial Lung Disease Guideline. *Thorax*. 2008; 63: 1-58.
16. Raghu G, Brown KK. Interstitial lung disease: clinical evaluation and keys to accurate diagnosis. *Clin Chest Med*. 2004; 25: 409-19.
17. Lama VN, Martinez F. Resting and exercise physiology in interstitial lung diseases. *Clin Chest Med*. 2004; 25: 435-53.
18. Zompatori M, Bna C, Poletti V, Spaggiari E, Ormitti F, Calabron E. Diagnostic imaging of diffusing infiltrative disease of the lung. *Respiration*. 2004; 71: 4-19.
19. Mueller-Hang C, Grosse C, Schmid K, Stiebelhner L, Bankier AA. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. *Radiology*. 2007; 27: 595-615.
20. Raghu G, Mageto YN, Lockhart D, Schmidt RA, Douglas EW, Godwin JD. The accuracy of the clinical diagnosis of new-onset idiopathic pulmonary fibrosis and other interstitial lung diseases. *Chest*. 1999; 116: 1168-74.
21. Hunninghake GW, Zimmerman MB, Schwartz DA, King TE Jr, Lynch J, Hegele R. Utility of a lung biopsy for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001; 164: 193-6.
22. Halkos ME, Gal AA, Kerendi F, Miller DL, Miller JI Jr. Role of thoracic surgeons in the diagnosis of idiopathic interstitial lung disease. *Ann Thorac Surg*. 2005; 79: 2172-9.
23. Zavala DC. Pulmonary hemorrhage in fiberoptic transbronchial biopsy. *Chest*. 1976; 70: 584-88.
24. García Quero C, García Luján R, Gonzalez Torralba F, De Miguel Poch E, Alfaro Abreu J, Villena Garrido V et al. Profitability of the bronchoscopy in the diagnosis of focal pulmonary malignant lesions. *Rev Clin Esp*. 2008; 208: 51-6.
25. Pue CA, Patch ER. Complications of fiberoptic bronchoscopy at a university hospital. *Chest*. 1995; 107: 430-2.
26. Wall CP, Gaensler EA, Carrington CB, Hayes JA. Comparison of transbronchial and open biopsies in chronic infiltrative lung diseases. *Am Rev Respir Dis*. 1981; 123: 280-5.
27. Poletti V, Patelli M, Ferracini R, Simonetti M, Spiga L. Transbronchial lung biopsy in infiltrative lung disease. The importance of the pathologic approach. *Sarcoidosis*. 1988; 5: 43-50.
28. Descombes E, Gardiol D, Leuenberger P. Transbronchial lung biopsy: an analysis of 530 cases with reference to the number of samples. *Monaldi Arch Chest Dis*. 1997; 52: 324-9.
29. Puar HS, Young RC Jr, Armstrong EM. Bronchial and transbronchial lung biopsy without fluoroscopy in sarcoidosis. *Chest*. 1985; 87: 303-6.
30. Curley FJ, Johal JS, Burke ME, Fraire AE. Transbronchial lung biopsy: can specimen quality be predicted at the time of biopsy? *Chest*. 1998; 113: 1037-41.
31. Varela-Lema L, Fernández-Villar A, Ruano-Ravina A. Effectiveness and safety of endobronchial ultrasound-transbronchial needle aspiration: a systematic review. *Eur Respir J*. 2009; 33: 1156-64.
32. Glaspole IN, Wells AU, du Bois RM. Lung biopsy in diffuse parenchymal lung disease. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2001; 56: 225-32.
33. Ray JF 3rd, Lawton BR, Myers WO, Toyama WM, Reyes CN, Emanuel DA et al. Open pulmonary biopsy. Nineteen-year experience with 416 consecutive operations. *Chest*. 1976; 69: 43-7.
34. Shah SS, Tsang V, Goldstraw P. Open lung biopsy: a safe, reliable and accurate method for diagnosis in diffuse lung disease. *Respiration*. 1992; 59: 243-6.
35. Daniel Z, Gilchrist FC, Marciniak SJ, Pantelidis P, Goldstraw P, Pastorino U et al. The effect of lung biopsy on lung function in diffuse lung disease. *Eur Respir J*. 2000; 16: 67-73.
36. Kramer MR, Berkman N, Mintz B, Godfrey S, Saute M, Amir G. The role of open lung biopsy in the management and outcome of patients with diffuse lung disease. *Ann Thorac Surg*. 1998; 65: 198-202.
37. Qureshi RA, Ahmed TA, Grayson AD, Soorae AS, Drakeley MJ, Page RD. Does lung biopsy help patients with interstitial lung disease? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002; 21: 621-6.
38. Mouroux J, Clary-Meinesz C, Padovani B, Perrin C, Rotomondo C, Chavaille JM et al. Efficacy and safety of videothoroscopic lung biopsy in the diagnosis of interstitial lung disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997; 11: 22-6.
39. Ferson PF, Landrenau RJ, Dowling RD. Comparison of open versus thoracoscopic lung biopsy for diffuse infiltrative pulmonary disease. *J Thorac Cardiovas Surg*. 1993; 106: 194-9.
40. Ravini M, Ferraro G, Barbieri B, Colombo P, Rizzato G. Changing strategies of lung biopsies in diffuse lung diseases: the impact of video-assisted thoracoscopy. *Eur Respir J*. 1998; 11: 99-103.

41. Bensard DD, McIntyre R, Waring B, Simon J. Comparison of video assisted thoroscopic lung biopsy to open lung biopsy in the diagnosis of interstitial lung disease. *Chest*. 1993; 103: 765-70.
42. Ayed AK, Raghunathan R. Thoracoscopy versus open lung biopsy in the diagnosis of interstitial lung disease: a randomised controlled trial. *J R Coll Surg Edinb*. 2000; 45: 159-63.
43. Miller JD, Urschel JD, Cox G, Olak J, Young JE, Kay JM et al. A randomized, controlled trial comparing thoracoscopy and limited thoracotomy for lung biopsy in interstitial lung disease. *Ann Thorac Surg*. 2000; 70: 1647-50.
44. Santambrogio L, Nosotti M, Bellaviti N, Mezzetti M. Videothoracoscopy versus thoracotomy for the diagnosis of the indeterminate solitary pulmonary nodule. *Ann Thorac Surg*. 1995; 59: 868-70.
45. Sedrakyan A, van der Meulen J, Lewsey J, Treasure T. Variation in use of video assisted thoracic surgery in the United Kingdom. *BMJ*. 2004; 329: 1011-2.
46. Molin LJ, Steinberg JB, Lanza VA. VATS increases costs in patients undergoing lung biopsy for interstitial lung disease. *Ann Thorac Surg*. 1994; 58: 1595-8.
47. Carnochan FM, Walker WS, Cameron EW. Efficacy of video assisted thoroscopic lung biopsy: an historical comparison with open lung biopsy. *Thorax*. 1994; 49: 361-3.
48. Newman SL, Michel RP, Wang NS. Lingular lung biopsy: is it representative? *Am Rev Respir Dis*. 1985; 132: 1084-6.
49. Chechani V, Landreneau RJ, Shaikh SS. Open lung biopsy for diffuse infiltrative lung disease. *Ann Thorac Surg*. 1992; 54: 296-300.
50. Temes RT, Joste NE, Allen NL, Crowell RE, Dox HA, Wernly JA. The lingula is an appropriate site for lung biopsy. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69: 1016-8.
51. Flaherty KR, Travis WD, Colby TV, Toews GB, Kazerooni EA, Gross BH et al. Histopathologic variability in usual and nonspecific interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001; 164: 1722-7.
52. Flint A, Martinez FJ, Young ML, Whyte RI, Toews GB, Lynch JP 3rd. Influence of sample number and biopsy site on the histologic diagnosis of diffuse lung disease. *Ann Thorac Surg*. 1995; 60: 1605-7.
53. Vidone RA, Libratin CR. Laboratory investigation in the diagnosis of pulmonary disease. En: Shields TW, Locicero J, PonnRB eds. *General Thoracic Surgery*, 5th ed. Philadelphia: Lipincott Williams Wilkins; 2000. p. 225-44.
54. Nicholson AG, Addis BJ, Bharucha H, Clelland CA, Corrin B, Gibbs AR et al. Inter-observer variation between pathologists in diffuse parenchymal lung disease. *Thorax*. 2004; 59: 500-5.
55. Sánchez-Varilla JM, Recio-Gallardo S, Benítez-Moya JM, Almadana-Pacheco V, Peña de Bustillo J, Martínez-Puentes V. Variability among pathologists in the histological diagnosis of diffuse interstitial lung diseases]. *Arch Bronconeumol*. 2005; 41: 566-8.

Índice de autores

Alejandro Martín de San Pablo Sánchez

Residente de Neumología.
Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Alberto Cabañero Sánchez

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Andrea Mariscal de Alba

Médico residente. Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Beatriz de Olaiz Navarro

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario de Getafe, Madrid

Beatriz Morales

Servicio de Neumología.
Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Carlos María Simón Adiego

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Christian García Fadul

Servicio de Neumología.
Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda,
Madrid

Concepción Prados Sánchez

Servicio de Neumología.
Hospital Universitario La Paz de Madrid

David Gómez de Antonio

Servicio de Cirugía torácica.
Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda,
Madrid

David Saldaña Garrido

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Elena Fernández

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Francisco Baquero López

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, Madrid

Francisco Villegas Fernández

Servicio de Neumología.
Hospital Central de la Defensa “Gómez Ulla”, Madrid

Guillermo González Casaurrán

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón,
Madrid

Itziar Fernández Ormaechea

Servicio de Neumología.
Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Javier de Miguel Díaz

Servicio de Neumología.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Javier Sayas Catalán

Médico adjunto. Servicio de Neumología.
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Jose Luis Campo Cañaverl

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda,
Madrid

José Luis García Fernández

Médico adjunto. Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario de Madrid

José Ramón Jarabo

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Luis Jiménez Hiscock

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario de Getafe, Madrid

M^a Elena Corpa Rodríguez

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario La Paz de Madrid

Magdalena Alonso Plasencia

Servicio de Neumología.
Hospital universitario Ramón y Cajal, Madrid

María Cebollero Presmanes

Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

María del Carmen Marrón Fernández

Médico adjunto. Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Nicolás Llobregat Poyán

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid

Nicolás Moreno Mata

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Pedro Rodríguez Martín

Residente de Cirugía Torácica.
Fundación Jiménez Díaz. Madrid

Prudencio Díaz-Agero Álvarez

Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario La Paz de Madrid

Ricardo García Luján

Servicio de Neumología.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Sara Isabel Vicente Antunes

Residente de Cirugía Torácica.
Fundación Jiménez Díaz. Madrid

Silvia Sánchez Cuellar

Médico adjunto. Servicio de Neumología.
Hospital Universitario de Madrid

Yat-Wah Pun Tam

Jefe de servicio. Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital Universitario de Madrid

Índice de materias

Abscesos

- esclerosos (pio-esclerosis de Coquelet) 15
- piógenos 15
- pulmonares 10, 14, 16, 21, 57, 74, 75, 82, 148, 150
- pútridos 15

Actinomicosis 34

Adenomegalias mediastínicas 55

Adenopatías mediastínicas 43, 51, 52

Agenesia y aplasia pulmonar 137, 138

Amebiasis 86

Aspergillus 10, 11, 13, 15, 52, 57, 65, 66, 67, 68, 69, 70, 71, 72, 73, 149

Aspergiloma 51, 55, 57, 66, 70, 71, 72, 73, 148, 149, 154, 156

Aspergilosis 24, 25, 26, 27, 28, 66, 67, 68, 69, 70, 71, 72, 73, 74, 153

Atresia bronquial 26, 136, 137

Bronquiectasias 13, 15, 16, 17, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 41, 47, 51, 52, 57, 58, 59, 71, 73, 74, 76, 94, 137, 148, 149, 150, 153, 158

Dirofilariasis 87

Drenaje endocavitario 89, 95, 97, 98, 99

Echinococcus granulosus 81

Enfermedad bullosa 89, 90, 91, 92, 93, 94, 95, 98, 101

Enfermedades Pulmonares Intersticiales difusas 161, 163

Enfisema 15, 74, 89, 90, 91, 92, 93, 94, 95, 97, 98, 99, 103, 104, 105, 106, 108, 109, 110, 111, 112, 119, 120, 123, 124, 137, 139, 141

lobar congénito 137, 139, 141

y trasplante pulmonar 112

Etambutol 48

Fenestraciones bronquiales 109, 111

Fibrosis

pulmonar idiopática 120, 162, 163

quística 24, 25, 26, 27, 28, 58, 59, 73, 76, 119, 120, 130, 153, 158

Fístulas arteriovenosas 137, 142, 143, 152

Hemoptisis 11, 15, 26, 28, 29, 30, 31, 33, 35, 37, 45, 50, 52, 55, 57, 60, 68, 69, 70, 73, 74, 75, 82, 94, 137, 141, 143, 147, 148, 149, 150, 151, 152, 153, 154, 155, 156, 157, 167

Hidatidosis 81, 82, 83, 84, 85, 86, 156

Hipoplasia pulmonar 137, 138, 139

Infecciones

parasitarias 86

pulmonares 23, 24, 28, 30, 33, 65, 74, 90, 108, 120

Isoniacida 48

Malformaciones

bronquiales 136

vasculares intrapulmonares 141

Micobacterias

atípicas 43, 58

distintas al M. Tuberculosis 58

Micosis 65, 120

Mucormicosis 74

Neumonía intersticial usual 162, 164

Neumotórax 19, 23, 49, 53, 71, 73, 89, 90, 91, 94, 95, 96, 97, 110, 117, 118, 119, 120, 121, 122, 123, 124, 125, 126, 127, 128, 129, 130, 131, 132, 137, 139, 140, 141, 166, 168

Nocardiosis 75

Parasitosis 81, 87

Piracinamida 48

Pleurodesis por drenaje torácico 127, 130

Pulmón destruido 33, 34, 35, 36, 37, 39, 41, 52

Quistes broncogénicos 84, 140

Rifampicina 48, 50

Secuestro pulmonar 13, 19, 25, 26, 137, 138, 141, 142, 143

Tomografía computerizada de alta resolución 166

Tratamiento empírico del absceso pulmonar 17

Tuberculosis 10, 11, 14, 23, 25, 27, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 52, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 71, 76, 117, 119, 120, 148, 149, 150, 151, 152, 153, 154, 155, 158

pleural 52, 54

Válvulas endobronquiales unidireccionales 109, 110

Vascularización anómala sistémica 143