

Neumonectomía por una hemoptisis recidivante asociada a un pulmón poliquístico congénito

Juan J. Fibla¹
 Guillermo Gómez²
 Juan C. Penagos²
 César Farina³
 Gaspar Estrada⁴
 Carlos León⁵

¹Médico Interno
 Residente de Cirugía
 Torácica
²Adjunto de
 Cirugía Torácica
³Médico Cirujano
 Asistente
⁴Jefe Clínico de
 Cirugía Torácica
⁵Jefe de Servicio de
 Cirugía Torácica

Resumen

Las malformaciones congénitas pulmonares ocurren con una incidencia muy baja en comparación a las enfermedades pulmonares adquiridas. Constituyen una parte muy importante de la cirugía torácica pediátrica, sin embargo es muy infrecuente su manejo quirúrgico en adultos, donde suelen ser un hallazgo incidental que no precisa tratamiento.

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 48 años que debutó con episodios de hemoptisis severa recidivante causados por un pulmón poliquístico congénito.

Esta inusual patología y la clínica asociada, que no cedió con medidas conservadoras, obligaron a llevar a cabo la resección del pulmón aberrante.

Palabras clave: Malformaciones pulmonares. Pulmón poliquístico congénito. Hemoptisis.

Summary

Congenital lung malformations occur with a very low incidence compared to acquired lung diseases. They contribute to a very important portion of pediatric thoracic surgery, however, it is very unusual its surgical management in adults, where they use to be an incidental finding that needs no treatment.

This is the case report of a 48 years old patient who presented with severe hemoptysis episodes caused by a congenital polycystic lung.

This unusual pathology and its clinical symptoms, that did not improve with conservative measures, obliged to perform the resection of the polycystic lung.

Key words: Malformations of the lung. Congenital polycystic lung. Hemoptysis.

Introducción

Las malformaciones pulmonares congénitas son trastornos muy raros, se estima que su frecuencia es del 2,2% del total de las autopsias de neonatos y niños¹. Pueden diagnosticarse a cualquier edad y suelen aso-

ciarse a trastornos funcionales de grado variable, pudiéndose complicar con infecciones secundarias y sobrecarga del ventrículo derecho². Su presentación clínica es muy variable, desde un distress respiratorio posnatal inmediato, hasta ser un hallazgo incidental en una radiografía de tórax. La resección pulmonar está indicada en la mayoría de neonatos con malformaciones congénitas³. Sin embargo no existe un consenso, y especialmente en los adultos, cada caso debe individualizarse en base al tipo de malformación y a la clínica asociada⁴. Presentamos el caso de un varón de 48 años diagnosticado de un pulmón poliquístico congénito izquierdo, que presentó múltiples episodios de hemoptisis que precisaron para su control una embolización bronquial y finalmente una neumonectomía.

Caso clínico

Paciente varón de 48 años con antecedentes de alergia a la penicilina, tabaquismo de un paquete al día, obesidad e hipertensión arterial. A los 31 años, tras presentar un cuadro de expectoración hemoptoica escasa, fue diagnosticado radiológicamente de un pulmón poliquístico izquierdo. Cuatro años más tarde presentó un nuevo episodio de hemoptisis, en esta ocasión de mayor cuantía, 200 mililitros aproximadamente, precisando un ingreso hospitalario prolongado. El paciente fue informado de la gravedad potencial de su patología y se le recomendó una resección pulmonar como tratamiento de elección. Ante la mejoría clínica rechazó la opción quirúrgica y permaneció en control ambulatorio. Durante este período presentó múltiples episodios de infección bronquial que no precisaron ingreso hospitalario. En diciembre del 2002 reingresó por un nuevo episodio de expectoración hemoptoica. Como medida profiláctica, se decidió realizar una embolización bronquial durante la cual se detectó una importante circulación bronquial patológica (Fi-

Correspondencia:
 Servicio de Cirugía Torácica
 Hospital de la
 Santa Creu i Sant Pau
 Sant Antoni M^º Claret, 167
 08025 Barcelona

gura 1). En mayo de 2003 el paciente presentó recidiva de la hemoptisis, ante lo cual aceptó la opción quirúrgica. En el estudio preoperatorio destacaba una FEV1 de 1,86 litros, una FVC de 3,35 litros, una pO2 de 71 mmHg y una pCO2 de 44 mmHg. En la tomografía axial computerizada (TAC) torácica preoperatoria (Figura 2) se objetivaba una pérdida de volumen del hemitórax afecto, con imágenes quísticas múltiples en el parénquima. La gammagrafía pulmonar cuantificada mostraba una perfusión del pulmón izquierdo del 2% y del derecho del 98%. Se llevó a cabo una neumonectomía izquierda con gran dificultad dada la masiva e irregular proliferación e hipertrofia de la circulación sistémica bronquial. El informe del Servicio de Anatomía Patológica fue compatible con fibrosis extensa con inflamación crónica, numerosos vasos hemáticos malformados, formaciones bronquiectásicas múltiples y atelectasia del parénquima pulmonar. El paciente tuvo un postoperatorio sin incidencias de significación y fue dado de alta. Hasta el momento no ha presentado ningún episodio de hemoptisis.

Discusión

La primera cita de una malformación pulmonar congénita data de 1787, año en el que Haberlein describió el caso de un paciente con ausencia completa de un pulmón⁵. Las malformaciones del aparato respiratorio son entidades muy infrecuentes que pueden agruparse en varios grupos: agenesia, aplasia e hipoplasia pulmonar, anomalías de la lobulación, secuestro pulmonar y pulmón accesorio, enfisema congénito, malformaciones vasculares del pulmón, quistes pulmonares congénitos y malformación adenomatoide-quística⁶. Los tres primeros grupos pueden considerarse malformaciones del esbozo pulmonar. El grupo del enfisema congénito corresponde a alteraciones de la diferenciación alveolar. Las malformaciones vasculares pueden originarse tanto por defectos del esbozo como de la diferenciación broncoalveolar. Los quistes pulmonares congénitos son consecuencia de alteraciones de la diferenciación bronquial y bronquiolar⁷. Las más frecuentes son las anomalías de la lobulación (75%). Los quistes pulmonares congénitos, cuya forma difusa es el pulmón poliquistico, son las malformaciones más raras (0,2 al 0,4%)⁸. La mayoría se origina en la fase de formación del árbol bronquial y son por lo tanto epiteliales. Se han descrito casos familiares y en gemelos, también se observan en la esclerosis tuberosa, síndrome de Marfan, trisomía 18 y síndrome



Figura 1.
Radiografía simple de tórax en proyección lateral. Se aprecian los "coils" colocados durante la embolización bronquial

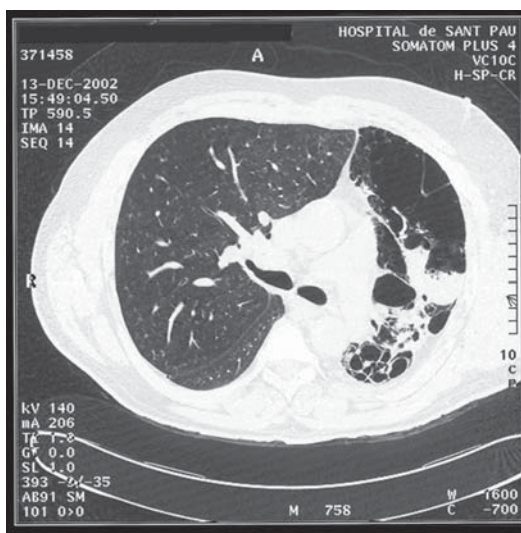


Figura 2.
TC torácica. Se observa una gran pérdida de volumen del pulmón izquierdo así como múltiples imágenes quísticas de diversos tamaños

de Kartagener. Los quistes son de tamaño muy variado. Están revestidos por epitelio respiratorio y en su pared puede haber músculo liso o islotes de cartílago hialino. Las cavidades pueden estar comunicadas con el árbol bronquial, con lo cual existe el riesgo de complicaciones como el neumotórax, las infeccio-

nes bronquiales de repetición y las hemorragias con hemoptisis recidivante.

La presentación de este tipo de malformaciones en adultos es muy variable. Los síntomas más frecuentes son las infecciones respiratorias y las hemoptisis de repetición de varios años de evolución. El método diagnóstico de elección es la TC torácica, en la que suele objetivarse una pérdida de volumen del hemitórax afecto, con imágenes quísticas múltiples en el parénquima. Suele aparecer hiperinsuflación compensadora del pulmón contralateral y desviación de las estructuras mediastínicas hacia el lado afectado⁹. El tratamiento está condicionado por la gravedad de los síntomas, desde medidas conservadoras, hasta embolización de las arterias bronquiales, llegando incluso en algunos casos a ser precisa la resección del tejido aberrante.

En el caso presentado, la gravedad y frecuencia de las infecciones respiratorias y especialmente los episodios de hemoptisis, que no cedieron ni con la embolización arterial, hicieron necesario llevar a cabo una neumonectomía.

En conclusión, las malformaciones pulmonares congénitas en los adultos son procesos muy infrecuentes cuya importancia no suele ir más allá de ser hallazgos radiológicos incidentales. Sin embargo en ocasiones, como en el caso presentado, pueden provocar cuadros clínicos graves llegando incluso a comprometer la vida del paciente.

Bibliografía

1. Vogt-Moykopf I, Rau B, Branscheid D. Surgery for congenital malformations of the lung. *Ann Chir* 1992;46:141-50.
2. Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999;23:1123-32.
3. Ayed AK, Owayed A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest* 2003; 124(1):98-101.
4. Bailey PV, Tracy Jr, Connors RH, et al. Congenital bronchopulmonary malformations: diagnostic and therapeutic consideration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:597-603.
5. Haberlein HV. Abhandlung von widernbildung des Hersens. Abh. Josehinschen Med. *Klin Akad Wien* 1787;271.
6. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993;103:761-4.
7. Katzenstein AL, Askin FB. Surgical pathology of non neoplastic lung diseases. En: *Major Problems in Pathology* (2nd ed., vol.13). Philadelphia: Saunders, 1990;333.
8. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum: a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997;32:44-7.
9. Ryu JH, Swensen SJ. Cystic and cavitary lung diseases: focal and diffuse. *Mayo Clin Proc* 2003;78(6):744-52.