

Estenosis congénita del bronquio fuente derecho: manejo quirúrgico con resección y anastomosis termino-terminal

Congenital stenosis of the right main bronchus: surgical management with resection and termino-terminal anastomosis

RAÚL ERNESTO ASTUDILLO-PALOMINO¹, DIANA ISABEL BRAVO-CERÓN², RAÚL ERNESTO SOSA- TEJADA³
Forma de citar: Astudillo-Palomino RE, Bravo-Cerón DI, Sosa- Tejada RE. Estenosis congénita del bronquio fuente derecho: manejo quirúrgico con resección y anastomosis termino terminal. Rev CES Med 2013; 27(1):93-100

RESUMEN

La estenosis o atresia bronquial congénita es una entidad patológica poco frecuente. Se trata de una malformación traqueo-bronquial. En este artículo se describe el caso de un lactante menor de tres meses de edad, remitido con impresión diagnóstica de síndrome de dificultad respiratoria secundario a enfisema lobar congénito y cuyo diagnóstico final fue estenosis congénita del bronquio fuente derecho, luego de realizarle estudios con imágenes y corregir el problema mediante resección del segmento del bronquio comprometido y practicarle anastomosis termino-terminal. Se trata de una presentación muy rara puesto que en la mayoría de los casos descritos la estenosis o atresia se encuentra a nivel de bronquios lobares apicales o basales.

-
- 1 Cirujano pediátrico, Jefe de Servicio Cirugía Pediátrica Fundación Clínica Valle de Lili, Coordinador Programa de postgrado en Cirugía Pediátrica, Universidad del Valle. rastudillo53@hotmail.com
 - 2 Residente 3er año, Pediatría, Universidad CES, Fundación Clínica Valle de Lili. isabelbravo11@hotmail.com
 - 3 Fellow Cirugía Pediátrica, Universidad del Valle. Correo electrónico: rsosa@ufm.edu

Recibido: febrero 22 de 2013. **Revisado:** abril 14 de 2013. **Aceptado:** abril 20 de 2013.



PALABRAS CLAVE

Estenosis bronquial congénita

Anomalías congénitas de la vía aérea

Cirugía de anomalías obstructivas de vías respiratorias

Reporte de caso

ABSTRACT

Congenital bronchial stenosis or atresia is a rare disease. This is a tracheobronchial malformation. This article report the case of an infant three months old, referred as a respiratory distress syndrome secondary to congenital lobar emphysema and whose final diagnosis was congenital stenosis of the right main bronchus, after imaging studies and open surgery. This situation is even rarer, because most cases of bronchial atresia or stenosis are described at the level of apical or basal lobar bronchi.

KEY WORDS

Congenital bronchial stenosis

Case report

Congenital airway abnormalities

Airway congenital anomalies/surgery

INTRODUCCIÓN

En general, las malformaciones traqueo-bronquiales son infrecuentes. La estenosis o atresia bronquial congénita es un enfermedad muy rara, aunque es la segunda causa de todas (1). Se presenta usualmente con manifestaciones en la segunda y tercera década de la vida (2).

La ubicación del defecto más comúnmente reportada se encuentra a nivel de los bronquios lobares apicales, seguido por los basales y los bronquios de lóbulo medio (3,4); la estenosis o atresia a nivel de los bronquios principales y la presentación en la edad neonatal o del lactante son extremadamente raras.

Generalmente, los neonatos y lactantes se presentan con síntomas respiratorios severos incluyendo *distrés* y falla respiratoria. Los niños mayores de siete años y los adolescentes, al igual que los adultos jóvenes, son asintomáticos, por lo que el diagnóstico de esta entidad es un hallazgo incidental (5).

En cirugía pediátrica es usual encontrar problemas congénitos muy poco frecuentes, pero de gran complejidad y en ocasiones difícil diagnóstico. La utilidad de reportarlos y discutirlos es innegable. En este artículo describimos el caso de un paciente lactante menor, con síntomas muy tempranos, que una vez estudiado con imágenes, se demuestra la estenosis del bronquio principal derecho, y fue manejado con cirugía abierta, resección del segmento estenótico y anastomosis termino - terminal.

REPORTE DEL CASO

Se trata de un lactante de dos meses y 24 días de edad, de sexo masculino, quien presenta a los 15 días de vida, estridor laríngeo asociado a leve síndrome de dificultad respiratoria. Inicialmente se consideró que el menor tenía una enfermedad por reflujo gastroesofágico, por lo que se formula tratamiento farmacológico y se dan recomendaciones para mejorar la técnica alimenticia de manera ambulatoria. El niño recibe las terapias indicadas sin obtener mejoría. Por empeoramiento de la sintomatología y aumento de la dificultad respiratoria es hospitalizado en la unidad de cuidados intensivos neo-

natal de la clínica donde nació. Allí le inician manejo con ventilación mecánica durante cuatro días, intentan extubarlo fallidamente varias veces, hasta que finalmente lo logran, aunque hay persistencia de taquipnea, estridor, tiraje intercostal y una infección del tracto respiratorio superior, que se maneja con antibióticos de manera escalonada: ampicilina-sulbactam, clindamicina y por último, vancomicina y meropenem.

En vista de la poca mejoría se realizan otros estudios y se consideran otros diagnósticos. Para ello, inicialmente se le pidió una tomografía axial computarizada de tórax, en la que se encontró anomalía en la posición del corazón y el mediastino, los cuales estaban desplazados a la izquierda de la línea media; además se encontraron signos de hiperinsuflación del campo pulmonar derecho y pérdida de volumen en el campo pulmonar izquierdo (ver figura 1).

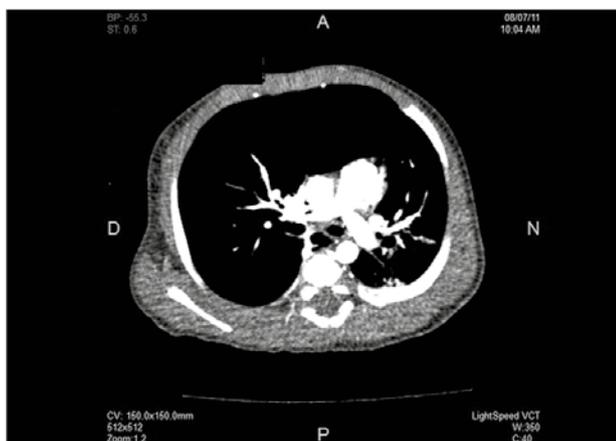


Figura 1. TAC de tórax. Corazón y mediastino desplazados a la izquierda de la línea media con signos de hiperinsuflación de campo pulmonar derecho y pérdida de volumen en el campo pulmonar izquierdo.

También se realizó gammagrafía de ventilación/perfusión reportando compromiso pulmonar derecho con perfusión del 21 % (muy disminu-

da) y perfusión pulmonar izquierda de 70 % (normal). Un ecocardiograma demostró hipertrofia ventricular derecha leve.

Con esos hallazgos se considera el diagnóstico de enfisema lobar congénito y es remitido a la Fundación Clínica Valle de Lili (F.C.VL.) para manejo por los servicios de neumología y cirugía pediátrica considerando que es necesaria una neumonectomía derecha.

En el servicio de neumología pediátrica se le solicita un angioTAC de la circulación pulmonar en el cual se reportó:

1. "Estenosis del origen del bronquio principal derecho por un repliegue de tejido blando en este sitio, lo cual condiciona un fenómeno de "válvula" con hiperinsuflación secundaria de todo el pulmón derecho.
2. Estudio vascular pulmonar dentro de límites normales sin que se demuestren asimetrías que sugieran la presencia de hipoplasia pulmonar. No se encontraron áreas de estenosis o circulación colateral aorto-pulmonar.
3. Aorta y corazón sin anomalías.
4. Parénquima pulmonar de características normales" (figuras 2-4).



Figura 2. AngioTAC que evidencia estenosis del origen del bronquio fuente derecho

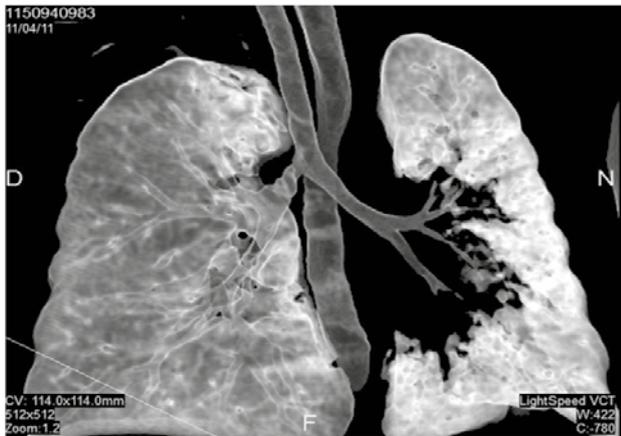


Figura 3. Hiperinsuflación secundaria de todo el pulmón derecho

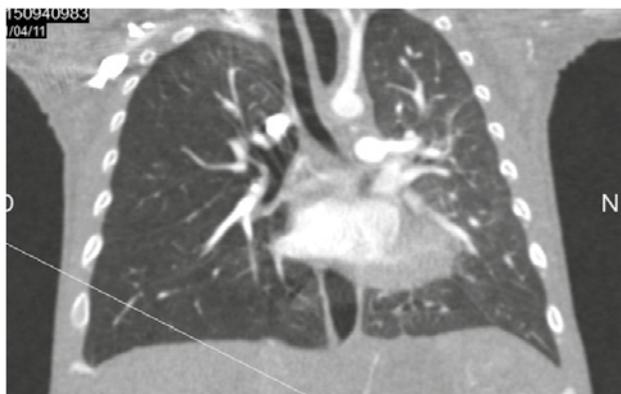


Figura 4. Hiperinsuflación secundaria de todo el pulmón derecho

Con estos estudios se cambia el diagnóstico de enfisema lobar congénito por el de estenosis congénita del bronquio principal derecho. Se programa para corrección quirúrgica del defecto, encontrándose efectivamente dicha estenosis, con plegamiento de la pared sobre sí misma, haciendo un efecto de válvula, que condiciona la hiperinsuflación del pulmón ipsilateral.

El abordaje quirúrgico fue por toracotomía posterolateral derecha, con resección del segmento estenótico y anastomosis termino-terminal empleando PDS (MR) 5-0, puntos separados. En el post operatorio inmediato es manejado en la unidad de cuidados intensivos pediátricos don-

de requiere ventilación mecánica por 48 horas y luego es extubado, sin complicaciones.

Los controles radiológicos posteriores mostraron disminución gradual del atrapamiento aéreo del campo pulmonar derecho (figura 5). El reporte de la anatomía patológica fue de fibrosis de tejido bronquial. El paciente es originario de otro departamento y su seguimiento no fue autorizado en nuestra clínica por la entidad aseguradora, pero hay dos reportes de conversaciones telefónicas con la madre del paciente que informa que el paciente se encuentra bien clínicamente.



Figura 5. Rx. de tórax tomada ocho días después de la cirugía

DISCUSIÓN

En su presentación más frecuente la atresia bronquial se caracteriza por la presencia de broncocele causado por acumulación de moco en el bronquio atrésico lobar o segmentario y la hiperinsuflación del segmento o lóbulo pulmonar obstruido (2,5-7). Los reportes de casos

de atresia o estenosis bronquial congénita en la infancia son muy escasos, ya que la mayoría de los reportados corresponde a adolescentes y adultos jóvenes (10).

La atresia y estenosis bronquial congénita es muy poco frecuente (5,6), pero es la segunda malformación traqueo-bronquial cuando se consideran las anomalías del pulmón y las vías aéreas, lo que indica lo poco habitual de estos compromisos de la tráquea y los bronquios que pueden ser congénitos o adquiridos (5,6). Invariablemente, solo un segmento pulmonar está comprometido, pero puede haber varios afectados en algunos casos (7).

La etiología de la atresia y estenosis congénita de los bronquios no está definida, pero se han considerado varias explicaciones como una anomalía vascular bronquial, tal como acontece en las atresias de intestino delgado, o el desarrollo embriológico anormal de la vía aérea entre la quinta y la semana 16 de gestación (2,5).

Usualmente la atresia y estenosis congénita del bronquio se presenta como una entidad aislada, pero puede acompañarse con malformaciones congénitas como *pectus excavatum*, neumotórax espontáneo, secuestro pulmonar, retorno venoso pulmonar anómalo, defectos pericárdicos y aplasia pulmonar. Se afirma que especialmente en las malformaciones congénitas del parénquima pulmonar pueden confluír simultáneamente la enfermedad adenomatoidea quística, las atresias y estenosis bronquiales y el enfisema lobar congénito (2,4,5).

Generalmente son asintomáticas y su diagnóstico es incidental hasta en un 50 % de los casos, mientras el resto se presentan con cuadros clínicos repetitivos de infección respiratoria superior, en los que se evidencia con un área de hiperinsuflación en la radiografía de tórax (4-7).

En el grupo de adolescentes y adultos jóvenes, el 50 % es asintomático y en menos del 33 %

de los casos se presentan como cuadros clínicos de infecciones respiratorias superiores, tos o disnea, en comparación con la mayoría de los neonatos, infantes y prescolares, en quienes se presenta con dificultad respiratoria. No obstante, 50 % de los niños mayores de siete años son asintomáticos (2,5).

En estos pacientes, los síntomas respiratorios se deben a infección respiratoria o a la compresión del pulmón adyacente por la hiperinsuflación del segmento o lóbulo pulmonar con atresia bronquial. A pesar de que el bronquio del segmento atrésico está obstruido, el parénquima pulmonar distal a la atresia está hiperinsuflado por los canales colaterales de Lambert, los poros de Kohn y los canales interbronquiales de Martin, los cuales son más efectivos en la inspiración que en la espiración (5,8).

Aunque está descrito el diagnóstico prenatal de atresia o estenosis bronquial (9), mediante ecografía tridimensional o resonancia magnética nuclear, generalmente el diagnóstico es incidental por los hallazgos en la radiografía de tórax de una hiperinsuflación pulmonar y una imagen radiopaca, que corresponde a un broncocele, y que está presente en 45 % de los casos (4,8).

A pesar que el concepto de irradiar lo menos posible a los pacientes se tiene en cuenta al momento de solicitar estudios de imágenes, la tomografía axial computarizada es el método de elección para atresia o estenosis congénita bronquial (7). La broncoscopia flexible puede realizarse, para descartar una obstrucción proximal a la atresia bronquial (7,8).

El tratamiento es quirúrgico y existen varias alternativas terapéuticas, tanto con la cirugía endoscópica o mínimamente invasiva, como con las técnicas abiertas más convencionales (10-12). Un objetivo es evitar al máximo las resecciones pulmonares anatómicas como segmentectomía, lobectomía o neumonectomía, conservando tejido funcional pulmonar, que tiene posibilidades de recuperación (2).

En ciertas ocasiones, especialmente en neonatos y lactantes, y sobre todo cuando el compromiso es en los bronquios secundarios, la lobectomía es el tratamiento de elección al resecar el tejido hiperinsuflado que compromete el tejido sano y la mecánica ventilatoria y hemodinámica (2). Entre más temprana sea la intervención, se permite una mejor regeneración pulmonar, aunque siempre con la idea de evitar resecciones pulmonares en la población pediátrica (2,5,8,9). En este caso la estenosis bronquial era en el bronquio fuente derecho, una presentación muy rara, que permite la intervención de la zona estenosada. Se han descrito dilataciones repetidas, colocaciones de *stents* expandibles y las broncoplastias utilizando injertos de cartílago o resecciones y anatomosis como lo hicimos nosotros sin necesidad de la resección de parénquima pulmonar (10-12).

Como suele suceder con varias enfermedades congénitas escasas en su prevalencia, no hay un buen número de casos reportados y por lo tanto estudios comparativos entre las diferentes técnicas utilizadas no existen. En los niños muy pequeños, por el tamaño de las estructuras y los espacios se dificulta la cirugía mínimamente invasiva y por esa razón algunos recomiendan el tratamiento quirúrgico abierto como el abordaje de elección (2,6).

La edad del tratamiento quirúrgico es variable, pero la tendencia es a realizarlo lo más tempranamente posible, ya que es seguro, con poca morbilidad y mortalidad, además de proveer mejor oportunidad de crecimiento pulmonar compensatorio, menor frecuencia de infecciones pulmonares recurrentes y evitar degeneración maligna (2,8).

Entre los recursos técnicos que pueden facilitar el abordaje quirúrgico en estos pacientes, se describen la intubación selectiva del bronquio no afectado o la oclusión selectiva del bronquio afectado con algún dispositivo de balón como un catéter de Fogarty (2,13,14).

La intubación orotraqueal y la ventilación mecánica post operatoria no son obligatorias y los pacientes pueden extubarse inmediatamente (2). Aunque en el caso descrito no se presentaron complicaciones, se reportan la aparición de atelectasias, filtraciones de anastomosis y fístulas broncopleurales (8).

En nuestra experiencia tenemos otro caso de obstrucción del bronquio fuente izquierdo, adquirida por sección completa por trauma por desaceleración, que fue intervenido un año después del accidente con reconstrucción con anastomosis término – terminal (figura 6)

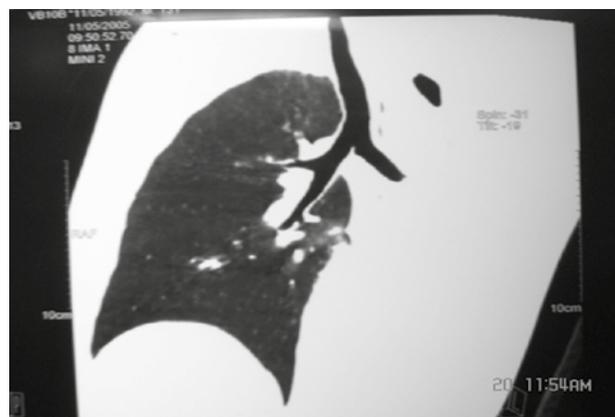


Figura 6. Estenosis bronquio fuente izquierdo por trauma.

CONCLUSIÓN

La estenosis o atresia bronquial es poco frecuente y en la mayoría de los casos es un hallazgo incidental; sin embargo, en neonatos y lactantes puede presentarse como insuficiencia respiratoria progresiva con infecciones recurrentes y *distrés* respiratorio severo, comprometiendo la vida. Por tanto, es importante conocerla para hacer un diagnóstico oportuno y un manejo adecuado, puesto que en muchas ocasiones puede confundirse con otras anomalías que terminan en lobectomías innecesarias.

Es pertinente la consideración de este defecto como un diagnóstico diferencial en pediatría en aquellos pacientes con síntomas respiratorios progresivos que no mejoran con el manejo convencional. El cirujano que aborde la solución definitiva de estos casos debe manejar todas las alternativas posibles que van desde la dilatación por broncoscopia, las broncoplastias con o sin *stent*, las reconstrucciones y por último las segmentectomías, lobectomías o neumonectomías.

CONFLICTOS DE INTERESES

Ninguno

CONSIDERACIONES ÉTICAS

La madre del paciente fue informada de la publicación del caso y de la utilización de las imágenes y dio su consentimiento pleno.

REFERENCIAS

1. Ferguson TB. Congenital lesions of the lung and emphysema. In: Sabiston DC, Spencer FC, eds. *Surgery of the chest.*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1990; 772
2. Poupalou A, Veretti C, Lauron G, Steyaert H, Valla JS. Perinatal diagnosis and management of congenital stenosis and atresia: 4 cases; *J Thoracic Cardiovasc Surg* 2011; 141; e11 – e14.
3. Haller Jr JA, Teppas III JJ, White JJ. The natural history of bronchial atresia. Serial observation a case from birth to operative correction. *J Thorac and Cardiovasc Surg* 1980; 79: 868-72.
4. Kawamoto S, Yuasa M, Tsukuda S. Bronchial atresia: Three dimensional CT bronchography using volume rendering technique. *Radiat Med* 2001; 19: 107-10.
5. Mori M, Kidogawa H, Moritaka T, Ueda N, Furuya K, Shigematsu S Bronchial atresia: report of a case and review of the literature. *Surgery Today* 1993; 23:449 – 454.
6. Anton-Pacheco JL, Galletti L, Cabezalí D, Luna C, González de Orbe G, Sanchez-Soliz de Querol M. Management of bilateral congenital bronchial stenosis in a infant; *J Pediatr Surg* 2007; 42: E1 – E3.
7. Murat A, Ozdemir H, Yildirim H, Kursad Poyraz A, Artas H. Bronchial atresia of the right lower lobe; *Acta Radiol* 2005; 46:480 – 483.
8. Seo T, Ando H, Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, *et al.* Two cases of prenatally diagnosed congenital lobar emphysema caused by lobar bronchial atresia; *J Pediatr Surg* 2006; 41; E17 –E20.
9. Abitayeh G, Ruano R, Martinovic J, Barthe B, Aubry MC, Benachi A, Prenatal diagnosis of main stem bronchial atresia using 3-dimensional ultrasonographic technologies; *J Ultrasound Med* 2010; 29:633 – 638.
10. Morikawaa N, Kurodaa T, Honnaa T, Kitanoa Y, FuchimotoaY, Terawakia K, *et al.* Congenital bronchial atresia in infants and children- *J Pediatr Surg* 2005; 40:1822 – 26.
11. Prabhakaran K and Patankar J.Z. Bronchoplasty for bronchial stenosis in a neonate: a case report. *J Pediatr Surg* 2004; 39:E6 – E8.
12. Sauvata F, Michela JL, Harpera L, Mirabileb L, Wan Hoic R, Ramfuld D, Beye K, Schlossmacherf P, Couloignierg V, Revillonh Y. Successful management of congenital bronchial

- stenosis using an expandable stent. J Pediatr Surg 2012; 47:E1 – E4.
13. Campos J. An Update on Bronchial blockers during lung separation techniques in adults. Anesth Analg 2006, 97:1266-74.
14. Angie CY Ho; Chun – Yu Chen; Min – Wen Yang; Hung- Pin Liu. Use of the Arndt wire-guided endobronchial blocker for pediatric empyema during video assisted thoracoscopy. Chang Gung Med J 2005., 28:104-109.