

Neumonectomía en fibrosis quística

P. Ferrer González^a, A. Pereda Pérez^a, J. Pastor Guillén^b y J. Ferrer Calvete^a

^aGastroenterología Infantil. ^bServicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

Se presenta un niño de 13 años diagnosticado de fibrosis quística que desarrolló una infección grave del pulmón derecho con formación de abscesos y bronquiectasias localizadas. La evolución de su enfermedad se complicó con un síndrome nefrótico y amiloidosis secundaria. Se practicó neumonectomía derecha con lo que se consiguió una gran mejoría clínica y un aumento significativo en su calidad de vida hasta el momento actual, 15 años más tarde.

Muchos pacientes con fibrosis quística desarrollan enfermedad pulmonar. Esta es la principal causa de mortalidad en la edad adulta. Hoy día, el trasplante pulmonar se considera el tratamiento de elección en la enfermedad pulmonar grave bilateral. Sin embargo, en los casos de lesiones graves unilaterales, como bronquiectasias localizadas, la resección quirúrgica del lóbulo o pulmón afectado es todavía una opción terapéutica para pacientes con alto riesgo de fallecimiento en la lista de espera para trasplante pulmonar.

Palabras clave:

Fibrosis quística. Infección pulmonar. Trasplante pulmonar. Resección pulmonar. Neumonectomía. Amiloidosis.

PNEUMONECTOMY IN CYSTIC FIBROSIS

We present the case of a 13-year-old boy with cystic fibrosis (CF) who developed severe right-sided lung infection with formation of abscess and localized bronchiectasis. The boy's lung disease was complicated by nephrotic syndrome and secondary amyloidosis. Unilateral pneumonectomy was performed, producing significant clinical improvement with a remarkable increase in quality of life which has lasted to the present date, 15 years later.

Most patients with CF develop lung disease, which is the main cause of adult mortality in this population. Lung transplantation is currently considered the treatment of choice in severe bilateral lung disease in CF. However, in severe unilateral lung disease such as localized bronchiectasis, surgical resection of the affected lobe or lung is still

a worthwhile option as a rescue therapy for patients who are at high risk of dying while waiting for lung transplantation.

Key words:

Cystic fibrosis. Pulmonary infection. Lung transplantation. Pulmonary resection. Pneumonectomy. Amyloidosis.

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones de la fibrosis quística, tienen una presentación multisistémica que incluye pulmones, páncreas, intestino, hígado y aparato reproductor. La afectación pulmonar es la que presenta mayor morbimortalidad, en particular después de la edad pediátrica. El manejo médico riguroso de las infecciones pulmonares disminuye la incidencia de las complicaciones pulmonares, y prolonga la supervivencia de estos pacientes.

Sin embargo, algunos enfermos desarrollan a menudo complicaciones como bronquiectasias, atelectasias, abscesos pulmonares o hemoptisis graves, las cuales excepcionalmente no pueden resolverse con el manejo conservador. En estos pacientes, la resección quirúrgica del tejido pulmonar destruido ha sido la solución para evitar la propagación intrapulmonar de los microorganismos desde el foco de infección y que conduciría a la completa destrucción del tejido pulmonar sano.

Este tipo de tratamiento se ha comunicado en más de 200 pacientes con fibrosis quística¹⁻⁴, en la mayoría de los cuales se realizó una lobectomía. La neumonectomía unilateral se ha informado más raramente^{2,5,6}. Los datos de un seguimiento continuado después de la neumonectomía unilateral se han comunicado en 20 pacientes con fibrosis quística⁵, y no existe ninguna comunicación en España.

Desde 1990, en nuestro hospital, el tratamiento para las complicaciones y el agravamiento de la enfermedad pulmonar en los pacientes con fibrosis quística muy avanzada ha tenido con el trasplante pulmonar una opción

Correspondencia: Dr. J. Ferrer Calvete.
Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario La Fe.
Avda. Campanar, 21. 46009 Valencia. España.
Correo electrónico: ferrer.jua@gva.es

Recibido en marzo de 2002.
Aceptado para su publicación en septiembre de 2002.

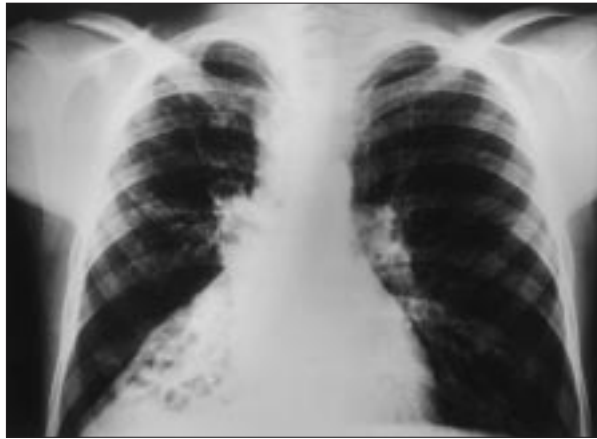


Figura 1. Radiografía de tórax al diagnóstico.

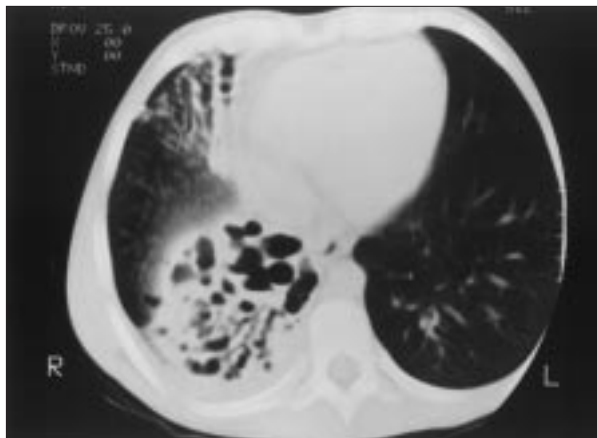


Figura 2. Imagen de la TC pulmonar.



Figura 3. Radiografía de tórax, con evolución al absceso pulmonar en el momento de la neumonectomía.

unilateral se observan todavía en algunos pacientes. La pregunta sobre si la neumonectomía unilateral puede realizarse actualmente en pacientes con destrucción pulmonar unilateral está todavía expuesta a discusión⁵⁻⁷.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se trataba de un paciente que había sido diagnosticada de fibrosis quística a los 11 años de edad y que fue remitido a nuestro hospital por cambio de residencia. El motivo del diagnóstico fue la existencia de bronquiectasias pulmonares. La prueba del sudor fue patológica por el método de iontoforesis con pilocarpina de Gibson y Cooke, con análisis de la muestra por el método de conductibilidad (concentración de iones, > 100 mmol/l), y por método del analizador de iones (Na^+ , 110, y Cl^- , 115 mmol/l). En el estudio de las formas de cristalización se observaban formas dendríticas⁸. Se detectó la mutación *R334W/OTRA* desconocida.

En la primera exploración radiológica de tórax que se realizó en nuestro hospital, el paciente presentaba una afectación pulmonar en hemitórax derecho con colapso del lóbulo inferior derecho, por atelectasias y bronquiectasias (fig. 1). En el cultivo de esputo se aisló *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*. Presentaba esteatorrea grave con una eliminación de 24 g de grasa en 24 h en el test de Van de Kamer, a pesar del tratamiento con enzimas pancreáticas.

Durante los primeros 2 años de seguimiento en nuestro hospital presentó varios episodios de empeoramiento, con hospitalización y tratamiento antibiótico intravenoso. Las pruebas funcionales respiratorias mostraban una alteración leve-moderada del volumen espiratorio máximo (FEV_1) y flujo espiratorio máximo (FEF_{25-75}), según los períodos de mejoría o empeoramiento. Clínicamente se había controlado la esteatorrea aumentando las dosis de enzimas pancreáticas. La aparición de edemas en miembros inferiores, con hipoproteinemia y proteinuria marcada, junto con ascitis en el estudio radiológico de abdomen condujo a la sospecha de síndrome nefrótico por amiloidosis, secundaria a la afectación pulmonar.

En la tomografía computarizada (TC) pulmonar realizada a la edad de 13 años se apreciaban formaciones bronquiectásicas cilíndricas en lóbulo medio, predominantemente en segmento medial, y bronquiectasias saculares con numerosos niveles hidroaéreos, en segmento superior y posterior del lóbulo inferior derecho. En el lóbulo superior derecho se apreciaba engrosamiento intersticial peribronquial con peribronquitis en los segmentos anterior y posterior. En el pulmón izquierdo no se encontraron alteraciones valorables (fig. 2). La evolución fue desfavorable, con un estudio de perfusión y ventilación pulmonar, que evidenció la alteración grave del pulmón derecho y mejoría de las lesiones observadas inicialmente el pulmón izquierdo y una radiografía de tórax (fig. 3) con afectación masiva del pulmón derecho (absceso pul-

terapéutica muy importante⁷. En este contexto, la neumonectomía unilateral podría considerarse una opción innecesaria o anticuada en el tratamiento de la fibrosis quística. Sin embargo, estados de enfermedad pulmonar grave

monar). Tras estudio hemodinámico del paciente se realizó una neumonectomía derecha.

En el estudio anatomopatológico de la neumonectomía se apreciaban bronquiectasias múltiples con fibrosis peribronquial e intensa inflamación secundaria al absceso pulmonar; y por tinciones con rojo Congo e inmunofluorescencia se apreció la existencia de amiloidosis. En la biopsia rectal no se observaron alteraciones significativas y no se pudo efectuar biopsia renal. De forma progresiva, un año y medio después de practicarse la neumonectomía fue mejorando su proteinuria y normalización de la hipoproteinemia.

A los 19 años presentó un episodio de pancreatitis aguda, secundaria a la falta de sumisión al tratamiento con enzimas pancreáticas, que precisó su ingreso hospitalario, desde entonces sigue tratamiento con Kreon® 10.000 ui a dosis de lipasa de 2.500 U/kg/día. La evolución de los parámetros respiratorios (FEV₁ y FEF₂₅₋₇₅) se muestran en la figura 4: después de la neumonectomía unilateral disminuyeron en el 12%, desde los 20 a 27 años permanecieron estables y en el último año ha manifestado un ligero empeoramiento. Actualmente el paciente realiza trabajo asalariado con jornada completa, calidad de vida normal, vive independizado de su familia y en pareja.

DISCUSIÓN

La importancia de la presentación de este caso radica en la situación clínica del paciente en el momento en que se manifiestan las complicaciones y en la opción terapéutica realizada. Se trataba de una afectación pulmonar unilateral grave. En las figuras 1 a 3 se observan las lesiones que prácticamente quedan circunscritas al pulmón derecho. La falta de respuesta al tratamiento médico condujo a la formación de un absceso pulmonar (fig. 3) y la situación de infección pulmonar mantenida contribuyó al síndrome nefrótico. Teniendo en cuenta que en 1987 aún no se realizaban trasplantes pulmonares en nuestro hospital⁷, la única alternativa era la resección quirúrgica del pulmón afectado, aunque en aquel momento esta intervención supusiera una contraindicación para un trasplante bipulmonar futuro. A la edad de 13 años se realizó la neumonectomía derecha con objeto de preservar la función del pulmón izquierdo, la evolución posterior fue excelente, e incluso desapareció la enfermedad renal. A la edad de 19 años presentó una pancreatitis aguda, relacionada con la falta de sumisión al tratamiento enzimático de sustitución. Desde los 20 a los 27 años la situación respiratoria permaneció estable, permitiéndole desarrollar una vida prácticamente normal. En el último año su función respiratoria se había deteriorado, y en caso de un progresivo empeoramiento se podría realizar un trasplante unipulmonar.

Marmon et al¹ realizaron resecciones pulmonares en 10 pacientes y una neumonectomía, con un año y medio de seguimiento de los mismos. Steinkamp et al², informa

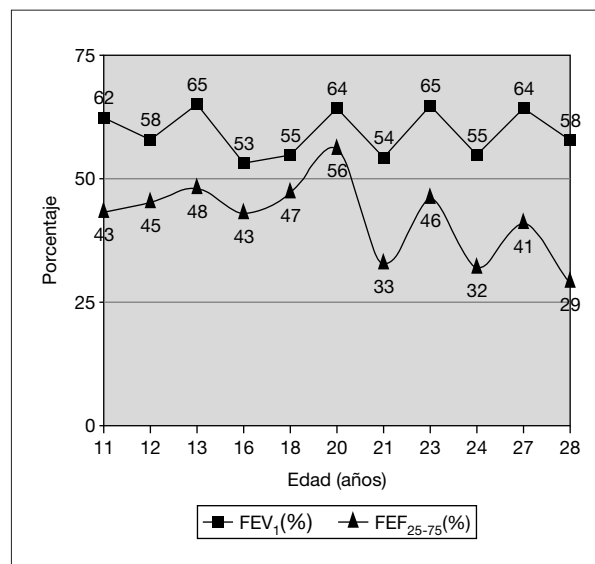


Figura 4. Evolución de los valores de la FEV₁ y FEF₂₅₋₇₅.

de la resección pulmonar en 3 casos y realiza una revisión bibliográfica en donde se informa de una evolución excelente en el 54% de los casos. Smith et al⁹, de 4 pacientes con neumonectomía derecha, consiguieron una buena evolución en 3 pacientes, sin precisar hospitalizaciones. Lucas et al^{4,6}, informan de las resecciones pulmonares efectuadas desde 1989 a 1999, en 6 pacientes, como solución a complicaciones pulmonares, a pesar de que existía la posibilidad del trasplante pulmonar en el Reino Unido, en esa época.

Actualmente, ante esta misma situación, hubiéramos optado por la realización de un trasplante pulmonar, pero cada vez resulta más difícil encontrar la donación de pulmones, y algunos pacientes fallecen estando en lista de espera del trasplante, por lo que la opción de una neumonectomía unilateral podría evitar la muerte inminente y mantener al paciente con buena calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marmon L, Schidlow D, Palmer J, Balsara RK, Dunn JM. Pulmonary resection for complications of cystic fibrosis. *J Pediatr Surg* 1983;18:811-5.
2. Steinkamp G, Von der Hardt, Zimmermann HJ. Pulmonary resection for localised bronchiectasis in cystic fibrosis. Report of three cases and review of the literature. *Acta Paediatr Scand* 1988;77: 569-75.
3. Feigelson J. Pulmonary resections in cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scand* 1989;78:317-8.
4. Lucas J, Connett GJ, Lea R, Rolles CJ, Warner JO. Lung resection in cystic fibrosis patients with localised pulmonary disease. *Arch Dis Child* 1996;74:449-51.
5. Häusler M, Franke E, Wendt G, Kentrup H, Döhmen H, Kusenbach G. Pneumonectomy in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1999;28:376-9.

6. Dalrymple-Hay MJ, Lucas J, Connt G, Lea RE. Lung resection for the treatment of severe localised bronchiectasis in cystic fibrosis patients. *Acta Chir Hung* 1999;38:23-5.
7. Borro Mate JM, Calvo Medina V, Morant Guillén P, Morales Marín P, Vicente Guillén R, Tarrazona Hervas V, et al. Trasplante pulmonar en fibrosis quística. *An Esp Pediatr* 1996;45:505-10.
8. Ferrer Calvete J, Ribes Koninckx C, Montero Brens C. Formas de cristalización del sudor en la fibrosis quística del páncreas. *An Esp Pediatr* 1990;32:489-91.
9. Smith MB, Hardin WD, Dressel DA, Beckerman RC, Moynithan PC. Predicting outcome following pulmonary resection in cystic fibrosis. *J Pediatr Surg* 1991;26:6:655-9.