



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS
“ISMAEL COSÍO VILLEGAS”**

**“FRECUENCIA DE ENFERMEDADES PULMONARES CON
INDICACIÓN DE TRATAMIENTO QUIRÚRGICO TORÁCICO EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE
ENFERMEDADES RESPIRATORIAS EN UN PERÍODO DE CINCO
AÑOS (2003-2007)”**

T E S I S

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN:

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DRA. MARIA DEL CARMEN CANO SALAS

TUTORES

**DRA MARIA SILVIA LULE MORALES
DRA. MARIA EUGENIA VÁZQUEZ M
DRA. MA CECILIA GARCIA SANCHO FIGUEROA
DR. JOSÉ MORALES GÓMEZ**

MÉXICO, D.F. AGOSTO 2008.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA

“Estar preparado es importante, saber esperar lo es aún más, pero aprovechar el momento adecuado es la clave de la vida”. Arthur Schnitzler

A mis padres, Edith y Rubén, por su apoyo todos estos años, por su infinito amor y comprensión.

A mi hermano, Nacho, por su sonrisa, por darme su apoyo y amor incondicional.

A Ricardo, por su amor, y estímulo para seguir siempre adelante.

A la Dra. Lule por darme la oportunidad de mejorar mi porvenir, por su tiempo, dedicación y entusiasmo, por creer en mí.

A mis maestros: Dra. Salcedo, Dra. Garrido, Dr. Alejandro, Dr. Flores por sembrar en mí raíces profundas, el deseo y la pasión por mi carrera, y sobre todo por la exigencia de dar lo mejor de mí.

A la Dra. García Sancho y al Dr. José Morales por ayudarme en la realización de este proyecto.

A mis compañeros de residencia Vari, Mónica, Hinojos, Mauricio, Israel, Edmundo, Karina, Vero, Vázquez, Tagle y Esperanza por estos años compartidos.

A Jesús y Rafa por su amistad y apoyo, por todos esos momentos y ser parte de mi vida.

A Isaac, por su cariño y apoyo en todo momento.

A los niños, por sus sonrisas y deseos de salir adelante.

TABLA DE CONTENIDO

Número	Capítulo	Página
1.0	Antecedentes	1
2.0	Justificación	24
3.0	Objetivos del estudio	25
3.1	Objetivo general	25
3.2	Objetivos secundarios	25
4.0	Material y métodos	26
4.1	Diseño del estudio	26
4.2	Lugar del estudio	26
4.3	Población del estudio	26
4.4	Definición de casos y controles	26
4.5	Criterios de inclusión	27
4.6	Criterios de exclusión	27
4.7	Criterios de eliminación	27
5.0	Evaluación de casos y controles	28
6.0	Plan de análisis	28
7.0	Consideraciones éticas	30
8.0	Análisis estadístico	30
9.0	Resultados	31
10.0	Discusión	41
11.0	Conclusiones	44
12.0	Referencias	45

RESUMEN

Objetivo

El objetivo del estudio fue determinar la frecuencia de las enfermedades pulmonares que requirieron tratamiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias "Ismael Cosío Villegas" en el periodo del 1 de Enero del 2003 al 31 de Diciembre del 2007.

Métodos

Se llevó a cabo un estudio de casos y controles retrospectivo. Los casos fueron pacientes con enfermedad pulmonar que necesitaron tratamiento quirúrgico y en quienes se encontró correlación entre el diagnóstico médico y el diagnóstico histopatológico, los controles fueron aquellos pacientes en quienes no existió correlación entre el diagnóstico médico e histopatológico. Se recabó información de los expedientes clínicos de los pacientes. El protocolo del estudio y la carta de consentimiento informado fueron aprobados por el Comité de Ciencia y Bioética del INER.

Resultados

El estudio incluyó 147 expedientes de pacientes con enfermedad pulmonar congénita y adquirida, 139 casos (con correlación entre diagnóstico médico e histopatológico) y 8 controles (sin correlación). La edad media de presentación fue de 4.74 años en casos y 8.41 en controles. Los días de estancia intrahospitalaria en casos fueron de 2 a 99 días, con una media de 25,51 días (DE 18,31), en los controles de 9 a 31 días, media de 17,38 (DE 7,67). Los diagnósticos más frecuentes en casos correspondió al empiema en el 43.9%, en controles malformaciones congénitas broncopulmonares en el 37.5%. La principal cirugía torácica realizada fue la lobectomía, en casos en 30.9% y, en controles en 50% de los pacientes.

Conclusiones

En las enfermedades respiratorias congénitas y/o adquiridas el tratamiento quirúrgico ha sido determinante para lograr la curación. La causa principal de indicación quirúrgica torácica es la neumonía bacteriana con complicación pleuropulmonar en la etapa de organización "empiema" y las malformaciones congénitas broncopulmonares en quienes la intervención quirúrgica ha formado parte del tratamiento coadyuvante o definitivo.

1.0 ANTECEDENTES

La enfermedad quirúrgica pediátrica difiere de la del adulto en su etiología, sintomatología y manejo médico-quirúrgico, siendo menos frecuentes las condiciones patológicas que requieren una resección de tejido pulmonar. Actualmente, las indicaciones más frecuentes de cirugía son las malformaciones pulmonares congénitas destacando entre ellas la malformación adenomatoidea quística, el secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito y los quistes broncogénicos, así como la enfermedad pulmonar supurativa crónica especialmente debida a bronquiectasias, y secuelas de neumonía.^(1,2)

Se estima que la incidencia de las malformaciones pulmonares congénitas es aproximadamente 0.04 a 0.06 en la población total. Es difícil establecer con exactitud la incidencia de las malformaciones pulmonares congénitas ya que pueden manifestarse clínicamente a cualquier edad o incluso ser asintomáticas y, por otro lado, las frecuentes infecciones secundarias modifican las características propias del componente congénito.⁽²⁾

El diagnóstico oportuno de estas enfermedades permite efectuar un tratamiento quirúrgico con escasa morbilidad postoperatoria y por otro lado, es sabido que si la resección pulmonar se realiza en una edad temprana, existe mayor potencialidad de crecimiento compensatorio del parénquima pulmonar remanente en función de la hiperplasia alveolar.⁽¹⁾

El tratamiento quirúrgico se indica en la mayoría de las malformaciones broncopulmonares congénitas con el fin de evitar la aparición de complicaciones,

infecciones de repetición o neoplasias, éstas últimas se presentan especialmente en casos de malformación adenomatoidea quística y quiste broncogénico. ⁽²⁾

Las lesiones pulmonares quísticas congénitas consiste en un grupo de padecimientos que incluyen la malformación adenomatoidea quística (MAQ), secuestro pulmonar intra y extralobar, quistes de duplicación intestinal (quistes broncogénicos, duplicación esofágica. Con la mejoría de la ultrasonografía prenatal, una gran parte (33 al 80%) se descubren en el período prenatal. En el período postnatal, muchos neonatos permanecen asintomáticos y cuentan con una radiografía de tórax normal hasta en el 40% de los casos, la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax es útil en muchos estos casos. Existe controversia en cuanto al momento de realizar la escisión de éstas lesiones, sobre todo en pacientes asintomáticos, la mayoría prefiere la cirugía electiva para prevenir las complicaciones, principalmente las infecciones. En la mayoría de los casos se realiza toracotomía, y recientemente la toracoscopia videoasistida (VATS) ha incrementado su uso para la resección de este tipo de lesiones. ⁽³⁾

En relación con las bronquiectasias, el objetivo de la resección quirúrgica es mejorar la calidad de vida de los pacientes que no responden al tratamiento médico, y evitar complicaciones, como empiema, hemoptisis grave o recurrente y absceso pulmonar. La cirugía se reserva para casos de enfermedad localizada, a menos que existan síntomas que determinen un peligro vital y que alteren en forma importante la calidad de vida. ⁽⁴⁾

La fibrosis quística tiene una variedad de síntomas que incluyen neumonía, absceso pulmonar, bronquiectasias, hemoptisis y neumotórax. Nuevos tratamientos han incrementado la sobrevida de los pacientes con fibrosis quística, las intervenciones

quirúrgicas para el tratamiento de estas secuelas son necesarias para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes. ⁽⁵⁾

Las resecciones pulmonares parciales (lobectomías, segmentectomías), son poco frecuentes en la población pediátrica, siendo sus principales indicaciones las malformaciones pulmonares congénitas y las bronquiectasias. En los niños se recomienda la resección total del lóbulo afectado para evitar el desarrollo de complicaciones postquirúrgicas, como la hemorragia, filtración aérea y reaparición de síntomas relacionados con infecciones nuevas; es frecuente, que se requiera completar la lobectomía en una segunda cirugía. ⁽¹⁾

La toracoscopia se ha realizado desde principios de siglo desde que la describió Jacobeus el 1910. La primera vez que se empleo en niños fue en 1970 por Rodgers quien utilizó un equipo de cistoscopia modificado para realizar la revisión de lesiones intratorácicas, toma de biopsias y debridación pleural. La toracoscopia en los últimos años ha tomado un papel en el tratamiento de empiema, masas mediastinales entre otras alteraciones intratorácicas. La lobectomía por toracoscopia es uno de los procedimientos de mínima invasión empleados en la población pediátrica. ⁽⁶⁾

La toracoscopia ha demostrado ser útil en muchos aspectos, disminuye el dolor durante el período postquirúrgico, disminuye la estancia intrahospitalaria y se obtienen mejores resultados estéticos; asimismo tiene ventajas sobre la toracotomía, ya que no causa escoliosis y tampoco deformidad de la pared torácica a largo plazo. ⁽⁶⁾

Una de las disyuntivas que plantea la resección pulmonar en pediatría es la función del remanente pulmonar en un organismo en crecimiento y desarrollo. La pérdida de tejido pulmonar puede ser compensada por hiperplasia (multiplicación alveolar), hipertrofia (crecimiento alveolar activo) o por dilatación (distensión alveolar). Se ha demostrado,

en animales de experimentación, que a menor edad de aplicación de la resección pulmonar mayor es el potencial de crecimiento compensatorio, en función de la multiplicación alveolar. Los estudios en humanos se basan en casos aislados, por lo que la información es insuficiente para extraer conclusiones. Lo razonable sería asumir que la hiperplasia ocurre cuando la resección se realiza en el período durante el cual existe mayor multiplicación alveolar, es decir, hasta los 2-3 años de vida. Después de una resección pulmonar en la infancia, los pacientes presentan generalmente una buena tolerancia al ejercicio, una capacidad de difusión de monóxido de carbono normal, y volúmenes pulmonares mayores que los predichos según la cantidad de pulmón resecado. Esto implica que la capacidad de intercambio gaseoso es normal, con una adecuada superficie de intercambio, y volúmenes pulmonares normales. ⁽¹⁾

En general, se puede decir que la resección pulmonar, si bien presenta riesgos transoperatorios y post-operatorios, es bien tolerada por los niños, favoreciendo su evolución clínica y la confianza de los equipos quirúrgicos en plantearla como técnica electiva ante enfermedades graves, refractarias a otro tipo de tratamiento. ⁽¹⁾

1.1 Malformaciones congénitas broncopulmonares

Las malformaciones congénitas pulmonares son parte del diagnóstico diferencial en pacientes pediátricos con alteraciones en la radiografía de tórax, son difíciles de diagnosticar y se requiere de una metodología de acuerdo a la sospecha diagnóstica para no realizar estudios innecesarios o abusar de los procedimientos invasivos. ⁽⁷⁾

Es una entidad poco frecuente que no está bien determinada, en más del 50% de los casos se diagnostica en el primer año de vida y se relaciona con una presentación clínica más grave; sin embargo, hay casos en los que el diagnóstico se realiza de manera accidental ya que tienen una evolución clínica silenciosa. ⁽⁸⁾

1.1.1 Disgenesias pulmonares

En las disgenesias pulmonares existe falta de desarrollo del pulmón. Dentro de este grupo se incluye la agenesia, la aplasia y la hipoplasia. ⁽⁷⁾

La agenesia pulmonar se debe a un fallo temprano en la bifurcación del esbozo traqueobronquial a partir del intestino primitivo anterior. No hay desarrollo del árbol bronquial, de tejido pulmonar o de la vasculatura pulmonar. Puede afectar un solo pulmón o, en raros casos, puede ser bilateral. No existe un lado afectado predominante, se presenta igual en ambos sexos. El lóbulo no afectado tiene estructura normal, pero puede presentar verdadera hipertrofia de manera compensadora. ⁽⁷⁾

Se puede manifestar con dificultad respiratoria durante el periodo neonatal; o presentar infecciones pulmonares recurrentes. Los síntomas incluyen disnea, taquipnea y cianosis al ejercicio. Al inicio el tórax es normal, pero con el crecimiento se vuelve asimétrico, con falta de crecimiento del lado afectado. El contenido mediastínico se desplaza hacia el lado afectado. Aproximadamente la mitad de los pacientes muere antes de los diez años de edad. El tratamiento es conservador. ⁽⁷⁾

La aplasia pulmonar se refiere a que solo existe un esbozo del pulmón, se relaciona con la detención del desarrollo bronquial temprano. El esbozo embrionario puede terminar en fondo de saco en el que pueden retenerse secreciones causando infecciones recurrentes y síndrome de supuración pulmonar haciendo necesario el tratamiento quirúrgico para resecar el esbozo. ⁽⁷⁾

La hipoplasia pulmonar se caracteriza por la falta de desarrollo pulmonar siendo primaria, puede ser secundaria a alguna anomalía concomitante que impide su

desarrollo. Puede presentar síntomas como tos crónica, neumonía recurrente en el mismo sitio y supuración pulmonar. El tratamiento es conservador cuando únicamente existe falta de desarrollo del pulmón, y la indicación de tratamiento quirúrgico es si presenta distorsión bronquial o si se asocia a otras malformaciones como secuestro pulmonar o quistes, y cuando se presentan infecciones recurrentes, supuración bronquial y alteraciones en la difusión-perfusión. El tratamiento quirúrgico es la neumonectomía. ⁽⁷⁾

1.1.2 Enfisema lobar congénito

En 1932 L.R. Nelson describió lo que él denominó Enfermedad quística congénita del pulmón. M.R. Overstreet describió los signos patológicos y su relación con una deficiencia de cartílago en el bronquio del lóbulo afectado e intentó el tratamiento quirúrgico. El tratamiento por lobectomía fue descrito por Gross y Lewis en 1945. ⁽⁹⁾

El enfisema lobar congénito (ELC) se caracteriza por la sobredistensión por atrapamiento de aire en un lóbulo o en un segmento pulmonar que causa compresión del pulmón normal y en casos avanzados compromete el pulmón contralateral. Afecta predominantemente a los hombres con una relación de 2:1. ^(8,10)

El principal mecanismo en su patogénesis es la obstrucción valvular del bronquio lobar, en la que es posible la entrada de aire en el parénquima del lóbulo afecto y se dificulta la salida. Cuando el bronquio está totalmente obstruido se propone que la ventilación se haría a través de los poros de Khon o los canales de Lambert. ^(7,11)

Es una causa relativamente frecuente de dificultad respiratoria en niños menores de 6 meses de edad. A menudo el episodio está precedido por un cuadro de infección respiratoria. Su manifestación en mayores de 6 meses solo se presenta en el 5% de

los casos.⁽¹¹⁾

El cuadro clínico se caracteriza por disnea severa, cianosis, polipnea, retracciones, tos y sibilancias espiratorias. La polipnea suele ser el único signo inicial. El hemitórax afectado se encuentra aumentado y con ensanchamiento de los espacios intercostales. Los signos clínicos son los de atrapamiento de aire en el lado afectado.⁽⁷⁾

El tratamiento quirúrgico es la lobectomía. En los pacientes estables algunos recomiendan diferir la conducta quirúrgica y otros la siguen en todos los casos. La tasa de complicaciones postoperatoria es alta y la tasa de mortalidad operatoria es inferior al 5%.^(7,11)

El aspecto macroscópico del ELC es el de una marcada sobredistensión de uno o más lóbulos pulmonares. Al realizar la toracotomía el pulmón afectado se hernia a través de la incisión quirúrgica y no es posible exuflarlo aún después de seccionar el bronquio lobar correspondiente.⁽¹⁰⁾

La ventilación con presión positiva al iniciar la anestesia causará más distensión del lóbulo afectado y puede conducir a la muerte. Solo se iniciará la inducción anestésica cuando el equipo quirúrgico se encuentre listo para la toracotomía.⁽¹⁰⁾

1.1.3 Malformación Adenomatosa Quística

La Malformación Adenomatosa Quística (MAQ) es una alteración hamartomatosa del desarrollo de las estructuras endodérmicas y mesodérmicas de las que deriva el tejido pulmonar que consiste en la sustitución de uno o más territorios parenquimatosos por masas tisulares formadas por quistes llenos de aire o de moco separados por tabique. No se conocen factores genéticos predisponentes. Se estima una incidencia de 1 de

25,000 a 35,000 embarazos. ^(7,8)

Stocker la clasifico en tres tipos:

- Tipo I. quistes grandes de más de 2 cm de diámetro, múltiples o, un quiste dominante rodeado por un gran número de pequeños, revestidos de epitelio cilíndrico pseudoestratificado que contiene células secretoras de moco. Es la más frecuente, constituye hasta el 50% de los casos.
- Tipo II. Múltiples quistes, de menos de 1 cm de diámetro, con epitelio celular cuboide o cilíndrico, dilatación de bronquiolos terminales, no contiene células secretoras de moco ni cartílago, tiene una alta incidencia de malformaciones asociadas y representa el 42% de los casos.
- Tipo III. Son tumoraciones abultadas, firmes, constituidas por un gran número de quistes menores de 0.5 cm de diámetro, revestidos de epitelio cuboide. ⁽⁷⁾

Se realizó una nueva clasificación en 1994, se muestra a continuación:

Classification	Type 0	Type 1	Type 2	Type 3	Type 4
Frequency (%)	1–3	>65	20–25	8	2–4
Cyst size (maximum)	0.5 cm	10 cm	2.5 cm	1.5 cm	7 cm
Epithelial lining	Ciliated, pseudostratified		Ciliated, cuboidal, or columnar	Ciliated, cuboidal	Nonciliated, flattened, alveolar lining cells
Muscular wall thickness (µm)	100–500	100–300	50–100	0–50	25–100
Mucus cells	Present in all cases	Present (33% of cases)	Absent	Absent	Absent
Cartilage	Present in all cases	Present (5–10% of cases)	Absent	Absent	Rare
Skeletal muscle	Absent	Absent	Present (5% of cases)	Absent	Absent

La MAQ tipo III es de muy mal pronóstico, es más frecuente en prematuros con antecedente materno de polihidramnios y con ascitis, anasarca y malformaciones congénitas mayores asociadas del tipo de los defectos septales como la comunicación interventricular (CIV), coartación de la aorta y persistencia del conducto arterioso (PCA), así como malformaciones genitourinarias, digestivas y neurológicas. ^(7,10)

En el recién nacido puede manifestarse como síndrome de dificultad respiratoria, con sobredistensión del hemitórax afectado, ausencia de murmullo vesicular en la zona malformada, desplazamiento de los ruidos cardíacos hacia el lado contralateral. La evolución puede ser progresiva si los quistes se insuflan, se infectan o se llenan de moco. También pueden tener una evolución más lenta y descubrirse durante una infección de vías respiratorias bajas, principalmente neumonía recurrente en un mismo lóbulo, o por hallazgo radiológico. ^(7,10)

El tratamiento definitivo es la toracotomía y resección del o los lóbulos afectados. ⁽¹⁰⁾

1.1.4. Secuestro pulmonar

El secuestro pulmonar es una malformación de un territorio del pulmón que queda desconectado del árbol traqueobronquial y que es irrigado por una arteria sistémica, generalmente procedente de la aorta torácica o abdominal. Existen dos variedades: extralobar e intralobar. Los extralobares se encuentran separados del pulmón normal por una fisura completa, se encuentran recubiertos de pleura visceral y pueden estar separados completamente del pulmón o estar en otra cavidad como el abdomen. Los intralobares, generalmente se encuentran en los segmentos mediales o posteriores de lóbulos inferiores, forman parte de estos sin separarse. ⁽⁷⁾

Pueden manifestarse de manera silenciosa y es común el hallazgo casual y tardío.

Puede presentarse como infecciones recurrentes de vías aéreas inferiores.⁽⁷⁾

El tratamiento quirúrgico es el de elección, aunque el paciente se encuentre asintomático u oligosintomático. La cirugía que se realiza preferentemente es la lobectomía, aunque en los secuestros intralobares puede realizarse una segmentectomía anatómica pero en ocasiones implica mayor riesgo de complicaciones.⁽⁷⁾

1.1.5. Quiste broncogénico

El quiste broncogénico (BQ) es una malformación secundaria a la duplicación del aparato respiratorio, se presenta cuando existe una división anormal del tejido bronquial que separa los bronquios durante el desarrollo, antes de que terminen de formarse las vías de conducción. Su localización depende del momento durante el desarrollo cuando se separan de los bronquios. Si la separación ocurre en etapas tempranas el quiste tiende a localizarse en el mediastino; si ocurre en etapas tardías se desarrolla en la periferia (parénquima pulmonar).⁽⁷⁾

La composición histológica del quiste es una pared delgada con epitelio columnar ciliado. La pared puede contener cartílago, músculo liso, glándulas mucosas y tejido nervioso. Los quistes pueden estar llenos de aire, de líquido seroso, moco o la combinación de éstos.⁽⁷⁾

Los quistes broncogénicos son por lo general únicos, uniloculares y de forma esférica. Su tamaño varía de 2 a 10 cm de diámetro y se presenta con mayor frecuencia en el hemitórax derecho.⁽⁷⁾

Los quistes se clasifican de acuerdo a su localización en: centrales (mediastinales) o

periféricos (pulmonares). Los quistes mediastinales son más comunes y se localización es en carina, paratraqueales, hiliares o paraesofágicos.⁽⁷⁾

La mayoría son asintomáticos, se presentan síntomas cuando aumentan de tamaño o bien, si se localizan en el mediastino medio y son grandes. En el 70% de los lactantes se manifiesta con insuficiencia respiratoria moderada-grave.⁽⁷⁾

Los quistes pulmonares se presentan en el 67% en lóbulos inferiores sin predominio derecho o izquierdo, la comunicación con el árbol traqueobronquial es poco común. Del 75 al 95% de estos quistes se infectan.⁽⁷⁾

En la radiografía de tórax posteroanterior se observa como una lesión redondeada, con densidad homogénea. Si se acompaña de infección se puede observar nivel hidroaéreo. Los quistes mediastinales generalmente se observan cerca de la carina y protruyen hacia la derecha. La radiografía tiene una sensibilidad del 77%.⁽⁷⁾

La TAC de tórax contrastada nos ayuda a delimitar la lesión, determinar su localización, extensión y su relación con estructuras vecinas. La pared no se refuerza con el medio de contraste y su densidad suele ser homogénea aunque dependerá de su contenido.⁽⁷⁾

El tratamiento de los quistes mediastinales y parenquimatosos es la resección quirúrgica de la lesión, con lo que los síntomas respiratorios desaparecen. La cirugía puede realizarse de manera electiva si no hay síntomas, o bien, de urgencia cuando se presenta compromiso respiratorio.⁽⁷⁾

1.2 BULAS

Las bulas o también llamado enfisema buloso es una entidad que ocurre durante el desarrollo estructural de un individuo, el pulmón crece de manera desproporcionada, existiendo defectos de estructura en la cual no hay tejido pulmonar funcional, formándose pequeñas “burbujas” o bulas generalmente en los ápices. ⁽¹²⁾

Es más frecuente en el género masculino en edad de máximo crecimiento, entre los 15 y los 19 años de edad. Habitualmente permanecen desapercibidas hasta el momento en que se rompe una bula, ocasionando neumotórax espontáneo con el consecuente colapso pulmonar. El cuadro clínico se caracteriza por presentarse en pacientes jóvenes, que después de un esfuerzo moderado, presentan dolor intenso en el tórax, no bien definido y en ocasiones con dificultad respiratoria progresiva. El tratamiento se enfoca a tratar el neumotórax, ya sea con manejo conservador con oxígeno y reposo cuando es menor del 20%; o bien, si ocupa más del 20% del volumen del hemitórax afectado y es sintomático se deberá colocar drenaje pleural cerrado. ⁽¹²⁾

Se recomienda que, si el neumotórax persiste más de 5 días o aparece uno nuevo, empiecen a considerarse otras maniobras para obliterar la cavidad pleural. ⁽¹²⁾

En general, en la bibliografía médica se considera que el tratamiento agresivo debe considerarse en todo neumotórax que, aun tratado con drenaje, recurre en el mismo lado al menos una segunda vez. Se debe valorar la realización de pleurodesis química evitando la formación de un nuevo neumotórax. En caso que exista fracaso y el paciente presente un nuevo neumotórax espontáneo, se deberá considerar el tratamiento quirúrgico bulectomía o lobectomía. ⁽¹²⁾

1.3 NEUMONÍA Y EMPIEMA

La neumonía bacteriana es una de las principales causas de morbilidad infantil y se acompaña hasta en el 40% de derrame, cifra que puede aumentar hasta en 75% en infecciones causadas por *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pneumoniae*. Si este líquido se infecta dará lugar a un empiema que se define como acumulación de pus en el espacio pleural. ⁽¹³⁾

Existe gran controversia acerca de los criterios precisos y el momento óptimo de realizar toracotomía. La mayoría de los autores coinciden en que el manejo conservador con antimicrobianos adecuados y drenaje cerrado es la terapéutica a elegir y que los procedimientos quirúrgicos mayores deberán realizarse en fase tardía, siempre y cuando los métodos conservadores hayan fracasado. Las indicaciones reportadas son: fiebre y leucocitosis persistente, fístula broncopleural, derrame loculado y engrosamiento pleural. El tratamiento quirúrgico es necesario en más del 40% de pacientes con empiema, e incluye toracotomía y decorticación, toracoscopia video-asistida y drenaje torácico abierto. ⁽¹³⁾

Las infecciones respiratorias agudas constituyen la primera causa de morbilidad y mortalidad en Latinoamérica. La neumonía bacteriana causa del 10 al 35% de todos los casos de neumonía adquirida en la comunidad (NAC) y se acompaña hasta en el 40% de los casos de derrame paraneumónico. Si éste líquido se infecta dará lugar a empiema que se define como la acumulación de pus en el espacio pleural. Se ha reportado que el empiema se presenta del 28 al 40% de los niños hospitalizados por NAC. En países en vía de desarrollo el empiema se asocia a alta morbilidad y mortalidad con un gasto importante de recursos hospitalarios. En el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER), la neumonía con complicación pleuropulmonar es la segunda causa de morbilidad hospitalaria. ^(13,14,15)

El agente principal es *S. pneumoniae*, de los principales serotipos que causan

neumonía se encuentran el 6b, 14, 19F y 23F. Otros agentes etiológicos son S. aureus y H. influenzae tipo b. ^(13,15)

La infección pleural se ha dividido en tres estadios: exudativo, fibrinopurulento y de organización. En el estadio exudativo (24-72 hrs) se presenta acumulación de líquido claro con cuenta leucocitaria baja; en el segundo estadio fibrinopurulento (7 a 10 días), existe acumulo de fibrina en el espacio pleural con formación de septos y lóculos, existe un gran número de leucocitos polimorfonucleares, existe derrame paraneumónico y en ocasiones empiema. El tercer estadio (2 a 4 semanas) se caracteriza por la migración de fibroblastos causando una cápsula gruesa en ambas pleuras, el pulmón se encuentra atrapado, se puede desarrollar empiema crónico. ⁽¹⁶⁾

Las manifestaciones clínicas dependen de su localización, el volumen del líquido pleural y la complicaciones pleuropulmonares y sistémicas. Los síntomas más frecuentes son dificultad respiratoria, sibilancias, dolor torácico, cianosis y odinofagia. En la exploración física del tórax se integra un síndrome pleuropulmonar: condensación, atelectasia, neumotórax, derrame pleural, y/o mixtos, además de ruidos adventicios. Las complicaciones del empiema, y a nivel parenquimatoso, son la persistencia de líquido purulento, neumotórax persistente, neumatoceles, cavidades únicas o múltiples y atrapamiento pulmonar con fístula broncopleural. ^(15,17)

La radiografía de tórax muestra derrame pleural, con loculación única o múltiple, líquido libre, engrosamiento pleural, neumatoceles, neumotórax y cavitaciones. La tomografía de tórax es un método de diagnóstico de apoyo donde podemos observar diversas complicaciones a nivel pleural, mediastinal o parenquimatoso. ^(15,17)

El diagnóstico se realiza con la toracocentesis, análisis y determinación de líquido pleural, citoquímico, Gram, cultivo cuantitativo y sensibilidad. ^(15,17)

El tratamiento conservador consiste en el uso de antibióticos únicamente o junto con drenaje pleural cerrado. Del 60 al 80% de los casos responde a tratamiento conservador pero con una estancia intrahospitalaria más prolongada. La selección del antibiótico empírico depende de los antecedentes, edad del paciente, situación clínica y de las características radiológicas. En niños menores de dos años no vacunados los agentes etiológicos más frecuentes son *S. pneumoniae*, *H. influenzae* y *S. aureus* por lo que se indica cefalosporina de tercera generación con oxacilina o vancomicina (sospecha de *S. aureus* meticilino-resistente). El mismo tratamiento en niños con infección por catéteres intravasculares, antecedente de cardiopatía y empiema con neumatoceles. En niños mayores de dos años sin factores de riesgo, se sospecha de *S. pneumoniae*, el antibiótico de elección en los casos complicados con empiema es una cefalosporina de tercera generación; si hay fracaso se agrega vancomicina ampliando cobertura para *S. aureus* y neumococo resistente a cefalosporinas. En pacientes en quienes se sospecha de aspiración pulmonar se debe cubrir a anaerobios utilizando clindamicina con cefotaxima como opción. En niños inmunodeprimidos y en neumonía nosocomial debe cubrirse contra *Pseudomona aeruginosa* y *S. aureus*, se logra con ceftazidima y un aminoglucósido. La duración del tratamiento se recomienda por 3 a 4 semanas en el caso de empiema que se resuelva sólo con sonda endopleural, y entre 10 a 15 días en el empiema que se resuelve con sonda endopleural e intervención quirúrgica.⁽¹⁵⁾

Existe aún controversia en el momento óptimo de realizar toracotomía. Algunos coinciden que los procedimientos quirúrgicos mayores deben realizarse en fase tardía, siempre y cuando hayan fracasado los métodos conservadores. Otros sugieren el tratamiento cuando no hay respuesta al tratamiento médico después de la primera o segunda semana. Las indicaciones de cirugía son: fiebre y leucocitosis persistente, fístula broncopleural, derrame loculado, persistencia de dificultad respiratoria y

engrosamiento pleural. El inicio tardío de tratamiento antibiótico, el momento de presentación ante el médico, la duración de los síntomas, el organismo patógeno, el tratamiento médico inicial, la colocación de sonda pleural son algunos factores de riesgo que pueden contribuir a la falla en el tratamiento convencional y hacer necesaria la cirugía. ^(13,16)

1.4 FÍSTULA BRONCOPLEURAL

La fístula broncopleural es una comunicación anormal que se establece entre el árbol bronquial y el espacio pleural, se presenta en la evolución de muchas enfermedades respiratorias graves, como complicación de intervenciones quirúrgicas del pulmón o de procedimientos con riesgo de trauma pulmonar. ⁽¹⁸⁾

La presencia de una fístula broncopleural determina la aparición de neumotórax, alteración de la relación ventilación/perfusión, hipoventilación alveolar y el desarrollo de insuficiencia respiratoria. La mayoría de los casos son secundarias a procedimiento quirúrgico se deben a una dehiscencia de la sutura del muñón bronquial. ^(18,19)

El tratamiento es la colocación de drenaje pleural cerrado permitiendo así la resolución del neumotórax y la reexpansión pulmonar. Cuando falla este tratamiento es necesario el tratamiento quirúrgico mediante sutura del sitio de la fístula o lobectomía; esto sucede en aquellas fístulas de más de 3 mm de diámetro. También se han empleado el cierre de la fístula mediante oclusión bronquial con catéteres de balón a través de fibrobroncoscopía, o cierre endoscópico de las fístulas. Se debe considerar que en pacientes con una fístula secundaria a procedimiento quirúrgico, se prefiere el cierre quirúrgico inicial, ya que en la mayoría de los casos se deben a la dehiscencia de la sutura del muñón bronquial. ^(18,19)

1.5 BRONQUIECTASIAS

Las bronquiectasias son dilataciones anormales y distorsiones irreversibles de los bronquios de mediano calibre (mayores de 2 mm de diámetro) causadas por la destrucción de los componentes de las paredes bronquiales, que condicionan fenómenos inflamatorios, con alteración de las secreciones y de la motilidad ciliar. El término bronquiectasia fue descrito por primera vez por Laenec.⁽²⁰⁾

La importancia clínica de las bronquiectasias ha ido disminuyendo, quizá por la percepción real, de una disminución de su prevalencia en países desarrollados. La menor incidencia de la tuberculosis infantil, el empleo precoz de antimicrobianos en las infecciones pulmonares y la eficacia de las vacunas en ciertas enfermedades víricas y bacterianas con tropismo broncopulmonar (sarampión, tos ferina, etc.), son algunas causas de esta disminución.⁽²⁰⁾

La etiología congénita de las bronquiectasias supone un porcentaje mínimo. En estos casos los síntomas inician tempranamente y depende de la frecuencia de las infecciones respiratorias asociadas. También pueden ser parte de otros síndromes como el de Williams y Campbell y el síndrome de Mounier-Kuhn.⁽²¹⁾

La mayoría de las bronquiectasias son adquiridas, en muchos casos representan el estadio final de una variedad de procedimientos no relacionados, y a menudo inespecíficos, que conducen a los fenómenos inflamatorios responsables de la lesión de la pared bronquial. Entre las causas más frecuentes se encuentran las infecciones respiratorias, obstrucción bronquial, discinecia ciliar, inmunodeficiencias, fibrosis quística, aspergilosis broncopulmonar alérgica, déficit de alfa 1-antitripsina, entre otras.⁽²¹⁾

Aproximadamente el 30% de la bronquiectasias son causadas por infecciones respiratorias. Las infecciones necrosantes debidas a estafilococos, Klebsiella especies, y patógenos anaerobios, las infecciones por adenovirus tipos 1, 3, 4, 7 y 21 son en la actualidad los de mayor importancia en el desarrollo de bronquiectasias. ⁽²²⁾ En las zonas de atelectasia pulmonar, frecuentes en los cuerpos extraños o en niños con asma, las secreciones bronquiales retenidas favorecen el crecimiento de anaerobios, que dañan las paredes bronquiales y causan su dilatación. ⁽²²⁾

Independientemente de la causa inicial, lo primero que ocurre es la alteración del aclaramiento mucociliar y de los mecanismos de defensa pulmonares, lo que condiciona una facilidad para la colonización bacteriana secundaria. Las secreciones purulentas dificultan aún más el drenaje mucocilar, y se produce un daño tisular que condiciona alteraciones inflamatorias, que cierran un círculo vicioso, responsable de la progresión de la enfermedad. ⁽²¹⁾

Las bronquiectasias se clasifican en las anomalías anatómicas encontradas en las piezas quirúrgicas y broncografías. Se consideran tres tipos: cilíndricas, varicosas y saculares o quísticas. Las bronquiectasias cilíndricas son reversibles, los bronquios tienen un contorno regular, terminando su luz en forma brusca y transversal; las varicosas presentan constricciones localizadas que causan una irregularidad en el contorno del bronquio y en las bronquiectasias saculares los bronquios están dilatados formando sacos redondos, ciegos, que no comunican con el parénquima y no son reversibles a pesar del tratamiento. ⁽²¹⁾

Las bronquiectasias pueden ser asintomáticas o, pueden presentar la forma clásica de tos, expectoración y hemoptisis. La mitad de los pacientes presenta dolor pleurítico, que refleja la distensión de las vía aéreas de localización subpleural. Las infecciones

respiratorias recurrentes son características propias de la enfermedad y pueden ir desde simples cuadros febriles con cambios en la coloración del esputo, a verdaderos procesos neumónicos sobre las áreas de bronquiectasia. A la exploración física los hallazgos más frecuentes son estertores crepitantes en el 75% de los casos; roncus en la mitad de los pacientes; y sibilancias sobre los lóbulos afectados en una tercera parte, acropaquias del 5 al 30% de los casos. ⁽²²⁾

Debido a que las bronquiectasias se definen como un trastorno morfológico, su diagnóstico se basa en la demostración de la anormalidad anatómica del árbol bronquial mediante técnicas de imagen. El abordaje diagnóstico debe comprender tres fases: la identificación de las bronquiectasias como la causa de la enfermedad supurativa broncopulmonar crónica; la identificación de su etiología, tratando de seleccionar aquellas que puedan beneficiarse de un tratamiento específico; y la documentación de la gravedad de la enfermedad y de la repercusión funcional respiratoria que condiciona. ⁽²²⁾

La radiografía de tórax puede ser inicialmente normal, tiene una sensibilidad del 47 a 73% con una especificidad del 76%. La tomografía computarizada de pulmonar y la técnica de alta resolución son actualmente un método diagnóstico de gran importancia. La broncoscopia rígida o la fibrobroncoscopia se utilizan cuando se sospecha de etiología obstructiva, como cuerpo extraño, o para la toma de muestras y exploración del árbol respiratorio. ⁽²¹⁾

El tratamiento se enfoca en tratar la causa de las bronquiectasias, drenar las secreciones retenidas y tratar la infección. El tratamiento quirúrgico se prefiere cuando la lesión está localizada en un segmento o lóbulo y el paciente se encuentra sintomático, sin responder al tratamiento médico. Las indicaciones de cirugía son: hemoptisis extensa o repetida, con un foco demostrado en un segmento o lóbulo;

bronquiectasias saculares avanzadas y localizadas; enfermedad localizada con síntomas graves, que interfiere la actividad normal del niño; bronquiectasias localizadas con infecciones de repetición. ⁽²¹⁾

1.6 METASTASECTOMÍA PULMONAR POR OSTEOSARCOMA

La primera resección de una metástasis pulmonar la realizó Weinlechner en 1821. Hasta 1980 esta cirugía se realizaba en pacientes con metástasis únicas que se detectaban después de un largo intervalo desde el tratamiento del tumor primario. Actualmente, debido a los avances en los métodos diagnósticos, el seguimiento de los pacientes con padecimientos oncológicos y de las técnicas quirúrgicas, se resecan metástasis pulmonares múltiples en los sarcomas ⁽²³⁾

La incidencia de metástasis pulmonares depende del origen del tumor primario, en el caso de los osteosarcomas se encuentran en un 10 a 20%. ⁽²⁴⁾

Las autopsias han demostrado que aproximadamente en el 20% de los pacientes que mueren por neoplasias, el pulmón es el único órgano en donde se encuentran focos tumorales detectables. ^(23,24)

En 1991 se creó un registro internacional de metástasis pulmonares tratadas quirúrgicamente y, en Octubre del mismo año, más de 100 especialistas americanos y europeos validaron las indicaciones y señalan la eficacia de la metastesectomía con una mortalidad global de 1.3%, que disminuye al 0.6% en las resecciones sublobares y al 1.2% y 3.6% en las lobectomías y neumonectomías respectivamente. ⁽²³⁾

En las micrometástasis el tratamiento con quimioterapia es eficaz, y la radioterapia se reserva para paliar síntomas locales. Actualmente todo paciente con metástasis pulmonares aisladas debe ser evaluado para metastesectomía pulmonar. Estos

tumores constituyen el 5% de los que afectan a los niños. ⁽²⁴⁾

Las lesiones tumorales deben resecarse en su totalidad. La resección completa presenta un 36% de supervivencia a los 5 años, en cambio disminuye a 13% cuando la resección es incompleta debido principalmente a su invasión a la pared torácica o a mediastino. Otro factor que empeora el pronóstico es la presencia de metástasis múltiples. ⁽²⁴⁾

La metastesectomía está contraindicada en caso de un tumor primario no controlado, la presencia de enfermedad tumoral extrapulmonar y recidiva local no controladas, los tumores metacrónicos y la recidiva pulmonar pocas semanas después de la última toracotomía ⁽²⁵⁾

Las metástasis pulmonares pueden recidivar en el 53% de los casos cuando se realiza resección completa; el 15% es sometido a una segunda intervención en el 5%, a tres o más de tres. ^(23,25)

1.7 HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HISTIOCITOSIS X)

Las histiocitosis comprenden un grupo de síndromes clínico-patológicos que se caracterizan por el infiltrado tisular por células de la extirpe dendrítica o macrofágica. Engloba enfermedades de gravedad muy variable, desde patologías autolimitadas a entidades fulminantes con desenlace fatal. ⁽²⁶⁾

La histiocitosis pulmonar X conocida también como granuloma eosinófilo es una enfermedad intersticial pulmonar crónica. Representa una forma localizada de la enfermedad que afecta predominantemente al pulmón y que puede aparecer en cualquier edad, principalmente en adultos jóvenes y fumadores. El cuadro clínico consiste en disnea y tos y, en ocasiones, fiebre, dolor torácico, hemoptisis o cuadro

constitucional. Cerca del 10% tiene el antecedente de neumotórax espontáneo. Las lesiones activas iniciales se caracterizan por granulomas que contienen células de Langerhans, después aparece fibrosis en ocasiones dando la apariencia de cicatrices en forma de estrella. ⁽²⁶⁾

2.0 JUSTIFICACIÓN

El Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias es un hospital de tercer nivel y de referencia de pacientes de edad pediátrica con enfermedad respiratoria de etiología congénita o adquirida. En la mayoría de las enfermedades pulmonares congénitas el tratamiento quirúrgico es la piedra angular y muchas veces el definitivo; asimismo, una de las principales causas de morbilidad en el servicio de Neumología Pediátrica es la neumonía bacteriana complicada con empiema en la que el tratamiento quirúrgico forma parte fundamental en etapas tardías; es en esta en la que ingresan la mayoría de los pacientes a este instituto. Por tal motivo justificamos la realización de esta investigación, ya que contamos con los recursos necesarios para el manejo integral, quirúrgico y la unidad de cuidados intensivos respiratorios, por lo que debemos estar preparados para la atención, cuidados postoperatorios, presentación de posibles complicaciones quirúrgicas y de esta manera crear mejores estrategias para el tratamiento de estos pacientes.

3.0 OBJETIVOS DEL ESTUDIO

3.1 Objetivo general

Determinar la frecuencia de enfermedades pulmonares congénitas y adquiridas con indicación de tratamiento quirúrgico torácico en pacientes pediátricos del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias en un período de cinco años (2003-2007).

3.2 Objetivos secundarios

3.2.1 Determinar las enfermedades pulmonares congénitas y adquiridas que requieren tratamiento quirúrgico en el servicio de Neumología Pediátrica, así como el tipo de cirugía realizada.

3.2.2 Determinar la edad y género de los pacientes con enfermedad pulmonar congénita y adquirida que requieren tratamiento quirúrgico.

3.2.3. Determinar las complicaciones quirúrgicas tempranas (menos de 72 hrs) y tardías (más de 72 horas) en pacientes con enfermedades pulmonares congénitas y adquiridas en el servicio de Neumología Pediátrica.

3.2.4. Correlacionar el diagnóstico médico con el diagnóstico histopatológico en pacientes con enfermedades pulmonares en el servicio de Neumología Pediátrica.

3.2.5. Determinar la morbilidad asociada a pacientes con enfermedad pulmonar congénita o adquirida.

3.2.6. Verificar el tiempo de evolución antes del diagnóstico de patología pulmonar congénita o adquirida.

3.2.7. Determinar los días de estancia intrahospitalaria.

3.2.8. Determinar la mortalidad de los pacientes con enfermedad pulmonar que requieren tratamiento quirúrgico.

4.0 MATERIAL Y MÉTODOS

4.1 Diseño del estudio

Es un estudio de casos y controles, retrospectivo, transversal.

4.2 Lugar del estudio

Instituto Nacional Enfermedades Respiratorias “Ismael Cosío Villegas”, hospital de referencia a nivel nacional para el diagnóstico y tratamiento de enfermedades respiratorias y centro de enseñanza e investigación.

4.3 Población de estudio

Niños de 1 mes a 16 años de edad con tratamiento quirúrgico de enfermedades pulmonares congénitas y adquiridas en un período de cinco años comprendido del 1 de Enero del 2003 al 31 de Diciembre del 2007 en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias “Ismael Cosío Villegas”.

4.4 Definición de casos y controles

4.4.1 Casos: Pacientes quirúrgicos con correlación entre el diagnóstico médico e histopatológico.

4.4.2 Controles: Pacientes quirúrgicos sin correlación entre el diagnóstico médico e histopatológico.

4.5 Criterios de inclusión

4.5.1 Pacientes pediátricos con enfermedad pulmonar adquirida y congénita que requirieron tratamiento quirúrgico torácico en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias “Ismael Cosío Villegas”

4.5.2 Edad: 1 mes a 16 años de edad

4.5.3 Pacientes del género masculino y femenino

4.6. Criterios de exclusión

4.6.1 Pacientes con enfermedad pulmonar congénita y adquirida con tratamiento médico.

4.6.2 Pacientes pediátricos menores de 28 días y mayores de 16 años.

4.7 Criterios de eliminación

4.7.1 Pacientes con expediente clínico incompleto

5.0 EVALUACIÓN DE CASOS Y CONTROLES

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes pediátricos del servicio de Neumología Pediátrica con enfermedad pulmonar congénita o adquirida que requirieron tratamiento quirúrgico durante el periodo que abarca desde el 01 de enero del 2003 al 31 de diciembre del 2007.

Se solicitaron al servicio de archivo clínico del hospital y los datos recolectados se vaciaron a la hoja de recolección de datos.

6.0 PLAN DE ANÁLISIS

6.1 Definición de variables

6.1.1 Variable dependiente

Pacientes con y sin correlación del diagnóstico médico con el histopatológico.

6.1.2 Variables independientes

Edad: Pacientes de un mes a 16 años de edad.

Género: Ambos sexos.

Nivel socioeconómico: De acuerdo a la clasificación utilizada en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (1x a 6). Se considera la 1x a pacientes exentos del pago, y así se asigna de manera ascendente conforme son mayores los ingresos económicos.

Lugar de ingreso: Por urgencias o por consulta externa.

Días de evolución: Días desde el inicio de la sintomatología antes del ingreso hospitalario hasta su diagnóstico.

Días de estancia intrahospitalaria: Días de estancia en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Lugar de origen: Lugar de residencia del paciente, Distrito Federal y otros estados de la República Mexicana.

Hospital de referencia: Hospitales de la Secretaría de Salud del Distrito Federal, otros hospitales y pacientes que llegaron directamente al Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Religión: Católica u otra religión.

Morbilidad asociada: Pacientes con desnutrición u otras enfermedades diferentes al diagnóstico principal.

Riesgo anestésico: es la posibilidad de sufrir daño ante un hecho que implica peligro, hacer una estimación de una lesión específica y potencial. El sistema de valoración ASA, permite la elaboración de una estrategia en la atención del niño y da un pronóstico de la situación. Se clasifica del I al V. ASA I es el paciente sano, sin alteraciones físicas ni metabólicas. ASA II es el paciente con alteración leve a moderada de su estado físico que no interfiere con su actividad diaria, incluyen todos los menores de un año de edad. ASA III es el paciente con trastornos físicos o metabólicos severos que interfieren en su actividad diaria. ASA IV es el paciente con trastornos severos, con peligro constante para la vida y ASA V es el paciente terminal, con pocas expectativas de vida en las próximas 24 horas sea intervenido o no.

Complicaciones tempranas: Aquellas complicaciones durante las primeras 72 hrs después de la cirugía.

Complicaciones tardías: Aquellas complicaciones después de 72 hrs de la cirugía

Reintervención: Pacientes sometidos a una segunda cirugía o más.

UCIR: Pacientes que ingresaron a la Unidad de cuidados Intensivos Respiratorios en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Días de estancia en UCIR: Número de días que permaneció el paciente en la Unidad de cuidados Intensivos Respiratorios en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

7.0 CONSIDERACIONES ÉTICAS

Se trata de un estudio sin riesgo desde el punto de vista ético. Es un estudio observacional, por lo que no se realizó consentimiento informado.

El protocolo se envió a revisión y aprobación por el comité de bioética del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Se guardó la confidencialidad de los pacientes, toda la información obtenida de los expedientes clínicos se maneja de manera anónima, se identificaron a los niños con sus iniciales y el número de expediente.

El estudio se condujo de acuerdo con las normas éticas, el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y con la declaración de Helsinki de 1975, revisada en 1996 en Sudáfrica, así como la buena práctica clínica.

8.0 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La captura de la información se realizó a través del paquete estadístico SPSS versión 13 con análisis de estadística descriptiva.

9.0 RESULTADOS

Se revisaron 147 expedientes de los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión de 1 mes a 16 años de edad con enfermedad pulmonar congénita y adquirida que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en el período del 1 de Enero del 2003 al 31 de Diciembre del 2007.

Características de casos y de los controles. El género más afectado en casos fue el masculino 59% y controles de 50% ($p=0.5$). La edad media de los pacientes en casos fue de 4,74 años (DE 4,64) y en controles de 8,41 años (DE 5,90) ($p=0.4$). Los días de estancia intrahospitalaria en casos fueron de 2 a 99 días, con una media de 25,51 días (DE 18,31), en los controles de 9 a 31 días, media de 17,38 (DE 7,67), con una $p= 0.6$.

Los días de evolución del padecimiento en casos fueron de 2 a 2190 días, con media de 69,09 (DE 230,61) y controles de 15 a 365 días, media de 42 y DE 156,95 ($p=0.1$). El origen en casos fue el Distrito federal en el 48.2% y el 51.8% de otros estados de la República Mexicana; en controles eran originarios del Distrito Federal en el 62.5% y de otros estados en el 37.5% ($p= 0.5$). En cuanto a otros estados de origen se encuentran: en casos el Estado de México en 36.0%, Puebla y Morelos en 2.9%, Michoacán y Tlaxcala en 2.2%, Querétaro e Hidalgo 1.7% y, Oaxaca, Guerrero Sinaloa y Durango en 0.7%; y en controles Estado de México en 25.0% e Hidalgo en 12.5%. En casos el 23.0% acudió directamente al INER, el 75.0% fue referido de un hospital de la SSDF y el 32.0% de otros hospitales. En controles el 62.5% acudió directamente al INER, el 12.5% se refirió de un hospital de la SSDF y el 25% de otros hospitales ($p=0.5$). El ingreso en la mayoría de los pacientes fue por la Unidad de Atención e Investigación de Urgencias Respiratorias en casos (91.4%) y en controles el ingreso fue por consulta externa en el 62.5% y el 37.5% fue por la Unidad de Atención e

Investigación de Urgencias Respiratorias ($p= 0.5$). Religión predominó la católica en ambos grupos, para casos en el 92.1% y controles en el 100%. Otras religiones en casos fueron la cristiana en 2.2% y testigos de Jehová 0.7%.

La morbilidad asociada a los pacientes en casos fue la desnutrición en el 25.9% y el 15.1% tenían otra enfermedad asociada y en el 59.0% no se encontró comorbilidad. Dentro de otras enfermedades asociadas se encontraron en casos: angiosarcoma (1.4%), osteosarcoma (2.2%), displasia broncopulmonar (2.2%), enfermedad por reflujo gastroesofágico (1.4%), hipertensión arterial pulmonar (1.4%), asma (2.9%), tuberculosis pulmonar (2.1%), obesidad (0.7%), parálisis cerebral infantil (0.7%). En controles no se encontró comorbilidad en el 50% de los pacientes, la desnutrición se encontró en el 12.5% y otras enfermedades en el 37.5% ($p=0.1$); dentro de estas últimas se encuentran anemia (12.5%), enfermedad por reflujo gastroesofágico (12.5%), hipertensión arterial pulmonar (12.5%). No se observaron diferencias estadísticamente significativas en ninguna de las características de los pacientes de ambos grupos. Tabla 1.

Tabla 1					
Comparación de las características de los pacientes en los cuales se correlacionó el diagnóstico médico con el histopatológico en comparación con los pacientes en los que no hubo correlación.					
Variable	Pacientes con correlación Dx Médico-Histopatológico (n=139)		Pacientes sin correlación Dx Médico-Histopatológico (n=8)		P
	N	(%)	N	(%)	
Género					
Masculino	(82/139)	59.0	(4/8)	50.0	0.5
Edad [media, (±DE)]	0.25-16 (4.74)	±4.64	(8.41)	±5.90	0.4
Días EIH [media, (±DE)]	2-99 (25.51)	±18.30	9-31 (17.38)	±7.67	0.6
Días de evolución antes del ingreso [media, rango, (±DE)]	69.0 (2-2190)	±230.60	42 (15-365)	±157.0	0.1
Lugar de origen					
Distrito Federal	(67/139)	48.2	(5/8)	62.5	0.5
Otros	(72/139)	51.2	(3/8)	37.5	
Hospital de referencia					
Directamente INER	(32/139)	23.0	(5/8)	62.5	0.5
SSDF	(75/139)	54.0	(1/8)	12.5	
Otros	(32/139)	23.0	(2/8)	25.0	
Ingreso por:					
Urgencias	(127/139)	91.4	(3/8)	37.5	0.5
Consulta externa	(12/139)	8.6	(5/8)	62.5	
Religión					
Católica	(128/139)	92.1	(8/8)	100	NC
Otras	(11/139)	7.9	0	0	
Comorbilidad					
Sin morbilidad	(82/139)	59.0	(4/8)	50.0	0.1
Desnutrición	(36/139)	25.9	(1/8)	37.5	
Otras	(21/139)	15.1	(3/8)	12.5	
Clasificación socioeconómica	N	(%)	N	(%)	
1 X	(27/139)	19.4	0	0	0.07
1	(55/139)	39.6	(4/8)	50.0	
2	(44/139)	31.7	(1/8)	37.5	
3	(12/139)	8.6	(1/8)	12.5	
4	(1/139)	0.7	0	0	

El diagnóstico más frecuente entre los casos correspondió al empiema en el 43.9%,

seguido por la neumonía necrotizante en el 23.7% y malformaciones congénitas

broncopulmonares en el 15.8%; en los controles las malformaciones congénitas broncopulmonares se presentaron en el 37.5%, bronquiectasias en el 25%, neumonía necrotizante, tumores e histiocitosis en el 12.5% respectivamente ($p=0.7$). Tabla 2.

Tabla 2					
Comparación del diagnóstico de los pacientes en los cuales se correlacionó el diagnóstico médico con el histopatológico en comparación con los pacientes en los que no hubo correlación.					
Diagnósticos	Pacientes con correlación Dx Médico-Histopatológico (n=139)		Pacientes sin correlación Dx Médico-Histopatológico (n=8)		P
	N	(%)	N	(%)	
Neumonía necrotizante	(33/139)	23.7	(1/8)	12.5	0.7
Empiema	(61/139)	43.9	0	0	
Malformaciones congénitas	(22/139)	15.8	(3/8)	37.5	
Bronquiectasias	(9/139)	6.4	(2/8)	25.0	
Tumores	(3/139)	2.2	(1/8)	12.5	

La principal cirugía torácica realizada, correspondió: lobectomía. En casos la lobectomía se realizó en el 30.9%, lavado y decorticación en el 20.1%, necresectomía en el 16.5%, cierre de fuga en el 12.2% y segmentectomía en el 7.2%. En controles: lobectomía en el 50% de los pacientes, resección de quiste en el 25.0%, bulectomía en el 12.5% y resección de tumor en el 12.5% ($p=0.08$). Tabla 3.

Tabla 3					
Comparación de las cirugías realizadas de los pacientes en los cuales se correlacionó el diagnóstico médico con el histopatológico en comparación con los pacientes en los que no hubo correlación.					
	Casos con correlación Dx Médico-Histopatológico (n=139)		Casos sin correlación Dx Médico-Histopatológico (n=8)		
Cirugía realizada	N	(%)	N	(%)	P
Segmentectomía	(10/139)	7.2	0	0	0.08
Lobectomía	(43/139)	30.9	(4/8)	50.0	
Necresectomía	(23/139)	16.5	0	0	
Lavado y decorticación	(28/139)	20.1	0	0	
Cierre de fistula broncopleuraleal	(17/139)	12.2	0	0	
Bulectomía	(3/139)	2.2	(1/8)	12.5	
Resección de quiste	(4/139)	2.9	(2/8)	25.0	
Resección de tumor	(2/139)	1.4	(1/8)	12.5	

Otras características. La cirugía proyectada fue la cirugía realizada en el 82% de los pacientes en casos y, en el 75% en controles ($p=0.08$). El riesgo quirúrgico ASA correspondió en casos: II de 36.7%, III de 30.9%, IV de 2.2%, V de 0.7%. En el 21.6% no contaba con valoración preanestésica en el expediente clínico. En controles: II de 62.5%, III de 12.5% y el 25.0% no contaba con valoración preanestésica en el expediente ($p=0.4$). Las complicaciones tempranas se presentaron en el 12.9% de casos y control no se presentó ninguna complicación. Dentro de las complicaciones tempranas se encuentran: sangrado (7.2%), broncoespasmo (2.2%), emersión anestésica (0.7%), perforación diafragmática (0.7%), choque hipovolémico (0.7%), insuficiencia respiratoria (0.7%) y atelectasia (0.7%). Las complicaciones tardías se presentaron en el 12.2% de casos y en controles no se presentaron complicaciones. Las complicaciones tardías fueron: fistula broncopleuraleal (7.9%), atelectasia (2.9%), infección de la herida quirúrgica (0.7%), SIRA (0.7%). En casos las reintervenciones quirúrgicas fue en el 9.4% y en los controles ningún paciente requirió reintervención. El ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Respiratorios correspondió en 6.5% de los casos y en controles en el 12.5%. La media en estancia

intrahospitalaria en casos de 0.43 (DE1.95) y la media en controles de 0.63 (DE 1.76).

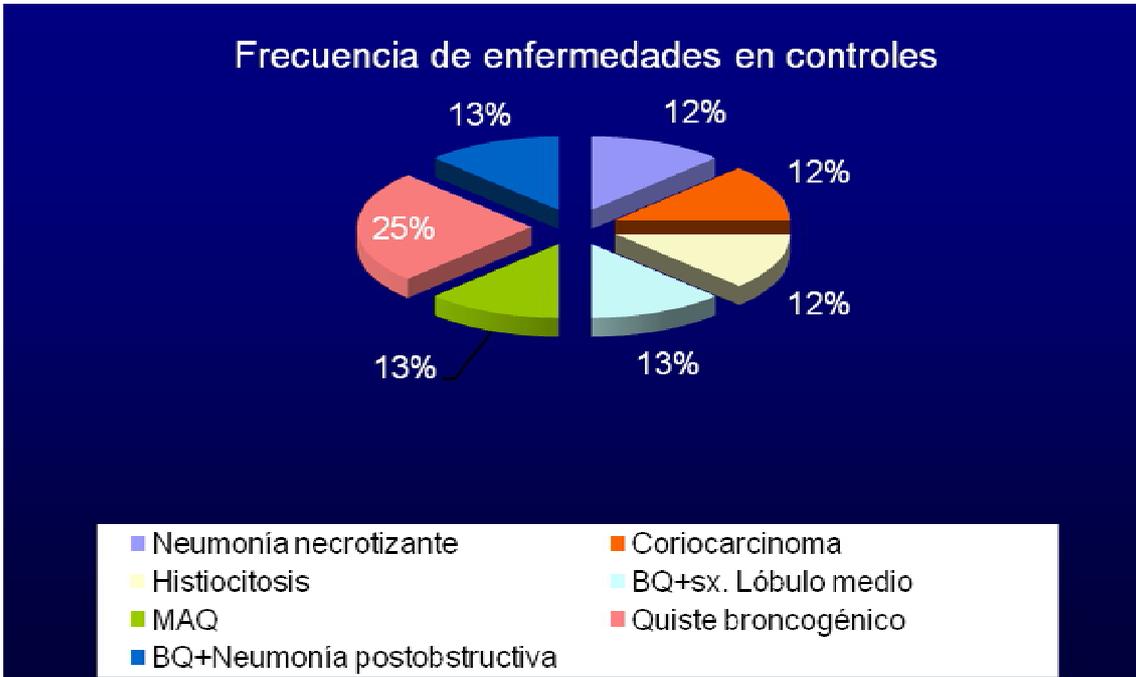
La mortalidad en casos fue de 1.4% y controles 0%. Tabla 4.

Tabla 4					
Comparación de las características de los pacientes en los cuales se correlacionó el diagnóstico médico con el histopatológico en comparación con los pacientes en los que no hubo correlación.					
	Casos con correlación Dx Médico-Histopatológico (n=139)		Casos sin correlación Dx Médico-Histopatológico (n=8)		
	N	(%)	N	(%)	P
Cirugía proyectada-Cirugía realizada					
Si	(114/139)	82.0	(6/8)	75.0	0.08
No	(25/139)	18.0	(2/8)	25.0	
Riesgo quirúrgico preanestésico					
Sin valoración anestésica	(30/139)	21.6	(2/8)	25.0	0.4
ASA I	(11/139)	7.9	0	0	
ASAI	(51/139)	36.7	(5/8)	62.5	
ASA III	(43/139)	30.9	(1/8)	12.5	
ASA IV	(3/139)	2.2	0	0	
ASA V	(1/139)	0.7	0	0	
Complicaciones tempranas					
Si	(18/139)	12.9	0	0	---
No	(121/139)	87.1	(8/8)	100	
Complicaciones tardías					
Si	(12/139)	12.2	0	0	---
No	(122/139)	87.8	(8/8)	100	
Reintervención					
Si	(13/139)	9.4	0	0	
No	(126/139)	90.6	(8/8)	100	
UCIR					
Si	(9/139)	6.5	(1/8)	12.5	
No	(130/139)	93.5	(7/8)	87.5	
Días de estancia en UCIR					
[media, rango,(±DE)]	0-15 (0.43)	±1.95	0-5 (0.63)	±1.76	
Defunción					
Si	(2/139)	1.4	0	0	---
No	(137/139)	98.6	0	0	

De las enfermedades encontradas en casos se encuentran en mayor frecuencia

neumonía complicada con empiema y paquipleuritis con el 28.1%, neumonía

necrotizante con empiema y paquipleuritis en 20.9%, neumonía complicada con empiema, paquipleuritis y fístula broncopleurales con el 7.2%. Gráfica 1. En controles encontramos el quiste broncopleurales en el 25.0%, el resto de las patologías se presentaron solo en un caso cada una con el 12.5%. Gráfica 2.



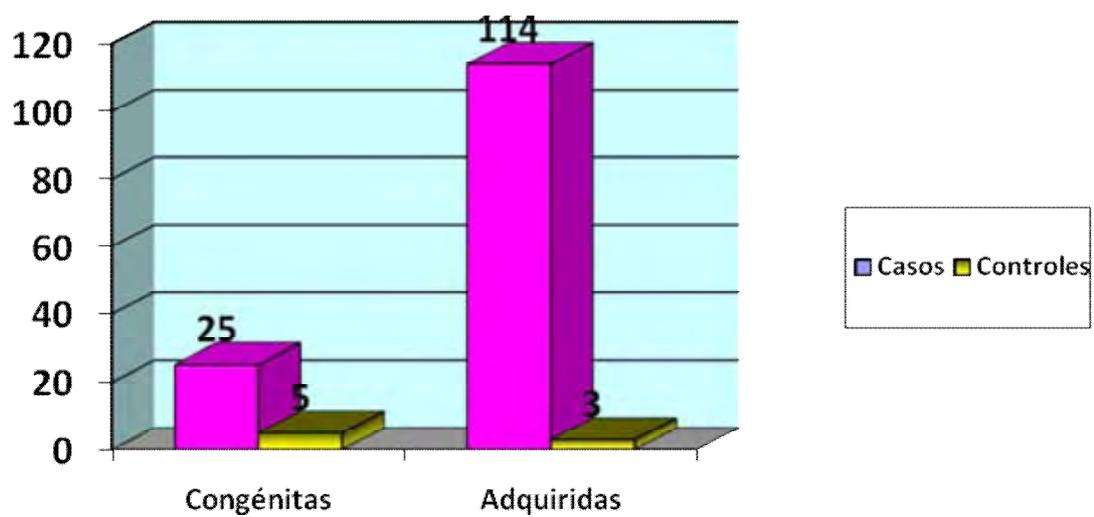
Gráfica 2

En la gráfica 3 observamos la etiología de las enfermedades encontradas en ambos grupos, predominando las congénitas en un 80.0% (117/147) y las adquiridas en el 20.0% (30/147). En la gráfica 4 observamos la etiología en ambos grupos en los casos predomino la etiología adquirida con el 82.0% (114/139) y la etiología congénita en el 17.9% (25/139); en cambio en el grupo de los controles predomino la etiología congénita en el 62.5% (5/8) contra la adquirida en el 37.5% (3/8).



Gráfica 3

ETIOLOGÍA DE LAS ENFERMEDADES EN CASOS Y CONTROLES



Gráfica 4

10.0 DISCUSIÓN

El género más afectado en conjunto fue el masculino, que se ha reportado como el más susceptible en la población en general para patología pulmonar congénita y adquirida. La mayoría de los pacientes se concentran en los casos, encontrando la edad media de los pacientes de 4.74 años ubicándolos en la población más susceptible para patología adquirida, principalmente la neumonía y sus complicaciones, de los menores de cinco años.

La media de los días de evolución del padecimiento en los casos fue de 69.09 y en los controles de 42.0, los pacientes ingresan con una larga evolución del padecimiento debido a que observamos que la mayoría de los pacientes ingresan procedentes de otras instituciones en donde ya han recibido tratamiento previo.

El Instituto Nacional de Enfermedades respiratorias es un centro de referencia no sólo para habitantes del Distrito Federal, sino también en un alto porcentaje de los estados de la República Mexicana más cercanos a esta ciudad como son el Estado de México, Hidalgo, Puebla, Morelos y Tlaxcala, por lo que es necesario crear instituciones de salud en los diferentes estados para descentralizar la atención a la salud de la población.

En la mayoría de los pacientes no se encontró morbilidad asociada; y a pesar de que las enfermedades infecciosas se presentaron con mayor frecuencia, la media de la edad de presentación es menores de 5 años; esto concuerda con lo reportado en la literatura en cuanto a que es la población más susceptible a sufrir padecimientos infecciosos que se compliquen. Así también, la desnutrición fue la principal enfermedad asociada, reflejando también que los padecimientos infecciosos son más frecuentes en la población económicamente más vulnerable, esto también podemos

observar en la clasificación socioeconómica, ya que la mayoría de los pacientes tiene una clasificación baja (1X, 1 y 2).

En el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias encontramos que las enfermedades pulmonares adquiridas, principalmente la neumonía complicada, son la indicación de tratamiento quirúrgico más frecuente, desplazando a las enfermedades congénitas. Quizá esto sea secundario al tipo de población que acude a este instituto en cuanto a que la mayor parte es referida de hospitales de segundo nivel, además de que muchas de las malformaciones congénitas presentan manifestaciones clínicas en el período neonatal y son diagnosticadas de manera temprana, teniendo como limitación en nuestra institución el no contar con la infraestructura necesaria para atender a niños menores de un mes de edad.

Es bien sabido que la neumonía complicada con empiema, fístula broncopleural y engrosamiento pleural requiere en muchos de los casos de tratamiento quirúrgico resolutivo. Debido a que la mayor parte de los pacientes ingresan al Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias ya con tratamiento médico previo a base de antibióticos y con drenaje pleural cerrado, y con una evolución prolongada, de acuerdo a lo encontrado de 69,09 en casos y 40,2 en controles, es de esperar que ha fallado la terapéutica inicial y que requieran tratamiento quirúrgico. La mayor parte de los casos ingresa con empiema en fase de organización con pulmón atrapado y empiema que no se puede drenar siendo principalmente estas las indicaciones de cirugía mayor, toracotomía abierta.

Las principales cirugías torácicas mayores realizadas correspondieron a lobectomía, lavado y decorticación y segmentectomía, las cuales se relacionan con los principales padecimientos encontrados. En la mayor parte de casos y controles la cirugía realizada fue la cirugía que se proyectó. Es importante recalcar que en un porcentaje

importante (26.5% en casos y 25.0% en controles) los pacientes no contaban con valoración preanestésica en el expediente clínico, aunque esto no se asocio a complicaciones trans y postquirúrgicas encontradas. Sin embargo, es importante que todos los niños que sean sometidos a procedimientos quirúrgicos tanto menores como mayores, cuenten con una valoración preoperatoria completa y el consentimiento informado único y firmado por el padre o tutor del paciente para disminuir el riesgo cardiopulmonar y las complicaciones.

En el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias se encontró una baja frecuencia de pacientes que ingresan a la Unidad de Cuidados Intensivos Respiratorios después de una cirugía torácica terapéutica, esto es reflejo también de las pocas complicaciones secundarias que se presentan al procedimiento quirúrgico. Cabe señalar que la mortalidad es mínima, de 1.4% en casos y de 0% en controles.

11.0 CONCLUSIONES

Parte del tratamiento de las enfermedades pulmonares congénitas y adquiridas es quirúrgico en algunos pacientes, por lo que debemos estar preparados para atender de manera integral.

Es necesario disminuir los riesgos y complicaciones que se pueden presentar en estos pacientes por lo que es obligada una valoración pre-quirúrgica completa por los servicios de Anestesiología, Neumología Pediátrica y Cardiología Pediátrica.

En el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias encontramos la indicación quirúrgica más frecuente en enfermedades adquiridas de tipo infeccioso en las que está establecido el tratamiento quirúrgico de mínima invasión (VATS) por lo que consideramos necesario realizar estos procedimientos terapéuticos disminuyendo el tiempo de estancia intrahospitalaria, el riesgo de complicaciones por una hospitalización prolongada y el costo.

Es necesario también, contar con la infraestructura necesaria para poder atender a todos los pacientes pediátricos y que esto no sea la limitante para su atención, por lo que creemos necesaria una unidad de cuidados intensivos neonatales.

El tratamiento quirúrgico es parte del tratamiento definitivo o coadyuvante en la patología pulmonar en el paciente pediátrico y consideramos que el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias cuenta con lo necesario para tratar la mayoría de los casos.

11.0 REFERENCIAS

1. Causade S, Zuñiga S, García C, et. al. Resección pulmonar en pediatría. Serie clínica y evaluación e la función pulmonar postoperatoria. Arch Bronconeumol, 2001; 37: 482-488.
2. Stavros G, Lambros Z, Melanie C. Trends in lung surgery United States (1988-2002). Chest, 2006; 130: 1462-1470.
3. Sundararajan L, Parikh D. Evolving experience with video-assited thoracic surgery in congenital cyst lung lesions in a British pediatric center. J Pediatr Surg, 2007; 42:1243-1250.
4. Agasthian T, Deschamps C, Tastrek U, et. al. Surgical management of bronchiectasis. Ann Thorac Surg, 1996; 62: 976-980.
5. Prados C, Máiz L, Antelo C, et. al. Fibrosis quística: consenso sobre el tratamiento del neumotórax y de la hemoptisis masiva y sobre las indicaciones del trasplante pulmonar. Arch Bronchoneumol, 2000; 36: 411-416.
6. Rothenberg S. First decade`s experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children. J Pediatr Surg, 2008; 43: 40-45
7. Kravitz R. Congenital Malformations of the lung. Ped Clin North Am, 1994; 41:953-972.
8. Neilson I, Russo P, Labege J, et. al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. J Pediatr Surg, 1991; 26: 975-981.
9. Wesley RJ, Heidelberg P, Di Pietro AM. Diagnosis and management of Congenital Cystic Disease of the Lung in Children. J Pediatr Surg, 1986; 21: 202-207.
10. Pérez L, Durazo MC, Sosa C, et. al. Malformación adenomatoide quística congénita pulmonar y enfisema lobar congénito. diagnóstico diferencial. Acta Ped Mex, 1994; 15: 64-75.
11. Stigers K, Wooddring JH, Kanga JK. The Clinical and Imaging Spectrum of Findings in Patients with Congenital lobar Emphysema. Ped Pulmonol, 1992; 14:160-170.
12. Deslauries J, LeBlanc P. Capítulo 83: Bullous and Bleb Diseases, Emphysema of the Lung, and Lung Volume Reduction Operations. En General Thoracic Surgery, Shields (editor) 2000, USA, pp 1001-1083.
13. Furuya ME, Mejía JM, Martínez BE, et. al. Neumonía complicada con empiema en niños, ¿operar o no operar? factores de riesgo para cirugía y revisión de la literatura. Gac Med Méx, 2000; 136: 449-454.

14. Baranwal AK, Singh M, Marwaha RK, et. al. Empyema thoracis: a 10 year comparative review of hospitalised children from south Asia. *Arch Dis Child*, 2003; 88: 1009-10014.
15. Lule MS, Niebla B, Hernández MP, et. al. Capítulo : Principales trastornos respiratorios en el niño. *Enfermedades Respiratorias*, Ibarra C, Cano F (editores) 2006, España, pp 347-361.
16. Balfour IM, Abrahamson E, Cohen G, et. al. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. *Thorax*, 2005: 111-121.
17. Chapman SJ, Davies RJ. Recent advances in paraneumonic effusion and empyema. *Curr Opin Pulm Med*, 2004; 10: 299-304.
18. Navarro H, Caussade S, Zuñiga S. Presencia de fístula broncopleural en niños con patología pulmonar. Descripción de nueve casos clínicos . *Rev Chil Pediatr*, 2002; 73(6): 595-601.
19. Hollaus PH, Lax F, Janakiev D, et. al. Endoscopic treatment of Postoperative Bronchopleural Fistula: Experience With 45 cases. *Ann Thorac Surg*, 1998; 66:923-927.
20. Rodríguez F, Cuyás J. Capítulo : Bronquiectasias. En *Manual de Enfermedades Respiratorias*, Rodríguez F, Cabrera P (editores) 2005, España, pp 175-194.
21. Andrés A, Machado F. Capítulo : Secuelas de las infecciones respiratorias, Bronquiectasias, Bronquiolitis obliterante. En *Tratado de Neumología Infantil*, Pérez-Yarza EG, Cobos N (editores), 2003, España, pp 499-513.
22. Rodríguez F. Capítulo : Abordaje clínico de las enfermedades pulmonares intersticiales. En *Manual de Enfermedades Respiratorias*, Rodríguez F Cabrera P (editores) 2005, España, pp 374-375.
23. Collado JC, González CA, Paredes D. Resultados de la metastesectomía pulmonar por osteosarcoma en niños. *Rev Cubana Cir*, 2007;46: 122-128.
24. Carter SR, Grimer RJ, Sneath RS, et. al. Results of thoracotomy in osteogenic sarcoma with pulmonary metastases. *Thorax*, 1991; 46:727-731.
25. TR, Todd. Current indications for removing lung metastases. *Chest*, 1993;103: 401S-403S.
26. Sadoun D, Vaylet F, Valeyre D. Bronchogenic Carcinoma in Patients with Pulmonary Histiocytosis X. *Chest*, 1992; 101 (6): 1610-1613.