

Cirugía Pediátrica

Patología torácica quirúrgica en la infancia

V. ÁLVAREZ MUÑOZ

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Cirugía Pediátrica. Centro Médico de Asturias.

RESUMEN

La patología torácica quirúrgica en el niño difiere de la del adulto en la gran importancia que dentro de ella representan las malformaciones congénitas. La cirugía pediátrica, con el refinamiento de las técnicas quirúrgicas convencionales y la irrupción de nuevas herramientas, como la toracoscopia, está en condiciones de resolver de manera poco agresiva la mayoría de estos problemas. Abordaremos sucintamente la clínica torácica desde el punto de vista quirúrgico partiendo de la patología de la caja torácica, pasando por las malformaciones y obstrucciones de las vías respiratorias, las alteraciones del pulmón y pleura para acabar con las lesiones mediastínicas. De este modo, dejaremos a un lado la patología de la vía digestiva intratorácica, las alteraciones del corazón y grandes vasos, así como los defectos diafragmáticos.

Palabras clave: Tórax; Cirugía Pediátrica; Niños.

ABSTRACT

Diseases within the thoracic cavity in childhood differs from those of adults in the important role played by congenital malformations. Pediatric surgery has improved conventional surgical techniques to deal with them. Thoracoscopy has emerged as a valuable tool to minimize harm to our little patients. We will briefly describe the thoracic pathology in children from the surgical point of view, starting with thoracic wall, malformations and obstructions

of the airways, disease of the lung and pleura and finishing with mediastinal lesions. To be out of scope, we will omit diseases concerning the intrathoracic alimentary tract, heart and great vessels and diaphragmatic defects.

Key words: Thorax; Pediatric Surgery; Child.

PATOLOGÍA DE LA PARED TORÁCICA

Malformaciones congénitas

Prácticamente el 90% de la patología malformativa de la caja torácica que llega a las consultas de los cirujanos pediátricos lo acaparan las malformaciones esternas, en particular el *pectus excavatum*⁽¹⁾.

Pectus excavatum

Este hundimiento de la porción central del esternón con respecto a los cartílagos costales se presenta desde el nacimiento (dando lugar a un movimiento paradójico con la respiración) y puede agravarse con la edad, llegando en casos severos a desplazar el corazón hacia la izquierda. No se han encontrado anomalías genéticas o cromosómicas que justifiquen esta deformidad. El grado de compromiso cardiorespiratorio que comporta esta patología ha sido y aún es objeto de enconada controversia, inclinándose la mayoría de los estudios a afirmar que la restricción pulmonar y cardíaca sólo se manifiesta en niveles elevados de demanda, afectando únicamente a individuos en momentos de plena actividad física^(2,3). Si a lo dicho unimos la gran complejidad que comportan las intervenciones correctoras del pecho

Correspondencia: Víctor Álvarez Muñoz. San Melchor, 37, 2ªA. 33008 Oviedo, Asturias. E-mail: v.a.m.@arrakis.es

excavado, basadas en la remodelación de los cartilagos costales, entenderemos fácilmente la infrecuente indicación de cirugía para esta deformidad. Sin embargo, en los últimos años, particularmente debido a la incorporación de nuevas técnicas quirúrgicas, en particular la intervención de Nuss con apoyo toracoscópico, cada día son más las correcciones quirúrgicas de los *pectus excavatum* en nuestro medio⁽⁴⁾.

Pectus carinatum

Más infrecuente que el anterior, se hace prominente a partir de la adolescencia con la protrusión del esternón. La cirugía reconstructora, en caso de ser indicada, ha de llevarse a cabo después de la adolescencia.

Otros defectos de la pared torácica⁽⁵⁾

- Síndrome de Poland. Esta ausencia congénita de músculos pectorales, costillas y tejido mamario puede dar lugar en lactantes a herniación pulmonar. Este defecto se cierra mediante injerto de costillas contralaterales y colgajos musculares de rotación, preferiblemente una vez alcanzada la adolescencia.

- Síndrome de Cantrell. Esta patología (esternón hendido, hernia diafragmática, onfalocele, defecto pericárdico y cardiopatía congénita) requiere cierre temprano del defecto abdominal y de la hernia diafragmática, con la subsiguiente reparación del resto de los defectos.

- Síndrome de Jeune. También conocido como condrodisplasia torácica asfixiante neonatal, es el resultado de la falta de crecimiento de la pared torácica intraútero, dando por resultado una hipoplasia pulmonar severa que conduce a la muerte temprana.

Tumores de la pared torácica

No nos detendremos en los tumores benignos de la pared del tórax, ya que presentan las mismas características que en otras zonas del cuerpo y que tienen a la cirugía escisional como el tratamiento definitivo. De los tumores malignos, mencionar por su frecuencia e importancia tres, el sarcoma de Ewing, el tumor de Askin y el rhabdomioma. Los dos primeros comparten características clínicas y semiológicas, si bien el tumor de Askin presenta una peor prognosis a pesar del tratamiento quirúrgico (si se consigue la completa escisión) y/o radioquimioterápico⁽⁶⁾. La estrategia terapéutica para el rhabdomioma es similar.

Anomalías mamarias

La patología congénita abarca la presencia de múltiples mamas (polimastia) o pezones (politelia) que son fácilmente extirpables quirúrgicamente. En cuanto a la patología adquirida, cabe citar el papel de la cirugía para drenar abscesos mamarios (la típica mastitis neonatal) y el tratamiento de los tumores benignos y malignos que aumentan en frecuencia a medida que se avanza hacia la adolescencia.

MALFORMACIONES Y OBSTRUCCIONES DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS

En todos los pacientes con signos de obstrucción de la vía aérea, el control y la patencia de la misma resultan esenciales y la cirugía pediátrica parte de esa premisa para progresar a la posterior identificación y tratamiento de las anomalías de base. Las técnicas endoscópicas, tanto la toracoscopia rígida como flexible, son cada vez más empleadas con fines diagnósticos y terapéuticos en los niños.

Cuerpos extraños

La broncoaspiración de cuerpos extraños es uno de los accidentes más frecuentes y con mayor morbimortalidad en la infancia, de tal modo que, en nuestro medio, un 7% de los accidentes mortales en niños menores de cuatro años están causados por la aspiración de cuerpos extraños⁽⁷⁾, en su mayoría de origen vegetal y alojados en el bronquio principal derecho. La sospecha clínica, una anamnesis adecuada, la auscultación, la radiología convencional y la broncoscopia rígida en manos expertas, son la clave para el correcto tratamiento de estos accidentes en la infancia (Fig. 1).

Anomalías traqueales

- Estenosis traqueal. Tanto en las de origen congénito como adquirido (esto último más frecuente como consecuencia de maniobras agresivas de soporte ventilatorio), la clínica varía desde distrés respiratorio franco a ligeros síndromes obstructivos. Por ello, el tratamiento quirúrgico queda reservado a las formas más severas y varía según la extensión del proceso. En estenosis cortas, la resección y la anastomosis término-terminal es la mejor opción. Si el segmento estenótico es largo (más de cinco anillos traqueales)



Figura 1. Radiografía de tórax. Cuerpo extraño metálico a nivel de bronquio principal derecho.

la traqueoplastia con cartílago cultivado y pericardio puede arrojar buenos resultados⁽⁸⁾.

- Divertículos traqueales y bronquiales. Secundarios a un error en la segmentación de los primordios bronquiales, estos divertículos son relativamente frecuentes y asintomáticos. Sólo se manifiestan en caso de ocasionar estenosis o que den lugar a procesos neumónicos, en cuyo caso la cirugía exéretica resulta curativa.

- Traqueomalacia y broncomalacia. El ablandamiento de la vía aérea intratorácica determina su colapso con la espiración. Sus causas son múltiples (idiopáticas, intubación prolongada, anillos vasculares, atresia esofágica, etc.) y el diagnóstico se obtiene de manera ideal mediante la broncoscopia con el paciente respirando espontáneamente. Los grados severos de traqueobroncomalacia precisan corrección, bien mediante la supresión de la causa o bien mediante la suspensión quirúrgica de la vía aérea a la pared torácica anterior⁽⁹⁾.

- Quiste broncogénico. La separación precoz de primordios bronquiales proximales a la zona de diferenciación alveolar da lugar a estructuras quísticas, que pueden comunicar o no con la vía aérea. La mayoría asienta a nivel de la carina en la parte posterior de la tráquea y dan lugar a clínica compresiva (Fig. 2). En recién nacidos pueden causar atrapamiento bronquial parcial que resulta difícil de distinguir del enfisema lobar congénito. La resección quirúrgica, abierta o toracoscópica, está indicada en todos los casos, incluso en aquellos asintomáticos.



Figura 2. Quiste broncogénico en RN de 1 día de vida.

- Lesiones intraluminales. Numerosas lesiones asientan en el interior de la vía aérea tubular y originan una clínica de obstrucción o atrapamiento aéreo. De ellas, los hemangiomas son los más frecuentes, a menudo en relación con lesiones similares a nivel cutáneo y en lactantes menores de seis meses. La ablación con láser está indicada si la clínica respiratoria o hemorrágica así lo demanda⁽¹⁰⁾. La misma aproximación quirúrgica requieren las membranas traqueales y los tumores traqueobronquiales benignos. Tan sólo las lesiones más grandes y distales requieren una resección pulmonar anatómica.

PATOLOGÍA PULMONAR Y PLEURAL

Patología congénita

Enfisema lobar congénito

Esta sobreinsuflación de aire en un lóbulo de un pulmón anatómicamente normal origina una retención focal de aire

a la espiración, con la consiguiente distensión del lóbulo afecto y la compresión de estructuras adyacentes. El defecto radica bien en un deficiente desarrollo del cartilago que sustenta al bronquio del lóbulo afecto o en una obstrucción intraluminal por secreciones o tejido de granulación. El lóbulo superior izquierdo es el que se afecta con mayor frecuencia y la clínica consiste en una taquipnea y disnea progresivas tras el nacimiento. La radiología nos acerca al diagnóstico mostrándonos un lóbulo hiperinsuflado con desplazamiento mediastínico, aplanamiento diafragmático y compresión del resto del parénquima pulmonar. La resonancia magnética y la tomografía computadorizada completan el diagnóstico de imagen. Dada la evolución de esta enfermedad, la cirugía precoz es obligatoria en los recién nacidos, realizándose resección abierta del segmento pulmonar afecto⁽¹¹⁾.

Malformación adenomatosa quística

Se trata de un espectro de alteraciones a nivel de los lóbulos pulmonares que comportan un aumento en las estructuras respiratorias terminales (normalmente bronquiolos), lo que ocasiona la presencia de una masa quística a ese nivel. Como en casos anteriores, la clínica es eminentemente compresiva en la primera infancia y las técnicas de imagen convencionales, amén de la ecografía prenatal que nos aporta un alto índice de sospecha, nos permiten visualizar un área llena de quistes aéreos en el tórax. Debe reseñarse aquí la necesidad de un diagnóstico diferencial con la hernia diafragmática congénita, que en ocasiones presenta una radiología similar. La cirugía es esta entidad persigue la resección precoz del segmento afecto y tan sólo la presencia de un proceso infeccioso concomitante aconseja el retraso de la misma. En raros casos de afectación multilobar (15%), la neumectomía total es el tratamiento de elección⁽¹²⁾.

Secuestro pulmonar

La presencia de tejido pulmonar afuncional dentro o fuera de la pleura visceral (secuestro intra o extralobar) se caracteriza por un aporte sanguíneo anómalo a partir de arterias sistémicas. El drenaje venoso en los secuestros intralobares se realiza típicamente hacia venas pulmonares y en los extralobares hacia la aorta. La clínica incluye complicaciones hemorrágicas, distrés respiratorio, infecciones y fallo cardiaco, entre otros. De nuevo la ultrasonografía, en este caso con la ayuda del Doppler, el escáner con con-

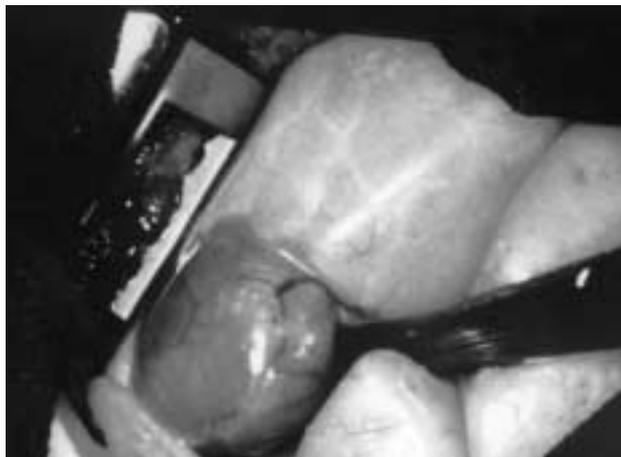


Figura 3. Imagen quirúrgica de un secuestro pulmonar extralobar.

traste y la resonancia magnética nos delimitan una lesión que debe abordarse quirúrgicamente mediante la escisión (Fig. 3).

Patología adquirida

Neumotórax

La acumulación de aire en el espacio pleural puede ser espontánea o secundaria a un traumatismo. La clínica típica de dolor torácico ipsilateral y disnea se acompaña de una auscultación patológica y de la presencia de aire en la radiografía de tórax al final de la espiración. Los neumotórax grandes y sintomáticos requieren la colocación de un tubo de drenaje con sellado de agua. Si el acúmulo de aire intrapleural se realiza bajo presión (neumotórax a tensión) esta colocación ha de ser inmediata. En caso de persistencia del neumotórax tras el drenaje plural, la actitud a seguir vendrá dada por la causa del mismo, consistiendo en la pleurodesis o la resección del parénquima afecto. De nuevo la toracoscopia juega aquí un importante papel⁽¹³⁾.

Hemotórax. Quilotórax. Empiema

El acúmulo de líquido de diverso origen en el espacio pleural determina una semiología semejante a la del neumotórax. El abordaje quirúrgico mediante drenaje externo es también la primera elección reservándose técnicas más agresivas (shunts pleuroperitoneales, pleurodesis, resecciones) para casos recurrentes.



Figura 4. Quiste hidatídico en lóbulo inferior del pulmón derecho en una niña de 8 años.

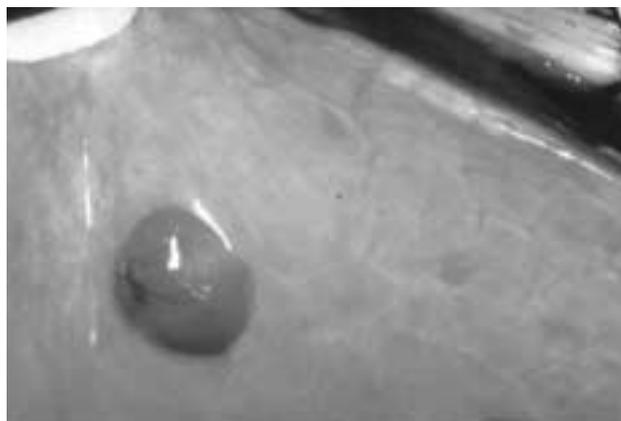


Figura 5. Imagen toracoscópica de una metástasis pulmonar de un sarcoma osteogénico de tibia.

Abscesos pulmonares

Habitualmente se presentan en pacientes con problemas inmunitarios y siembra bacteriana procedente del tracto digestivo. Típicamente son polimicrobianos (aerobios y anaerobios) y precisan tratamiento antibiótico agresivo a largo plazo. Además, como en cualquier otro absceso, el drenaje quirúrgico es obligatorio, preferiblemente por vía transbronquial mediante acceso endoscópico bajo anestesia general⁽¹⁴⁾.

Bronquiectasias

La alteración funcional y estructural de los bronquios da lugar a episodios de infección que destruyen el cartílago y el músculo bronquial, dando lugar a estructuras bullosas sin capacidad de movilizar secreciones. Aunque las bronquiectasias pueden ser secundarias a múltiples patologías, en los niños la causa más frecuente es la fibrosis quística. El papel de la cirugía queda así relegado al manejo de las complicaciones hemorrágicas mediante embolización o taponamiento y a la resección parenquimatosa en último término.

Infecciones pulmonares parenquimatosas

- **Parásitos.** En nuestro medio la equinocosis torácica constituye la única patología de esta naturaleza con cierta prevalencia. La clínica insidiosa (fiebre, tos, disnea, dolor torácico) y el medio social, nos pueden orientar hacia el diagnóstico de esta parasitosis. La radiología, con-

vencional y tomográfica, nos muestran las típicas lesiones quísticas con efecto de calota (Fig. 4), lo que se complementa con pruebas de positividad antigénica. El tratamiento con mebendazol se completa con la resección cuidadosa de la pared del quiste o quistes, evitando la contaminación.

- **Hongos.** Candidiasis, aspergilosis, mucomicosis, histoplasmosis, todas ellas pueden presentar afectación pulmonar, habitualmente en pacientes inmunocomprometidos. La cirugía juega un papel meramente exéretico en casos de lesiones rebeldes al tratamiento.

- **Micobacterias.** Tanto en tuberculosis torácica como en afectación por micobacterias atípicas, la cirugía complementa a los tratamientos antibióticos buscando el manejo de las complicaciones (hemorragia, enfermedad nodular refractaria, empiema, destrucción parenquimatosa irreversible).

Tumores pulmonares

En 1983 Hartman y Shochat⁽¹⁵⁾ revisaron las neoplasias pulmonares en la infancia, clasificando 230 tumores primarios, 151 de ellos malignos. Alcanzar siquiera una somera descripción de ellos nos obligaría a completar una monografía. Decir tan solo que la cirugía juega un importante papel en el manejo de estas neoplasias y que la toracoscopia, en su doble faceta diagnóstica y terapéutica, se ha convertido en una herramienta imprescindible para el abordaje de estas lesiones (Fig. 5).

PATOLOGÍA MEDIASTÍNICA

El mediastino es el área de más frecuente localización de masas en el niño. Describiremos sucintamente las más relevantes desde el punto de visto quirúrgico.

Patología tímica

Tanto los timomas como los quistes tímicos son raros en niños. En ambos casos la cirugía, abierta o toracoscópica, realiza la resección de los mismos.

Tumores de células germinales

El mediastino es el área extragonadal de más frecuente asiento de tumores de células germinales, tales como teratomas, coriocarcinomas, tumores del seno endodérmico, disgerminomas y quistes dermoides⁽¹⁶⁾. De ellos el teratoma es el más frecuente y supone el 80% del total. La mayoría se presenta en forma de insuficiencia respiratoria por compresión. La tomografía computadorizada se erige como el mejor método diagnóstico al delimitar la masa e informarnos sobre su contenido en grasa y calcio. El tratamiento es la escisión quirúrgica a través de toracotomía o esternotomía. En caso de lesiones malignas, la quimio y la radioterapia juegan un importante papel, aunque la supervivencia suele ser decepcionante.

Linfomas

La causa más frecuente de masa en línea media es el linfoma en su doble variedad (Hodgkin y no Hodgkin). En este tumor, la cirugía ha quedado relegada a la biopsia y al manejo de las complicaciones.

Linfangiomas

Tanto en su forma quística (higroma quístico) o vascular, estos tumores benignos surgen de la proliferación de músculo liso y estructuras vasculares con una fina capa endotelial. Si bien los linfangiomas son frecuentes en niños (1/6.000 RN) su presencia aislada en el mediastino es rara (1%), siendo más habitual la extensión inferior de una masa cervical. En caso de no presentar resolución espontánea y causar clínica compresiva, hemorrágica o infecciosa, su esclerosis con diversas sustancias (bleomicina, OK-432, adhesivo de fibrina) o su exéresis quirúrgica están indicadas⁽¹⁷⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ravitch MM. Congenital deformities of the chest wall and their operative corrections. Philadelphia: WB Saunders; 1977.
2. Beiser GD, Epstein SE, Stampfer M, et al. Impairment of cardiac function in patients with pectus excavatum, with improvement after operative correction. *N Engl J Med* 1972;**287** (6):267-270.
3. Cahill JL, Lees GM, Robertson HT. A summary of preoperative and postoperative cardiorespiratory performance in patients undergoing pectus excavatum and carinatum repair. *J Pediatr Surg* 1984;**19**:430-432.
4. Shamberger RC., Welch KJ. Sugical repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1988;**23**(7):615-617
5. Ravitch MM. Atypical deformities of the chest wall-absence and deformities of the ribs and costal cartilages. *Surgery* 1966;**59**:438-441.
6. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. *Cancer* 1979;**43**:2438-2440.
7. Fernández I, Gutiérrez C, Alvarez V, et al. Broncoaspiración de cuerpos extraños en la infancia. Revisión de 210 casos. *An Esp Pediatr* 2000;**53**(4):335-338.
8. Grillo HC, Zannini P. Management of obstructing tracheal disease in children. *J Pediatr Surg* 1984;**19**:414-416.
9. Schwarz MZ, Filler RM. Tracheal compression as a cause of apnea following repair of tracheoesophageal fistula: treatment by aortopexy. *J Pediatr Surg* 1980;**15**:842-844.
10. Bagwell CE. CO2 laser excision of pediatric airway lesions. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:1152-1155.
11. Buntain WL, Isaacs H, Payne VC, et al. Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. *J Pediatr Surg* 1974;**9**:85-89.
12. Adzick NH, Harrison MR, Glick PL, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; **20**:483-485.
13. Urschel JD, Chan WKY. Technical report: thoracoscopic pleural abrasion for pneumothorax. *J Laparosc Surg* 1993;**3**:351.
14. Alexander JC, Wolfe WG. Lung abscess and empyema of the thorax. *Surg Clin North Am* 1980;**60**:853-855.
15. Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood: a review. *Am Thorac Surg* 1983;**36**:108-112.
16. King MR, Telander RL, Smithson WA, et al. Primary mediastinal tumors in children. *J Pediatr Surg* 1992;**17**:512-514.
17. Hancock JF, Saint-Vil D, Luka FI, et al. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:220-221.