

Neumonectomía en niños

S. Barrena, M. Miguel, L. Burgos, A. Fernández, A. Queizán, F. Hernández, L. Lassaletta, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Objetivo. La neumonectomía es raramente necesaria en niños y sus efectos a largo plazo son mal conocidos. El objetivo de este estudio es evaluar a los pacientes neumonectomizados en nuestro centro.

Material y métodos. Revisamos retrospectivamente los pacientes neumonectomizados entre 1969 y 2008, recogiendo datos sobre la indicación, edad, supervivencia, función respiratoria y escoliosis.

Resultados. Encontramos 10 pacientes (varón: mujer 1,5:1) con edad media de 102 ± 66 meses. Las indicaciones más frecuentes fueron las bronquiectasias (4, 1 con fibrosis quística), los tumores (1 carcinóide bronquial, 1 pseudotumor inflamatorio, 1 metástasis de osteosarcoma, 1 PNET pulmonar) y las malformaciones (1 secuestro pulmonar, 1 enfisema lobar congénito). La supervivencia global fue del 90% a los 5,6 (0,6-23) años. Los pacientes con bronquiectasias han mejorado y los pacientes con tumores están libres de la enfermedad. Solo uno falleció (paciente con fibrosis quística). 4/10 sufren escoliosis leve excepto uno que tiene una fusión costal malformativa grave. La función respiratoria postoperatoria está bien conservada con un FVC del 58% (40-70%), un FEV₁ del 60% (47-84%) y un FEV₁/FVC de 92% (87-98%) del valor teórico pasa su talla y peso. Todos hacen vida normal.

Conclusiones. La neumonectomía en niños no afecta por sí misma a la supervivencia global de los pacientes, quienes mantienen una adecuada función respiratoria y un régimen de vida normal.

PALABRAS CLAVE: Neumonectomía; Función respiratoria; malformación pulmonar; Tumor pulmonar; Bronquiectasias.

PNEUMONECTOMY IN CHILDREN

ABSTRACT

Background/aim. Pneumonectomy is seldom indicated in children and its long-term effects are not well known. The aim of the present study was to examine retrospectively the indications and the long-term sequelae in a relatively large cohort of patients treated at our institution.

Material and methods: We reviewed the charts of children undergoing pneumonectomy between 1969 and 2009 with particular atten-

tion to indications, techniques, complications, survival, pulmonary function and spine deformities

Results: Ten patients (M:F=6/4) aged 102 ± 66 months underwent pneumonectomy for bronchiectasis (4, one with cystic fibrosis), tumors (4, 1 myofibroblastic inflammatory pseudotumor, 1 bronchial carcinoid, 1 primary pulmonary PNET and 1 massive metastasis of osteosarcoma) and malformations (2, 1 pulmonary sequestration and 1 congenital bilobar emphysema). Overall survival was 90% at 5.6 (0.3-23) years. Patients with bronchiectasis improved markedly except the one with cystic fibrosis who died. All children with tumors cured. Four have some degree of scoliosis which is severe in one with malformative costal fusion. All survivors live unrestricted normal lives. Postoperative respiratory function is well preserved with FVC of 58% (40-70%), FEV₁ of 60% (47-84%) and FEV₁/FVC of 92% (87-98%) of the theoretical value for their height and weight.

Conclusions: Pneumonectomy does not affect by itself to the overall survival, and the respiratory function is good and there is no impairment of the quality of life.

KEY WORDS: Pneumonectomy; Respiratory function; Pulmonary malformation; Lung tumor; Bronchiectasis.

INTRODUCCIÓN

La neumonectomía reduce sustancialmente la superficie de intercambio respiratorio, desplaza el mediastino hacia el lado operado y desequilibra la columna vertebral al cambiar el tamaño de uno de los hemitórax. Su práctica en niños es rara por la escasez de sus indicaciones y se conoce mal qué repercusiones tiene a largo plazo.

El objetivo de este estudio es analizar el estado físico, la función pulmonar, la estática vertebral y la calidad de vida varios años tras la operación en un grupo de pacientes tratados en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos retrospectivamente los pacientes neumonectomizados entre 1969 y 2008, recogiendo datos demográficos, indicación, datos relacionados con la cirugía y evalua-

Correspondencia: Prof. Dr. Juan A. Tovar. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid. E-mail: jatovar.hulp@salud.madrid.org

Trabajo presentado en el XLVIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica (Sevilla Mayo 2009)

Recibido: Mayo 2009

Aceptado: Mayo 2010

ción de los resultados a largo plazo con examen físico, radiografía de columna, y espirometría (con espirómetro con sensor de flujo) en los mayores de 6 años colaboradores.

RESULTADOS

Encontramos diez pacientes (6 varones y 4 mujeres) que habían requerido durante su infancia la extirpación completa de uno de sus pulmones. La intervención quirúrgica se realizó a una edad de 102 ± 66 meses (media \pm DS). El pulmón extirpado fue el derecho en 7 pacientes y el izquierdo en 3. Las indicaciones fueron infecciosas, tumorales y malformativas.

Cuatro pacientes se neumonectomizaron por bronquiectasias graves con sobreinfección por *Pseudomonas aeruginosa*. En 3 casos se extirpó el pulmón derecho y en un caso, el izquierdo. Tres de estos pacientes sufrían, además, otras enfermedades: atrofia espinal infantil tipo II, traqueostomía por lesión de la vía aérea neonatal y fibrosis quística y el restante presentaba unas bronquiectasias de origen no determinado.

En cuatro pacientes, la indicación fue un tumor: una paciente con un carcinóide bronquial que englobaba el bronquio principal derecho, un pseudotumor inflamatorio de origen pulmonar, un tumor neuroectodérmico primario pulmonar y metástasis de un osteosarcoma. En dos casos, el pulmón afecto era el derecho y en otros dos, el izquierdo.

Finalmente, dos pacientes sufrían malformaciones pulmonares: uno tenía una hernia diafragmática derecha con sequestro pulmonar e hipoplasia pulmonar grave, que se acompañaba de lesiones óseas (vértebras en mariposa y fusiones costales que provocaban una escoliosis), cardiopatía (CIA Ostium Secundum y ausencia de arteria pulmonar derecha) y malformaciones genitourinarias (agenesia renal derecha y criptorquidia derecha). El otro presentaba un enfisema lobar congénito derecho extendido a todos los lóbulos.

No hubo complicaciones intraoperatorias y la única postoperatoria fue una hemorragia activa por una arteria intercostal que requirió una reoperación de urgencia. El tiempo de seguimiento medio tras la cirugía fue de 5,6 años (rango entre 0,6 y 23 años). Solo falleció el paciente con fibrosis quística debido a la evolución de su enfermedad (supervivencia del 90%).

Tras la cirugía se realizaron controles periódicos a los pacientes, que consistían en placa de tórax y estudio de la función pulmonar mediante espirometría en los pacientes colaboradores (mayores de 6 años). En el seguimiento, cuatro pacientes presentaban escoliosis, dos de ellos, escoliosis leve y otros dos, escoliosis grave, una de ellas congénita (paciente con fusión costal y hemivértebras), y otra escoliosis asociada a una atrofia espinal tipo II que ha sido tratada quirúrgicamente con éxito.

Con respecto a la función de los enfermos, en relación con su patología, los pacientes con bronquiectasias no han presentado infecciones respiratorias graves, si bien uno de ellos

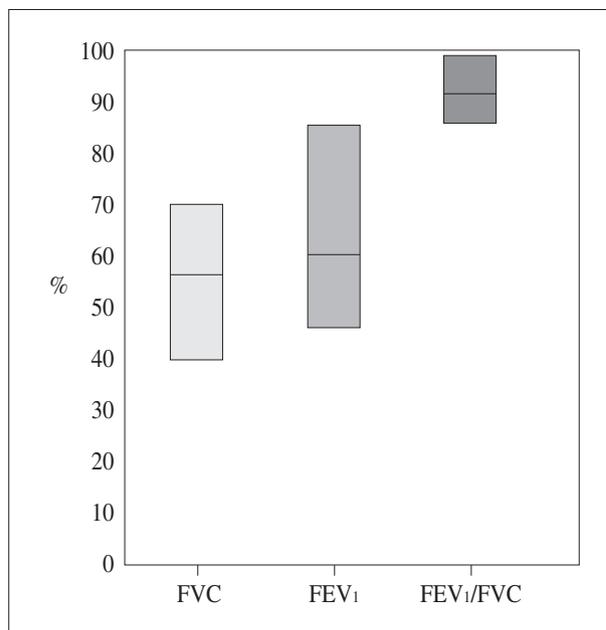


Figura 1. Tabla que muestra los resultados de la función respiratoria de los pacientes de la serie representados en un box-plot que muestra el valor teórico para la edad y la talla, en el que está representada la media del resultado (FVC: capacidad vital forzada; FEV₁: volumen espiratorio forzado en un segundo).

continúa con aspirado positivo para *Pseudomonas aeruginosa*, esta no provoca complicaciones graves. Los pacientes con tumores están libres de la enfermedad, aunque una paciente con metástasis de osteosarcoma ha sido operada hace menos de un año.

La función respiratoria medida en los pacientes colaboradores mostraron resultados muy alentadores. La capacidad vital forzada (FVC) (similar a la capacidad vital) de nuestros pacientes se encontraba en rangos entre el 40% y el 70% de la capacidad para el valor teórico de edad y talla, con una media del 58%. Algo similar ocurría con el volumen espiratorio forzado (FEV₁), con rangos que oscilaban entre el 47% y el 84% de los valores teóricos. Finalmente, la relación entre ambos estaba en valores cercanos a la normalidad, con una media del 92% y rango que variaba entre el 87% y el 98% (Fig. 1).

DISCUSIÓN

La neumonectomía en niños es una situación poco frecuente por la escasez de sus indicaciones. De ahí que el estudio de la función pulmonar o los resultados a largo plazo sean poco conocidos. La mayoría de las publicaciones que tratan acerca de neumonectomías completas se centran fundamentalmente en dos tipos de patologías, las bronquiectasias en la infancia y la patología tumoral. Nuestra serie confirma este extremo⁽¹⁾.

Si bien algunas publicaciones hablan del alto riesgo de la ausencia de pulmón, este parece más asociado a cardiopatías en el caso de los enfermos con agenesia pulmonar, y tumores en los pacientes neumonectomizados⁽²⁾. En nuestra experiencia no parece que la neumonectomía sea un factor por sí mismo asociado a la mortalidad, ya que solo falleció un paciente con fibrosis quística.

Con respecto a la función pulmonar, hay muy pocos trabajos que incluyan datos de la evolución de la capacidad respiratoria de los niños neumonectomizados^(1,3,4), y, de hecho, la información disponible procede de adultos operados por tumores. Solo algunos trabajos como los de Caussade y cols. tratan de función respiratoria a largo plazo, pero trata acerca de niños con resecciones lobares y no neumonectomías. En su caso, dice que la FVC varía entre el 87% y el 143% del valor teórico y que la causa más frecuente de lobectomía en la edad pediátrica son las malformaciones y las bronquiectasias⁽¹⁾. Estos datos no son extrapolables a nuestros pacientes en quienes se extirpó un pulmón, y se mantuvo una capacidad vital en rangos razonables. El volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV₁) parece que es el mejor parámetro de evaluación postoperatoria en los adultos portadores de una resección pulmonar. En nuestra serie, este se mantiene en rangos de normalidad para el valor teórico. Un trabajo reciente publicado por Baltayianis y cols. habla de una disminución de la FVC hasta del 35% y del FEV₁ hasta del 33% en pacientes adultos con cáncer de pulmón neumonectomizados⁽⁵⁾. Algo similar publican otros autores que hablan de una pérdida de hasta el 35% del FEV₁ y una disminución de hasta el 23% de la capacidad de realizar ejercicio⁽⁶⁾. En nuestra serie no existen datos completos preoperatorios de función pulmonar por la dificultad que conlleva su realización en niños, pero el hecho de que los valores del FEV₁ se mantengan cercanos al 90% hace pensar que no ha existido demasiada disminución.

Existen numerosas publicaciones sobre el síndrome postneumonectomía⁽⁷⁻⁹⁾, pero es una situación que no se ha producido en ninguno de nuestros pacientes. No se ha colocado ninguna prótesis intratorácica en ellos y se ha propuesto que la flexibilidad de las estructuras tisulares de los niños disminuyan el riesgo de síndrome postneumonectomía⁽¹⁰⁾.

Con respecto a la escoliosis relacionada con la neumonectomía⁽⁷⁾, en nuestra serie no hubo más casos de escoliosis grave que los dos pacientes con patología acompañante, que se justifican por presentar una atrofia espinal tipo II y una escoliosis de causa malformativa (hemivértebras y fusión cos-

tal) y las otras dos que por su levedad no precisaban tratamiento. Otras series confirman que no existe un mayor riesgo de deformidades esqueléticas a corto plazo⁽¹¹⁾.

En definitiva, la neumonectomía no se puede considerar un factor de riesgo asociado para la supervivencia global de los pacientes y estos tienen una función pulmonar aceptable, que va mejorando en los controles sucesivos, y llevan un régimen de vida bueno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caussade S, Zuniga S, Garcia C, Gonzalez S, Campos E, Soto G, et al. Resección pulmonar en pediatría. Serie clínica y evaluación de la función pulmonar postoperatoria. Arch Bronconeumol. 2001; 37(11): 482-8.
2. Langer M, Chiu PP, Kim PC. Congenital and acquired single-lung patients: long-term follow-up reveals high mortality risk. J Pediatr Surg. 2009; 44(1): 100-5.
3. Aspirot A, Puligandla PS, Bouchard S, Su W, Flageole H, Laberge JM. A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection. J Pediatr Surg. 2008; 43(3): 508-12.
4. Giovannetti R, Alifano M, Stefani A, Legras A, Grigoriou M, Collet JY, et al. Surgical treatment of bronchiectasis: early and long-term results. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2008; 7(4): 609-12.
5. Baltayianis N, Georgiannakis E, Nicolouzos S, Pagoulatou A, Bolanos N, Anagnostopoulos D, et al. Lung cancer: quality of life after surgery. J Buon. 2006; 11(3): 305-12.
6. Win T, Groves AM, Ritchie AJ, Wells FC, Cafferty F, Laroche CM. The effect of lung resection on pulmonary function and exercise capacity in lung cancer patients. Respir Care. 2007; 52(6): 720-6.
7. Sery Z, Ressler J, Vyhnaek J. Some late sequelae of childhood pneumonectomy. Surgery. 1969; 65(2): 343-51.
8. Powell RW, Luck SR, Raffensperger JG. Pneumonectomy in infants and children: the use of a prosthesis to prevent mediastinal shift and its complications. J Pediatr Surg. 1979; 14(3): 231-7.
9. Podevin G, Larroquet M, Camby C, Audry G, Plattner V, Heloury Y. Postpneumonectomy syndrome in children: advantages and long-term follow-up of expandable prosthesis. J Pediatr Surg. 2001; 36(9): 1425-7.
10. Kreisel D, Krupnick AS, Huddleston CB. Outcomes and late complications after pulmonary resections in the pediatric population. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2004; 16(3): 215-9.
11. Eren S, Eren MN, Balci AE. Pneumonectomy in children for destroyed lung and the long-term consequences. J Thorac Cardiovasc Surg. 2003; 126(2): 574-81.