

Lobectomía pulmonar en niños: ¿cuanto antes mejor?

P. Triana Junco¹, C. de la Torre¹, M.I. Barrio², O. de la Serna², M. Dore Reyes¹, V. Nuñez¹, J. Jiménez¹, L. Martínez Martínez¹, R. Madero³, J.L. Encinas¹, F. Hernández Oliveros¹, M. López Santamaría¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Neumología Infantil. ³Bioestadística. Hospital Universitario La Paz, Madrid

RESUMEN

Introducción/objetivo. La resección temprana de las malformaciones pulmonares asintomáticas ofrece el beneficio teórico de optimizar el crecimiento pulmonar compensatorio durante la infancia. El objetivo de este estudio es determinar si la lobectomía antes del año de vida se asocia con mejor función pulmonar a largo plazo.

Materiales y métodos. Revisión de pacientes en los que se realizó lobectomía pulmonar desde 2001, incluyendo los que tenían edad suficiente para realizar una espirometría (>5 años). Fueron divididos en dos grupos: lobectomía antes o después de 12 meses de vida. Los parámetros espirométricos se consideraron normales cuando eran mayores del 80% esperado.

Resultados. Veintitrés de los 47 pacientes intervenidos cumplieron los criterios de inclusión. Siete fueron intervenidos antes ($0,1 \pm 0,4$ años) y 16 después del año de vida ($2 \pm 3,6$ años), siendo ambos grupos comparables en sexo, tipo de malformación y abordaje quirúrgico. El tiempo de seguimiento desde la cirugía hasta que se realizó la espirometría fue mayor en los pacientes intervenidos antes del año de vida (9,1 vs. 4,6 años, $p = 0,003$). Tras corregir los resultados por el tiempo de seguimiento, se objetivó un mejor cociente FEV1/FVC en los pacientes intervenidos después del año de vida (90% vs. 77%, $p = 0,043$).

Conclusión. Aunque la espirometría puede estar influenciada por otras variables, los datos de nuestro estudio no apoyan la recomendación actual de realizar resección temprana en las malformaciones pulmonares congénitas asintomáticas. Se necesitan estudios prospectivos con mayor número de pacientes para determinar la mejor edad para realizar la lobectomía.

PALABRAS CLAVE: Malformaciones congénitas de la vía aérea; Lobectomía; Espirometría.

PULMONARY LOBECTOMY IN CHILDREN: THE SOONER THE BETTER?

ABSTRACT

Aim of the study. Recommendation of early pulmonary resection in asymptomatic congenital pulmonary airway malformations (CPAMs) is based on the presumed compensatory lung growth during the first months of life. Our aim is to analyze the long-term pulmonary function after lobectomy before and after one year of age using spirometry.

Methods. We performed a retrospective review of children who underwent pulmonary lobectomy for CPAM between 2001 and 2016. Patients who were old enough (>5 years) to carry out a spirometry were included in the study and were divided into 2 groups (surgery before or after 12 months of age). Pulmonary function testing values were considered normal if they were >80% of predicted.

Main results. Forty-seven patients underwent pulmonary lobectomy for CPAM, 23 of them met the inclusion criteria and prospectively performed a spirometry. Among them, 7 had surgery before and 16 after one year of age (0.1 vs. 2); being both groups comparable in terms of sex, type of CPAM and surgical approach. Time from surgery until pulmonary function testing was longer in patients who had surgery before one year of age (9.1 vs. 4.6 years, $p = 0.003$). After correcting results by time from surgery until spirometry, a better FEV1/FVC was found in patients who had surgery after one year of age (90% vs. 77%, $p = 0.043$).

Conclusion. Although spirometry may be influenced by many other variables, these preliminary results do not support the current recommendation of performing early lobectomy in CPAMs. Further studies are required in order to resolve the best age to perform pulmonary lobectomy.

KEY WORDS: Congenital pulmonary airway malformations; Lobectomy; Spirometry.

Correspondencia: Dra. Paloma Elena Triana Junco. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: pa_triana@hotmail.com

Trabajo presentado en el LVI Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica celebrado en Madrid en Mayo de 2017

Recibido: Abril 2017

Aceptado: Marzo 2018

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea (MCVA) se denominaban antiguamente malformaciones adenomatoideas quísticas congénitas y se dividían en tres grupos según el tamaño de los quistes (macroquístico >2 cm, microquístico <2 cm y sin quistes) y según sus características celulares (bron-

quiales o alveolares)⁽¹⁾. Posteriormente se amplió la clasificación añadiendo los grupos 0 (traqueal) y 4 (alveolo-acinar)⁽²⁾ y actualmente se han agrupado bajo el nombre en inglés de *Congenital Pulmonary Airway Malformation* (CPAM) en el que se incluyen la antigua malformación adenomatoidea quística, el secuestro pulmonar, el enfisema lobar congénito y el quiste broncogénico⁽³⁾.

La mayoría de las MCVA se pueden diagnosticar de manera prenatal y aquellas que son grandes o presentan crecimiento rápido pueden producir pérdida del bienestar fetal y desarrollo de hidrops fetal. Frecuentemente, los fetos no presentan al nacimiento dificultad respiratoria y las MCVA suelen permanecer estables, disminuyendo de tamaño y llegando incluso a desaparecer en algunos casos⁽⁴⁾. Existe consenso sobre la indicación de extirpar estas lesiones, incluso las asintomáticas, por el riesgo de infección y el potencial de malignización en el futuro; pero no se ha establecido ni comprobado científicamente cuál es la mejor edad para realizar la resección⁽⁵⁾.

La resección temprana de las MCVA asintomáticas ofrece el beneficio teórico de optimizar el crecimiento pulmonar compensatorio durante la infancia. El objetivo de nuestro estudio es determinar si la lobectomía antes del año de vida, como se recomienda en las últimas publicaciones, se asocia con mejor función pulmonar a largo plazo.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo de todos los pacientes a los que se realizó lobectomía pulmonar por una malformación congénita de la vía aérea (MCVA) en los últimos 16 años (desde Enero de 2001 hasta Diciembre de 2016). Se registraron datos demográficos, diagnóstico prenatal, clínica, tipo de MCVA (malformación adenomatoidea quística, secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito, bronquiectasias y quiste broncogénico), localización de la MCVA, edad de la cirugía, tipo de abordaje (toracoscopía y toracotomía), complicaciones y resultados de la anatomía patológica.

Se excluyeron aquellos pacientes con patologías malignas y aquellos a los que se les realizó resección atípica o neumonectomía. Todos los pacientes fueron valorados posteriormente por el Servicio de Neumología Infantil, incluyendo en el estudio a aquellos que tenían edad suficiente para realizar una espirometría (mayores de 5 años). Se realizó prospectivamente una espirometría estándar y se recogieron datos de peso (en kilogramos), talla (en centímetros), capacidad vital forzada (FVC), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), cociente FEV1/FVC, flujo espiratorio máximo (PEF), flujo espiratorio al 25% (FEF25), flujo espiratorio al 50% (FEF50), flujo espiratorio al 75% (FEF75), flujo espiratorio medio (MMEF75/25), cociente FEF50/FVC, capacidad vital forzada inspiratoria (FVC IN), flujo inspiratorio forzado en el primer segundo (FIV1), cociente FIV1/FVC, flujo inspiratorio máximo (PIF), flujo inspiratorio al 50% (FIF50), cociente

FEF50/FIF50, saturación de oxígeno (SatO₂) y frecuencia cardiaca (en latidos/minuto). Los parámetros espirométricos se consideraron normales cuando eran mayores del 80% esperado.

Los pacientes fueron divididos en dos grupos: lobectomía antes o después de los 12 meses de vida. El límite del año de vida se eligió porque el desarrollo alveolar se produce teóricamente en los dos primeros años de vida y la recomendación actual de realizar la resección de las MCVA es antes del año de vida.

Se realizó un análisis estadístico de los datos mediante un modelo de regresión lineal general, con factor el grupo de edad y el tiempo transcurrido entre la cirugía y la espirometría como covariante. Un valor de p menor de 0,05 se consideró significativo.

Los datos se expresan en porcentaje sobre el total y en medianas con sus rangos.

RESULTADOS

Análisis descriptivo

De los 67 pacientes intervenidos, 3 fueron excluidos por realizarse neumonectomía en vez de lobectomía, 12 por presentar secuestros pulmonares extralobares en los que se realizó resección sin lobectomía y 5 por padecer patologías malignas o patologías distintas a MCVA. De los 47 pacientes, solo 23 tenían edad suficiente en el momento de realizar este estudio (mayores de 5 años) para realizar una espirometría válida.

De estos 23 pacientes (12 mujeres y 11 hombres), dos fueron prematuros (32 y 35 semanas) y 16 (69,5%) tuvieron diagnóstico prenatal de la MCVA, siendo diagnosticados el 85,7% en el primer trimestre del embarazo. La MCVA predominante fue la malformación adenomatoidea quística (MAQ) con 15 pacientes (65,2%) seguida del enfisema congénito (17,4%) y el secuestro pulmonar y las bronquiectasias (8,7% cada uno). Las MCVA se asentaron predominantemente en el lóbulo inferior izquierdo (30,4%) seguido por el lóbulo medio derecho (21,7%), el lóbulo superior derecho (17,4%), el lóbulo inferior derecho (17,4%) y, por último, el lóbulo superior izquierdo (13,1%).

Aunque la mayoría estuvieron asintomáticos hasta el momento de la lobectomía, 9 de ellos (39,1%) presentaron diversas infecciones respiratorias que precipitaron la intervención quirúrgica. El abordaje quirúrgico fue en el 55% toracotomía y en el 45% toracoscopía, objetivando una tendencia a la toracoscopía en los últimos años. No hubo complicaciones graves en ninguno de los pacientes.

Análisis estadístico

Los 23 pacientes incluidos fueron divididos en dos grupos según la edad a la que se realizó la intervención quirúrgica: 7 (30,4%) fueron intervenidos antes del año de vida ($0,1 \pm 0,4$ años) y 16 (69,6%) después ($2 \pm 3,6$ años), siendo ambos grupos comparables en cuanto a sexo, tipo de malformación

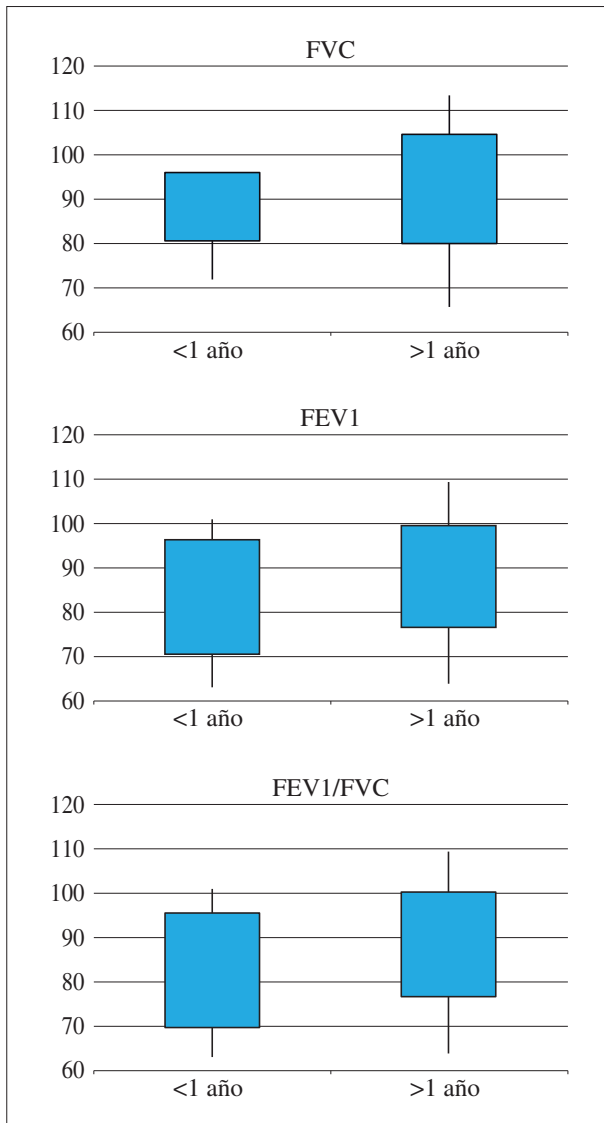


Figura 1. Comparación de FVC, FEV1 y FEV1/FVC inicial en ambos grupos. (FVC $p = 0,462$) (FEV1 $p = 0,423$) (FEV1/FVC $p = 0,285$.)

y abordaje quirúrgico. El tiempo de seguimiento desde la intervención quirúrgica hasta que se realizó la espirometría lógicamente fue mayor en los pacientes intervenidos antes del año de vida (9,1 vs. 4,6 años, $p = 0,003$).

Inicialmente no se observaron diferencias significativas entre los grupos en ninguno de los parámetros medidos en la espirometría, objetivándose una tendencia de mejores parámetros sorprendentemente en los pacientes intervenidos después del año de vida, siendo estos mismos pacientes los que habían tenido menos tiempo de seguimiento (Fig. 1).

Se realizó un ajuste de los datos por el tiempo transcurrido entre la intervención quirúrgica y la espirometría, observando un valor estimado del cociente FEV1/FVC mayor significativamente en los pacientes intervenidos después del año de vida (90% vs. 77%, $p = 0,043$) (Fig. 2).

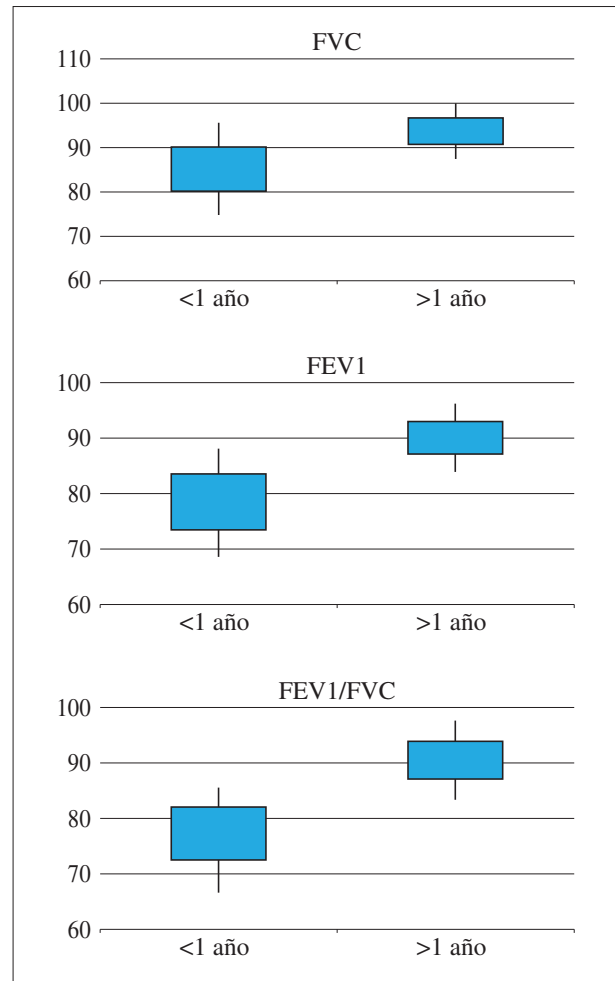


Figura 2. Comparación de FVC, FEV1 y FEV1/FVC tras ajuste por el tiempo transcurrido entre la intervención quirúrgica y la espirometría en ambos grupos. (FVC $p = 0,194$) (FEV1 $p = 0,075$) (FEV1/FVC $p = 0,043$.)

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea (MCVA) solo incluían antiguamente a las malformaciones adenomatoideas quísticas pero actualmente se han agrupado bajo el nombre en inglés de *Congenital Pulmonary Airway Malformation* (CPAM) en el que se incluyen la malformación adenomatoidea quística, el secuestro pulmonar, el enfisema lobar y el quiste broncogénico⁽³⁾.

La mayoría de las MCVA se diagnostican prenatalmente mediante ecografía, frecuentemente en el primer trimestre, y en numerosas ocasiones disminuyen de tamaño e incluso desaparecen en controles posteriores⁽⁴⁾. Durante la gestación es poco frecuente el desarrollo de hidrops fetal o la pérdida del bienestar fetal, que aparecen solamente cuando la MCVA es muy grande o presenta un crecimiento acelerado. Al nacimiento es raro el compromiso respiratorio y los pacientes no suelen presentar otras malformaciones asociadas. Siempre se

debe realizar una radiografía de tórax en el periodo postnatal inmediato en aquellos pacientes con MCVA diagnosticadas prenatalmente. Con frecuencia estas radiografías no son capaces de evidenciar las MCVA por lo que se debe confirmar con una tomografía computarizada (TC) la desaparición de la malformación, prueba que puede diferirse hasta más tarde para evitar la radiación en los primeros meses de vida y obtener una prueba actualizada próxima a la intervención quirúrgica⁽⁶⁾.

Parece consensuado que las malformaciones congénitas de la vía aérea (MCVA) se deben extirpar, incluso las asintomáticas, por el riesgo de infección y el potencial de malignización en el futuro, pero no se ha establecido cuál es la mejor edad para realizar esta resección⁽⁵⁾. Se ha demostrado que la resección temprana de las MCVA cuando los pacientes están asintomáticos disminuye las complicaciones postquirúrgicas y el tiempo de hospitalización⁽⁷⁻¹⁰⁾, además de evitar diagnósticos incorrectos y complicaciones futuras si no se resecan⁽¹¹⁻¹³⁾.

Igualmente, la resección de las MCVA de forma precoz ofrece el beneficio teórico de optimizar el crecimiento pulmonar compensatorio durante la infancia. El desarrollo alveolar (nealveolización) se produce en los primeros dos años de vida, pero el aumento de tamaño de estos alveolos (crecimiento pulmonar compensatorio) puede alargarse hasta los 7 u 8 años⁽¹⁴⁾, de modo que una resección temprana de las MCVA teóricamente ofrecería más tiempo al paciente para compensar el lóbulo perdido. Sin embargo, esta teoría del crecimiento pulmonar compensatorio no ha podido demostrarse en los diversos estudios publicados, como los de Holschneider⁽¹⁵⁾ o Keijzer⁽¹⁶⁾. Estos estudios, al igual que en nuestro caso, están limitados por el pequeño número de pacientes por lo que no se puede generalizar a la población de niños con MCVA.

La valoración de la función pulmonar mediante una espirometría estándar puede no ser la más completa, por lo que otros grupos están realizando estudios basados en pletismografía, técnica de oscilación forzada o dilución en circuito abierto con lavado de nitrógeno. Tocchioni⁽¹⁷⁾ realizó un estudio exhaustivo mediante estas tres técnicas confirmando que los pacientes intervenidos antes del año de vida tenían una función pulmonar similar a la población normal, sin poder comparar con pacientes intervenidos después del año de vida debido al escaso número de su muestra.

En nuestro estudio inicialmente no se observaron resultados significativos aunque, contrariamente a lo esperado, se percibía una tendencia de parámetros mejores en los pacientes intervenidos tardíamente. Dado que el único factor de confusión entre nuestros dos grupos (comparables por otro lado en cuanto a sexo, tipo de malformación y abordaje quirúrgico) era el tiempo de seguimiento (tiempo transcurrido entre la intervención quirúrgica y la espirometría), decidimos analizar de nuevo los datos tras ajustar este factor y hacer ambos grupos comparables. Esta corrección confirmó la tendencia y ratificó un valor estimado del cociente FEV1/FVC mayor significativamente en los pacientes intervenidos después del año de vida (90% vs. 77%, $p = 0,043$).

De ese modo constatamos que, en nuestra serie, los pacientes intervenidos antes del año de vida, a pesar de tener un mayor tiempo de seguimiento y teóricamente un mayor tiempo para el crecimiento pulmonar compensatorio, presentan peores parámetros espirométricos, siendo estadísticamente significativo el valor estimado del cociente FEV1/FVC.

Por lo tanto, al contrario que las recomendaciones actuales y las conclusiones de otros autores, nuestros resultados no han podido confirmar la hipótesis de que los pacientes intervenidos antes del año de vida tienen una mejor función pulmonar a largo plazo.

CONCLUSIÓN

Aunque la espirometría puede estar influenciada por otras variables, los datos de nuestro estudio no han confirmado la recomendación actual de realizar resección temprana en las malformaciones pulmonares congénitas asintomáticas basándonos en el crecimiento pulmonar compensatorio en los primeros años de vida. Sin embargo, el riesgo de infecciones, el potencial de malignización y las complicaciones postquirúrgicas siguen apoyando una resección en pacientes asintomáticos. Se necesitan estudios prospectivos con mayor número de pacientes para determinar la mejor edad para realizar la lobectomía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977; 8: 155-71.
2. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation - a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology.* 2002; 41: 424-31.
3. Nadeem M, Elnazir B, Grealley P. Congenital Pulmonary Malformation in Children. *Scientifica (Cairo).* 2012; 2012: 209896.
4. Miller JA, Corteville JE, Langer JC. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg.* 1996; 31: 805-8.
5. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, et al. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: to resect or not? *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 329-34.
6. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, McHugh K, Lee C, Kim KP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet.* 2012; 380: 499-505.
7. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20: 505-8.
8. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations-antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005; 27: 45-52.
9. Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *Am J Roentgenol.* 2000; 175: 1551-4.

10. Aspirot A et al. A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 508-12.
11. Tsai AY et al. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 513-7.
12. Calvert JK1, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 411-4.
13. Wong A, Vieten D, Singh S, Harvey JG, Holland AJ. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25: 479-85.
14. Zeltner TB, Burri PH. The postnatal development and growth of the human lung. II. Morphology. *Respir Physiol.* 1987; 67: 269-82.
15. Holschneider AM, Schlachtenrath R, Knoop U. Changes in lung function after resection in childhood. *Langenbecks Arch Chir Suppl II Verh Dtsch Ges Chir.* 1990: 851-8.
16. Keijzer R, Chiu PP, Ratjen F, Langer JC. Pulmonary function after early vs late lobectomy during childhood: a preliminary study. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 893-5.
17. Tocchioni F, Lombardi E, Ghionzoli M, Ciardini E, Nocchioli B, Messineo A. Long-term lung function in children following lobectomy for congenital lung malformation. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 1891-7.