

ENFERMEDAD BULLOSA

Nicolás Llobregat Poyán, Francisco Villegas Fernández, Francisco Baquero López

RESUMEN

La cirugía en la enfermedad bullosa pulmonar tiene dos amplios grupos de indicaciones: por un lado las operaciones realizadas para tratar sus complicaciones, como el neumotórax, la infección y el cáncer, y la cirugía en paciente sintomático con la intención de mejorar su disnea y su función pulmonar. Es en esta última indicación, donde la selección del paciente debe ser meticulosa para obtener los mejores resultados. Los mejores candidatos son aquellos que presentan una única bulla, mayor del 30% del hemitórax, que comprime un pulmón normal o casi normal y presentan disnea. La bullectomía comparte los fundamentos fisiopatológicos de la cirugía de reducción de volumen pulmonar por lo que el proceso diagnóstico es muy similar, incluyendo las mismas pruebas de imagen, estudios funcionales y valoración clínica. La mejor técnica es la que elimina la mayor parte de la bulla preservando el máximo parénquima pulmonar funcional. La plicación de la bulla o su exéresis simple mediante grapadoras, realizadas por cirugía abierta o videotoracoscópica, cuando la indicación es correcta, obtienen muy buenos resultados a corto plazo, que se van reduciendo con el tiempo, especialmente en los pacientes con peor pulmón subyacente. El drenaje endocavitario está menos extendido y suele reservarse para pacientes con mayor riesgo quirúrgico.

INTRODUCCIÓN

La *American Thoracic Society* (1962)⁽¹⁾ define el enfisema como una condición del pulmón caracterizada por la anormal y permanente dilatación de los espacios aéreos distal

a un bronquiolo terminal, acompañada de destrucción de paredes alveolares, sin fibrosis evidente. Aunque se trata de una entidad con implicaciones fundamentalmente médicas, en algunas situaciones la cirugía desempeña un papel importante.

Desde un punto de vista práctico podemos distinguir dos entidades: la enfermedad pulmonar bullosa o enfisema bulloso en el que, son los espacios aéreos conocidos por bullas los que dominan el cuadro, y el enfisema difuso, en el que la alteración patológica está uniformemente distribuida, aunque en la clínica, muchas veces, esta división no es fácil, pues hay pacientes con características de ambas situaciones.

En el capítulo que nos corresponde trataremos la enfermedad pulmonar bullosa desde el punto de vista quirúrgico, tratándose la cirugía en el enfisema difuso en el capítulo siguiente.

DEFINICIONES

Una vez que tenemos definido el enfisema conviene aclarar el significado de algunos términos relacionados con alteraciones del espacio aéreo pulmonar.

El término bulla procede del latino *bulla*, que significa “burbuja que se forma en el agua cuando llueve” y se define como un espacio aéreo de 1 centímetro de diámetro o mayor, en un pulmón insuflado como resultado de un proceso destructivo del parénquima pulmonar⁽²⁾. Anatomopatológicamente consiste en un espacio aéreo rodeado de una fina pared y cuyo interior puede estar atravesado por bandas fibrosas como remanentes de los septos interlobulares. Estas lesiones pueden aparecer en el seno de un parénquima pulmonar normal,



FIGURA 1. Enfermedad bullosa tipo I. Gran bulla en lóbulo superior derecho. El resto del pulmón es radiológicamente normal.

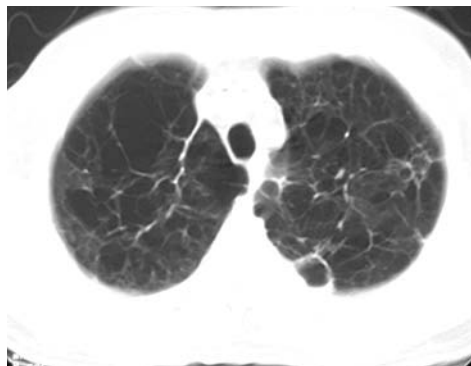


FIGURA 2. Enfermedad bullosa tipo II. Lesiones bullosas múltiples y bilaterales.

o casi normal, o en un pulmón con enfisema más o menos generalizado, de ahí que se prefiera el término enfermedad pulmonar bullosa al de enfisema bulloso, si bien se emplean indistintamente. Cuando la bulla alcanza un tamaño que supera un tercio del tamaño de un hemitórax hablamos de bulla gigante.

La mayoría de autores⁽³⁾ clasifican la enfermedad pulmonar bullosa según el estado del parénquima pulmonar en el que asientan la bulla o bullas. Así, tenemos:

- Tipo I: Bulla asociada a parénquima normal o casi normal (Fig. 1). Esto ocurre en el 20 % de los pacientes. La lesión suele estar bien delimitada y asienta en el vértice del pulmón. Es una variante del enfisema paraseptal y el resto del pulmón es patológicamente normal por lo tanto, la aparición de alteraciones funcionales estaría en relación con el tamaño de la bulla y el mayor o menor grado de compresión del pulmón que la rodea.
- Tipo II: Bulla o bullas asociadas a enfisema difuso (Fig. 2). Ocurre en el 80 % de los pacientes, y se considera, esencialmente, como una “exageración” local de un enfisema panacinar. Las lesiones son múltiples y bilaterales, y varían considerablemente en cuanto a localización y tamaño. Los síntomas, cuando aparecen, no sólo están relacionados con el tamaño de la bulla sino con la severidad del enfisema difuso circundante.

El grado más avanzado de este tipo sería el llamado “pulmón evanescente” en el que prácticamente todo el tejido pulmonar ha sido sustituido por espacios enfisematosos.

Es importante distinguir el concepto de bulla del de *bleb* o vesícula subpleural, término propuesto por Miller en 1926⁽⁴⁾, y que consiste en una colección de aire situada dentro del espesor de la pleura visceral, que separa la capa elástica externa de la interna como consecuencia de la ruptura de alveolos subpleurales. Suele localizarse en el vértice pulmonar y el resto del pulmón es normal. Es el hallazgo patológico más frecuente en los neumotórax espontáneos primarios.

Otras alteraciones del espacio aéreo que podemos encontrar son⁽⁵⁾: los quistes (pared fina de menos de 3 mm revestida de epitelio), cavidades (pared mayor de 3 mm de grosor) y neumatoceles o lesiones aéreas que se presentan como consecuencia de algunas infecciones pulmonares como la neumonía estafilocócica.

PATOGENIA

La etiología y el mecanismo de desarrollo de la enfermedad bullosa no están claramente definidos. Se han propuesto diferentes hipótesis⁽⁶⁾: a) debilidad de las paredes alveolares, en particular en las zonas apicales del pulmón, sometidas a mayores tensiones mecánicas que las basales y donde las presiones intrapleurales son más negativas, lo que explicaría la mayor ten-

dencia de las bullas a presentarse en los lóbulos superiores; b) enfermedad inflamatoria de la pequeña vía aérea, con obstrucción y progresivo atrapamiento aéreo con espacios aéreos a tensión o c) enfisema paraseptal subyacente.

FISIOPATOLOGÍA

Los primeros estudios que se ocuparon en los años 50 de las consecuencias fisiopatológicas de la enfermedad bullosa consideraban que, mediante un mecanismo valvular que permitía entrar el aire dentro de la bulla pero no salir, se producía un crecimiento progresivo de ésta, comprimiendo el pulmón no afectado y, por lo tanto, la cirugía estaría indicada para eliminar una lesión ocupante de espacio^(7,8). Estudios más recientes⁽⁵⁾ han demostrado que el pulmón que rodea la bulla tiene menos *compliance* que la propia bulla, de tal manera que cuando la bulla y el pulmón se exponen a una misma presión negativa la bulla se llena completa y preferentemente antes que el resto del pulmón. Basados en estos conocimientos, el propósito de la cirugía sería más, permitir que el pulmón sano recupere su arquitectura y elasticidad, que eliminar una lesión ocupante de espacio.

En cuanto a la historia natural de la bulla, al igual que ocurre en el enfisema, la enfermedad bullosa tiende a empeorar con el tiempo por el crecimiento de la bulla sin embargo, esta progresión es impredecible pues, hay casos de rápida progresión (Fig. 3), otros de estabilización e incluso, tras infección de la bulla, de regresión⁽⁹⁾.

INDICACIONES DE CIRUGÍA

Los criterios más aceptados para la resección de una bulla gigante son⁽¹⁰⁾: Bulla aislada de más de un 30% de un hemitórax, evidencia de parénquima pulmonar normal comprimido y paciente disneico. Indicaciones menos frecuentes son: la cirugía "preventiva" en paciente asintomático y las derivadas de complicaciones locales de la bulla como la hemorragia, el dolor torácico, el neumotórax, la malignización y la infección.

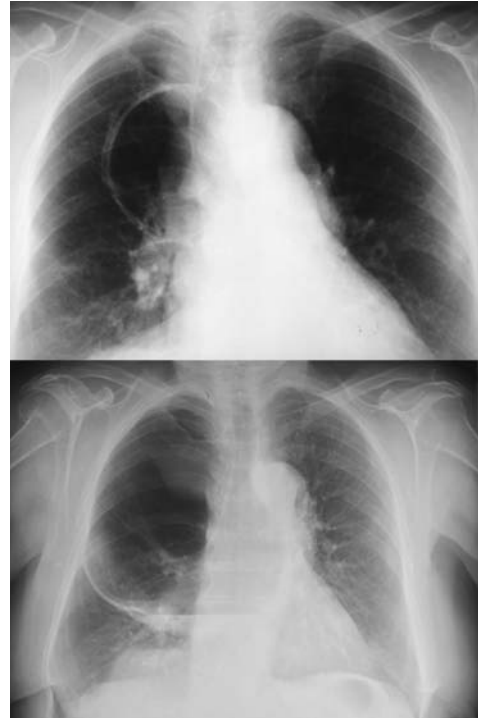


FIGURA 3. Crecimiento en 6 años de una bulla en lóbulo superior derecho.

Paciente disneico

El objetivo fundamental ante un paciente con enfermedad pulmonar bullosa y disnea es determinar en que grado son la bulla o bullas, por la compresión del parénquima circundante, las responsables de los síntomas respiratorios y, por lo tanto, seleccionar los pacientes que se pueden beneficiar de la resección quirúrgica. Como ya se ha comentado, algunos estudios sobre las consecuencias fisiopatológicas de las grandes bullas han puesto de manifiesto que el grado en el que contribuye la bulla a la aparición de disnea depende más de la cantidad de tejido pulmonar que ella sustituye y del grado de la afectación enfisematosa del parénquima circundante, que de el tejido pulmonar comprimido por ella, ya que, en muchos casos, no existe un aumento de presión dentro de la bulla por un mecanismo valvular^(5,11). Lo que sí ocurre es que, cuando la bulla y el resto del pulmón se exponen a la

misma presión negativa pleural, la bulla se llenará preferentemente y siempre completamente, antes que lo haga el resto del pulmón. De estos hechos se desprende que la selección de los enfermos que se van a beneficiar de la resección es, muchas veces, difícil y explican que los resultados de esta cirugía no sean siempre los esperados.

Otros objetivos de la cirugía, además de extirpar una lesión ocupante de espacio que comprime el resto del pulmón, son disminuir la resistencia de las vías aéreas y disminuir el espacio muerto mejorando el trabajo respiratorio.

Como resume De Giacomo et al⁽¹²⁾, las bases fisiopatológicas en las que se basa la mejoría después de la bullectomía son: reducción del volumen residual y la hiperinsuflación torácica, reexpansión del pulmón subyacente y, mejorar la contractibilidad diafragmática, la mecánica de la pared torácica y la hemodinámica pulmonar, bases que comparte con la cirugía de reducción de volumen pulmonar, utilizada cuando el enfisema es generalizado, y que se trata en otro capítulo de esta monografía.

Para una adecuada selección de pacientes deberemos realizar: una evaluación clínica, pruebas de imagen y pruebas de función respiratoria.

Evaluación clínica

La disnea es el síntoma que se requiere para considerar la resección de la bulla. Existen diversas escalas para medir este síntoma⁽¹³⁾, que pueden ayudar para valorar su intensidad. Cualquier grado de disnea es anormal y el paciente se debe considerar sintomático.

Deben evaluarse también, la edad, la comorbilidad, el tabaquismo y la situación clínica global.

Especialmente importante es la valoración cardiovascular, en el sentido de descartar insuficiencia cardíaca derecha.

Pruebas de imagen

La radiografía simple de tórax es la primera prueba de imagen que se suele realizar y se

correlaciona bien con los hallazgos que se obtendrán con la tomografía computarizada (TC). Es especialmente útil para seguir la evolución de esta patología y su realización en inspiración y espiración, nos aportará datos respecto a la situación del pulmón comprimido por la bulla⁽¹⁴⁾, incluso algunos autores⁽¹⁵⁾ han descrito un sencillo método basado en la radiología convencional para cuantificar el grado de compresión del pulmón subyacente (índice de compresión). Pero es la TC del tórax la prueba de imagen más útil en la valoración de la enfermedad bullosa⁽¹⁶⁾, pues permite con gran precisión determinar el tamaño, la localización y el número de las bullas, así como, el estado del parénquima que las rodea. Estos hallazgos son fundamentales pues sabemos que los mejores resultados de la cirugía se obtendrán en bullas solitarias, de más de un 30% y con parénquima restante normal⁽¹⁷⁾.

La gammagrafía pulmonar de perfusión o mejor de ventilación/perfusión es un método efectivo de valorar la integridad vascular del pulmón y aportar datos cuantitativos de la función pulmonar regional^(11,18). Es muy útil también, para estudiar la función de la bulla en el sentido de conocer su participación en la ventilación (bulla comunicante vs no comunicante) y en la perfusión.

La angiografía para la valoración de la circulación pulmonar, hoy en día, ha sido casi completamente sustituida por la TC con contraste que aporta una información similar⁽¹⁹⁾.

Exploración funcional pulmonar

Aunque las pruebas de función respiratoria, por sí solas, no son suficientes para sentar una indicación de cirugía en la enfermedad bullosa, son muy útiles para intentar conocer el problema clave en estos pacientes que es, conocer en qué grado es la bulla la causante de la sintomatología respiratoria y, por lo tanto, qué pacientes se van a beneficiar de esta cirugía.

En los pacientes con enfermedad bullosa tipo I las pruebas funcionales son en general normales mientras las bullas ocupen una tercera parte o menos del volumen del pulmón;

así la capacidad vital forzada (CVF) y el volumen espiratorio forzado durante el primer segundo (VEMS) suelen estar dentro del rango de la normalidad, aunque la capacidad residual funcional (CRF) y el volumen residual (VR) pueden estar aumentados, sobre todo si se determinan mediante pletismografía corporal. Si las bullas son de gran tamaño existirá un patrón restrictivo. Las bullas que aparecen sobre un trasfondo de EPOC se asocian con cambios de la función pulmonar similares a los que se desarrollan en los pacientes que padecen EPOC sin bullas, con disminución de CVF y VEMS, aumento de la CRF y del VR, aumento o normalidad de la capacidad pulmonar total (CPT), deterioro de la difusión pulmonar (TLCO) en reposo y durante el ejercicio y frecuentemente hipoxemia con o sin hipercapnia.

El volumen de aire atrapado en las bullas puede determinarse por la diferencia entre la capacidad residual funcional calculada por pletismografía corporal y la calculada por el método de dilución de helio por circuito cerrado. En el primer caso la CRF será mayor dada la incapacidad del gas inerte utilizado en el circuito cerrado para entrar en las bullas.

Por otra parte, la expansión de bullas de gran tamaño altera la mecánica respiratoria, comprimiendo el tejido pulmonar adyacente y disminuyendo la tracción radial sobre las vías aéreas (presión de retracción elástica pulmonar), incrementando de esta forma la resistencia al flujo aéreo. En estos casos, la extirpación de una gran bula incrementaría la presión de retracción elástica pulmonar y disminuiría la resistencia de la vía aérea. Dado que el enfisema generalizado también tiene disminuida la presión de retracción elástica, la determinación de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (TLCO) tiene especial valor para la diferenciación de ambas patologías ya que éste test se relaciona mejor con la estimación morfológica de enfisema que la mayoría de las pruebas. Dicha prueba es normal o casi normal en la enfermedad bullosa en general y está disminuida en el enfisema generalizado. La combinación de disminución

de la TLCO y de la retracción elástica pulmonar sugiere enfisema, desaconsejando, en general, la bullectomía⁽²⁰⁾.

Durante el ejercicio también existe un comportamiento diferente. En los pacientes con enfermedad bullosa pulmonar, con escasas bullas circunscritas, el gradiente alveolo-arterial de oxígeno, la relación ventilación de espacio muerto/ventilación total (Vd/Vt), la TLCO y la oxemia arterial se mantienen normales o casi normales durante el ejercicio. Los pacientes en los que las bullas se asocian a enfisema panacinar el gradiente alveolo-arterial de oxígeno está incrementado en reposo y durante el ejercicio desarrollan frecuentemente hipoxemia arterial y niveles próximos a la hipercapnia. La relación Vd/Vt es mayor que en los casos de enfermedad bullosa pulmonar y la TLCO no se incrementa durante el ejercicio.

Las bullas pocas veces contribuyen significativamente a la ventilación del espacio muerto porque están mal ventiladas. En la enfermedad bullosa pulmonar tipo I, la resistencia de las vías aéreas suele estar dentro de los límites normales a volúmenes pulmonares altos, pero puede estar aumentada a volúmenes pulmonares bajos como resultado de la reducción del retroceso elástico. El fundamento de la bullectomía reside en el potencial del pulmón sano para expandirse y llenar el espacio ocupado por las bullas y en el aumento postoperatorio esperado de la presión de retroceso elástico que reduce la tendencia de las vías aéreas a colapsarse en la espiración. Establecer las indicaciones de forma adecuada será elemento clave para el éxito del tratamiento quirúrgico.

En la tabla 1⁽²¹⁾ se resume el proceso de selección de pacientes para esta cirugía.

Paciente asintomático

Como se ha discutido previamente, la historia natural de una bula suele ir hacia un aumento de su tamaño y por lo tanto, un aumento o aparición de la disnea con un empeoramiento de la función pulmonar. Por otra parte, bullas asintomáticas pueden complicarse infectándose rápidamente suponiendo un riesgo vital.

TABLA 1. Proceso de selección de pacientes para bullectomía

Área de Investigación	Técnica de valoración	Cirugía más indicada	Cirugía menos indicada
Anatomía de la bulla	Radiografía estándar TC.	Bulla grande (más del 50% de un hemitórax), localizada y unilateral Crecimiento progresivo	Bulla pequeña, múltiples, y bilaterales Sin crecimiento
Función de la bulla	Gammagrafía V/Q Pletismografía	Bulla no ventilada ni perfundida	Bulla ventilada y perfundida
Índice de compresión	Radiografía estándar angio TC	Índice alto	Índice bajo
Estado del pulmón comprimido	Gammagrafía V/Q TC	Buen llenado capilar	Mal llenado capilar
Severidad del enfisema	TC Pruebas de función pulmonar Pruebas de esfuerzo	Ausencia o mínimo EPOC	EPOC severo
Situación clínica general	Historia clínica ECG Ecocardiograma Valoración nutricional	Paciente joven Corazón normal Sin comorbilidad No pérdida de peso	Paciente anciano Cor pulmonale Comorbilidad Pérdida de peso

TC: tomografía computarizada; V/Q: ventilación perfusión; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; ECG: electrocardiograma.

Basados en estos hechos hay autores que defienden la cirugía preventiva cuando la bulla ocupa más de la mitad de un hemitórax^(22,23). Sin embargo, otros consideran que las complicaciones postoperatorias, frecuentes en esta cirugía, no aconsejan la cirugía preventiva⁽²⁴⁾.

Otras indicaciones

Hemorragia

La hemoptisis masiva secundaria a hemorragia dentro de la bulla es una situación, aunque posible⁽²⁵⁾, muy rara por lo que, la aparición de este síntoma obliga a descartar otras causas más frecuentes de hemoptisis como el cáncer, bronquiectasias o colonización aspergilar⁽²⁶⁾.

Dolor torácico

Aunque es una rara indicación de cirugía, algunos autores⁽²⁷⁾ han comunicado casos con

este síntoma que mejoraron tras la bullectomía. El dolor suele ser retroesternal y relacionado con el esfuerzo lo que obliga a un diagnóstico diferencial con el dolor de la cardiopatía isquémica.

Neumotórax

La enfermedad bullosa es la causa más frecuente de neumotórax espontáneo secundario⁽²⁷⁾. Clínicamente la repercusión respiratoria suele ser mayor que la que cabía esperar por el tamaño del neumotórax debido a la enfermedad del pulmón subyacente. El diagnóstico radiológico puede ser difícil ya que, en la radiología convencional se pueden confundir las imágenes de un neumotórax con las de una bulla gigante, resultando la TC una prueba muy útil para evitar la inadecuada inserción de un drenaje en la bulla.

El manejo inicial del neumotórax obliga a la colocación urgente de un drenaje torácico que, debido a que habitualmente nos encontramos ante pérdidas aéreas importantes, es aconsejable sea de grueso calibre. Ante la posibilidad de recurrencia (50 %), mucho mayor que en el neumotórax espontáneo primario, y a la grave repercusión respiratoria en este tipo de pacientes, algunos autores aconsejan intentar una pleurodesis química a través del drenaje tras el primer episodio reservando la cirugía para los que no respondan a esta medida y a los que pudieran tener indicación de bullectomía por otros motivos⁽²⁸⁻³⁰⁾.

Cáncer de pulmón

La mayoría de los pacientes con enfermedad bullosa son o han sido fumadores por lo que la asociación de esta situación con el cáncer de pulmón es esperable. Sin embargo, diversos autores⁽³¹⁻³⁴⁾ han estudiado esta relación y han demostrado que el riesgo relativo de presentar un cáncer de pulmón, en o en las cercanías de una bulla, es mucho mayor que en una población de fumadores sin enfisema bulloso, y además se presenta en una edad más temprana. Entre la explicaciones que se han manejado están: que las alteraciones estructurales de la bulla se comportarían como una cicatriz y además que el hecho de no estar bien ventilada hace que la acción de los carcinógenos contenidos en el humo del tabaco actúen durante más tiempo sobre el tejido pulmonar. Estas circunstancias nos obligan a un seguimiento estrecho de estos pacientes y sospechar esta asociación ante cambios radiológicos como opacidades o nódulos en la bulla de nueva aparición, engrosamiento de sus paredes, crecimiento rápido y aparición de líquido⁽³⁵⁾.

Una vez diagnosticado el cáncer, si cumple los criterios de reseabilidad y operabilidad, se procederá a la resección, teniendo en cuenta que aplicando los fundamentos de la cirugía de reducción de volumen pulmonar algunos de estos pacientes considerados inoperables pueden ser intervenidos⁽³⁶⁾.



FIGURA 4. Bulla infectada. Aparición de líquido en el interior de la bulla.

Infección de la bulla

La incidencia de infección de las bullas de enfisema es desconocida. En algunos casos el líquido contenido es estéril y es el resultado de una infección del pulmón subyacente⁽²⁸⁾. En otros casos puede ser un signo de malignización al impedir la neoplasia un adecuado drenaje. Radiológicamente se manifiesta por la aparición de uno o varios niveles hidroaéreos y clínicamente los síntomas son muy similares a los encontrados en un absceso primario de pulmón (Fig. 4). El tratamiento es inicialmente conservador reservando el drenaje externo para los casos con mala evolución. Ocasionalmente, tras la infección, se produce una reducción del tamaño de la bulla como han descrito algunos autores^(28,37) (Fig. 5).

Otras complicaciones

Otras complicaciones más raras son la herniación cervical⁽³⁸⁾ y la disfagia secundaria a la compresión de la bulla⁽³⁹⁾.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La cirugía de las bullas gigantes busca eliminar el volumen ocupado por la bulla preservando todo el pulmón funcional posible. Esto se puede conseguir de dos maneras:

- Resecando la pared de la bulla, como en la bullectomía, ya sea a través de una toracotomía estándar, una esternotomía media o por videotoracoscopia.

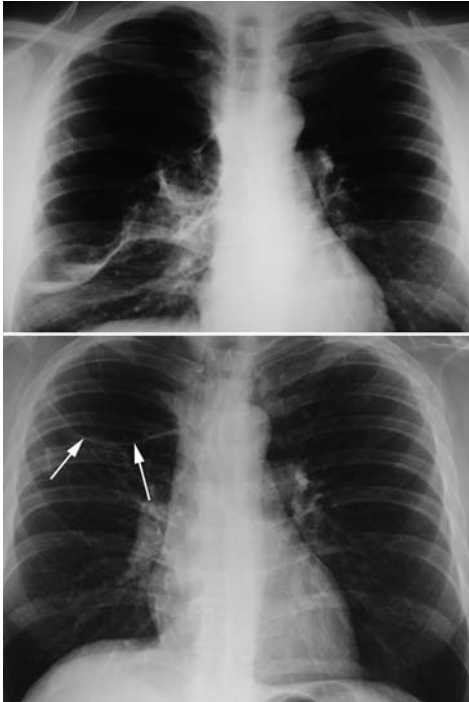


FIGURA 5. Reducción del tamaño de una bulla tras su infección tratada médicamente.

- Eliminando el aire de la bulla colapsándola, por medio del drenaje endocavitario.

Preparación preoperatoria

Dado que la cirugía suele ser electiva se procurará que el paciente llegue en las mejores condiciones. Nos aseguraremos que el paciente fumador ha abandonado el hábito. Debe realizarse una broncoscopia para descartar lesiones endobronquiales. En pacientes con EPOC se realizará una intensa rehabilitación respiratoria y se utilizarán broncodilatadores. Los corticoides deben evitarse pues su uso se asocia a una peor cicatrización favoreciendo las fugas aéreas prolongadas y la posibilidad de infecciones postoperatorias⁽²¹⁾.

Consideraciones anestésicas

La técnica anestésica no difiere demasiado de la convencional utilizada para otros procedimientos pulmonares: catéter epidural, tubo

endotraqueal de doble luz para ventilación unipulmonar, monitorización arterial, etc. Sin embargo, en estos pacientes se aconseja además, la presencia del cirujano en la inducción e intubación ante la eventualidad de un neumotórax a tensión de catastróficas consecuencias. Es aconsejable intentar la extubación en el quirófano para minimizar las pérdidas aéreas y realizar una broncoscopia postoperatoria para la aspiración de secreciones⁽²¹⁾.

Resección de la bulla

Hay acuerdo general en que la cirugía debe intentar eliminar la bulla conservando el máximo parénquima pulmonar útil. Esto se consigue con resecciones limitadas, pues resecciones anatómicas (segmentectomía, lobectomía, neumonectomía) pueden eliminar tejido pulmonar funcional a nivel hilar, aunque el cirujano no lo aprecie en el campo operatorio⁽²⁷⁾.

Bullectomía estándar por toracotomía

El primer aspecto a tener en cuenta es la necesidad de una cuidadosa apertura de la cavidad pleural y, si hay adherencias, una meticolosa neumolisis para evitar lesiones en el pulmón que pueden dar lugar a pérdidas aéreas prolongadas.

En cuanto a la resección, si la bulla tiene un pedículo estrecho, su extirpación, manual o con endograpadoras no presenta demasiados problemas. En bullas con una base de implantación grande se pueden eliminar utilizando la técnica de incisión-plicación descrita por Darteville et al.⁽⁴⁰⁾, en la que se abre la bulla longitudinalmente y luego se plica o la escisión simple con endograpadoras^(10,41) que es la técnica más empleada. Sea cual sea la técnica de resección es fundamental intentar minimizar las pérdidas aéreas utilizando bandas de diversas sustancias (pericardio, PTFE, Teflón, etc) para reforzar la línea de grapas^(42,43) (Fig. 6). También pueden tener utilidad los nuevos sellantes biológicos⁽⁴⁴⁾. Autores como Eschpasse aconsejan la creación de una "tienda" de pleura parietal para disminuir el espacio pleural y minimizar las pérdidas aéreas⁽⁴⁵⁾. En



FIGURA 6. Campo quirúrgico tras la resección con endo-grapadoras de una bulla gigante en lóbulo superior derecho. Se aprecia la línea de grapas reforzada con bandas de PTFE para evitar las pérdidas aéreas prolongadas.

cuanto al uso o no de aspiración en el drenaje pleural, la tendencia actual es poner aspiración únicamente si hay neumotórax o enfisema subcutáneo^(10,46).

En el caso de patología bilateral, aunque hay autores que tienen buenos resultados operando en un solo tiempo a través de una esternotomía media⁽⁴⁷⁾, la mayoría aconsejan un abordaje bilateral secuencial⁽²¹⁾.

Bullectomía torascópica

Los imparables avances en cirugía torascópica y sus indudables ventajas sobre la toracotomía han llevado a muchos cirujanos a adoptar esta vía de acceso para tratar las bullas gigantes⁽¹²⁾.

La bulla puede ser extirpada con endograpadoras, ligadas en su base⁽⁴⁸⁾ o cauterizadas con electrocauterio, electrocoagulador de argón⁽⁴⁹⁾ o láser⁽⁵⁰⁾. La mayoría de los autores aconsejan la bullectomía utilizando endograpadoras por los mejores resultados y el menor índice de complicaciones postoperatorias^(21,51,52), incluso puede intentarse en pacientes con antecedentes de toracotomía previa⁽⁵³⁾.

Drenaje externo

En 1938 Monaldi⁽⁵⁴⁾ describió su técnica de drenaje endocavitario para el tratamiento de las cavidades tuberculosas. Pocos años después se

realizaron los primeros intentos de aplicar el procedimiento en las bullas gigantes con buenos resultados⁽⁵⁵⁾. La técnica ha sido modificada recientemente por los cirujanos del Hospital Brompton de Londres⁽⁵⁶⁾ con muy buenos resultados. En una serie de 58 pacientes, con una mortalidad operatoria de un 6,9 %, consigue una mejoría clínica y funcional en 52 pacientes (89,6 %). Otros autores han encontrado resultados similares⁽⁵⁷⁾. La técnica consiste en, una vez seleccionada por TC la situación de la bulla a drenar, se realiza una pequeña toracotomía de unos 7-8 cm, se extirpa la costilla subyacente y se penetra en la cavidad pleural. Localizada la bulla, ésta es abierta aplicando previamente una doble sutura en “bolsa de tabaco”. Tras abrir la bulla se eliminan los septos creando una cavidad única y se insufla talco en su interior para favorecer su esclerosis y desaparición. Se introduce una sonda de Foley nº 32, se hincha su balón, se cierra la “bolsa de tabaco” y se conecta a aspiración. Se práctica nuevo talcaje sobre la bulla alrededor del Foley y éste se extrae por la misma incisión o por contraincisión, traccionando suavemente para que la pared de la bulla quede adosada a la pleura parietal. Se coloca un drenaje pleural convencional que se retira al cesar las pérdidas aéreas habitualmente en unas 48 horas. La sonda endocavitaria se retira unos 8 días después, exista o no fuga aérea, desapareciendo la fístula broncocutánea en 24-48 horas (Fig. 7).

Las potenciales ventajas del drenaje endocavitario sobre la bullectomía estándar son, que no se extirpa tejido pulmonar, la incisión es pequeña y la anestesia es de corta duración.

Como resumen diremos, que las ventajas y desventajas de todos estos procedimientos se han discutido previamente y que la elección de una u otra técnica se basarán en la experiencia y preferencia del cirujano y del paciente.

COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS

Sin duda la complicación más frecuente es la fuga aérea prolongada que se presenta en alrededor del 50 % de casos en la mayoría de las series^(10,58,59). Su prevención es básica y su

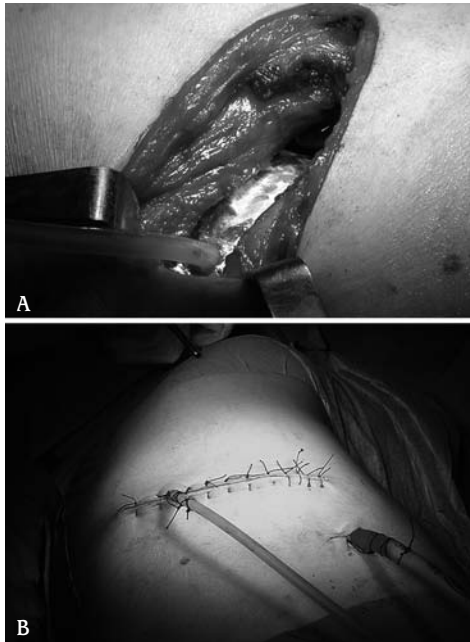


FIGURA 7. A) Visión del campo quirúrgico. Se ha extirpado un fragmento costal y se ha introducido el Foley en la bulla aplicando talco en su superficie. B) Visión del campo al finalizar la intervención.

manejo, a veces complicado, se sale de los objetivos de este capítulo. Otras complicaciones menos frecuentes son enfisema subcutáneo, arritmias cardíacas y empiema.

La mortalidad operatoria varía según distintos autores, pero en general, la edad, la selección de pacientes, el abordaje y técnica quirúrgica, la presencia o no de *cor pulmonale* y la presencia de enfisema difuso son buenas variables pronósticas. En un meta-análisis publicado por Snider⁽⁶⁰⁾ en 1996 sobre 22 series y 262 pacientes operados desde 1950 encuentra una mortalidad del 8%. En series más recientes y homogéneas la mortalidad varía entre el 0 y el 2,3%^(58, 61). En cuanto a la mortalidad del drenaje endocavitario se sitúa entre el 0 y el 15%^(56,57,62).

RESULTADOS

Analizar los resultados de la cirugía en la enfermedad bullosa es difícil ya que la mayoría de las series son pequeñas y factores como

el tamaño de la bulla, la evaluación preoperatoria, las indicaciones de la cirugía, la técnica quirúrgica y la forma de seguimiento varían⁽²⁷⁾. Otro factor a tener en cuenta es que los resultados a corto plazo pueden empeorar a largo plazo por lo que se deben considerar por separado. Estudiaremos pues los resultados a corto y largo plazo de las distintas técnicas quirúrgicas. Los factores que se valoran son por un lado subjetivos, la disminución de la disnea y mayor tolerancia al ejercicio, y por otro objetivos como los cambios en las pruebas de función respiratoria.

Bullectomía abierta

Los resultados a corto plazo de los pacientes adecuadamente seleccionados es bueno. En la mayoría de las series la mejoría clínica a corto plazo alcanza a casi el 100% de los pacientes^(58,63-66) observando que esta mejoría solo se mantiene en alrededor del 80% a los 5 años^(65,66). Así por ejemplo, en la serie de Schipper⁽⁵⁸⁾ de San Luis, se operan 43 pacientes, 22 procedimientos bilaterales y 21 unilaterales. A los 6 meses de la cirugía, mejoró la disnea en el 86, en el 10 no cambió y el 4% empeoró. El VEMS pasó del 34 del previsto de media al 55%. A los 3 años, se mantenía la mejoría de la disnea en el 81, 11 sin cambios y 8% peor. El VEMS a los 3 años cayó al 49%. Los resultados a corto plazo pueden prolongarse en el tiempo, hasta 20 años o más, si se trata de un paciente con una gran bulla en el seno de un pulmón completamente normal⁽¹⁷⁾.

Otras series, como la de Gunstensen en 1973⁽²⁴⁾ presentan resultados menos satisfactorios, con una mejoría clínica en solo el 50% de los 23 pacientes operados.

Bullectomía toracoscópica

Los resultados a corto y largo plazo con este abordaje son similares a los obtenidos en la cirugía abierta. De nuevo se repite que cuanto mejor sea el estado del pulmón subyacente mayor y más duradera será la mejoría^(12,61).

Drenaje endocavitario

Tanto los cirujanos del Brompton, con Goldstraw a la cabeza⁽⁵⁶⁾, como otros grupos⁽⁶⁷⁾ encuentran en los enfermos tratados por este procedimiento mejoría clínica en el 90% de sus pacientes, similares a procedimientos más agresivos, y además se mantenía en el tiempo. Algunos pacientes (6,7%) precisaron nuevo drenaje percutáneo.

CONCLUSIONES

Actualmente el tratamiento quirúrgico del enfisema pulmonar se basa en tres procedimientos que han demostrado su utilidad: el trasplante pulmonar, la cirugía de reducción de volumen y la descompresión de las bullas gigantes. Los dos primeros se utilizan en pacientes con enfermedad generalizada y el último en bullas gigantes con el resto del pulmón relativamente conservado. La cirugía en el enfisema bulloso tiene dos grupos de indicaciones: la cirugía en las complicaciones y el tratamiento del paciente disneico. De este último grupo, el paciente ideal es aquel, con una gran bulla en el seno de un parénquima normal, con escasa comorbilidad y disnea. Para conseguir buenos resultados es fundamental una adecuada selección de los candidatos quirúrgicos. Utilizaremos la evaluación clínica, las pruebas de imagen y las pruebas de función respiratoria. Para la eliminación de la bulla existen diversos procedimientos: bullectomía con plicación o resección, abierta o por videotoroscopia, drenaje endocavitario, etc. Los resultados de las distintas técnicas son buenos y muy similares, siempre insistiendo en la adecuada selección, por lo que la mejor técnica es aquella en la que se encuentre más cómodo el cirujano y sea aceptada por el paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Thoracic Society: Chronic bronchitis, asthma and pulmonary emphysema: A statement by the committee on diagnostic standards for nontuberculous respiratory diseases. *Am Rev Respir Dis.* 1962; 85: 762.
2. Ciba Guest Symposium: Terminology, definitions and classification of chronic pulmonary emphysema and related conditions. *Thorax.* 1959; 14: 286.
3. De Vries WC, Wolfe WG. The management of spontaneous pneumothorax and bullous emphysema. *Surg Clin North Am.* 1980; 60: 851-6.
4. Miller WS. A study of human pleura pulmonalis: Its relation to the blebs and bullae of emphysema. *AJR Am J Roentgenol.* 1926; 15: 399-407.
5. Klingman RR, Angelillo VA, Demeeser TR. Cystic and bullous lung disease. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 576-80.
6. Edge J, Simon G, Reid L. Periacinar (paraseptal) emphysema: Its clinical, radiological and physiological features. *Br J Dis Chest.* 1966; 60: 10-8.
7. Baldwin E, et al. Pulmonary insufficiency: IV. A study of 16 cases of large pulmonary air cysts or bullae. *Medicine (Baltimore).* 1950; 29: 169.
8. Cooke FN, Blades B. Cystic disease of the lung. *J Thorac Surg.* 1952; 23: 546.
9. Boushy SF et al. Bullous emphysema: Clinical, roentgenologic and physiologic study of 49 patients. *Dis Chest.* 1968; 54: 327-34.
10. Schiper PH, Meyers BF. Surgery for bullous disease. En: G. Alexander Patterson, Joel D. Cooper, Jean Deslauriers, Antoon E. M. R. Lerut, James D. Luketich, Thomas W. Rice, Eds. *Pearson's Thoracic & Esophageal Surgery.* Third edition. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2008. p. 631-52.
11. Mehran RJ, Deslauriers J. Indications for surgery and patient work-up for bullectomy. *Chest Surg Clin North Am.* 1995; 5: 717-34.
12. De Giacomo T et al. Bullectomy is comparable to lung volume reduction in patients with end-stage emphysema. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22: 357-62.
13. American Thoracic Society: Surveillance for respiratory hazards in the occupational setting. *Am Rev Respir Dis.* 1982; 126: 952-6.
14. Baldi S et al. Influence of bulla volume on postbullectomy outcome. *Can Respir J.* 2001; 8: 233-8.
15. Brocard L et al. Evaluation de l'efficacité du traitement chirurgical de l'enphysème panlobulaire. *Rev Mal Respir.* 1986; 3(4): 187-94.
16. Morgan MDL, Denison DM, Strickland B. Value of computed tomography for selecting patients

- with bullous lung disease for surgery. *Thorax*. 1986; 41: 855-62.
17. Fitzgerald MX et al. Long-term results of surgery for bullous emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1974; 68: 566-87.
 18. Poe RH et al. Perfusion-ventilation scintigraphy in bullous disease of the lung. *Am Rev Respir Dis*. 1973; 107: 946-54.
 19. Snider GL. Reduction pneumoplasty for giant bullous emphysema: Implications for surgical treatment of nonbullous emphysema. *Chest*. 1996; 109: 540-8.
 20. Murphy DM, Fishman AP. Bullous diseases of the lung. En: Fishman AP, editor. *Fishman's pulmonary diseases and disorders* (3rd. ed.). New York: McGraw-Hill; 1998. p. 849-63.
 21. Deslauriers J, Grégoire J, Le Blanc P. Bullous and Bleb Diseases of Lung. En: Thomas W Shields, Locicero J, Ponn RB, Rusch VW, Eds. *General Thoracic Surgery*. Sixth edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1168-86.
 22. Ribet ME. Cystic and bullous lung disease [Letter to the editor]. *Ann Thorac Surg*. 1992; 53: 1147-52.
 23. Spear HC et al. The surgical management of large pulmonary blebs and bullae. *Am Rev Respir Dis*. 1961; 84: 186-96.
 24. Gunstensen J, McCormack RJM. The surgical management of bullous emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1973; 65: 920-5.
 25. Berry BE et al. Massive hemoptysis associated with localized pulmonary bullae requiring emergency surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972; 63: 94-8.
 26. Deslauriers J, LeBlanc P. Management of bullous disease. *Chest Surg Clin North Am*. 1994; 4: 539-559.
 27. Gaensler EA, Jederlinic PJ, Fitzgerald MX. Patient work-up for bullectomy. *J Thorac Imaging*. 1986; 1: 75-93.
 28. Tanaka F et al. Secondary spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg*. 1993; 55: 372-6.
 29. Videm V et al. Spontaneous pneumothorax in chronic obstructive pulmonary disease: Complications, treatment and recurrences. *Eur J Respir Dis*. 1987; 71: 365-71.
 30. Waller DA et al. Videothoroscopic operation for secondary spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg*. 1994; 57: 1612-5.
 31. Stoloff IL, Kanofsky P, Magilner L. The risk of lung cancer in males with bullous disease of the lung. *Arch Environ Health*. 1971; 22: 163-7.
 32. Zulueta JJ et al. Lung cancer in patients with bullous disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996; 154: 519-22.
 33. Aronberg DJ et al. Lung carcinoma associated with bullous lung disease in young men. *AJR Am J Roentgenol*. 1980; 134: 249-52.
 34. Goldstein MF et al. Bronchogenic carcinoma and giant bullous disease. *Am Rev Respir Dis*. 1968; 97: 1062-70.
 35. Tsutsui M et al. Characteristic radiographic features of pulmonary carcinoma associated with large bulla. *Ann Thorac Surg*. 1988; 46: 679-83.
 36. Choong CK et al. Lung cancer resection combined with lung volume reduction in patients with severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 127: 1323-31.
 37. Moberly JW, Rothstein E. Emphysematous bullae and pulmonary tuberculosis. *Dis Chest*. 1952; 22: 587-97.
 38. Victor S et al. Giant cervical herniation of an apical pulmonary bulla. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987; 93: 141-2.
 39. Ueda H et al. Dysphagia caused by a large pulmonary bulla. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994; 107: 959-60.
 40. Dartevelle P, Macchiarini P, Chapelier A. Operative technique of bullectomy. *Chest Surg Clin North Am*. 1995; 5: 735-49.
 41. Weissberg D. Bullous emphysema: Guidelines for management and results of operative treatment. *Bronchopneumologie*. 1980; 30: 198-201.
 42. Cooper JD. Technique to reduce air leaks after resection of emphysematous lung. *Ann Thorac Surg*. 1994; 57: 1038-9.
 43. Murray KD et al. The influence of pulmonary staple line reinforcement on air leaks. *Chest*. 2002; 122: 2146-9.
 44. Lang G et al. Efficacy and safety of topical application of human fibrinogen/thrombin-coated collagen patch (TachoComb) for treatment of air leakage after standard lobectomy. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25(2): 160-6.
 45. Eschapasse H, Berthomieu F. Le chirurgie de l'empysème pulmonaire. *Bronchopneumologie*. 1980; 30(3): 173-81.
 46. Cerfolio RJ, Bass C, Katholi CR. Prospective randomized trial compares suction versus water seal for air leaks. *Ann Thorac Surg*. 2001; 71: 1613-7.
 47. Vishnevsky AA, Nickoladze GD. One-stage operation for bilateral bullous lung disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990; 99(1): 30-4.

48. Liu HP et al. Emphysema surgery: Loop ligation approach. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 16(Suppl): S40-S43.
49. Lewis RJ et al. VATS-Argon Beam Coagulator treatment of diffuse end-stage bilateral bullous disease of the lung. Thoracoscopic technique for management of giant bullous lung disease. *Ann Thorac Surg.* 1993; 55: 1394-8.
50. Wakabayashi A. Thoracoscopic technique for management of giant bullous lung disease. *Ann Thorac Surg.* 1993; 56: 708-12.
51. McKenna RJ et al. A randomized prospective trial of stapled lung reduction versus laser bullectomy for diffuse emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 111: 317-22.
52. Hazelrigg S et al. Thoracoscopic laser bullectomy: A prospective study with three-month results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 112: 319-27.
53. Yim ATC et al. Thoracoscopic operations on reoperated chests. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65: 328-30.
54. Monaldi V. Tentativi di aspirazione endocavitaria nelle caverne tubercolari del polmone. *Lotta Contro la Tuberculosis.* 1938; 9: 910-1.
55. Head JR, Avery EE. Intracavitary suction (Monaldi) in treatment of emphysematous bullae and blebs. *J Thorac Surg.* 1949; 18: 761-76.
56. Goldstraw P, Petrou M. The surgical treatment of emphysema: The Brompton approach. *Chest Surg Clin North Am.* 1995; 5: 777-95.
57. Vigneswaran WT, Townsend ER, Fountain SW. Surgery for bullous disease of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1992; 6: 427-30.
58. Schipper PH et al. Outcomes after resection of giant emphysematous bullae. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78: 976-82.
59. Ray JF et al. Effective surgical palliation of giant compressive bullous emphysema (vanishing lung syndrome): Long term follow-up. *Am Surg.* 1976; 42: 181-5.
60. Snider GL. Reduction pneumoplasty for giant bullous emphysema: Implications for surgical treatment of nonbullous emphysema. *Chest.* 1996; 109: 540-8.
61. Palla A et al. Elective surgery for giant bullous emphysema: A 5-year clinical and functional follow-up. *Chest.* 2005; 128: 2043-50.
62. Venn GE, Williams PR, Goldstraw P. Intracavity drainage for bullous, emphysematous lung disease: Experience with the Brompton technique. *Thorax.* 1988; 43: 998-1002.
63. Pearson MG, Ogilvie C. Surgical treatment of emphysematous bullae: Late outcome. *Thorax.* 1983; 38: 134-7.
64. Laros CD et al. Bullectomy for giant bullae in emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1986; 91: 63-70.
65. Vejlsted H, Halkier E. Surgical improvement of patients with pulmonary insufficiency due to localized bullous emphysema or giant cysts. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1985; 33: 335-6.
66. Ohta M et al. Prediction of postoperative performance status in patients with giant bulla. *Chest.* 1992; 101: 668-73.
67. McArthur AM, Fountain SW. Intracavitary suction and drainage in the treatment of emphysematous bullae. *Thorax.* 1977; 32: 668-72.