



Formando líderes para la construcción
de un nuevo país en paz

ACREDITACIÓN INSTITUCIONAL
Avanzamos... ¡Es nuestro objetivo!



Enfermedad Bullosa

Tutor: Dr. Marcel Leonardo Quintero C.

Presentado por:

Andrea Katherine Jáuregui Mariño

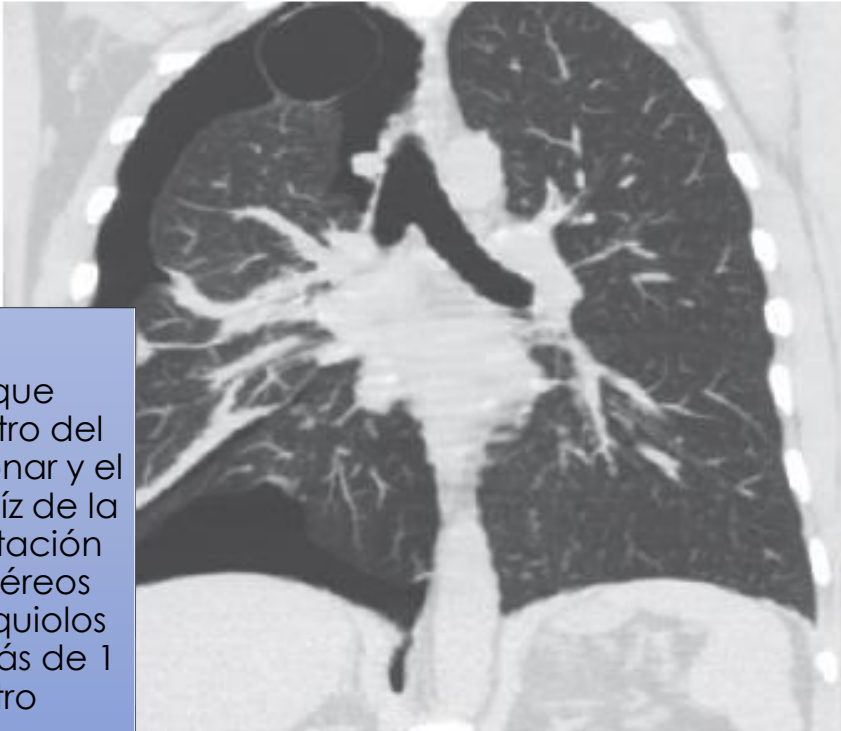
Andrés José López Silva

Lizeth Dayana Lozano García

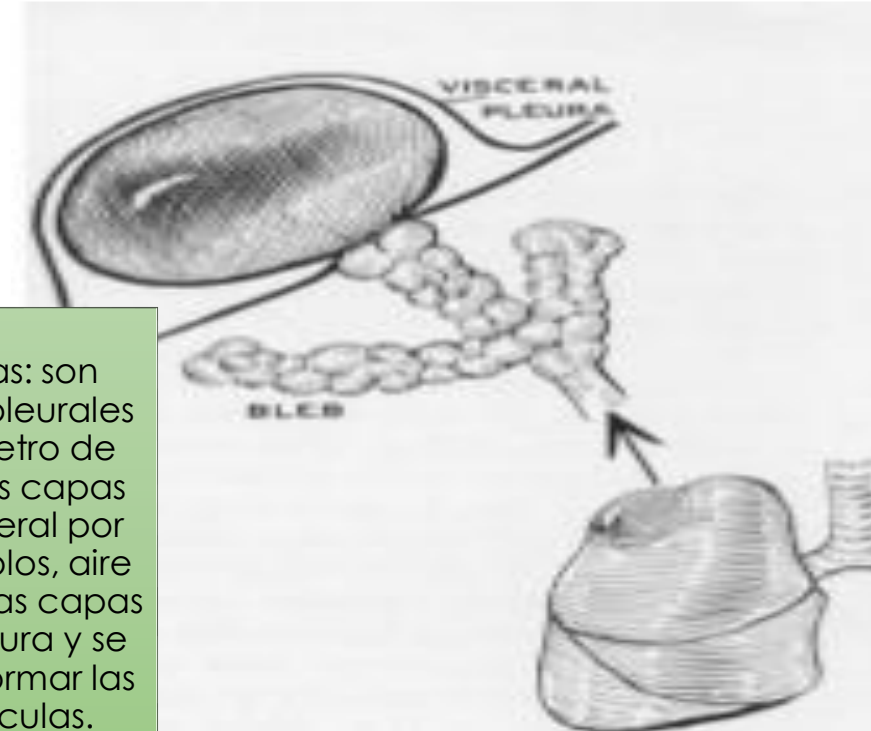
Leidy Katherine Luna Pérez

Definición

La enfermedad bullosa pulmonar se define como la presencia de bullas en un parénquima pulmonar normal.

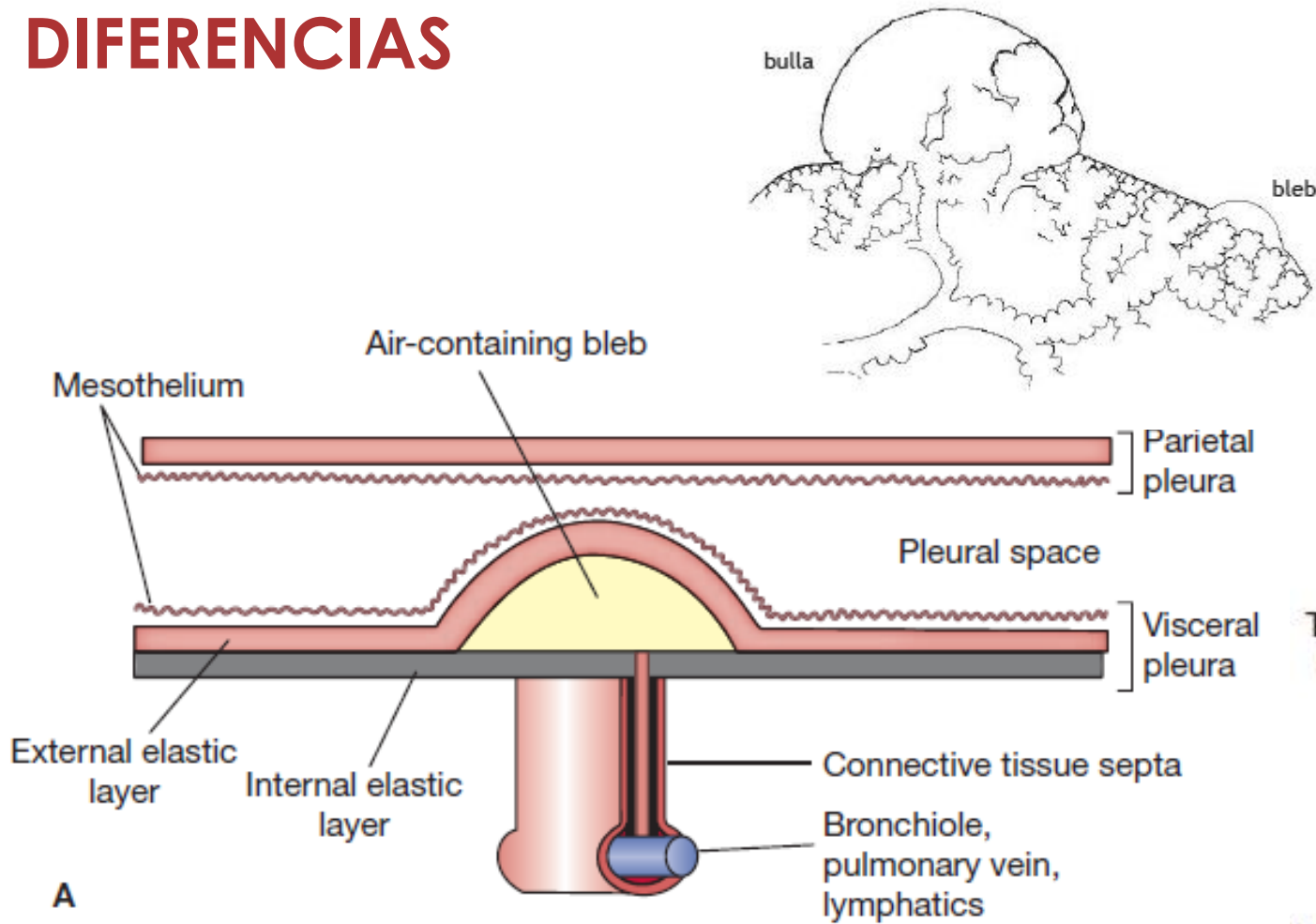


Bulla: espacio que contiene aire dentro del parénquima pulmonar y el cual se origina a raíz de la destrucción y dilatación de los espacios aéreos distales a los bronquiolos terminales. Tiene más de 1 cm de diámetro.



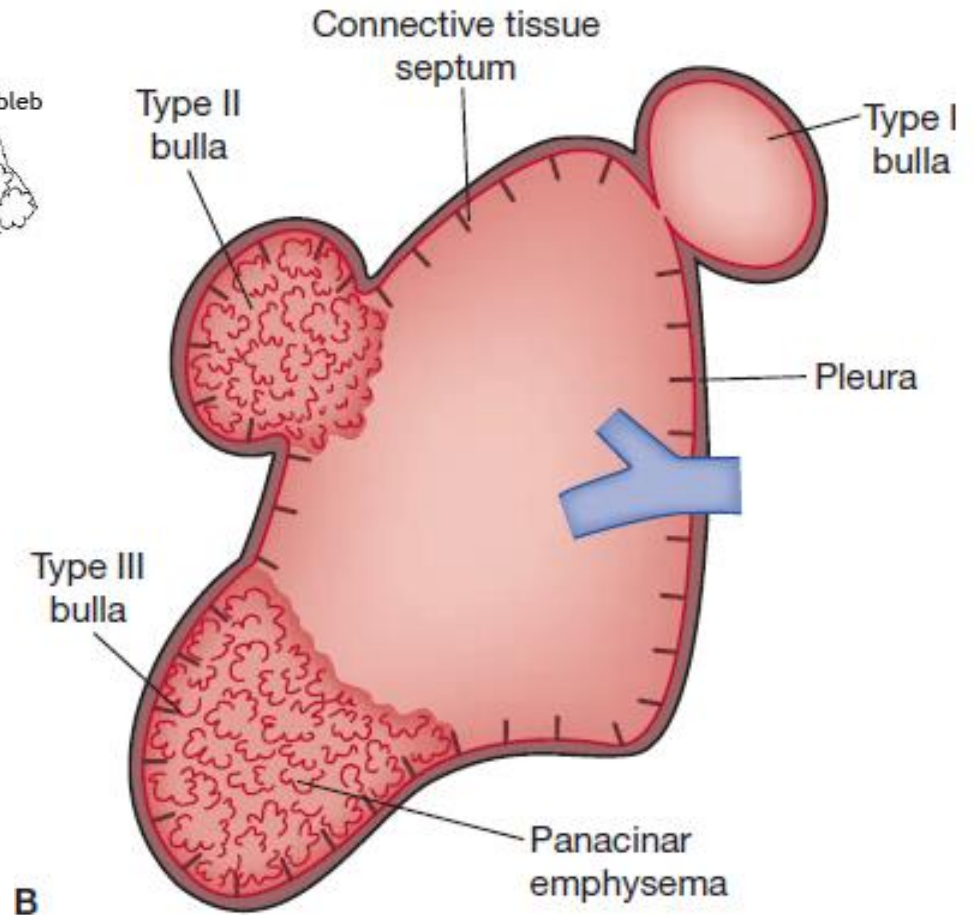
Blebs o vesículas: son colecciones subpleurales < 1 cm de diámetro de aire dentro de las capas de la pleura visceral por rupturas de alvéolos, aire que diseca las finas capas fibrosas de la pleura y se acumula hasta formar las burbujas o vesículas.

DIFERENCIAS



A

Bleb



B

Bulla

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

Enfermedad inflamatoria de la pequeña vía aérea, con obstrucción y progresivo atrapamiento aéreo con espacios aéreos a tensión

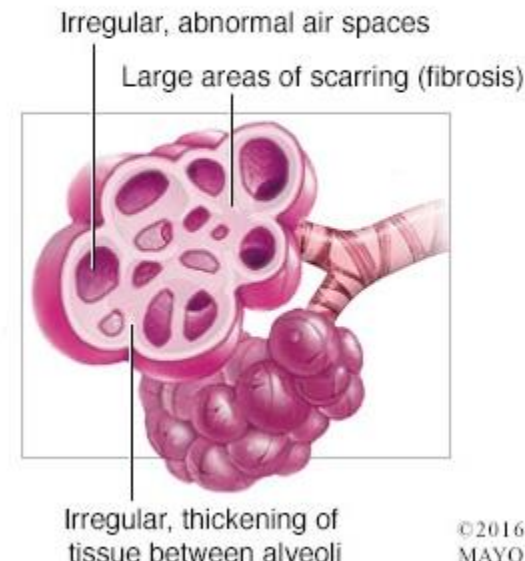
Enfisema paraseptal o distal subyacente



Consumo de cigarrillos

Formación de tejido cicatricial, que “atrapa” áreas del pulmón normal, agranda los espacios aéreos

Alveoli in pulmonary fibrosis



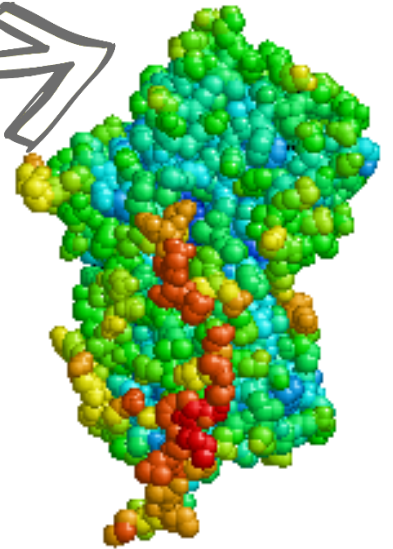
ACREI
Avan



Abuso de
drogas
intravenosas

Deficiencia de
 α 1-antitripsina

Resultado de la inflamación
crónica y los cambios
destructivos en los
bronquiolos respiratorios
terminales y de primer orden,
lo que resulta en la distensión
del espacio aéreo

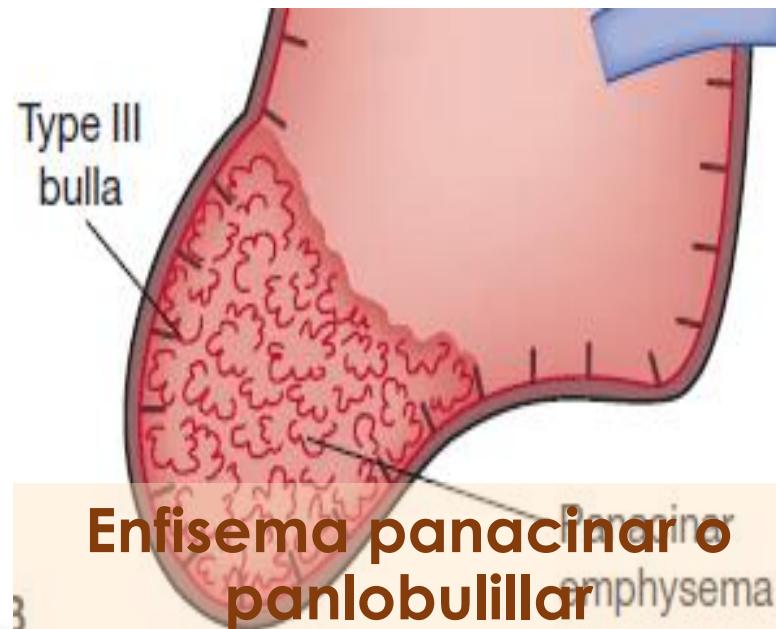




Enfisema centriacinar o centrolobulillar



Enfisema acinar distal o paraseptal



Enfisema panacinar o panlobulillar

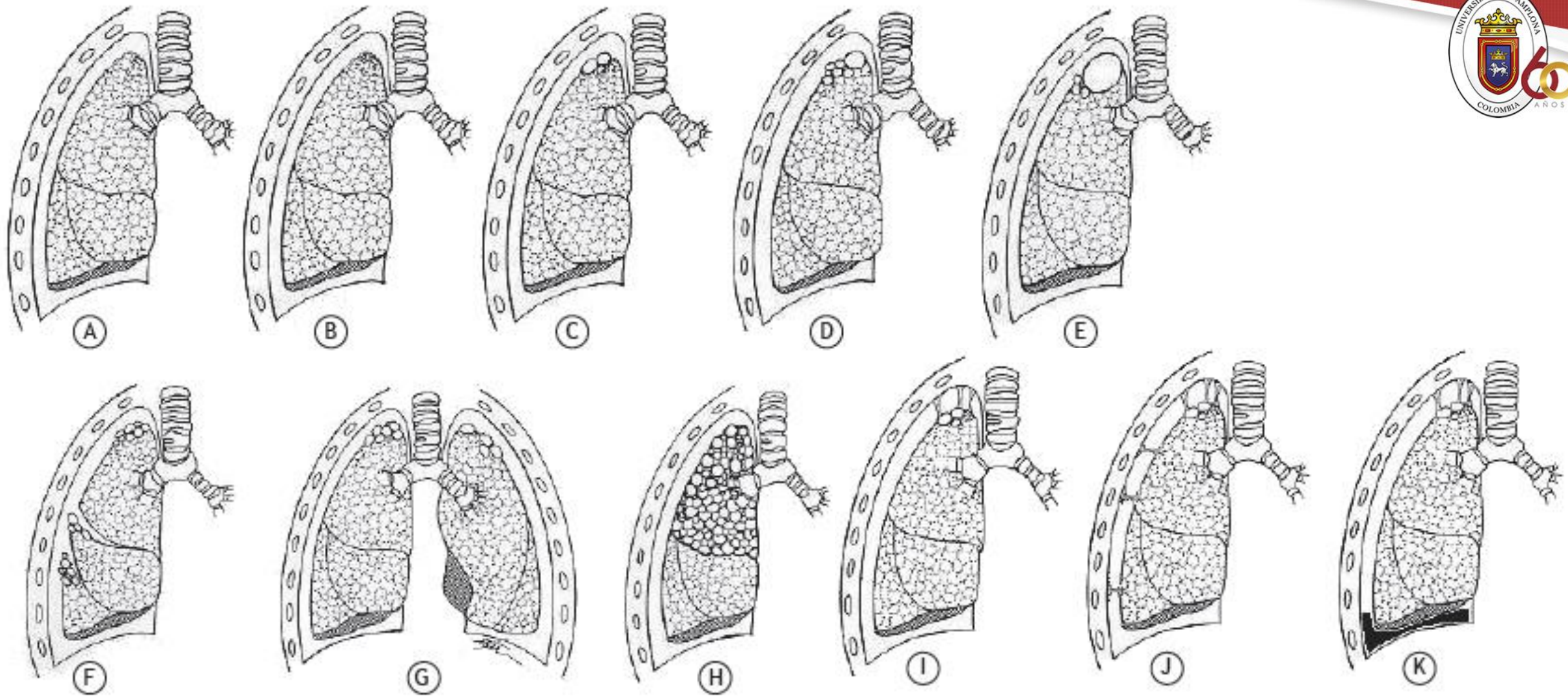
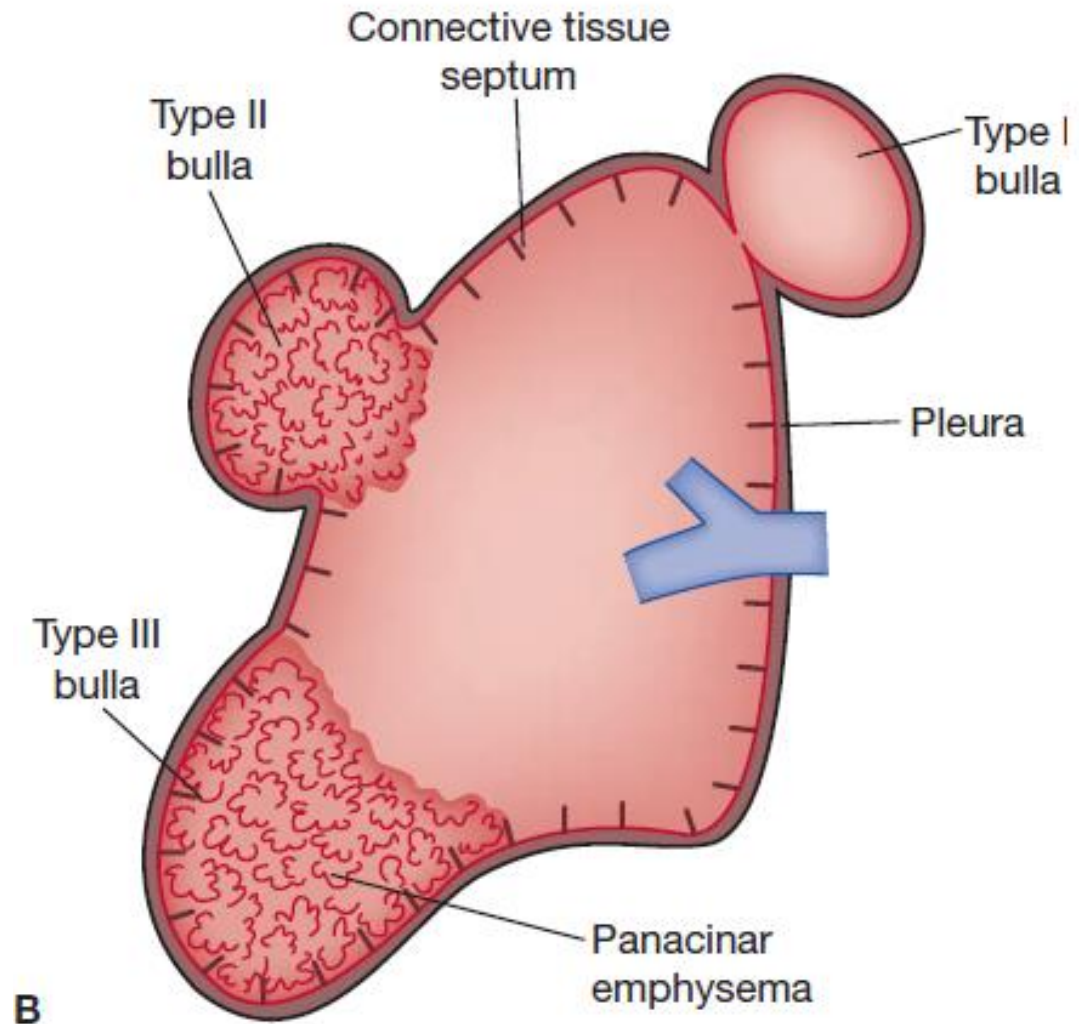


Ilustración esquemática de los tipos de lesiones pulmonares enfisematosas

Clasificación anatómica de las bullas



GRIPPI M. ELIAS J. FISHMAN J. KOTLOFF R. PACK A. SIEGEL M. & SENIOR R. Fishman's Pulmonary Disease and Disorders, Fifth Edition. [Internet]. Estados Unidos: McGraw-Hill; 2015.

Disponible en <https://www.pdfdrive.com/fishmans-pulmonary-diseases-and-disorders-2-volume-set-d175600965.html>

ACREDITACIÓN INSTITUCIONAL

Avanzamos... ¡Es nuestro objetivo!



TABLE 52-1 Classification of Bullae

Primary

- Vanishing lung syndrome
- Single giant bulla
- Bullous lung disease

Secondary

- Emphysema
 - Paraseptal
 - Panacinar
 - Centriacinar

Pulmonary fibrosis

- Sarcoidosis
- Idiopathic pulmonary fibrosis
- Progressive massive fibrosis
- Conglomerate silicosis
- Fibrotic tuberculosis
- Other fibrotic lung disorders

Familial disorders

- α_1 -antitrypsin deficiency
- Ehlers–Danlos syndrome
- Salla disease
- Marfan syndrome
- Fabry disease
- Cutis laxa



Se ha documentado que la inflamación crónica y los cambios destructivos en los bronquiolos respiratorios terminales causan anomalías de la función pulmonar produciéndose una distensión del espacio aéreo por un vaciado retardado.



Manifestaciones clínicas



En individuos asintomáticos una bulla puede ser detectada en el curso de una radiografía de tórax rutinaria (accidental).

En pacientes sintomáticos una bulla provoca disnea y dolor torácico.

Examen físico

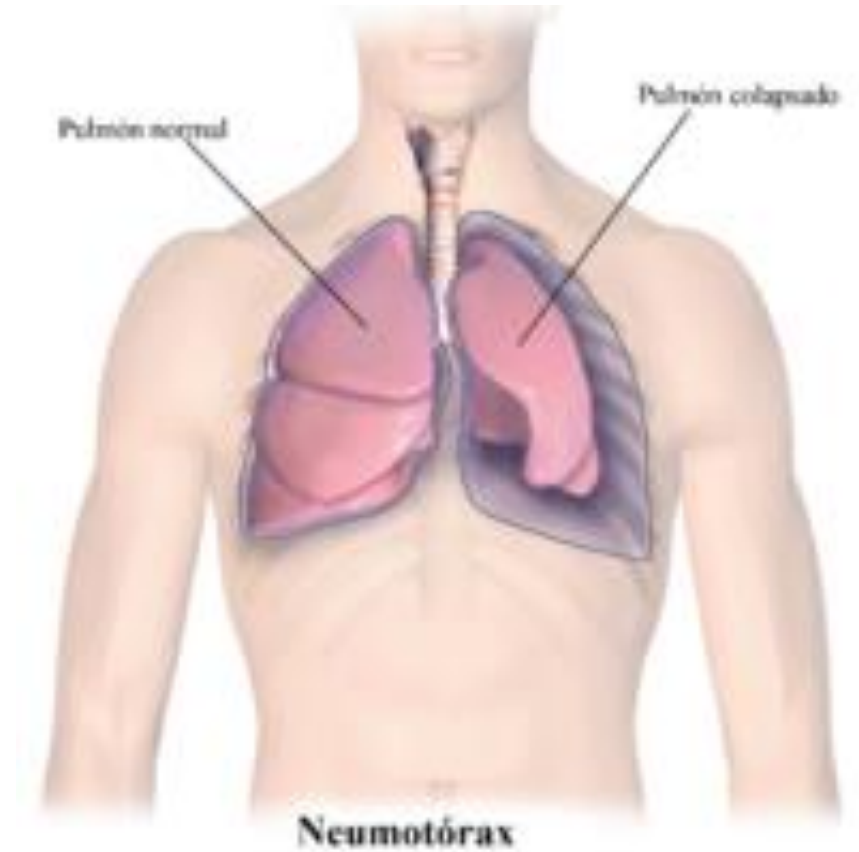
Expansión pulmonar disminuida

Hiper-sonoridad a percusión

Murmullo vesicular disminuido



Otras complicaciones más raras son la herniación cervical y la disfagia secundaria a la compresión de la bulla



DIAGNÓSTICO

El diagnóstico puede realizarse basándose en: Evaluación clínica del paciente, estudios imagenológicos y pruebas de función respiratoria.

✓ EVALUACIÓN CLÍNICA



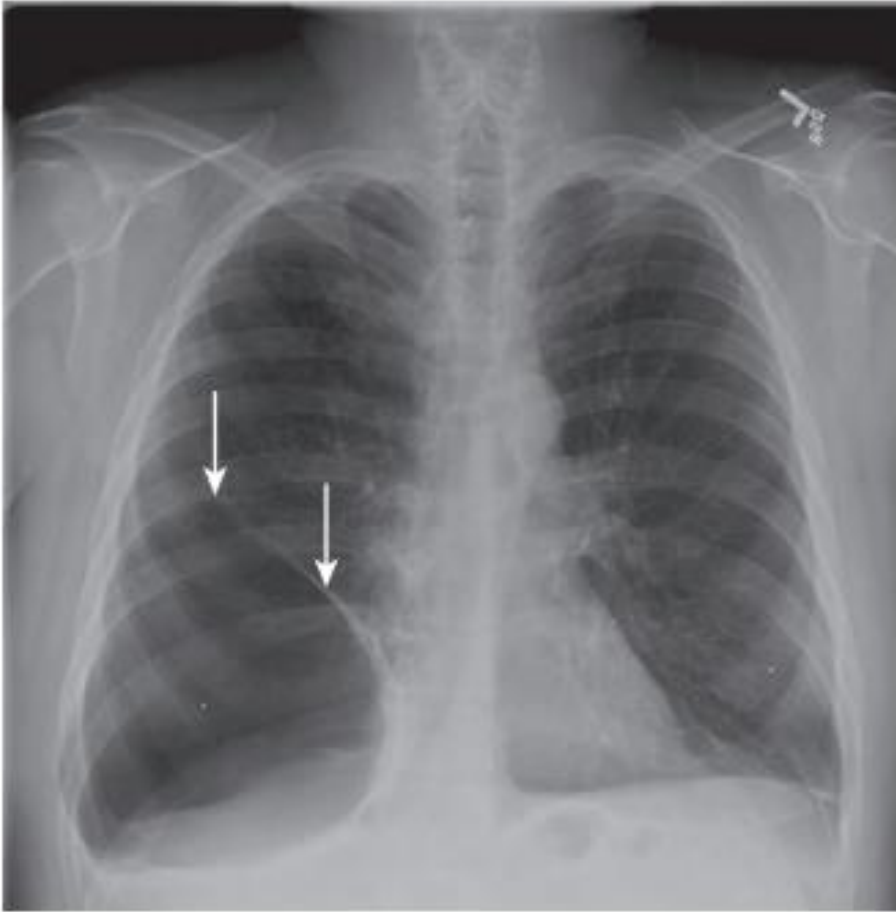
Como tal no existe un signo o síntoma patognomónico de la enfermedad bullosa sin embargo el motivo de consulta más frecuente en estos casos es la **disnea**.

Tener en cuenta **antecedentes de tabaquismo**, pues dos de las causas principales de enfisema bulloso y enfermedad pulmonar bullosa son el tabaquismo y la deficiencia de antitripsina.



ESTUDIOS IMAGENOLÓGICOS

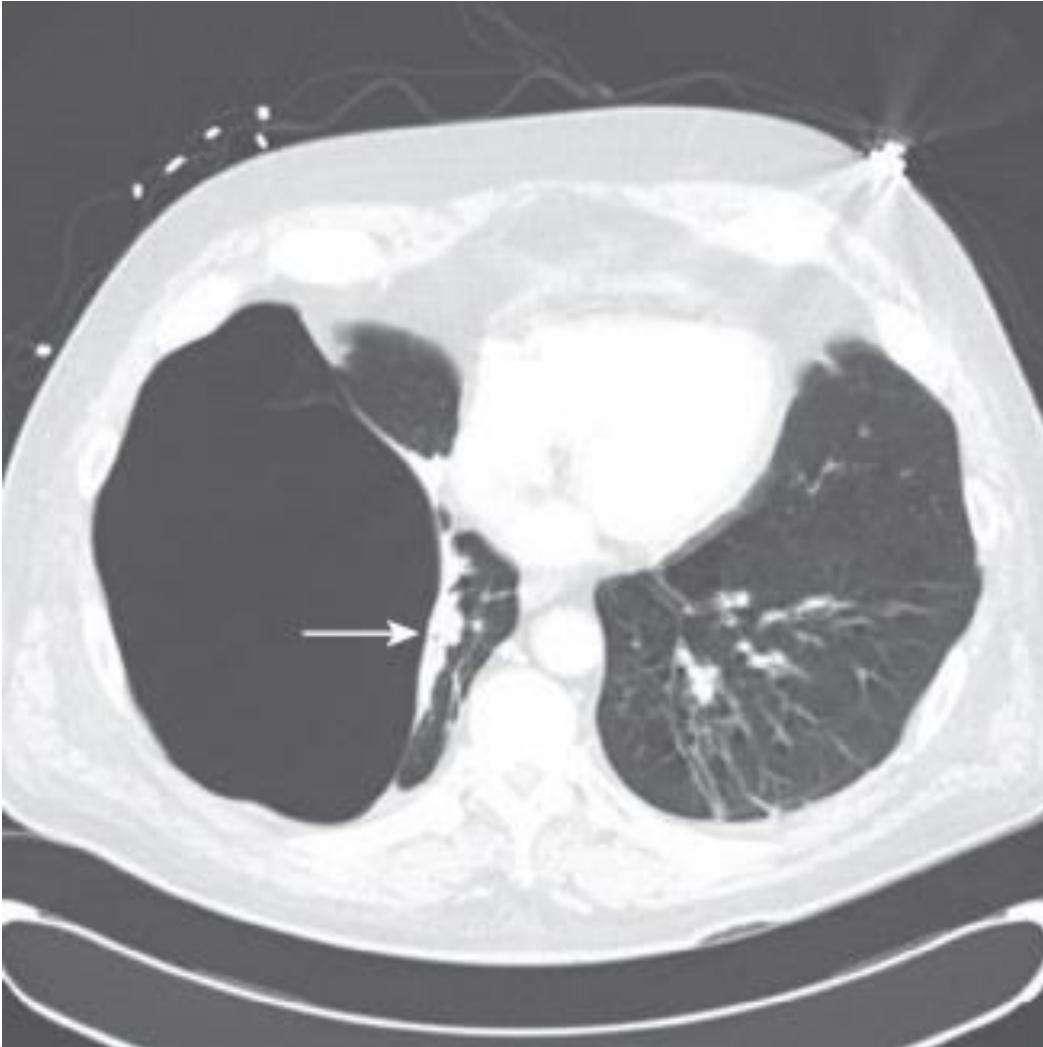
1. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX



En presencia de bullas se observaran áreas de mayor radiolucidez que están delineadas por finas líneas radiopacas.



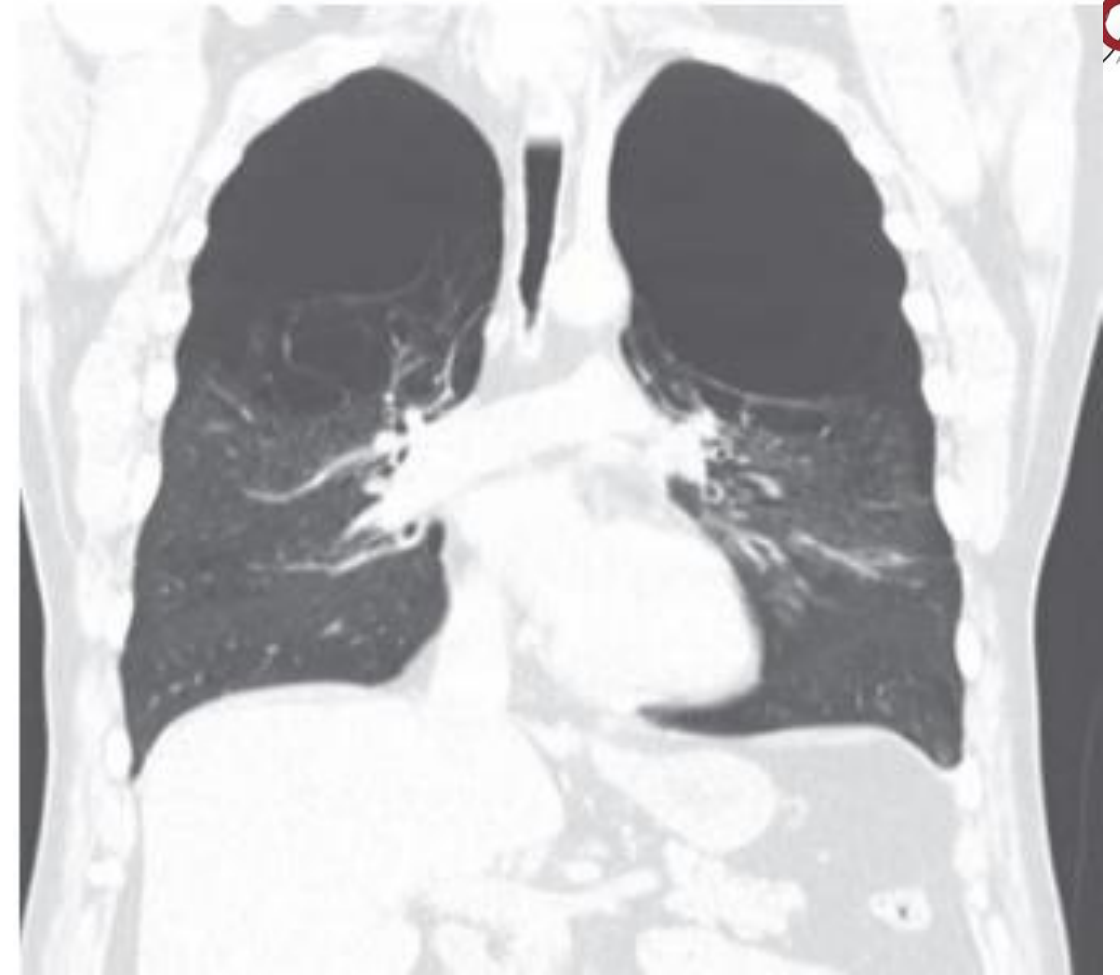
2. TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA



- Proporciona información precisa sobre el tamaño, número y relaciones de las bullas.
- Las bullas se podrán identificar como áreas de radioluminosidad que generalmente no contienen vasos sanguíneos y que están confinadas por paredes visibles.
- Las bullas gigantes suelen encontrarse predominantemente en los lóbulos superiores, esto debido a la mayor debilidad de las paredes alveolares en las zonas apicales del pulmón.



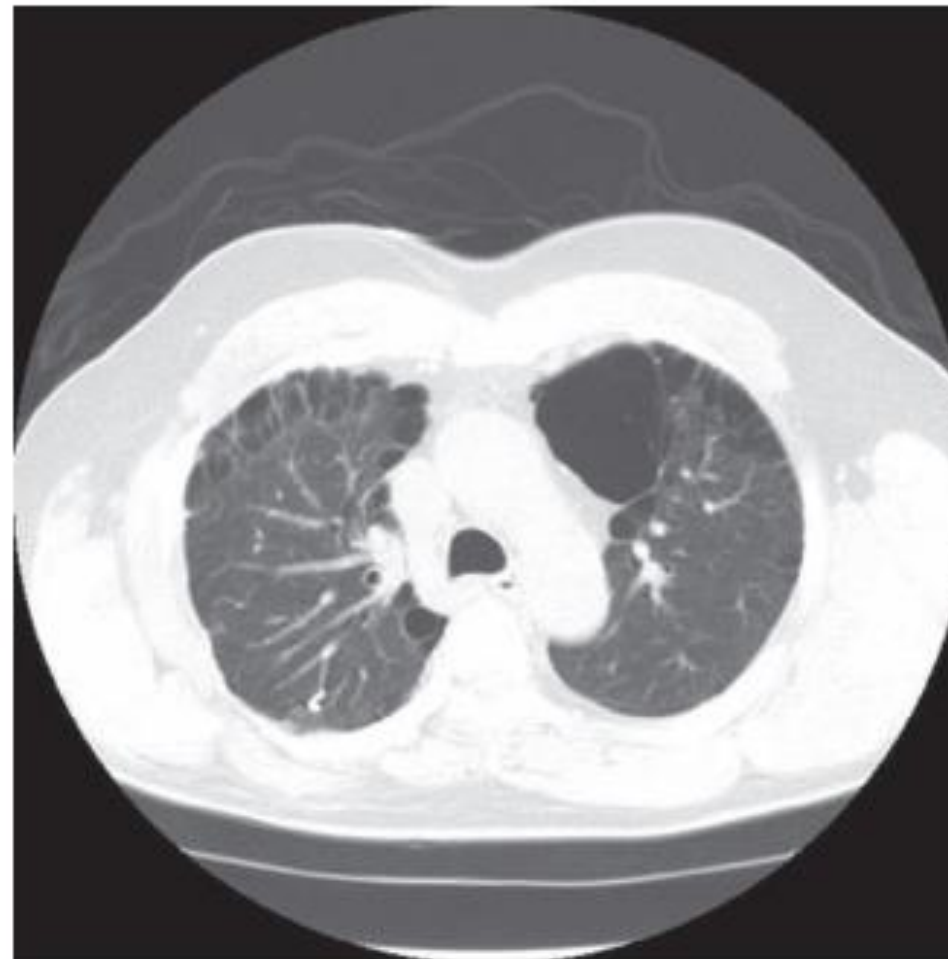
Tomografía computarizada del tórax (vista axial)
que muestra bullas bilaterales de los lóbulos
superiores



Tomografía computarizada del tórax (vista coronal)



Imagen por TC de bulla infectada del lóbulo superior izquierdo.



Misma bulla después de tratamiento antibiótico



PRUEBAS DE FUNCIÓN PULMONAR

Las pruebas de función pulmonar permiten distinguir entre aquellos pacientes que presentan bullas localizadas con un parénquima pulmonar normal es decir **enfermedad bullosa**, y aquellos con bullas y que presentan una enfermedad respiratoria obstructiva de base es decir **enfisema bulloso**.

Espirometría basal

Volúmenes pulmonares
y resistencia por
pletismografía

Capacidad de difusión
del monóxido de
carbono (DLCO)

Gasometría arterial

Oximetría de pulso

Presión inspiratoria y
expiratoria máxima

Pruebas de esfuerzo



TEST	ENFERMEDAD BULLOSA	ENFERMEDAD OBSTRUCTIVA DE VÍA AÉREA Y BULLAS
CPT, L	N	N ↑
RV,L	N	↑
FRC, L	N	↑
VR/CPT%	N	↑
FEV1, L	N ↓	↓
CVF,L	N ↓	↓
FEV1/CVF%	N	↓
MVV, L/ min	N	↓
DLCO/VA	N	↓

En pacientes con enfisema bulloso se presenta un aumento del aire atrapado con una obstrucción del flujo aéreo ,hipoxemia e hipercapnia y descenso de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL SEGÚN GROSOR DE LA PARED

PARED GRUESA

>5 mm- Cavitación

La lesión cavitada puede estar asociada a procesos infecciosos (S. Aureus, P. Aeruginosa, M, tuberculosis) y también a cáncer de pulmón cavitado.

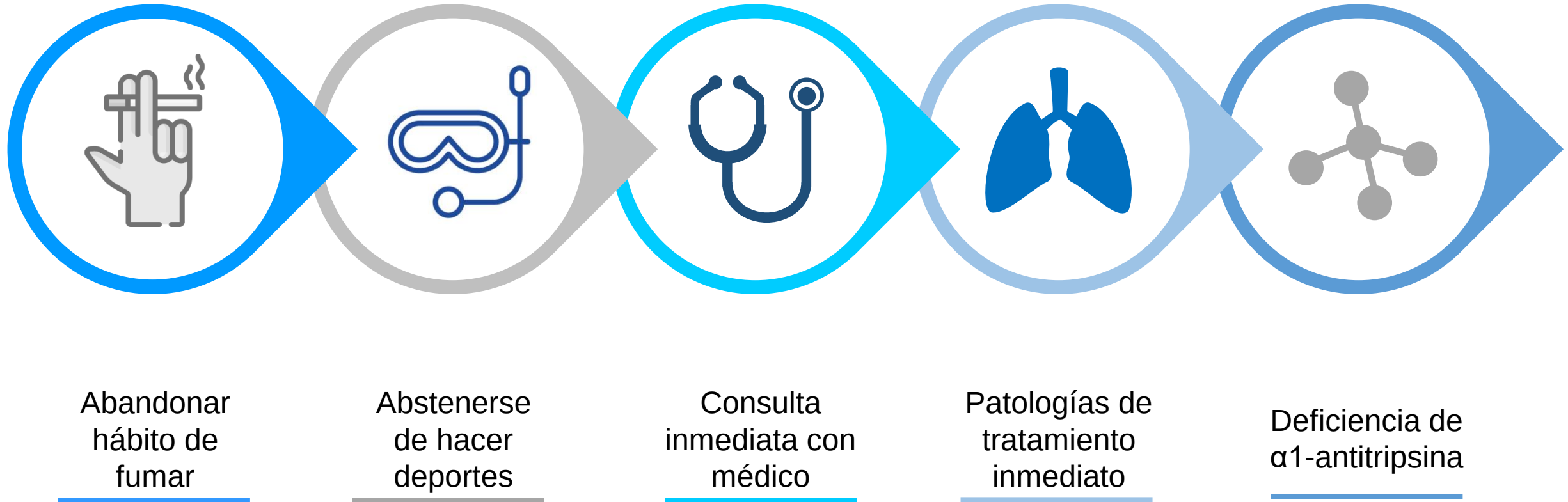


PARED DELGADA

1-2mm – Bullas enfisematosas



Manejo



Tratamiento

Depende de la condición individual del paciente

Se busca generar un aumento de la función pulmonar

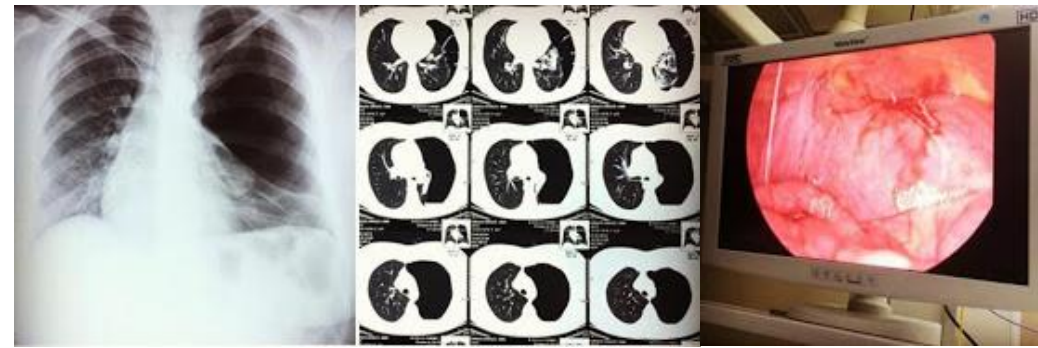
Indicaciones quirúrgicas

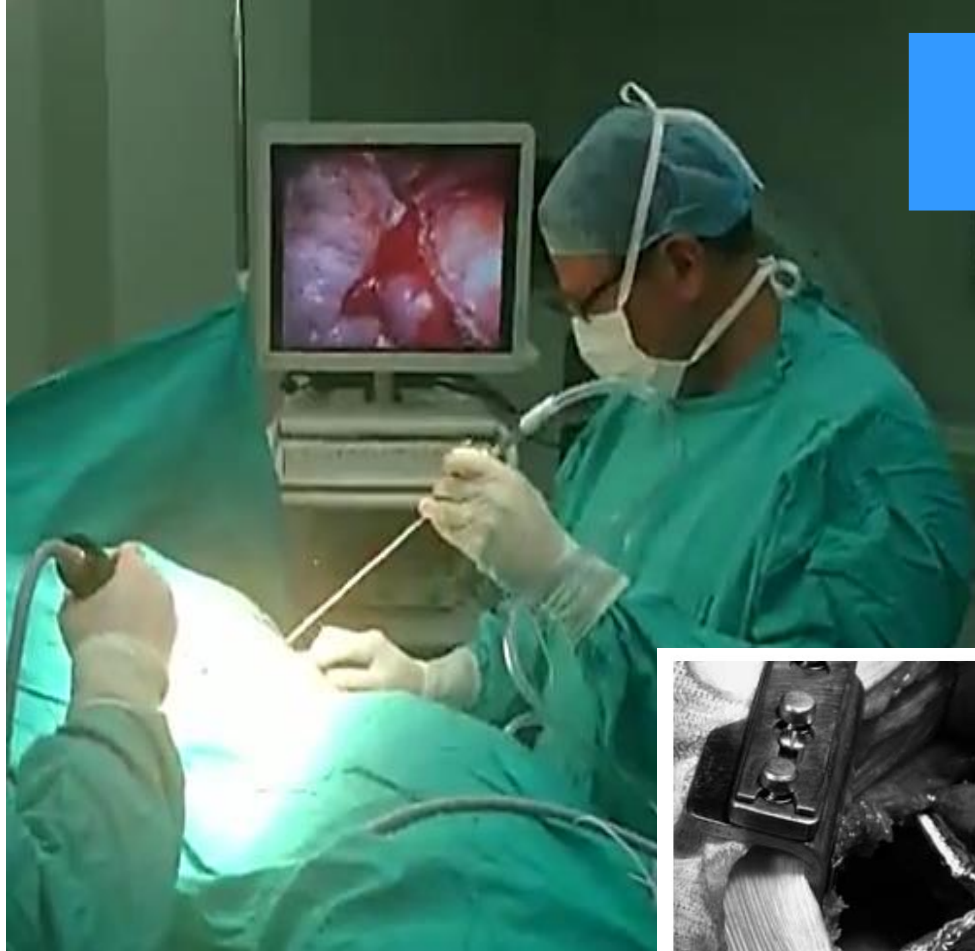
Bulla aislada de más de 30% de un hemitórax, disnea, neumotórax secundario espontáneo, hemoptisis y aumento de tamaño de la bulla

Indicaciones menos frecuentes

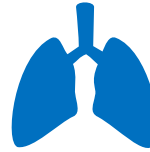
Cirugía preventiva en pacientes asintomáticos y complicaciones locales derivadas de la bulla: hemorragia, malignización e infección

El tratamiento de la enfermedad bullosa tiene importantes implicaciones. La evaluación clínica, pruebas de imagen y de función respiratoria permiten identificar el procedimiento adecuado (intervenciones quirúrgicas) para los pacientes según su sintomatología, esto con el fin de generar mejoría en ellos.





Bullectomía



La indicación más común para la bullectomía es la disnea severa debido a una bulla que ocupa el 30% o más del hemitórax o un neumotórax secundario espontáneo. Un desafío clave para el médico es seleccionar el paciente óptimo para la bullectomía. Un factor clave que sugiere que la bullectomía puede ser beneficiosa es una bulla que ocupa más de 50% del hemitórax con evidencia radiográfica de que la bulla está comprimiendo el parénquima pulmonar normal adyacente.



TABLA 1. Proceso de selección de pacientes para bullectomía

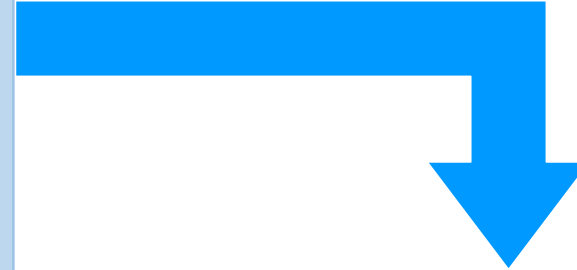
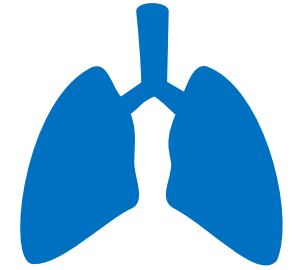
Área de Investigación	Técnica de valoración	Cirugía más indicada	Cirugía menos indicada
Anatomía de la bulla	Radiografía estándar TC.	Bulla grande (más del 50 % de un hemitórax), localizada y unilateral Crecimiento progresivo	Bulla pequeña, múltiples, y bilaterales Sin crecimiento
Función de la bulla	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.

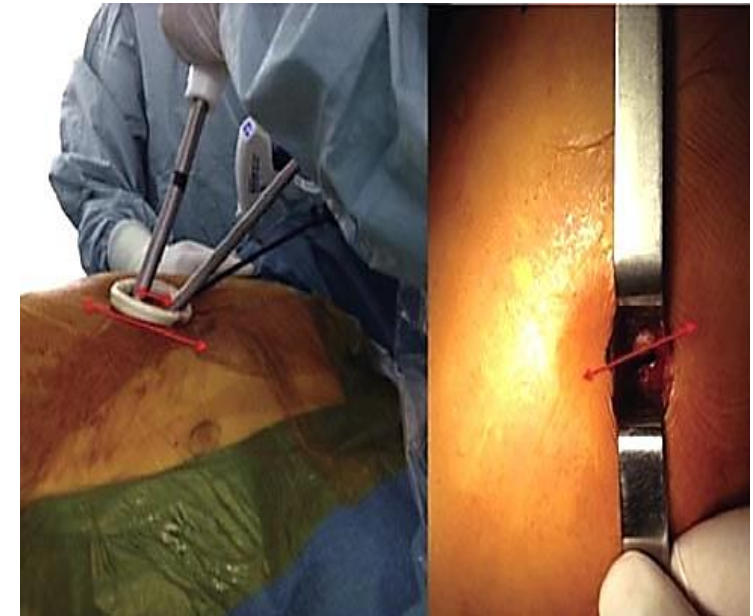
Bullectomía toracoscópica

Muchos cirujanos han adoptado esta vía de acceso para tratar las bullas gigantes

Autores refieren la implementación de engrapadoras en la bullectomía toracoscópica por resultados positivos y menor índice de complicaciones postoperatorias, incluso puede intentarse en pacientes con antecedentes de toracotomía previa.



La bulla puede ser extirpada con endograpadoras, ligadas en su base



Drenaje endocavitatorio



Consiste en realizar una mínima toracotomía sobre el sitio de la bulla, resecando un segmento de la costilla y se incide la pleura parietal adyacente de la bulla.

Se lleva a cabo una incisión en la pared lateral de la bulla extirpando los septos del interior de la bulla, continuando se ubican dos suturas alrededor del orificio de la bulla, insertando un catéter de Foley para iniciar el drenaje endocavitatorio, se infla el globo del Foley, se atan las suturas, aplicando succión para colapsar la bulla.

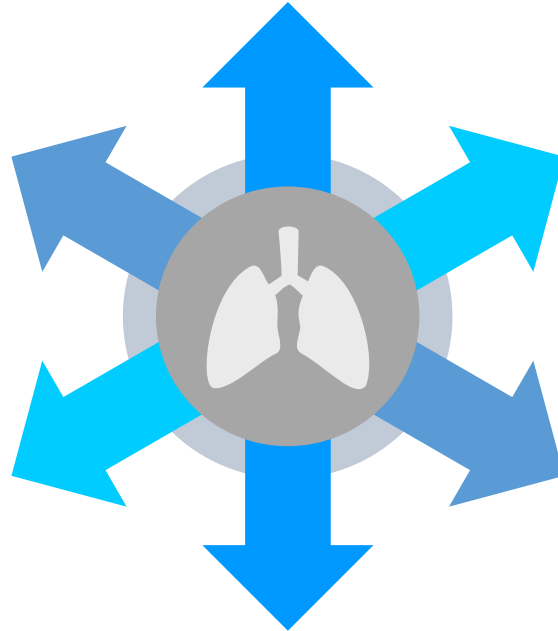


Esta práctica proporciona alivio y mejoría a nivel funcional.

Cirugía toracoscópica asistida por video uniportal

Después de liberar la bulla, se inserta una grapadora para atrapar la bulla, se utiliza una bolsa endoscópica dentro del tórax para retirarla, finalmente se drena la cavidad pleural y se cierra la incisión

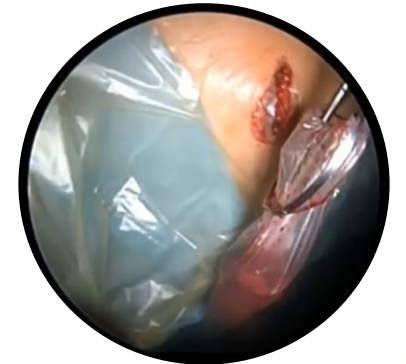
Se presenta un enfoque menos invasivo, esta técnica uniportal, utiliza un solo puerto para toda la operación, incluido el tubo intercostal



Identificada la bulla se procede a desinflarla mediante diatermia normal, dando paso a la disección de adherencias, teniendo precaución de no dañar estructuras importantes de la entrada del tórax

Una vez confirmado el dx, y el paciente bajo anestesia general, se realiza una incisión en la línea axilar anterior del quinto espacio intercostal

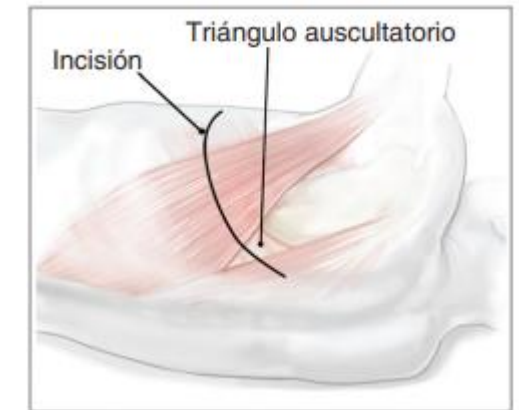
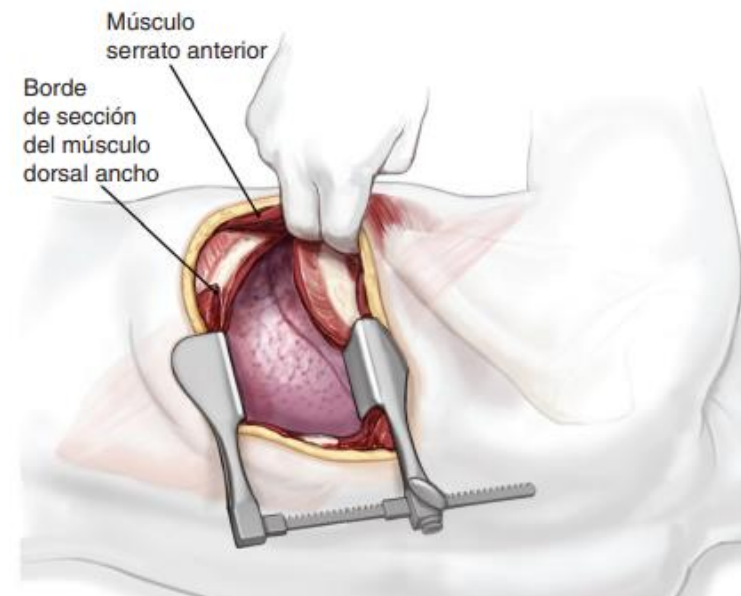
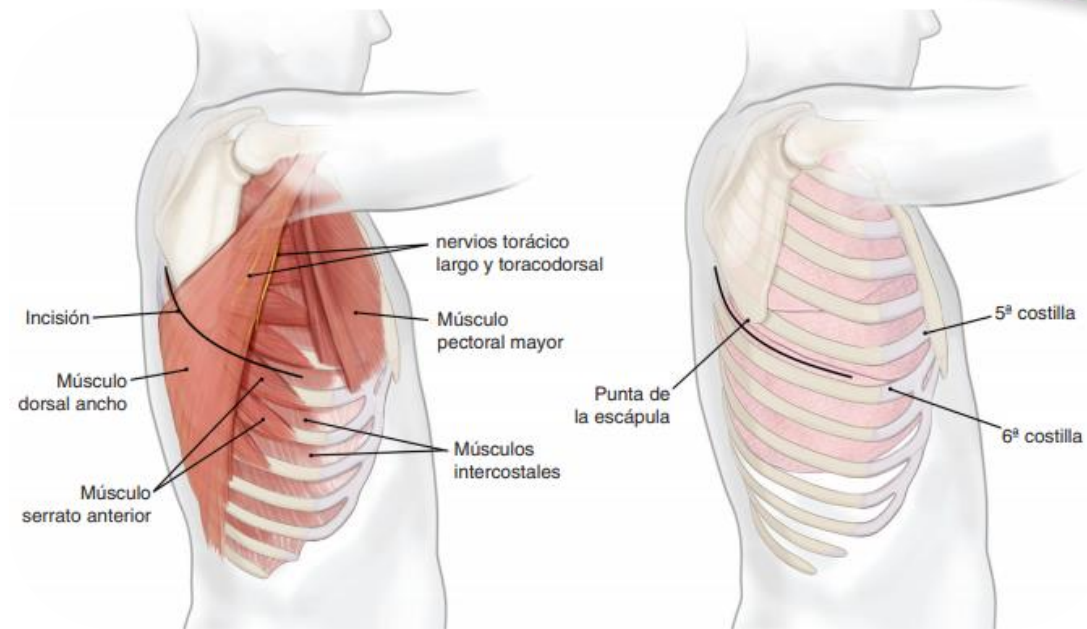
Se introduce un endoscopio, con el fin de explorar el tórax identificando la posición de la bulla o presencia de más



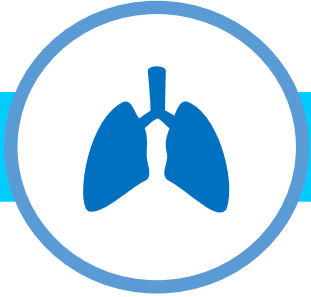
Toracotomía posterolateral

Este procedimiento consiste en ubicar al paciente en decúbito lateral estándar con el brazo homolateral extendido hacia adelante; el extremo inferior de la escápula debe palparse y marcarse

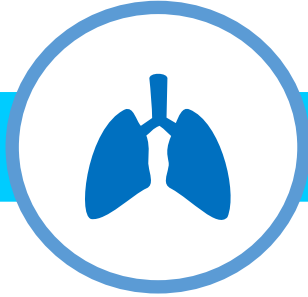
Se realiza una incisión general centrada sobre el quinto espacio intercostal, correspondiendo con la cisura mayor del pulmón, proporcionando visión completa de la cisura, la arteria pulmonar y el hilio, e seccionan los tejidos blandos, la fascia de Scarpa y el músculo dorsal ancho. El proceso de cierre inicial con la colocación y la fijación de los tubos de tórax, las suturas van desde 4, 6 u 8 para evitar herniación de la pared torácica



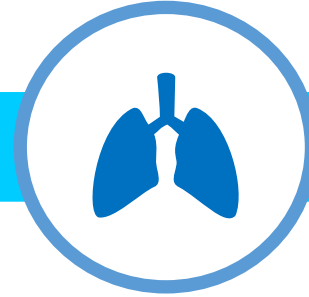
Resultados quirúrgicos



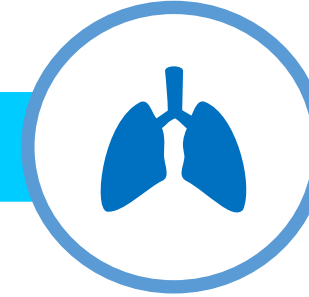
Mejoría sintomática
en el 80% y en la
función pulmonar
de los pacientes
posoperatorios



Mortalidad
operatoria baja



Complicaciones
posoperatorias: escasa
reexpansión del tejido
pulmonar remanente, fuga
aérea prolongada, enfisema
subcutáneo, problemas en
el espacio pleural, dificultad
con la desconexión del
ventilador y fístula
broncopleurales crónicas



Resultados menos
favorable: edad avanzada,
tabaquismo continuo,
enfermedad comórbida
significativa, función
pulmonar baja, hipercapnia,
ampollas mal definidas en
las imágenes de tórax e
hipertensión pulmonar



BULLA PULMONAR GIGANTE



INTÓRAX

ACREDITACIÓN INSTITUCIONAL
Avanzamos... ¡Es nuestro objetivo!



NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO SECUNDARIO RECURRENTE (LOCULADO)



INTÓRAX



- HUSSEIN E. MAHMOUD S. MOHAMED F. KHALED H. & EMAD Z. Uniportal VATS for treatment of bullous lung disease. [Internet]. 2017. Disponible en <https://mmcts.org/tutorial/577>
- Witzle H, Anikin V. Other conditions of the lung (abscesses, inhaled foreign bodies, bullous lung disease, hydatid). Surgery (Oxford). [Internet]. Mayo 2017.. Disponible en: <https://www.sciencedirect-com.unipamplona.basesdedatosezproxy.com/science/article/pii/S0263931917300406>
- AHMED F. MOHAMMED H. MOHAMMED A. & MOHAMMED F. Role of oxidative stress and outcome of various surgical approaches among patients with bullous lung disease candidate for surgical interference. [Internet]. 2016. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5107534/>
- Roberto de Menezes Lyra. Etiología del neumotórax espontáneo primario. Jornal Brasileiro de Pneumologia. [Internet] mayo / junio 2016; vol.42 no.3. Disponible en: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132016000300222&lng=en&nrm=iso&tlng=en
- Grippi M, Elias J, Fishman J, Kotloff R, Pack A, Siegel M, Senior R. Fishman's Pulmonary Disease and Disorders, Fifth Edition. [Internet]. Estados Unidos: McGraw-Hill; 2015. Disponible en <https://www.pdfdrive.com/fishmans-pulmonary-diseases-and-disorders-2-volume-set-d175600965.html>
- Fuentes E, Ekumba A. Cavernas pulmonares gigantes cicatrizadas, no colapsadas que simulan bulas de enfisema. Neumología y cirugía de torax. [Internet]. Marzo 2015. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0028-37462015000100002
- SEVILLA S. VAQUERO M. MUÑOZ P. & JIMÉNEZ R. Incisiones y vías de abordaje quirúrgicas. [Internet]. 2011. Disponible en <https://www.archbronconeumol.org/es-incisiones-vias-abordaje-quirurgicas-articulo-S0300289611700631>

Bibliografía.



- Llobregat N, Villegas F, Baquero F. Enfermedad bullosa. Neumomadrid. [Internet]. 2010.. Disponible en: https://www.neumomadrid.org/wp-content/uploads/monogxvi_6_enfermedad_bullosa.pdf
- Berkel V, Kuo E, Meyers B. Pneumothorax, Bullous Disease, and Emphysema. Surgical Clinics of North America [Internet]. Octubre, 2010.. Disponible en: <https://www.sciencedirect-com.unipamplona.basesdedatosezproxy.com/science/article/pii/S0039610910000769>.
- Saínz B. Enfisema pulmonar y bullas de enfisema. Clasificación. Diagnostico. Tratamiento. Revista cubana Cir. [Internet]. 2006. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/cir/v45n3-4/cir22306.pdf>





ACREDITACIÓN INSTITUCIONAL

Avanzamos... ¡Es nuestro objetivo!

Formando líderes para la **construcción**
de un nuevo **país en paz**