

Traqueobroncomegalia: nuevas consideraciones en el tratamiento quirúrgico. A propósito de un caso

A. Cantó, J. Moya*, R. Guijarro y G. Ferrer*

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital General Universitario de Valencia y * Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Príncipe d'Espanya. Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Se presenta un caso de traqueobroncomegalia de difícil solución por la extensión a ambos broncotruncos que ha sido tratado por una nueva técnica no usada anteriormente que consiste en actuación en varios tiempos y pexia de las zonas malácicas de la tráquea y de ambos bronquios principales a anillos de Carpentier, usados como soportes de las valvuloplastias cardíacas.

Los buenos resultados obtenidos, con perfecta luz traqueal y el adecuado seguimiento durante 3 años sin recidiva de la estenosis funcional nos permiten afirmar que con este nuevo método de actuación puede encontrarse un nuevo soporte al que efectuar pexias en las traqueobroncomalacias extensas.

Arch Bronconeumol 1992; 28:378-382

Tracheobronchomegaly: new considerations on the surgical treatment. A case report.

We present a new case of tracheobronchomegaly which was difficult to solve due to extension to both bronchial trunks. The patient was surgically treated in several times using a new technique consisting on fixation of the malacial zones with Carpentier's rings, which are used as supports in cardiac valvuloplasty. After a follow-up period of 3 years the patient presented a good tracheal lumen without any relapse of the functional stenosis. Based on these results we conclude that the technique described in this study is useful in cases of extensive tracheobronchomalacia.

Introducción

La traqueobroncomegalia es una entidad clínica descrita por Mounier-Kuhn por primera vez en 1932¹. Conceptualmente se trata de una dilatación excesiva de la tráquea y bronquios principales con presencia en ocasiones de saculaciones o divertículos, que se extienden a los bronquios distales, quedando modificada la disposición estructural de la pared.

Este síndrome clínico-radiológico ha recibido multitud de nombres, como traqueomalacia, traqueiectasia, traqueomegalia, traqueobronquiectasia y síndrome de Mounier-Kuhn². En 1962, cuando habían sido descritos en la literatura otros 10 casos, Katz et al², introdujeron el término la traqueobroncomegalia. Desde entonces, la mayoría de los autores lo han adoptado³.

Aunque tradicionalmente ha sido considerada una rareza y su incidencia es desconocida, se ha encontrado en el 1% de las broncografías realizadas en adultos⁴.

Clínicamente se comporta como una neumopatía crónica de tipo obstructivo, con neumonías y/o neumonitis de repetición por retención de moco.

El diagnóstico es radiológico, bien por visualizar en la radiografía de tórax la mayor amplitud del diámetro traqueal, o bien por medio de la broncografía, que nos confirma la presencia de esta entidad clínica^{2,5}.

Se presenta un caso de traqueobroncomegalia extensa tratada en varios tiempos quirúrgicos y utilizando para su pexia anillos de Carpentier (usados en las valvuloplastias). Los magníficos resultados obtenidos, así como la ausencia de recidiva comprobada endoscópicamente tres años después de la intervención, nos impulsan a publicar este nuevo método de tratamiento quirúrgico de esta compleja anomalía traqueobronquial.

Caso clínico

Varón de 51 años de edad, diagnosticado de enfisema difuso pulmonar y bronquiectasias de lóbulo inferior izquierdo.

Presenta historia clínica de disnea progresiva desde los 40 años hasta hacerse de reposo, tos y estridor progresivo.

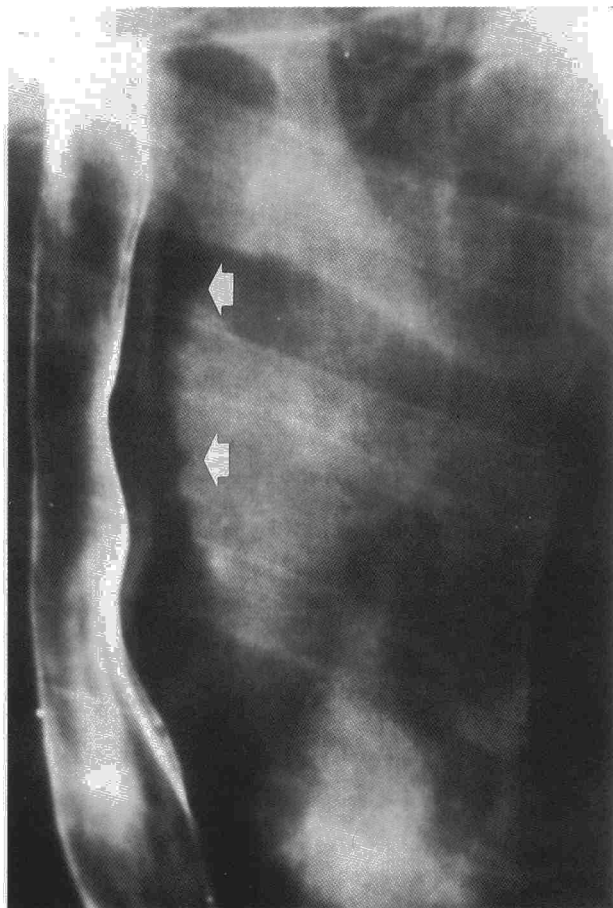


Fig. 1. Esofagograma baritado para distinguir el mínimo traqueograma preoperatorio. Las flechas señalan la zona estenótica traqueal.

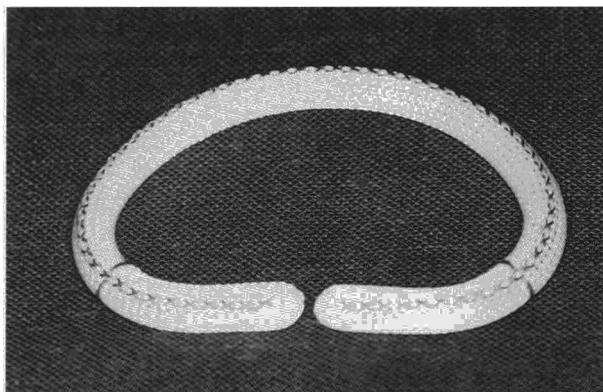


Fig. 2. Anillo de Carpentier.



Fig. 3. Foto intraoperatoria. Colocación de los anillos.

Tres años antes de acudir a nuestra policlínica se le había practicado una traqueotomía, precisando llevar un tubo endotraqueal largo para que no existiese colapso en la luz traqueal.

Para precisar la extensión y gravedad de las lesiones y tras retirar momentáneamente dicha cánula endotraqueal, se le realizan tomografías traqueales y xerotomografías (fig. 1), encontrando ausencia de luz traqueal a partir del traqueostoma. La TAC y la RNM confirman la ausencia de traqueograma, estando la tráquea totalmente aplastada en sentido anteroposterior.

Las Rx de tórax muestran signos de atrapamiento aéreo, sin existencia de bullas y con una disminución del riego vascular izquierdo (pulmón hiperclaro).

La fibrobroncoscopia halla un aplastamiento traqueal anteroposterior, con estenosis completa del bronquio principal izquierdo y parcial del broncotronco derecho. La mucosa es macroscópicamente normal.

La espirometría es de un patrón mixto con restricción del 40 %. La gammagrafía de ventilación perfusión muestra una división de la ventilación del 89 % correspondiente al pulmón derecho y de sólo el 11 % para el izquierdo.

Tras estos hallazgos, pensamos que la corrección quirúrgica, aunque anatómicamente debe hacerse por toracotomía derecha, pues por esta vía se accede también a los primeros centímetros del bronquio principal izquierdo, es imposible de efectuar debido a la intensa estenosis de bronquio principal izquierdo, por lo que en un primer tiempo decidimos

efectuar toracotomía izquierda con el fin de solucionar esta broncoestenosis. La intervención se realiza en octubre de 1988, encontrando un bronquio principal izquierdo totalmente aplastado, con anillos incompletos y calcificados.

Por broncotomía se coloca un tutor de silicona endobronquial que se fija externamente con dos puntos reabsorbibles de ácido poligaláctico (Vicryl). El postoperatorio cursa sin complicaciones y en la siguiente valoración gammagráfica, la ventilación se distribuye en un 55 % hacia el pulmón derecho y en un 45 % para el izquierdo. La perfusión es del 71 % para el derecho y del 29 % para el izquierdo.

Tras esta apreciable mejoría espirométrica, el paciente es reintervenido en noviembre de 1988 por toracotomía derecha, hallando una malacia y aplastamiento de la *pars membranosa* traqueal similar a la descrita en el lado izquierdo. Se coloca un anillo de Carpentier (fig. 2) en la zona de mayor estenosis del broncotronco derecho que está en el origen del mismo, en su misma embocadura, sujeto por tres puntos irreabsorbibles (fig. 3) que no penetran en la luz traqueal (son submucosos), dos de ellos son laterales y uno anterior (fig. 4). Del mismo modo es colocado un segundo anillo en el tercio distal traqueal. Tras efectuar esta maniobra, se aprecia que no precisa de un tercero, ya que al actuar como arbotante el anillo, rectifica el resto de la luz traqueal, tubulizándose el resto de la tráquea aplastada.

El curso postoperatorio transcurre sin incidencias y el paciente es dado de alta dejando abierto el traqueostoma ante un posible fallo de la técnica.

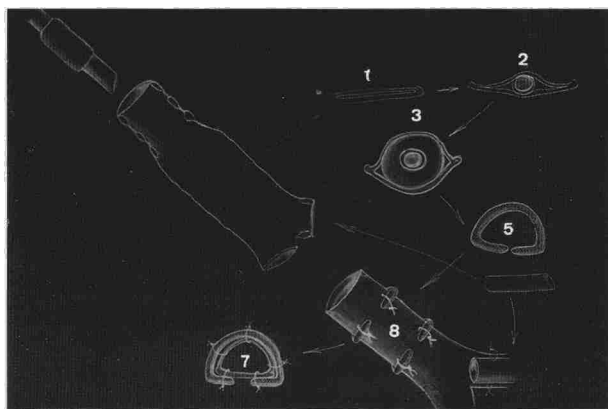
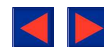


Fig. 4. Detalles esquemáticos de la técnica: 1 y 2 colapso espiratorio de la tráquea; 3 dilatación tras el hinchado del tubo endotraqueal; 5 anillo de Carpentier; 7 y 8 estado de la luz traqueal y técnica de colocación de los anillos.

Endoscópicamente, la luz traqueal es normal en toda su extensión y por broncoscopia rígida se procede a retirar la endoprótesis de silicona del broncotronco izquierdo al haberse reabsorbido los puntos de amarre.

El 31 de enero de 1989 se retira la cánula traqueal, dejando cerrar el traqueostoma, tras comprobar la perfecta luz traqueal (fig. 5).

Los sucesivos controles endoscópicos muestran una luz traqueal persistentemente abierta, sin disminución de sus diámetros.

En mayo de 1990 presenta un cuadro neumónico de lóbulo inferior izquierdo y tras su curación se constata la existencia de bronquiectasias en dicho lóbulo, por lo que al hallarse localizadas, se le realiza una lobectomía inferior izquierda reglada y colocación a través de la broncotomía de un tubo intrabronquial de Dumon en el bronquio principal izquierdo.

En la actualidad el paciente se encuentra asintomático y realizando una vida totalmente normal.

Discusión

La traqueobroncomegalia adquirida es una entidad fácil de reconocer, aunque no hay muchos casos publicados sobre el tema.

Afecta preferentemente a varones y se diagnostica entre la tercera y cuarta década de la vida.

La etiopatogenia está en relación con una malformación congénita de tipo hereditario recesivo, que consiste en una atrofia del tejido conectivo de sostén del árbol bronquial, con una alteración redundante de la *pars membranosa* traqueal^{2,3}. La asociación de traqueobroncomegalia con otras enfermedades congénitas, como el síndrome de Ehlers-Danlos, bronquiectasias congénitas, cutis laxa o presencia de otras visceromegalias, apoyarían esta teoría congénita^{2,3}. De todas estas anomalías descritas, la asociación principal de la traqueomalacia es sin duda con la atresia esofágica con o sin fistula traqueoesofágica⁷. Se cree que la dilatación del segmento proximal esofágico pudiera comprimir el normal desarrollo traqueal conduciendo a la malacia de la estructura.

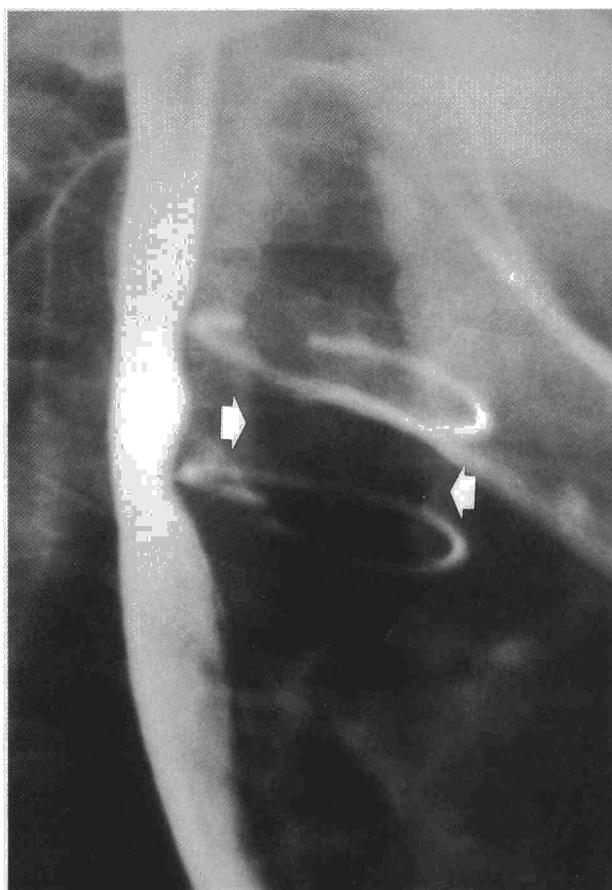


Fig. 5. Postoperatorio tardío. Compárese la luz con la de la figura 1.

Existe otra teoría que aboga por factores adquiridos, que sería la infección bronquial repetida la que produciría una dilatación traqueal y bronquial^{5,8}.

Rodríguez Cuartero et al⁸ señalan que algunos autores intentan armonizar las teorías congénita y adquirida, proponiendo que para que aparezca este síndrome raro es necesaria la presencia de factores exógenos, pero sobre un fondo congénito.

La traqueobroncomegalia se asocia en la tercera parte de los casos a divertículos traqueales y de forma constante, con una severa traqueomalacia, que origina un colapso de la tráquea con la tos y un pobre aclaramiento de las secreciones bronquiales.

Durante el ciclo respiratorio normal ocurren cambios en el diámetro traqueal en personas sanas debido a las variaciones en la compliance durante el mismo. Así, durante la inspiración, siempre acontece una dilatación y alargamiento y viceversa en la espiración. Los aspectos cuantitativos de lo anterior han sido ya descritos anteriormente⁹ y hasta un descenso del 50 % en el calibre durante la tos es considerado como normal.

Estudios efectuados por Feist et al³ muestran que, en pacientes con bronquitis crónica y/o enfisema, la tráquea puede colapsarse severamente durante la tos,



en ocasiones hasta casi ocluir totalmente su lumen. Además, la patología de órganos vecinos vasculares o tumorales puede también ocasionar malacias localizadas en la vía aérea principal predisponiendo a alteraciones locales en la compliance con las secuelas descritas anteriormente. Estas alteraciones que pudieran parecer nimias, son, sin embargo, de una importancia fisiológica primordial, puesto que al interrumpirse el flujo espiratorio normal se impide el normal aclaramiento de las secreciones traqueobronquiales con las secuelas infectivas y de dilataciones saculares antes descritas.

Aun que la enfermedad no tiene signos específicos, se asocia con patología pulmonar diversa, tal como bronquiectasias (como en el caso que describimos), bullas enfisematosas, tuberculosis, lo que conduce a un cuadro final de enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En relación con lo anterior, están las alteraciones que aparecen en las pruebas funcionales respiratorias, con un aumento del espacio muerto anatómico, aumento del volumen corriente y ocasionalmente obstrucción de la vía aérea con reducción de la difusión^{2, 8}.

El diagnóstico es principalmente radiológico al visualizarse en las Rx de tórax, tomografías lineales o computarizadas o traqueobroncografías, una tráquea y/o bronquios principales de diámetro anormal con frecuentes dilataciones saculares y a veces con asociación de fistula traqueo-esofágica. Siempre debe hacerse esofagograma baritado para despistar las debidas a compresión por vasos anómalos que también improntan el esófago y a veces también causan disfagia (disfagia lusoria). La fibrobroncoscopia finalmente o la cineradiología son esenciales para estudiar el comportamiento dinámico de la estructura, haciéndonos ver la severidad del colapso espiratorio o con la tos (síndrome de Herzog).

En cuanto al tratamiento, Greenholz et al¹⁰ distinguen dos tipos de traqueomalacias, primaria y secundaria. La primaria (congénita), no debida a ningún otro factor coadyuvante, la cual ha de ser tratada por métodos conservadores ya que muchas regresan con el crecimiento del niño. Entre estas medidas conservadoras podemos citar la observación hospitalaria en los episodios intercurrentes de infección respiratoria, humidificación adecuada de las secreciones y fisioterapia respiratoria. En aquellos en los que no es resolutiva la evolución, debe procederse a la intubación endotraqueal prolongada en recién nacidos practicando una traqueostomía. Si falla lo anterior, practicar aortopexia.

En las traqueomalacias secundarias (adquiridas), debe contemplarse desde el principio, en los casos graves, el tratamiento quirúrgico en sus tres modalidades expuestas magistralmente por Greenholz et al¹⁰, en su clásico trabajo "Contemporary surgery of tracheomalacia", a saber: traqueostomía y ventilación prolongada con presión positiva, aortopexia u otras pexias y finalmente la reconstrucción traqueal con o sin prótesis endotraqueal tutora y con o sin resección traqueal. La elección de uno u otro método dependerá

de la localización y extensión de la traqueobroncomegalia. Así, la aortopexia sólo debe realizarse en aquellos casos de malacia traqueal en su tercio inferior, lógicamente en la proximidad del arco aórtico.

En cuanto a la vía de abordaje, la mayoría de autores se inclinan por las toracotomías laterales, dependiendo de la localización de las malacias. Sin embargo, otros describen la esternotomía media cuando la malacia es ocasionada por compresión del tronco arterial innominado, puesto que es necesaria su reimplantación en otro lugar del cayado aórtico y es necesaria la circulación extracorpórea.

En todos los casos en que se opte por el procedimiento de pexias, que en la literatura es el más utilizado, debe realizarse fibrobroncoscopia peroperatoria a través de una pieza en T por el tubo endotraqueal de la anestesia general, para guiar al cirujano en la efectividad de su proceder quirúrgico.

Existen gran número de modalidades de pexias externas en la traqueomalacia desde que Herzog en 1968¹¹ describiera la primera usando injertos autólogos de costilla. Segmentos costales rígidos fueron anclados a ambos lados de la tráquea para poder así plicar la tráquea contra los mismos. Posteriormente, Rainier en el mismo año¹² usó Dacron reforzado con silicona para conseguir los mismos objetivos quirúrgicos, consiguiendo eliminar el colapso espiratorio descrito en este síndrome. Pero quizás el material sintético más utilizado actualmente sea el Marlex mesh con arbotantes de silicona, cuyos resultados a largo plazo han sido descritos por Vinograd et al¹³ con resultados sorprendentemente buenos. Una TAC realizada varios años después de esta técnica no logra distinguir el material sintético usado, lo que es interpretado por estos autores como que han sido totalmente bioincorporado al organismo. Este material no parece tampoco alterar el normal crecimiento de estas estructuras cuando se implanta en pacientes en edades infantiles.

En un intento por utilizar material autólogo suficientemente rígido, Dykes et al¹⁴ usan experimentalmente pericardio e injertos libres de periostio con el objetivo de conseguir material rígido al que poder anclar la tráquea malácica. Sin embargo, sus resultados no son buenos debido a la tardanza en conseguir material osteogénico por el periostio, debido a la deficiente vascularización local y a la pobre revascularización neoformada.

Koloske et al¹⁵ utilizan la pexia al ligamento arterioso en la broncomalacia del troncobronco izquierdo.

Nosotros hemos utilizado con esta misma filosofía anillos de Carpentier, los cuales se parecen a sectores de circunferencia y son usados en cirugía cardiovascular para soporte de válvulas cardíacas, pensando obtener un material sintético que, sin interrumpir la vascularización segmentaria traqueal por los ángulos laterotraqueales (no son circunferencias cerradas), sirvieran de soporte rígido ideal al que pudiera ser anclada esta estructura malácica.

Su colocación ha sido fácil al poder abrir el anillo debido a su apertura posterior, hasta conseguir la fácil introducción de la tráquea en su luz. Liberada la



tráquea en su circunferencia, los puntos de anclaje no ofrecen dificultad el realizarlos, ni el unirlos a los anillos, dada su cobertura por Teflon.

Tras efectuar una amplia revisión bibliográfica sobre la actuación quirúrgica en esta anomalía no hemos hallado referencias anteriores, lo que nos ha motivado a ponerla en conocimiento de nuestra comunidad científica, máxime tras los magníficos resultados obtenidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée, constatations radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med* 1932; 150:106-109.
2. Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. *AJR* 1962; 88:1084-1094.
3. Feist JH, Johnson TH, Wilson RJ. Acquired tracheomalacia. Etiology and differential diagnosis. *Chest* 1975; 68:340-345.
4. Himalstein M, Gallagher JC. Tracheobronchiomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973; 82:223-227.
5. Morente Campos J, De la Higuera M, Torres-Puchol J. Traqueobroncomegalia primitiva. *Rev Clin Esp* 1973; 131:501-504.
6. Serrano Muñoz F, Villamor J, Alix Trueba A, Cueto A, Borro JM. Traqueomegalia. Tratamiento quirúrgico. Presentación de dos casos. *Arch Bronconeumol* 1977; 13:203-205.
7. Davies MRQ, Cywes S. The flaccid trachea and tracheoesophageal congenital anomalies. *J Pediatr Surg* 1978; 13:363-367.
8. Rodríguez Cuartero A, Peláez Redondo J. Traqueobroncomegalia: comentarios sobre una observación. *Rev Clin Esp* 1974; 132:273-278.
9. Villamor J, Martínez-Almazora A, Sueiro A, Ortiz-Vázquez J, Serrano JA. Traqueobroncomegalia: método de diagnóstico y aportación de cinco casos. *Arch Bronconeumol* 1975; 11:97-103.
10. Greenholz SK, Karrer FM, Lilly JR. Contemporary surgery of tracheomalacia. *J Pediatr Surg* 1986; 21:511-514.
11. Herzog H, Keller R, Maurer W et al. Distribution of bronchial resistance in obstructive pulmonary diseases in dogs with artificially induced tracheal collapse. *Respiration* 1968; 25:381-394.
12. Rainier WG, Fewby JN, Kelble DL. Long-term results of tracheal support surgery for emphysema. *Dis Chest* 1968; 53:765-772.
13. Vinograd I, Filler RM, Bahoric A. Long-term functional results of prosthetic airway splinting in tracheomalacia and bronchomalacia. *J Pediatr Surg* 1987; 22:38-41.
14. Dykes EH, Bahoric A, Smith C, Kent G, Filler M. Reduced tracheal growth after reconstruction with pericardium. *J Pediatr Surg* 1990; 25:25-29.
15. Koloske AM. Left mainstem bronchopexy for severe bronchomalacia. *J Pediatr Surg* 1991; 26:260-262.