

Patología craneo-facial, cuello y tórax

I. CLARET COROMINAS

FISURA LABIOPALATINA: TRATAMIENTO PRECOZ

La variabilidad de protocolos y pautas de tratamiento del paciente con fisura labiopalatina indica que no existe un régimen terapéutico claramente superior en el manejo de estos pacientes. Nuestro protocolo de tratamiento, el cual se basa en la filosofía de Malek, se caracteriza por un tratamiento precoz y multidisciplinario de los pacientes afectados de esta malformación.

Dicho protocolo es interdisciplinario y se inicia ya en el neonato mediante la valoración conjunta por los servicios de cirugía, ortodoncia, logopedia, ORL y pediatría. Ortodoncia, ya en la primera semana de vida, diseña y coloca una placa palatina que el paciente deberá llevar hasta el día de la intervención; la finalidad de esta placa es estabilizar los márgenes de la fisura, evitar en lo posible el paso del contenido alimenticio hacia las fosas nasales, evitar la incorrecta colocación de la lengua entre los bordes fisurarios y permitir la succión. El inicio del tratamiento en los primeros días de vida y el contacto precoz de todos los servicios participantes con los padres, da lugar a un apoyo psicológico que resulta importantísimo.

El tratamiento quirúrgico se inicia entre los tres y los cinco meses de vida.

En las fisuras palatinas aisladas se practica la técnica de push back, variante de la de Veau Wardill Kilner, confeccionando dos colgajos de fibromucosa palatina de pedículo posterior, liberación de las arterias palatinas, fractura de los ganchos de la pterigoides, liberación de las inserciones musculares de las láminas mediales de las pterigoides, sección del periostio de la cara nasal (aponeurosis palatina) inmediatamente por delante de las inserciones musculares del velo hasta la pared lateral de la faringe, maniobra la cual favorece enormemente el push back de dicha musculatura, y sutura en la línea media mediante dos planos nasal y oral.

En el caso de las fisuras labiopalatinas unilaterales totales el protocolo es el siguiente: entre los tres y los cinco meses de edad se procede al cierre del paladar blando, mediante dos colgajos de fibromucosa palatina de grosor parcial que no engloban a la arteria palatina y que se suturan a la línea media en dos planos, nasal y oral; en este caso también se practica la sección del periostio de la cara nasal.

En las fisuras labiopalatinas bilaterales totales se practica el cierre del paladar blando a partir de los tres meses. En un segundo tiempo, a partir de los 6 meses de edad, se realiza el cierre del paladar duro y del labio en un solo acto quirúrgico. El cierre del paladar duro se ha rea-

lizado mediante un colgajo mucoperiostíco vomeriano de pedículo superior que se dispone interpuesto entre el plano óseo y la fibromucosa palatina. En cuanto al cierre del labio se ha utilizado la técnica del colgajo triangular equilátero de Malek. A los 6 meses se realiza la queiloplastia bilateral según técnica de Millard y, si precisa, diseño de los colgajos laterales obtenidos de la piel del prolabio que se ubican en la región subalar, y que a partir del año se utilizarán para la reconstrucción de la columela. A los 4 años practicamos el cierre del paladar óseo.

Hacia los 10 años, si precisa, se practica el cierre de la arcada alveolar, bien mediante autoinjerto óseo procedente de la espina ilíaca o bien últimamente mediante hueso de banco. El objetivo preciso del tratamiento precoz es cerrar lo más pronto posible el velo y bóveda palatinos para permitir a la lengua recuperar su lugar normal en la cavidad oral.

Desde la colocación de la placa pre-estafilorrafia, la punta de la lengua ya no puede penetrar en las fosas nasales, mejorando al mismo tiempo el apoyo sobre la cara posterior de la arcada alveolar y, por lo tanto, impidiendo el colapso del maxilar. La placa ayuda a que los fragmentos óseos de la bóveda descendan y se acerquen hacia la línea media.

Después de la reparación quirúrgica del paladar blando a los 3 meses, el cavum presenta una anatomía normal, los músculos del velo ya saturados a la línea media, permiten contrarrestar la acción de los pterigoideos, contribuyendo al cierre transversal del cavum. El funcionalismo de la trompa mejora tras restaurarse la inserción del periestafilino externo y mejorar las condiciones de presión en la rinofaringe disminuyendo la frecuencia de otitis. En el área del lenguaje es quizá donde se encuentran los mejores resultados.

Como alternativa a este tratamiento otras escuelas realizan la operación de fisura palatina hacia los 18-24 meses de edad, antes de que el niño inicie el habla.

MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES

Secuestro pulmonar. Presenta la triada anatómica "anomalía vascular, bronquial y parenquimatosa". Se trata de un territorio pulmonar aislado, sin sus conexiones normales; no tiene comunicación con el sistema bronquial, ni con la circulación pulmonar. Está irrigado por una o varias arterias sistémicas procedentes de la aorta. Tiene su propio árbol bronquial, pero sin relación con la vía bronquial normal. El secuestro extralobar está situado fuera del tejido pulmonar. El secuestro intralobar es más frecuente y está constituido por un lóbulo o segmento localizado dentro de los límites de la pleura visceral. El *secuestro intralobar* es una malformación relativamente frecuente, hallándose en el 1,8% de las piezas de resección pulmonar. Se descubre casualmente por examen radiológico o por manifestación de alguna de sus complicaciones, como la infección o la hemorragia. En el 50% de los casos suele manifestarse dentro de las dos primeras décadas de vida, y con mayor frecuencia a nivel del segmento posterobasal del lóbulo inferior. Generalmente se trata de un niño afecto de una infección pulmonar crónica con episodios de agudización o bien neumonías de repetición en las bases pulmonares. Tos, dolor torácico, fiebre y hemoptisis se presentan de forma variable, pero también a veces cursa de forma asintomática o monosintomática (tos rebelde). El *secuestro extralobar* presenta dos variedades: pulmón accesorio en conexión con el aparato respiratorio y pulmón aberrante que no tiene conexión con el aparato respiratorio y está incluido en otros tejidos. Suele ser asintomático y de diagnóstico fortuito. Se trata de una masa de morfología redondeada con un pedículo que

nace del mediastino y que en su interior contiene un canal de estructura semejante a la bronquial, que se une al estómago o esófago a través del diafragma. Existen también vasos de origen sistémico, frecuentemente en ramas de la aorta abdominal. Se localiza en el lado izquierdo en el 90% de los casos (el intralobar en el 60%). Se asocia con mayor frecuencia a malformaciones como hernia diafragmática, dehiscencia pericárdica y anomalías vertebrales.

La *radiografía* es el primer paso en el diagnóstico, apareciendo como una masa densa, localizada en la base pulmonar. Si contiene aire ofrece un aspecto quístico, incluso con la presencia de algún nivel líquido. La práctica de una tomografía axial computarizada puede demostrar la presencia del vaso aberrante. La broncoscopia y broncografía pueden evidenciar un árbol bronquial normal o con un desplazamiento debido a las formaciones quísticas, ya que el contraste no suele penetrar en la zona de secuestro salvo en raras ocasiones con una comunicación con el árbol bronquial por infecciones previas. La aortografía permite establecer el diagnóstico exacto y es de gran ayuda para el momento operatorio. Debido a los riesgos que encierra la aortografía se ha pensado en sustituirla por angiografía con inyección por vía general, tomografía convencional, angiografía digital por sustracción o tomografía axial computarizada, que en ocasiones permiten la visualización del vaso aberrante. Debe recordarse la gran variabilidad de la vascularización aberrante. Aunque la arteria anómala no se visualice, la ausencia de irrigación de la zona sospechosa debe ser siempre considerada como signo de probabilidad. El *tratamiento* es la resección, incluso en los casos asintomáticos, para evitar ulteriores complicaciones, si bien hay descritos pacientes en los que el secuestro tiende a disminuir y ser siempre bien tolerado.

Enfisema lobar. Es una de las causas de trastorno respiratorio en los primeros meses de vida, cuya importancia radica en la frecuente gravedad con que se presenta su cuadro clínico. Se trata de recién nacidos (a veces lactantes pequeños) que presentan un dramático cuadro de insuficiencia respiratoria grave, con taquipnea y cianosis; la exploración muestra signos indudables de insuflación y atrapamiento aéreo en un hemitórax inmóvil, hipersonoridad a la percusión, desviación del mediastino al lado opuesto y, por auscultación, disminución del murmullo vesicular. Estos síntomas son orientadores, pero no patognomónicos; a veces hay signos sobreañadidos (sobre todo en la auscultación), dificultando aún más el diagnóstico, que es función de la radiografía. Sólo ha sido descrito en los lóbulos superiores de ambos lados y en el medio derecho como zona de hiperclaridad, con estructura pulmonar conservada, ensanchamiento de los espacios intercostales, aplanamiento del diafragma, desviación del mediastino hacia el lado menos claro con hernia a través del mediastino anterior, triángulo basal como consecuencia de la compresión de los lóbulos adyacentes y disminución de los movimientos respiratorios (a radioscopia) en el lado afecto. En una primera fase puede apreciarse una imagen con densidad aumentada, si la obstrucción no permite el drenaje de las secreciones bronquiales. También son datos de valor diagnóstico la escasa respuesta a la oxigenoterapia y la negatividad de la exploración y aspiración broncoscópica, que no consigue encontrar obstáculo alguno ni mejorar al paciente. El *diagnóstico diferencial* es fácil con los datos anteriores (hiperaireación de un hemitórax, broncoscopia negativa) debiendo establecerse en especial con el neumotórax, quistes pulmonares congénitos y adquiridos, pulmón poliquístico, malformación adenomatoida quística, hernia diafragmática, enfisema compensador, enfisema obstructivo

adquirido y síndrome del pulmón hiperclaro (McLeod).

El *origen de los trastornos* es el enfisema obstructivo existente en un lóbulo pulmonar, que actúa no sólo perturbando la hematosis a su nivel sino también en los lóbulos sanos, ya que la enorme expansión del primero dificulta la expansión de los segundos, así como la circulación venosa de retorno y la función cardíaca. Es interesante que este trastorno no depende de ninguna de las variadas neumopatías infecciosas o no, conocidas en el recién nacido; en ningún caso se ha podido demostrar aspiración, infección, cuerpo extraño, etc., ni siguiera la broncoscopia ha evidenciado estenosis orgánica o tumoral. Aparentemente no existe un factor causal evidente, aunque se admite que segmentos cartilagosos bronquiales anómalos se aplastarían en la espiración, haciendo un mecanismo de válvula, de modo que el aire consigue penetrar en la inspiración, pero no salir en la espiración, quedando acumulado en el lóbulo correspondiente, cuya tensión aumenta progresivamente. En algunos casos se puede admitir un mecanismo parecido puesto en marcha por un vaso anómalo, pliegues de mucosa o un tapón mucoso. Asociada a esta alteración pueden existir anomalías del tejido elástico del pulmón, aunque no haya sido demostrada una deficiencia franca del mismo.

El único *tratamiento* eficaz en muchos casos para aliviar la insuficiencia respiratoria y salvar la vida del enfermito, evitando así mismo la posibilidad de una encefalopatía anoxémica, es la intervención quirúrgica, consistente en la lobectomía y extirpación de cualquier anomalía bronquial apreciable. En el prematuro existe un enfisema lobar adquirido que afecta a lóbulos inferiores y que puede curar con tratamiento conservador con decúbito lateral hacia el lado afecto para dejar en reposo el hemitórax correspondiente.

Malformación adenomatoidea quística. Se considera como una variable de la enfermedad quística congénita, consecutiva a un trastorno del desarrollo embrionario, cuya alteración afecta a bronquiolos y espacios alveolares, adoptando el tejido pulmonar de la zona un aspecto quístico-adenomatoso. Desde el punto de vista anatomopatológico pueden distinguirse tres tipos: 1) dentro de la masa del tejido anómalo existen múltiples quistes a tensión de tamaño superior a los 2 cm de diámetro, tapizados por tejido cuboide o columnar, sin restos intercalados de tejido pulmonar normal; 2) quistes de diverso tamaño, pero más reducidos que los del tipo 1 y entre los cuales existen alveolos normales, así como quistes todavía sin insuflar; 3) masa sólida bien limitada en relación al parénquima vecino y compuesto por malformación adenomatoidea quística o estructura bronquial revestida por epitelio. El crecimiento de la masa durante la vida intrauterina puede provocar hipoplasia del parénquima vecino, por lo que se han efectuado algunos intentos de exéresis quirúrgica de la masa adenomatoidea durante la vida fetal. Las manifestaciones clínicas se suelen iniciar en el momento del nacimiento, aunque pueden presentarse con posterioridad dentro del primer año de vida y se conocen casos no manifestados clínicamente hasta la edad adulta con motivo de sobreinfecciones del proceso o descubiertos durante una revisión rutinaria.

Los *signos clínicos* iniciales corresponden a un distrés respiratorio progresivo que se intensifica a medida que va insuflándose la zona malformada. La exploración radiológica descubre una zona distendida, a tensión e hiperclara, que puede persistir durante mucho tiempo o por el contrario presentar signos de insuflación con desviación del mediastino y colapso pulmonar periférico, semejante a la imagen del enfisema lobar congénito. La tomografía axial computarizada permite visualizar los quistes. El tipo 3 se mani-

fiesta radiológicamente como una masa densa homogénea. No presenta una localización preferente, asentando igual en vértices que en bases. El diagnóstico diferencial se efectuará con enfisema lobar congénito, enfermedad quística congéni-

ta y hernia de Bochdalek. El *tratamiento* será quirúrgico y la urgencia del mismo estará condicionada por el grado de distrés como en el enfisema lobar congénito.

BIBLIOGRAFÍA

SALZBERG, AM.; KRUMMEL, TM.: "Congenital malformations of the lower respiratory tract". En: *Kennedy's Disorders of the Respiratory tract in children*. 5ª ed. WB Saunders. Filadelfia. 1990.

TARDÍO, E.; MORALES, L.: "Malformaciones broncopulmonares". En: Cruz, M.: *Tratado de Pediatría*. 7ª ed. Barcelona. 1993. Espaxs Publicaciones Médicas. Barcelona. 2 vol.

Petición de separatas

Prof. I. Claret Corominas
Hospital San Juan de Dios
Crtra. de Esplugas, s.n.
03034 Barcelona.