



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLINICO SOBRE:

**“ENFISEMA BULLOSO COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA
RESPIRATORIA CRÓNICA”**

Requisito previo para optar por el Título de Médico.

Autor: Toscano Ponce, Andrés Gustavo

Tutor: Dr. Esp. Acosta Acosta, Josué

Ambato – Ecuador.

Octubre 2018.

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Análisis de Caso Clínico sobre:

“ENFISEMA BULLOSO COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA” de Toscano Ponce Andrés Gustavo estudiante de la Carrera de Medicina, considero que dicho caso clínico reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador, designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Técnica de Ambato.

Ambato, Septiembre 2018

EL TUTOR:

.....

Dr. Esp. Acosta Acosta, Josué

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Análisis Clínico “**ENFISEMA BULLOSO COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones, y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Septiembre 2018.

EL AUTOR

.....

Toscano Ponce, Andrés Gustavo

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato para que haga de este Caso Clínico o parte de él un documento disponible para su lectura, consulta y proceso de Investigación.

Cedo los derechos de mi análisis de caso clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este caso clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora.

Ambato, Septiembre 2018.

EL AUTOR

.....

Toscano Ponce, Andrés Gustavo

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el análisis de caso clínico sobre, sobre el tema **“ENFISEMA BULLOSO COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA”** de Toscano Ponce Andrés Gustavo, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Octubre 2018

Para constancia firma

1er Vocal

2do Vocal

PRESIDENTE DEL TRIBUNAL

AGRADECIMIENTO

El ser humano a través del tiempo y del espacio ha recorrido caminos imprevisibles en pro del conocimiento y la verdad; más en el campo de la salud su mente y su corazón han ido avanzando en el descubrimiento de la ciencia en aras de precautelar la vida del hombre, en medio de la espiral de la vida todavía existimos hombres que tenemos como un tesoro escondido en nuestros corazones la virtud de la GRATITUD.

Agradezco primero a Dios por acompañarme todos los días siendo mi fortaleza y brindándome la sabiduría necesaria para seguir adelante, Les doy gracias a mis padres por haber estado ahí apoyándome en todo momento y haberme dado en cada etapa de mi vida una educación de calidad.

Gratitud en especial para el templo del saber donde forjamos nuestras ilusiones, para ti UNIVERSIDAD TECNICA DE AMBATO.

Gratitud para todos los señores profesores que día a día, año tras año han compartido sus conocimientos y experiencias a lo largo de toda la carrera.

Andrés Gustavo Toscano Ponce

DEDICATORIA

Al término de este trabajo investigativo vienen a mi mente los nombres de aquellos seres, que con su aliento motivaron permanentemente un objetivo: obtener mi título y entrar al servicio de la sociedad.

A Dios por haberme permitido culminar mi meta proporcionándome salud y sabiduría para conseguir mis objetivos, además de su infinita bondad y amor.

A mis amigos que se han convertido en mi segunda familia siendo mi apoyo incondicional en los malos y buenos momentos.

A mis padres, hermano y más familiares que han estado ahí de forma incondicional y han apoyado en cada momento para así culminar exitosamente mi carrera profesional.

Andrés Gustavo Toscano Ponce

INDICE DE CONTENIDO

“ENFISEMA BULLOSO COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA”	1
APROBACIÓN DEL TUTOR	2
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	3
DERECHOS DE AUTOR	4
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR	5
AGRADECIMIENTO	6
DEDICATORIA	7
RESUMEN:	10
I. INTRODUCCIÓN	1
II. OBJETIVOS	4
I. OBJETIVO GENERAL.	4
II. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.	4
III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES	5
DESCRIPCIÓN DE FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES	5
IV. DESARROLLO	6
DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DEL CASO	6
EVOLUCIÓN CRONOLOGICA DURANTE HOSPITALIZACION	12
DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO	19
ANÁLISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD	20
IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS.	21
DESARROLLO TEÓRICO DEL TEMA	22
V. CONCLUSIONES	45
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	47
VII. ANEXOS	54

INDICE DE TABLAS

Tabla 1. HÁBITOS DEL PACIENTE	7
Tabla 2. EXAMENES COMPLEMENTARIOS SOLICITADOS	8
Tabla 3. EXAMENES COMPLEMENTARIOS SOLICITADOS	10
Tabla 4. RECOMENDACIONES DE DETECCIÓN DE DEFICIENCIA DE ALFA-1- ANTITRIPSINA	29
Tabla 5. PRINCIPALES CAUSAS DE ENFISEMA BULLOSO	32
Tabla 6. CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS DEL ENFISEMA BULLOSO	36
Tabla 7. ESTADIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA ACORDE AL USO DE FEV1 POSBRONCODILATADOR	37
TABLA 8. ÍNDICE BODE Y SUPERVIVENCIA EN 4 AÑOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD BULLOSA PULMONAR	38
Tabla 9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ENFISEMA BULLOSO	40
Tabla 10. CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA	43

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

**“ENFISEMA BULLOSO COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA
RESPIRATORIA CRONICA”**

Autor: Toscano Ponce, Andrés Gustavo.

Tutor: Dr. Esp. Acosta Acosta, Josué

Fecha: Septiembre 2018.

RESUMEN:

El enfisema bulloso es una patología pulmonar obstructiva crónica de importancia en su conocimiento en la actualidad, esto debido a la poca frecuencia con la que se manifiesta en los pacientes adultos jóvenes y más aún por su mortalidad a corto plazo cuando no es diagnosticada precozmente. Se reporta el caso de un paciente masculino de 44 años de edad con antecedente de fibrosis pulmonar diagnosticada recientemente, que presenta cuadro clínico de diez horas de evolución caracterizado por dificultad respiratoria de pequeños esfuerzos, acompañada de sensación de ahogo, cianosis central y distal, ansiedad, dolor a nivel de hemitórax izquierdo tipo punzante de moderada intensidad irradiándose a región posterior además de tos con expectoración transparente con estrías sanguinolentas. Al examen físico presenta taquicardia, taquipnea, saturando 70% aire ambiente, cianosis peribucal, disnea, a nivel pulmonar presenta expansibilidad torácica disminuida, uso de musculatura accesorio, murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares, crepitantes y sibilancias bilaterales. En estudios complementarios se evidencia hipoxemia y acidosis respiratoria, leve neutrofilia, radiografía de tórax demuestra patrón fibrótico con bullas enfisematosas y pequeños infiltrados parahiliares. Se cataloga como un enfisema bulloso exacerbado por lo que se decide manejo de paciente intrahospitalario con

oxígeno a alto flujo y antibioticoterapia. El objetivo del presente reporte de caso es determinar la importancia de diagnóstico y tratamiento precoz y oportuno en pacientes con enfisema bulloso para prevenir morbilidades y reducir la mortalidad que puede ocurrir en ellos.

PALABRAS CLAVES: BULLAS ENFISEMATOSAS, INSUFICIENCIA RESPIRATORIA, ALFA-1-ANTITRIPSINA.

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTY OF HEALTH SCIENCES MEDICAL CAREER

**"BULLOUS EMPHYSEM AS A CAUSE OF CHRONIC RESPIRATORY
INSUFFICIENCY"**

Author: Toscano Ponce, Andrés Gustavo

Tutor: Dr. Esp. Acosta Acosta, Josué

Date: September 2018.

SUMMARY:

Bullous emphysema is a chronic obstructive pulmonary pathology of importance in his knowledge at present, this due to the low frequency with which it manifests in young adult patients and more for its short-term mortality when it is not diagnosed early. We report the case of a 44-year-old male patient with a history of recently diagnosed pulmonary fibrosis, who presented a clinical picture of ten hours of evolution characterized by respiratory difficulty of small efforts, accompanied by a sensation of drowning, central and distal cyanosis, anxiety, pain in the left hemithorax, pungent type of moderate intensity radiating to a posterior region, in addition to cough with transparent expectoration with bloody streaks. Physical examination showed tachycardia, tachypnea, 70% ambient air saturation, perioral cyanosis, dyspnea, a pulmonary level showed decreased thoracic expansibility, use of accessory muscles, decreased vesicular murmur in both pulmonary fields, crackles and bilateral wheezing. In complementary studies, hypoxemia and respiratory acidosis, mild neutrophilia, chest radiograph, the fibrotic pattern with emphysematous bullae and small parahily infiltrates are shown. It is classified as an exacerbated blistering emphysema, so it can be treated intrahospitally with high-flow oxygen and antibiotic therapy. The objective of the present is a case of diagnosis and early and timely treatment in patients with bullous emphysema to prevent morbidities and reduce the mortality that can occur in them.

KEYWORDS: EMPHYSEMATOUS BULLAE, RESPIRATORY FAILURE,
ALPHA-1-ANTITRYPSIN.

I. INTRODUCCIÓN

El enfisema bulloso constituye una entidad patológica pulmonar de importancia en su conocimiento, debido a la poca frecuencia con que incide este cuadro clínico y a la mortalidad a corto plazo que esta conlleva a quienes lo padecen, por ello es fundamental determinar las manifestaciones clínicas de la misma para poder obtener un diagnóstico precoz y así poder seleccionar opciones terapéuticas que permitan reducir la morbimortalidad de los pacientes con enfisema bulloso.⁽¹⁾⁽²⁾

Generalmente el enfisema bulloso tiene una baja incidencia, la misma que ha variado en los últimos años. Los países norteamericanos reportan la tasa más alta de presentación siendo esta en 18 de cada 1000 personas, sin embargo esta no descarta que los países subdesarrollados tengan una incidencia aún más alta, a pesar de que la mayoría de reportes son casos descritos en revistas médicas, es importante tener una base epidemiológica.⁽³⁾⁽⁴⁾

El enfisema bulloso está directamente relacionado con enfermedades pulmonares obstructivas crónicas, especialmente con la bronquitis crónica y con la fibrosis pulmonar, lo que aumenta su mortalidad en 5 años desde su diagnóstico, por tal motivo es necesario conocer datos clínicos y complementarios que permitan una detección precoz de esta patología.⁽⁴⁾⁽⁵⁾

La prevalencia a nivel de Latinoamérica y de Ecuador del enfisema bulloso es desconocida, sin embargo existen estudios latinos que estiman que estos pueden representar entre el 5 – 10% de los casos de enfermedad pulmonar obstructiva crónica. No existen reportes de incidencia a nivel de Latinoamérica y a nivel de Ecuador no existen datos estadísticos de enfisema bulloso, siendo los reportes de caso la existencia epidemiológica de esta patología.⁽⁴⁾

Las principales manifestaciones clínicas que se puede encontrar en un paciente con insuficiencia respiratoria secundaria a enfisema bulloso son a nivel respiratorio: disnea de esfuerzo súbita, taquipnea, cianosis, tiraje intercostal, apnea, crepitantes en campo pulmonar; a nivel nervioso el paciente puede presentar cefalea y somnolencia; a nivel

cardiovascular: hiper o hipotensión, bradicardia o taquicardia; a nivel digestivo favorece a la aparición de úlcera péptica. Si no se logra compensar a tiempo la hipoxia que genera la insuficiencia respiratoria secundaria a este tipo de enfisema, ésta puede llevar al paro cardiorespiratorio y por consecuencia la muerte del paciente. La triada que constituye las principales complicaciones del enfisema bulloso son: neumotórax, infección y hemorragia.⁽⁶⁾⁽⁷⁾

Es importante identificar la sintomatología clínica y la función respiratoria con exámenes complementarios, para obtener un diagnóstico efectivo y poder orientar al paciente al tratamiento más adecuado posible con el objetivo de evitar la morbimortalidad que este cuadro patológico conlleva.⁽⁶⁾

El diagnóstico de las bullas enfisematosas se basa en las manifestaciones clínicas, estudios funcionales, imagenológicos y de laboratorio. En estudios complementarios de laboratorio, la gasometría arterial, determina la hipoxia y por tanto la insuficiencia respiratoria al encontrar un valor de Presión arterial de oxígeno inferior a 60 milímetros de mercurio. Los principales métodos diagnósticos de imagen que se pueden emplear son: la radiografía simple de tórax donde se puede encontrar bullas en los diferentes campos pulmonares, hiperinsuflación pulmonar, un corazón pequeño y algunos casos signos de patrón fibroso pulmonar. La tomografía axial computarizada de alta resolución de tórax es el gold estándar y la técnica imagenológica que mejor permite delimitar las bullas. El estudio de perfil funcional respiratorio reporta volúmenes pulmonares dinámicos y estáticos aparentemente normales o mínimamente alterados que contrastan con una grave alteración de la difusión del monóxido de carbono e hipoxemia arterial, la cual empeora durante el esfuerzo.⁽⁸⁾⁽⁹⁾

Generalmente las bullas no requieren tratamiento a menos que se acompañen de complicaciones, el tratamiento en sí es sintomático complementado la dificultad respiratoria y saturación de oxígeno inferior a la basal con oxigenoterapia. La resección quirúrgica es una opción terapéutica cuando las bullas son extremadamente grandes y la incapacidad pulmonar es grave, sin embargo la mejoría que ésta genera es transitoria debido a que otras regiones enfisematosas se agrandan progresivamente hasta formar nuevas bullas.⁽⁷⁾⁽¹⁰⁾

La educación al paciente y a su entorno familiar y social es un papel fundamental que el profesional de salud no debe olvidar, por ello se deben evaluar los puntos críticos en torno al manejo de un paciente con enfisema bulloso.⁽¹⁰⁾

I. OBJETIVOS

I. OBJETIVO GENERAL.

- Describir las manifestaciones clínicas, factores de riesgo, complejidades diagnósticas, terapéuticas, pronósticas y complicaciones en un paciente con enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica

II. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

- Identificar la etiología y epidemiología de pacientes jóvenes con enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica.
- Describir los procedimientos diagnósticos para el enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica.
- Identificar las opciones terapéuticas para pacientes que padezcan enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica.
- Evaluar el pronóstico en pacientes con enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica.
- Identificar los puntos críticos en la atención del paciente con enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica.
- Proponer una estrategia diagnóstico-terapéutica en pacientes con enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica.

III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES

DESCRIPCIÓN DE FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES

El presente Análisis de Caso Clínico se desarrolla con las diferentes fuentes de información y recursos bibliográficos, los mismos que serán detallados a continuación:

- Historia clínica, donde se detalla la información con un orden cronológico desde el inicio de su sintomatología hasta las diferentes revisiones médicas, la misma que nos permitió recopilar la mayor parte de información posible sobre antecedentes, métodos de diagnóstico, conductas al tratamiento, y recomendaciones establecidas por el personal de salud.
- Información directa brindada por los familiares del paciente al realizar la entrevista médica.
- La búsqueda bibliográfica y recolección de datos sobre el enfisema bulloso en torno a su definición, clasificación, etiología, epidemiología, cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y pronóstico, se realizó a través de recopilación de información en bases de datos de salud en las bibliotecas virtuales y bases de datos: PUBMED, SCOPUS, PLOS ONE, ELSEVIER, CLINICAL KEY, entre otras revisiones. Los descriptores en español/castellano utilizados fueron “enfisema bulloso”, “insuficiencia respiratoria”, “EPOC”, “alfa-1-antitripsina” y los descriptores en inglés “bullous emphysema”, “COPD”, alpha-1-antitrypsin”. Se priorizó a revisiones sistemáticas y metaanálisis, PMCs, ensayos clínicos aleatorizados y controlados, estudios de casos y controles y estudios observacionales, y reportes de casos clínicos.

IV. DESARROLLO

DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DEL CASO

Datos de Filiación del paciente

Paciente de 44 años de edad, masculino, etnia mestiza, religión cristiana, instrucción primaria completa, ocupación técnico automotriz, estado civil casado, nacido en Pillaro y reside habitualmente en Ambato, residencias ocasionales no refiere, lateralidad diestra, grupo sanguíneo ORH+.

Fuente de Información: Directa del Paciente

Antecedentes patológicos personales

Fibrosis Pulmonar diagnosticada hace 3 meses

Antecedentes Quirúrgicos:

Artroplastia de rodilla izquierda por rotura de ligamento cruzado hace 3 años

Alergias: No Refiere

Factores de Riesgo Psicosociales: si (tabaco y alcohol)

Factores de Riesgo Laborales: si (exposición a agentes contaminantes en su trabajo)

Antecedentes Patológicos Familiares:

Diabetes Mellitus tipo 2 - Madre

Medicación Habitual:

- Oxígeno a 1 litro por las noches desde las 7 pm hasta las 7 am (aproximadamente 12 horas diarias)
- Inhalador de Salbutamol por razones necesarias 2 puff

Hábitos

Tabla 1. HÁBITOS DEL PACIENTE

Alimentación	3 – 4 veces al día
Deposición	1 vez al día pasando un día
Micción	3 – 4 veces al día
Hábitos Tóxicos	
Alcohol	Ocasional
Tabaco	Ocasional
Drogas	No Refiere

Elaborado por: Toscano Ponce Andrés Gustavo

Fuente: Historia Clínica de la Paciente.

Motivo de Consulta:

Dificultad Respiratoria

Enfermedad Actual:

Paciente con antecedente de fibrosis pulmonar diagnosticada hace tres meses en tratamiento con oxígeno doce horas nocturnas, refiere que desde hace 3 días como fecha real y aparente presenta cuadro clínico de dificultad respiratoria de moderada intensidad caracterizado por disnea de pequeños secundaria a caminatas cortas y a conversaciones prolongadas, desde hace 10 horas como fecha aparente paciente realizada actividad física de esfuerzo al levantar un tanque de gas, diez minutos posterior al cual se siente en automóvil presentando sensación de asfixia, dificultad respiratoria, disnea, cianosis central y periférica. Además refiere que durante periodo de disnea presenta dolor a nivel de hemitórax izquierdo punzante de gran intensidad 8/10 en Escala Visual Análoga del dolor, acompañada de cefalea holocraneana de moderada intensidad 7/10 en Escala Visual Análoga del dolor, sin irradiación, náusea

que no llega al vómito y tos con expectoración de color transparente con estrías sanguinolentas, por lo que decide acudir al servicio de emergencias del Hospital General Ambato IESS. Al momento paciente con disnea, cianosis central, dificultad respiratoria, y ansiedad por lo que se administra oxígeno a dos litros.

Información adicional: Esposa de paciente refiere que desde hace aproximadamente 2 años atrás posterior a realizar actividad física presenta falta de aire y coloración morada a nivel de boca. Hace tres meses acude a facultativo quien posterior a realizar exámenes de imagen determina fibrosis pulmonar por lo que prescribe oxígeno doce horas al día y salbutamol por inhalador por razones necesarias.

Examen Físico:

Tabla 2. EXAMENES COMPLEMENTARIOS SOLICITADOS	
Tensión arterial	119/81
Frecuencia cardíaca	132
Frecuencia respiratoria	29
Temperatura axilar	36 ° Centígrados
Saturación de oxígeno	70% O ₂ a aire ambiente
Peso	73,5 kg
Talla	162 cm
IMC kg/m²	28 kg/m ²

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

Fuente: Historia Clínica de la Paciente.

Examen Regional

- **Piel y faneras:** Húmedas, frías, palidez generalizada, elasticidad y turgencia conservada.
- **Cabeza:** Normocefálica, cabello de implantación normal.
- **Ojos:** Pupilas isocóricas normorreactivas a la luz y a la acomodación.
- **Nariz:** Presencia de bigotera nasal, percepción olfatoria conservada.
- **Boca:** Mucosa orales semihúmedas, cianóticas piezas dentales completas en regular estado
- **Cuello:** Movilidad conservada, tiroides grado 0A, sin presencia de ingurgitación yugular
- **Tórax:** Tono y expansibilidad Conservada, leves retracciones subcostales
- **Corazón:** Ruidos cardiacos taquirítmico normofonéticos.
- **Pulmones:** Murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares, sibilancias y roncus basales bilaterales predominio izquierdo.
- **Abdomen:** Suave depresible no doloroso a la palpación superficial y profunda, no signos de irritación peritoneal, ruidos hidroaéreos presentes
- **Extremidades:** simétricas, tono , sensibilidad y fuerza conservada, pulsos distales presentes, no edema.

Impresión Diagnóstica.

Fibrosis Pulmonar + D/C Neumonía

Exámenes Solicitados

Tabla 3. EXAMENES COMPLEMENTARIOS SOLICITADOS
Biometría hemática: Glóbulos blancos: 8.80 Recuento de glóbulos rojos: 4.63 Hemoglobina: 16.4 Hematocrito: 51.8 Plaquetas: 169 Neutrófilos: 77.1 Linfocitos: 13.9 Monocitos: 7.3 Eosinófilos: 0.9 Basófilos: 0.8 PCR: 17.36
Química sanguínea: Creatinina: 0.9 Glucosa: 127.8
Tiempos de coagulación: Tiempo de protrombina: 13.8 INR: 1.30 Tiempo de tromboplastina: 40.9
Electrolitos: Cloro: 98.9 Sodio: 135 Potasio: 4.01

Gasometría arterial:**PH: 7.35****PCO2: 36.3****PO2: 70.8****BE: -3.7****TCO2: 22.5****HCO3: 21.3****Saturación de Oxígeno: 71.1****Calcio Ionico en suero: 0.24****Radiografía de tórax:**

Patrón fibrótico más signos sugestivos de infiltrados intersticiales

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

Fuente: Historia clínica del paciente

Indicaciones:

1. Ingreso a medicina interna

EVOLUCIÓN CRONOLOGICA DURANTE HOSPITALIZACION

Fecha: 04 de Octubre 2017.

Paciente en su primer día de hospitalización, se encuentra consciente, orientado, afebril, persiste con disnea de pequeños esfuerzos, taquipneico con saturaciones inferiores al 80% por lo que se decide colocar cánula nasal a 4 litros de oxígeno con lo que saturación mejora parcialmente además se presenta cuadro de tos + expectoración blanquecina

Examen Físico:

Piel y mucosas: normo coloreadas, semihúmedas, leve cianosis peribucal

Tórax: Simétrico, leves retracciones costales

Pulmones: mormullo vesicular disminuidos en ambos campos pulmonares, sibilancias y crepitantes diseminados en bases pulmonares bilaterales.

Corazón: Ruidos cardiacos rítmicos normofonético, no soplos.

Abdomen: suave, depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda, ruidos hidroaéreos presentes.

Extremidades: pulsos distales presentes, cianosis en manos, no edema.

Impresión Diagnóstica:

Fibrosis Pulmonar + Neumonía

Indicaciones:

- Oxígeno por cánula nasal a 4 litros o más para saturaciones mayores de 88%
- Ampicilina + Sulbactam 1,5 gramos intravenoso cada 6 horas

- Enoxaparina 40 mg subcutáneo cada día
- Bromuro de Ipatropio 2 puff cada 8 horas
- Radiografía de Tórax

Fecha: 05 de Octubre 2017.

Paciente en su segundo día de hospitalización al momento presenta dificultad respiratoria con cianosis central y distal además presenta saturaciones menores al 88% con apoyo de oxígeno a 4 litro por lo que se decide colocar mascarilla de oxígeno a 5 litros, además refiere dolor de leve intensidad en hemitórax izquierdo con cuadro de tos de forma esporádica.

Examen Físico:

Paciente taquicárdico, taquipneico.

Piel y mucosas: húmedas, cianosis central y distal

Tórax: Simétrico, expansibilidad disminuida, leves retracciones costales

Pulmones: mormullo vesicular disminuidos en ambos campos pulmonares, sibilancias y crepitantes diseminados en bases pulmonares bilaterales.

Corazón: Ruidos cardiacos rítmicos normofonético, no soplos.

Abdomen: suave, depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda, ruidos hidroaéreos presentes.

Extremidades: pulsos distales presentes, cianosis en manos, no edema.

Exámenes complementarios

Radiografía de tórax:

Presencia de enfisema bulloso en campo izquierdo y derecho + infiltrados pulmonares en base derecha y campo pulmonar izquierdo. (ANEXO 2)

Nota:

Debido a edad de paciente y por reporte de radiografía se sugiere un Enfisema Bulloso Congénito. Se informa a familiar sobre mal pronóstico a corto y mediano plazo

Indicaciones:

- Oxígeno por mascarilla a 7 litros para saturaciones >90%
- Aminofilina 250 mg disuelta en solución salina 200 cc en 24 horas
- Levofloxacino 500 mg intravenoso cada días hasta completar 7 días
- Biometría, Dímero D, Procalcitonina, PCR, Tiempos de coagulación
- Tomografía simple de tórax

Impresión Diagnóstica:

Fibrosis Pulmonar + Enfisema Bulloso Oxigenodependiente + Neumonía

Fecha: 06 de Agosto 2017

Paciente en su tercer día de hospitalización al momento refiere dificultad respiratoria al mínimo esfuerzo que se acompaña de cianosis central y distal. Cuadro de tos ha disminuido presenta expectoración blanquecina en poca cantidad. Paciente con apoyo de oxígeno por mascarilla a 7 litros por minuto con saturaciones >88%.

Examen Físico:

Paciente afebril, taquipneico (33 rpm), fascie cianótica, taquicárdico (129 lpm), saturando 90% a 7 litros por mascarilla.

Piel y mucosas: cianóticas, mucosas orales húmedas

Tórax: Simétrico, leves retracciones costales

Pulmones: mormullo vesicular disminuidos en ambos campos pulmonares, sibilancias y crepitantes diseminados en bases pulmonares bilaterales.

Corazón: Ruidos cardiacos rítmicos normofonético, no soplos.

Abdomen: suave, depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda, ruidos hidroaéreos presentes.

Extremidades: manos presencia de cianosis en palmas y dedos, pulsos distales presentes, no edema.

Exámenes complementarios

Biometría hemática:

- Glóbulos blancos: 8.30
- Recuento de glóbulos rojos: 4.10
- Hemoglobina: 15.0
- Hematocrito: 47.2
- Plaquetas: 153
- Neutrófilos: 71.1
- Linfocitos: 20,3
- Monocitos: 5.7
- Eosinofilos: 2.3
- Basófilos: 0.6
- PCR: 20.07
- PCT: 0,40

Tiempos de coagulación:

- TP: 13,8
- TTP: 40,9
- INR: 1,30

Nota:

Se decide ampliar espectro antibiótico debido a la no mejoría de sintomatología y por patología de base.

Se inicia trámite para Tomografía computarizada simple pulmonar turno para el 09/09/2017

Indicaciones

- Ceftazidina 1 gramo Intravenoso cada 8 horas D1/7
- Oxycodona 20 mg via oral en la noche
- TAC Pulmonar para el 09/09/2017
- Alfa-1-antitripsina tramitar
- Electrocardiograma

Impresión diagnóstica:

Fibrosis Pulmonar + Enfisema Bulloso Patron Restrictivo Oxigenodependiente + Neumonía

Fecha 07 de Octubre 2017

3:40 am

Paciente presenta cuadro de fatiga, dificultad respiratoria grave hasta llegar a la ortopnea con desaturaciones inferiores al 50% por lo que requiere incremento de soporte de oxígeno y se decide colocar mascarilla de alto flujo a 10 litros de oxígeno con lo que saturación mejora Saturación al momento: 80%.

Se realiza interconsulta al servicio de terapia intensiva, quienes consideran transferencia a unidad de tercer nivel, además informan sobre pronóstico mal en horas posteriores, por lo que explican procedimientos invasivos y posibles consecuencias por enfermedad de base de paciente, sin embargo familiares rechazan procedimientos invasivos, firmando consentimiento informado de paciente.

7:00 am

Paciente en su cuarto día de hospitalización al momento con cuadro de dificultad respiratoria con apoyo de oxígeno por mascarilla de alto flujo a 10 litros saturando 81%, al examen físico: marcada cianosis central y dista, taquicárdico, taquipneico: FC: 130 LPM, FR: 39 RPM. Mucosa orales cianóticas semihúmedas, tórax simétrico,

tracciones costales notorias, Pulmones: murmullo vesicular disminuidos, crepitantes bilaterales, Ruidos cardiacos taquirrítimos, normofonéticos, no soplos.

Nota:

Paciente que requiere ser valorado por el Servicio de Neumología y posiblemente por Cirugía Torácica, llama mucho la atención el deterioro brusco de la función ventilatoria se sospecha posibilidad de solución de continuidad de parénquima pulmonar, siendo tal el caso sería necesario colocación de tubo torácica o trasplante pulmonar de urgencia. Se comunicara a familiares para decidir conducta.

Indicaciones:

- Nebulizaciones con salbutamol cada día
- Tramites de transferencia a tercer nivel.
- TAC pulmonar
- Alfa 1 tripsina tramitar

Impresión diagnóstica:

Fibrosis Pulmonar + Enfisema Bulloso Patron Restrictivo Oxigenodependiente

08:00

Se vuelve a comunicar a familiares sobre estado de paciente quienes permanecen sin aceptar procedimiento invasivo.

16:00

Paciente que entra en parocardiorespiratorio, se acude inmediatamente al llamado de familiares quienes comentan que presento una convulsión con relajación de esfínteres se constata parocardiorespiratorio y se inicia ventilación con AMBU, se comunica al servicio de Cuidados Intensivos quienes acuden de inmediato, un minuto después de parocardiorespiratorio, se constata pérdida de pulso y se inicia reanimación cardiopulmonar, se realiza compresiones torácicas 2 ciclos de series de 30 repeticiones de 2 minutos con dosis de adrenalina al final de cada ciclo, se realiza reanimación

cardiopulmonar durante 30 minutos, a pesar de medidas realizadas, paciente se mantiene en asistolia sin cambiar su ritmo desfibrilable.

Se declara fallecimiento a las 16:00 del 07 de Octubre 2017.

DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO

Factores de riesgo biológicos

- Edad del paciente
- Bullas congénitas

Factores de riesgo psicosocial:

- Escasez de personal de salud y población capacitada y con conocimientos apropiados o básicos en el tema no permiten un diagnóstico y tratamiento precoz

Factores de riesgo ligados al Estilo de Vida - Sociales

- Escolaridad primaria incompleta.
- Fue fumador joven además de estar expuesto en su trabajo a contaminantes ambientales.

ANÁLISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD

Oportunidad en la solicitud de la consulta

- Acude al médico en etapas avanzadas de la enfermedad.
- Demora en reconocer signos y síntomas de la patología por parte los profesionales de salud.

Acceso

- Dificultad para lograr una transferencia a unidad de tercer nivel a tiempo

Características de la atención

- Oportuna atención brindada por parte del personal de salud del Hospital General Ambato durante su hospitalización.
- Realización de interconsultas y valoraciones solicitadas y puestas en trámite por el orden administrativo de la unidad de salud.

Oportunidades en la remisión

- No se logra la transferencia a unidad de tercer nivel a tiempo.
- Paciente fallece en unidad hospitalaria

Trámites administrativos

- Adecuado tiempo de respuesta a solicitudes de remisión y exámenes complementarios.
- Inoportuno periodo de tiempo para realizar exámenes y remisiones solicitadas.

IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS.

- La edad del paciente y los factores de riesgo dificultan tener un diagnóstico preciso y la toma de decisiones adecuadas.
- La escasez de reportes médicos actualizados y falta de orientaciones diagnósticas por parte del personal de salud no permitió identificar el enfisema bulloso para brindar un tratamiento precoz.
- La falta de personal y unidades calificadas en zonas centrales que permitan una valoración oportuna y con un equipo multidisciplinario.
- La sintomatología que este tipo de patologías respiratorias presentan en el inicio y progreso de la enfermedad contribuyen a que se tenga un amplio cuadro de diagnóstico diferenciales, retrasando su diagnóstico a tiempo para una terapéutica apropiada.
- La escasa información en nuestro país en cuanto a manejo y reducción de morbi-mortalidad en este tipo de enfermedades.
- La escasez de guías y protocolos de salud para centros o unidades de primer y segundo nivel en torno a pacientes con bullas enfisematosas con el objetivo de reducir la mortalidad de la población en todos los grupos etarios

DESARROLLO TEÓRICO DEL TEMA

ANATOMIA

El aparato respiratorio está conformado por distintas estructuras como la nariz y la boca, la faringe y la tráquea, el árbol bronquial y los pulmones, de aquí quienes intervienen en la mayor parte en cuanto hablemos funcionamiento de nuestro cuerpo es los pulmones.⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

PULMONES:

Los pulmones son los órganos principales de la respiración situados uno a cada lado del corazón, dentro de la caja torácica cubierta por una membrana denominada pleura, separada por el mediastino y protegido por las costillas, poseen 3 capas que son la mediastínica, costal y la diafragmática que están irrigadas por las arterias pulmonares y bronquiales. Su función es proporcionar oxígeno al cuerpo mediante el intercambio gaseoso que se produce en los alveolos donde la sangre con dióxido de carbono llega por medio de las arterias pulmonares y se separa del carbono para luego volverse sangre oxigenada y salir por las venas pulmonares para luego ser distribuida por todo el cuerpo.⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

- Estructuras del Pulmón:

Los pulmones están formados por distintas estructuras así:

Cisuras y Lóbulos:

Hay 2 cisuras una horizontal y otra lateral están dividen a los pulmones en lóbulos al pulmón derecho lo divide en 3 lóbulos superior, medio e inferior mientras que al pulmón izquierdo lo divide en 2 lóbulos superior e inferior. Los lóbulos de cada pulmón tienen segmentos bien diferenciados que son los bronquios que estos a su vez se subdividen en bronquios propiamente dichos estos dan lugar a los bronquiolos que dan ramas terminales llamadas bronquiolos terminales donde se produce el

intercambio gaseoso.⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

Pleura:

Membrana que recubre al pulmón que posee 2 capas una visceral y una parietal, hay un espacio entre ellas que se denomina cavidad pleural por donde circula líquido seroso lubricante que se llama líquido pleural que evita el choque entre estas capas para que no interrumpan los movimientos de la respiración.⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

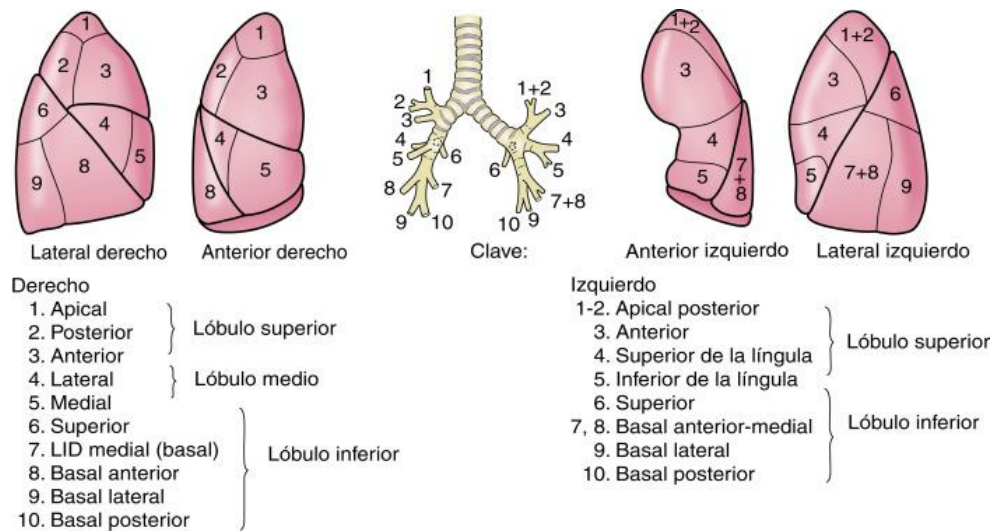


Figura 1. Segmentos de los lóbulos pulmonares

Fuente: Sabiston. Tradado de cirugía. 2018

Circulación:

Circulación arterial: Por cada rama de la arteria pulmonar circula la sangre con dióxido de carbono para llegar a cada pulmón para ser oxigenada.⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾

Circulación Venosa: esta se da por diferentes caminos que puede tomar esta dada por las cuatro venas pulmonares que terminan en la aurícula izquierda.⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾

Una peculiaridad de la circulación pulmonar es que las arterias pulmonares son las únicas arterias del cuerpo que llevan sangre con dióxido de carbono mientras que por las venas pulmonares llevan sangre oxigenada posterior al intercambio gaseoso que

se da en los alveolos pulmonares. ⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾

Proceso de la Respiración:

El intercambio de oxígeno y dióxido de carbono que se da entre la sangre y el aire se denomina respiración externa mientras que el cambio de gases de la sangre de los capilares y las células de los tejidos se denomina respiración interna. ⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾

La respiración externa tiene 4 fases:

1. **Ventilación Pulmonar:** intercambio del aire con la atmosfera y los alveolos que se produce por la inspiración y espiración.
2. **Difusión de Gases:** cambio que hacen las células que tienen dióxido de carbono por oxígeno y viceversa.
3. **Regulación:** Mecanismo de la respiración.

ENFISEMA BULLOSO

CONCEPTO Y GENERALIDADES

El enfisema pulmonar dentro de la terminología anatómica se conceptualiza como una dilatación anormal de los espacios aéreos distales al bronquiolo terminal, con destrucción de sus paredes y con ausencia de signos de fibrosis. Las bullas son espacios aéreos intrapulmonares, llenos de aire, que se caracterizan por ser de un diámetro superior a 1 centímetro, que generalmente son resultado de la destrucción enfisematosa. En muchas ocasiones pueden llegar a sobrepasar el 75% del porcentaje total del pulmón. Las bullas pueden ser únicas o múltiples, y a su vez pueden formarse en pulmones sin patología o sobre bronquiolos inflamados, un pulmón con cicatrices o en muchos casos pueden ser parte de un enfisema generalizado.⁽¹⁾⁽²⁾

En sí se puede describir al enfisema bulloso como un conjunto de alteraciones del parénquima pulmonar que contiene una formación de una o más bullas comprometiendo la función respiratoria aguda o gravemente en mayor o menor medida.⁽⁷⁾⁽⁶⁾

Es importante mencionar que dentro de la práctica clínica, el término enfisema bulloso se usa indiscriminadamente junto con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).⁽¹⁵⁾

Anatómicamente, las bullas están formadas por una pared externa muy delgada que corresponde a la pleura visceral y por una pared externa que en cambio son los restos del pulmón enfisematoso. Internamente, las bullas constan de una capa que puede ser lisa o cruzada con bandas fibrosas, mismas que corresponden, en su mayoría, a parte de los tabiques interlobulares o alveolares. Generalmente, una gran cantidad de vasos dilatados atraviesan las paredes de las bullas, y una menor parte estos vasos quedan suspendidos dentro de los tabiques. En escasas ocasiones, las bullas pueden aumentar de tamaño en un grado que ocupa más de un tercio del hemitórax, por lo que muchos médicos aplican el término de bulla gigante.⁽³⁾

Para un mejor manejo dentro de la clínica, los pacientes que padecen de bullas, se los puede dividir en dos grupos. Los primeros que corresponden a aquellos en los que el parénquima pulmonar es normal y los segundos en los que el pulmón presenta un cambio enfisematoso, a los que comúnmente se los describe como enfisema bulloso.⁽²⁾⁽⁶⁾

A partir de los años 60, surgen los informes sobre pacientes con enfisema bulloso, mismos que fueron seguidos con radiografías de tórax y pruebas de función pulmonar. Los investigadores en sus informes, destacan la tendencia del crecimiento de las bullas acorde a su evolución en tiempo y su relación directamente proporcional con el empeoramiento de la función pulmonar.⁽⁶⁾⁽¹⁵⁾

De igual forma, destacan que en la mayoría de los casos, las bullas gigantes son asintomáticas en su presentación, pero repentinamente pueden causar graves daños en la función pulmonar e incluso una muerte progresiva en un corto periodo de tiempo. Existen pocos reportes sobre informes de regresión o disminución de las bullas, sin embargo, es importante recordar que la evolución natural indica un patrón de crecimiento progresivo, impredecible y de mal pronóstico.⁽³⁾⁽⁶⁾⁽¹⁵⁾

En la actualidad, se han planteado diversas formas de clasificación para los enfisemas bullosos y las bullas o ampollas gigantes, acorde al número, la forma, la posición de las bullas, e incluso acorde con las características del pulmón subyacente. Sin embargo, la falta de empleo de estos sistemas de clasificación ha limitado la utilidad clínica de los mismos.⁽³⁾

EPIDEMIOLOGÍA

Los reportes generados a nivel internacional, especialmente en Norteamérica informan sobre la prevalencia de 18 casos de enfisema bulloso por cada 1000 personas. Este dato epidemiológico se ha mantenido sin reportar cambios desde el año 2000, sin embargo es un dato superficial y subestimado en vista que la mayoría de cosas son reportados en etapas avanzadas de la enfermedad o en necropsias.⁽⁴⁾

A nivel de Latinoamérica, la mayoría de información acerca de enfisema buloso, es dada por reportes de casos, lo que dificulta establecer un dato estadístico significativo.⁽⁴⁾

En la actualidad, debido al alto índice de consumo de tabaco en el sexo femenino, la diferencia entre hombres y mujeres ha disminuido, siendo hasta incluso más susceptibles al desarrollo de enfisema el género femenino.⁽¹⁶⁾

FACTORES DE RIESGO

Los factores de riesgo son idénticos que los de la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica, por ende son todos aquellos que ocasionan una disminución acelerada del Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (FEV1), entre los principales se tiene a: el tabaquismo debido a que 15 a 20% de pacientes fumadores de un paquete por día han desarrollado enfisema buloso, exposición al humo de pipa, biomasa, consumo de drogas, las exposiciones por ambientales y por inhalación.⁽¹⁷⁾⁽¹⁸⁾

Existen reportes sobre el riesgo de la contaminación atmosférica y el desarrollo de enfermedades pulmonares crónicas entre ellas el enfisema buloso, por lo que investigadores, en la actualidad, promueven mejoras de calidad de aire en lugar de pautas que disminuyan la cocción con biomasa, especialmente en los países en vías de desarrollo.⁽¹⁹⁾

También surgen hipótesis de factores de riesgo genéticos para el desarrollo de enfisema buloso, en vista que la evolución de las enfermedades pulmonares basadas en exposición al humo ha diferido constantemente entre la población. Actualmente la más estudiada y analizada es la enzima antiproteasa alfa-1 y su déficit (Deficiencia de alfa-1-antripsina).⁽²⁰⁾

FISIOPATOLOGIA

Existen la hipótesis que el enfisema buloso puede deberse a que las defensas respiratorias innatas de la barrera de células epiteliales del pulmón y el sistema de transporte mucociliar una vez que se encuentran infiltrados por antígenos e invasores

como agentes nocivos o contaminantes aéreos, las células inmunitarias inflamatorias incluidos los linfocitos CD4 Y CD8 transportan los antígenos al tejido linfático de los bronquios. En este lugar se cree que ocurren las acciones de liberación quimiotáctica de los neutrófilos, donde las enzimas metaloproteinasas son liberadas por los macrófagos ocasionando la destrucción de la barrera epitelial del pulmón. Junto con los macrófagos ocurre la liberación de proteasas y radicales libres lo que aun más fácil se realiza la destrucción epitelial. Existe una acumulación de células CD8, las mismas que reclutan más células proinflamatorias incrementando la inflamación, el estrés oxidativo y la producción de proteasas. Este conjunto se encarga de alimentar el edema bronquiolar debido a un desequilibrio homeostático entre la proteasa y la antiproteasa que destruye la elastina, de esta forma se produce la ruptura de la lámina elástica del pulmón. El proceso de reparación aumenta los trastornos anatómicos del enfisema produciendo neovascularización y expresión de patrones aumentados y de desarrollo fibroblástico.⁽²¹⁾⁽²²⁾⁽²³⁾

Debido a la escasez de reportes de estudios sobre los mecanismos fisiopatológicos exactos, aún el principal fisiomecanismo del enfisema bulloso se cree que es por una vía idiopática y genética.⁽²³⁾

Deficiencia de alfa-1-antitripsina o AAT

La AAT es una glicoproteína sintetizada en el hígado y secretada en el torrente sanguíneo, su función principal es la de neutralizar la elastasa de los neutrófilos en el intersticio pulmonar para proteger el parénquima pulmonar de una posible ruptura elastolítica. Si no se logra inactivar por la AAT, la elastasa destruye el tejido conectivo del pulmón y se producen las bullas enfisematosas. Por ello un déficit de AAT, es predisponente a la elastólisis sin relación con la clínica de un inicio temprano de un enfisema panacinar asintomático.⁽²⁰⁾⁽²⁴⁾⁽²⁵⁾

El déficit de AAT se puede heredar como una genética codominante autosómica. Se sugiere que el gen afectado se encuentra en el brazo largo del cromosoma 14. Las normas y guías de la Sociedad Respiratoria Europea sugieren la detección temprana de déficit de alfa-1-antitripsina en pacientes que se sospeche de enfisema bulloso y que

tengan menos de 45 años de edad.⁽²⁴⁾⁽²⁵⁾

Tabla 4. RECOMENDACIONES DE DETECCIÓN DE DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA
Ausencia de factores de riesgo de enfisema reconocidos, tabaquismo, o exposición a contaminantes ambientales por inhalación.
Enfermedad hepática inexplicable
Antecedentes familiares de deficiencia de AAT, EPOC
ANCA positivo y vasculitis
Bronquiectasia idiopática
Asma con obstrucción persistente de las vías respiratorias fijas pese a recibir tratamiento

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

Fuente: European Respiratory Society, Directrices

ANATOMIA PATOLÓGICA

Las bullas patológicamente anatomopatológicamente se las define como una ampliación de los espacios aéreos distal a los bronquios terminales mientras que el enfisema elabora un ambiente que ocasiona una disminución brusca en el área de la superficie alveolar por lo que no se logra realizar un adecuado intercambio gaseoso. Durante la destrucción de la pared pulmonar existe pérdida simultánea de alvéolos individuales, por lo que se da una limitación al flujo de aire por dos vías patológicas. La primera produciendo una disminución en el retroceso elástico que posteriormente limita el flujo de aire y la segunda que por la pérdida del soporte alveolar ocurre un estrechamiento de las vías respiratorias lo que limita el flujo de aire. ⁽²⁰⁾⁽²⁶⁾



Figura 4. Bullas enfisematosas en la superficie pulmonar

Fuente: <http://radiopaedia.org/cases/emphysema-diagrams>

Hasta la actualidad existe una gran controversia para la clasificación del enfisema y se continúan proponiendo nuevas pautas para su división, sin embargo para una fácil y oportuna orientación diagnóstica, basada en el aspecto anato-morfológico se la puede clasificar en tres tipos.⁽⁶⁾⁽²³⁾

- I. Centriacinar o centrilobular. Es el más común, se localiza típicamente en los bronquiolos proximales, hay destrucción focal en la zona superior o vértices del pulmón. El parénquima pulmonar se mantiene normal, no hay alteraciones en los conductos ni en los sacos alveolares. Se presenta típicamente en pacientes fumadores y expuestos a agentes como el polvo por un largo periodo de evolución.⁽⁶⁾⁽²³⁾

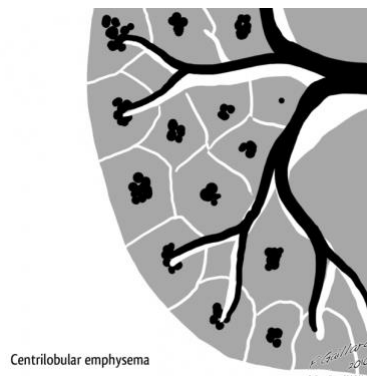


Figura 1. Enfisema centriacinar

Fuente: <http://radiopaedia.org/cases/emphysema-diagrams>

- II. Panacinar o panlobular. Se caracteriza porque destruye el alvéolo completamente, se localiza en la mitad inferior de los pulmones. Generalmente se presenta en pacientes con deficiencia de alfa-1-antitripsina, en pacientes fumadores, en la mayoría de los casos se encuentra acompañado del enfisema centriacinar.⁽⁶⁾⁽²³⁾

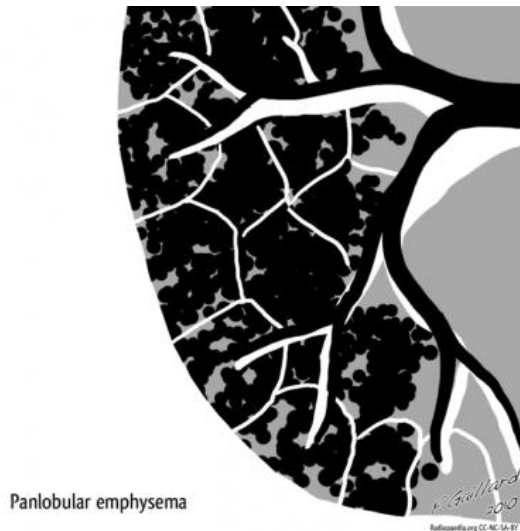


Figura 2. Enfisema panlobular.

Fuente: <http://radiopaedia.org/cases/emphysema-diagrams>

- III. Paraseptal. Se lo denomina como enfisema acinar distal, en vista que tiene preferencia por afectar la vía aérea distal, incluido conductos alveolares y sacos alveolares. Se localiza alrededor de los tabiques tanto del pulmón como de la pleura. El flujo de aire se preserva, sin embargo las bullas apicales generalmente provocan un neumotórax espontáneo, en el caso de las bullas gigantes se genera una compresión severa del tejido pulmonar adyacente.⁽⁶⁾⁽²³⁾

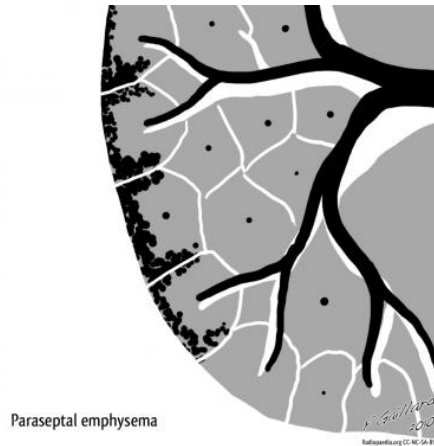


Figura 3. Enfisema paraseptal

Fuente: <http://radiopaedia.org/cases/emphysema-diagrams>

ETIOLOGIA

Su etiología es incierta, sin embargo se atribuye a pacientes con un alta susceptibilidad a padecer lesiones por el humo o por drogas o por déficit de alfa-1-antitripsina. A pesar de ello en su mayor parte se cree que aparece de forma congénita o idiopática. A continuación se exponen las principales causas de enfisema bulloso.⁽²³⁾ (27–29)

Tabla 5. PRINCIPALES CAUSAS DE ENFISEMA BULLOSO
TABAQUISMO.- Factor de riesgo ambiental principal, el 80 al 90% de pacientes con enfisema bulloso tiene antecedentes de haber sido fumadores. (27–29)
DEFICIT DE AAT.- Conduce al desequilibrio de la proteasa-antiproteasa y a la acción de las elastasas sin inactivación de las mismas. (27–29)
DROGAS INTRAVENOSAS.- Aproximadamente el 2% de las personas que usan drogas intravenosas desarrollan enfisema, debido al daño vascular pulmonar. Existe mayor incidencia en personas consumidoras de cocaína y heroína. (27–29)
INMUNODEFICIENCIAS.- Se cree que la infección por el Virus de Inmunodeficiencia humana (VIH) ocasiona un daño pulmonar apical y cortical asociada a una infección por <i>Pneumocystis carinii</i> . (27–29)
VASCULITIS.- Existen una relación entre enfisema y el síndrome de urticaria por vasculitis hipocomplementémica. (27–29)

TRASTORNOS DEL TEJIDO CONECTIVO.- Generalmente se deben por alteraciones a nivel de la síntesis de elastina, tropoelastina y del colágeno. Las principales patologías que tienen relación directa con el desarrollo de enfisema son: el Síndrome de Ehlers-Danlos, la enfermedad de Cutis Laxa y el Síndrome de Marfán.⁽²⁷⁻²⁹⁾

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

CUADRO CLINICO

Los pacientes con enfisema bulloso, generalmente, presenta síntomas en su quinta década de vida, iniciando con tos con flema y un dolor agudo en el pecho. La tos se caracteriza porque empeora por la mañana y va acompañada de esputo transparente a blanco.⁽²⁸⁾

La disnea es el síntoma característico del enfisema, este se desarrolla según va descendiendo la función pulmonar, y en pacientes asintomáticos puede aparecer en la sexta década de vida. Cuando la FEV1 es inferior al 50% el paciente presenta disnea de pequeños esfuerzos. En algunos casos se puede auscultar sibilancias difusas o focales durante el esfuerzo, sonidos de la respiración disminuidos y a la inspección se evidencia un tórax en barril o tonel.⁽⁶⁾⁽²⁸⁾

Los pacientes que padecen de déficit de AAT, desarrollan la sintomatología mucho antes de lo previsto, generalmente en la cuarta década de vida y tienden a desarrollar enfisema con las características de ser inferior a los 45 años, presentara cambios enfisematosos en bases pulmonares y tener un patrón panacinar.⁽²⁰⁾⁽³⁰⁾

El principal hallazgo fisiológico es la limitación del flujo espiratorio en relación al flujo inspiratorio o lo que el paciente traduce en tomar más tiempo para exhalar que inhalar. Un tiempo espiratorio forzado de más de 6 segundos sugiere una obstrucción grave del flujo de aire inspiratorio.⁽²⁾⁽³⁾

Los pacientes con enfermedad grave presentan taquipnea y disnea con esfuerzo leve, la frecuencia respiratoria aumenta en relación a la progresión de la enfermedad, así

como el uso de la musculatura respiratoria accesoria. En las etapas finales del enfisema, el signo característico es la cianosis distal y periférica, regurgitación yugular, edema periférico en los casos de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.⁽⁶⁾⁽²⁸⁾

DIAGNOSTICO

El enfisema bulloso se basa en el cuadro clínico en conjunto con estudios funcionales pulmonares, estudios imagenológicos y de laboratorio, con el objetivo de poder clasificarla y establecer su estadio para poder aplicar la mejor opción de tratamiento.⁽³¹⁾⁽³²⁾

Clínica

Generalmente la mayoría de pacientes acude donde el médico cuando la sintomatología ha progresado gravemente. Los pacientes ignoran los síntomas iniciales y se adaptan a estos, modificando sus estilos de vida para minimizar la disnea e ignorar la producción de tos y moco, durante la anamnesis se puede obtener un historial de larga data.⁽⁶⁾⁽²⁹⁾

Además se debe reconocer antecedentes de consumo de tabaco o algún tipo de droga, una historia de disnea progresiva o de aparición súbita, generalmente que predomina al realizar algún tipo de esfuerzo. Se debe reconocer que la disnea esta en íntima relación con el tamaño, número de bulas y el estado estructural del parénquima pulmonar. Otros síntomas a correlacionar con bullas enfisematosas son cuadros de tos y expectoración de aparición súbita, fiebre, hemoptisis, sintomatología de hipertensión pulmonar y en fases ya avanzadas tromboembolismo pulmonar o cor pulmonale. Existen casos donde las bullas son asintomáticas y su hallazgo es mediante estudios imagenológicos realizados con otros fines médicos.⁽²⁾⁽⁸⁾

Estudios de laboratorio

Gasometría arterial: En la gasometría arterial se puede encontrar una hipoxemia leve

a moderada sin hipercapnia, en estadios avanzados se desarrolla hipercapnia.⁽⁶⁾⁽³³⁾

Hemograma: La hipoxemia crónica puede desarrollar policitemia, en la biometría hemática se puede evidenciar hematocrito superior a 52% en hombres y a 47% en mujeres.⁽³³⁾⁽⁹⁾

Bicarbonato sérico: se produce una acidosis respiratoria que conduce a una alcalosis compensada posteriormente. Este marcador permite seguir el progreso de la enfermedad.⁽³³⁾⁽³⁴⁾

Alfa-1-antitripsina sérica: Niveles inferiores a 11 mmol/l revelan el déficit de AAT, por lo que necesitan estrictamente un seguimiento genético y por consiguiente un análisis familiar.⁽²⁵⁾

Estudio de esputo: se debe solicitar en pacientes con esputo mucoide, generalmente las células predominantes son macrófagos, cuando existen complicaciones el esputo se torna purulento y con microorganismos visualizados en la tinción Gram.⁽⁹⁾⁽³³⁾

Estudios de imagen

Radiografía de Tórax

La radiografía de tórax posteroanterior solo identifica el 15% de las bullas, en ésta se visualizan signos de hiperinflación como el aplanamiento de los diafragmas, aumento de espacio aéreo y una estrecha sombra cardiaca. Las sombras vasculares en conjunto con hiperlucidez de los pulmones son típicos del enfisema. Las áreas de radiotransparencia delimitadas por una línea radiopaca son las bullas. En casos de infecciones o sangrados se puede observar niveles hidroaéreos. En complicaciones con la hipertensión pulmonar puede visualizarse un agrandamiento del ventrículo derecho.⁽⁶⁾⁽³⁵⁾

Tomografía Computarizada

La tomografía axial computarizada es una prueba más sensible y específica que la radiografía de tórax. En este estudio se pueden observar y delimitar las bullas que no se pueden ser diferenciadas en las radiografías, en cuanto a su tamaño, ubicación y número, además otorga información sobre la estructura del parénquima pulmonar para distinguir si este se encuentra sano o enfermo. La tomografía se indica en pacientes considerados para realizarse bullectomías o cirugía de reducción del volumen pulmonar.⁽³⁶⁾⁽³⁷⁾

Elaborado por: Andrés Toscano

Fuente: <http://radiopaedia.org/cases/emphysema-diagrams>

Tabla 6. CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS DEL ENFISEMA BULLOSO	
Rasgo	Enfisematoso
Apariencia y nombre habitual	Delgado “soplador rosado” no cianótico
Sintoma principal	Disnea, tos y expectoración escasa
Gasometria Arterial	Hipoxemia ligera, fases avanzadas hipoxemia +++ o hipercapnea
Hematocrito	Policitemia ocasional
Elasticidad pulmonar	Disminuida
Capacidad DLco	Disminuida
Cor pulmonale	Infrecuente. Solo en fases avanzadas
Electrocardiograma	Bajo voltaje del QRS
Rx de torax	Hiperinsuflacion, diafragma bajo y aplanado, bulas enfisematosas. Corazón en gota

Pruebas de función pulmonar

Las pruebas de función pulmonar se emplean para el diagnóstico de enfermedad

obstruktiva de las vías respiratorias y determinar su gravedad. La espirometría es la prueba mayormente utilizada para evaluar la respuesta al tratamiento y la progresión de la enfermedad. El volumen espiratorio forzado en 1 segundo o FEV1 demuestra el índice más común de obstrucción del flujo de aire, se usa para evaluar la gravedad de la enfermedad pulmonar obstruktiva crónica y se mide como porcentajes de lo predicho para realizar periódicos saludables. Dentro de las mediciones del volumen pulmonar se evidencia un aumento en la capacidad pulmonar total y una reducción en la capacidad vital.⁽³²⁾⁽³⁸⁾⁽³⁹⁾

Tabla 7. ESTADIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA ACORDE AL USO DE FEV1 POSBRONCODILATADOR

- Etapa I leve = FEV1 de 80% o más de lo predicho
- Etapa II moderada = FEV1 de menos del 80 y 50% o más de lo predicho
- Etapa III grave = FEV1 menor del 50% y 30% o más de lo predicho
- Etapa IV muy grave = FEV1 inferior al 30% del valor previsto o FEV1 inferior al 50% e insuficiencia respiratoria crónica.

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

Fuente: Estadificación de la Enfermedad Pulmonar Obstruktiva Crónica

Pronóstico

Es importante posterior al diagnóstico, determinar el pronóstico a corto y mediano plazo del enfisema bulloso, por ello las pautas que estiman el mismo son el volumen espiratorio forzado en 1 segundo (FEV1), la capacidad de difusión del óxido de carbono, la medición de gases arteriales en sangre, el índice de masa corporal (IMC), el ejercicio físico, el estado clínico, la correlación clínica radiográfica del enfisema y la mortalidad. En base a los puntos anteriormente citados, la principal herramienta pronóstica empleada es el Índice BODE, cuyas siglas en español corresponde a los

iniciales de los parámetros que emplea: el IMC, la obstrucción (FEV1), la disnea y la capacidad de ejercicio.⁽⁴⁰⁾⁽⁴¹⁾

TABLA 8. ÍNDICE BODE Y SUPERVIVENCIA EN 4 AÑOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD BULLOSA PULMONAR	
Variable	Puntuación
IMC	
Mayor que 21	0 puntos
Menos de 21	1 punto
FEV1	
Mayor de 65%	0 puntos
50 – 64%	1 punto
36 – 49%	2 puntos
Menor del 35%	3 puntos
Disnea (Escala del Consejo de Investigación Médica Modificada o MMRC)	
MMRC 0= disnea en ejercicio extenuante	0 puntos
MMRC 1= disnea al caminar una colina pequeña	0 puntos
MMRC 2= disnea al caminar, se detiene	1 punto

ocasionalmente por falta de aliento	2 puntos
MMRC 3= disnea después de caminar 100 yardas o unos minutos	3 puntos
MMRC 4 = no puede salir de la casa, disnea al realizar actividades de la vida cotidiana	
Distancia de caminata de seis minutos	
Mayor de 350 metros	0 puntos
250 – 349 metros	1 punto
150 – 249 metros	2 puntos
Menor de 149 metros	3 puntos

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

Fuente: índice BODE

La supervivencia aproximada que estima el índice BODE en relación a la puntuación es:

0 – 2 puntos: 80%

3 - 4 puntos: 67%

5 – 6 puntos: 57%

7 – 10 puntos: 18%

Pese a la estimación de una supervivencia a 4 años, existen reportes de 64 muertes por 100 000 habitantes en un lapso de tiempo inferior a las 4 años. ⁽⁴⁰⁾⁽⁴¹⁾

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Debido a su sintomatología al inicio se pueden confundir con algunos diagnósticos, los principales diagnósticos sugestivos se exponen a continuación.

Tabla 9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ENFISEMA BULLOSO
Insuficiencia cardíaca congestiva: difícil diferenciarla del enfisema por sus síntomas entre los que destacan sibilancias y disnea, son características la ortopnea y la disnea paroxística nocturna. ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴²⁾
Asma crónica: la sintomatología es muy similar, se reconoce por su respuesta broncodilatadora significativa y mediante pruebas de función pulmonar. ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴²⁾
Bronquiectasias: se caracteriza por una tos con esputo amarillento característico, además de estertores y palpitaciones. ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴²⁾
Bronquiolitis: típico en pacientes jóvenes que no fuman y con antecedentes de collagenopatías. ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴²⁾
Blebs pulmonares: sintomatología respiratoria similar a la del enfisema, en el estudio radiológico se evidencian espacios aéreos de 1 a 2 cm de tejido elástico dentro de la pleura visceral. ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴²⁾
Quistes pulmonares: en los estudios de imagen se visualizan como aéres de 2 a 10 cm de diámetro en parénquima o mediastino con la característica de estar revestidos de tejido epitelial. ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴²⁾

Elaborado por Andrés Toscano

TRATAMIENTO

Manejo Clínico

La primera medida a tomar por parte del personal de salud una vez diagnosticado el enfisema bulloso o la enfermedad pulmonar obstructiva crónica se debe informar y educar al paciente y a su familia, además de informar sobre las pautas terapéuticas que se implementarán. El objetivo del tratamiento es aliviar los síntomas, prevenir la progresión de la enfermedad, mejorar la tolerancia al ejercicio y tratar complicaciones y exacerbaciones para poder reducir la mortalidad. ^(6,32)

Eliminar el hábito del tabaco es la medida terapéutica más efectiva dentro de la

intervención clínica en todos los niveles de salud, sin embargo es un reto debido a la gran adicción de los fumadores hacia la nicotina, además de sumarse factores y estímulos como el hábito, el estrés psicosocial y la publicidad tabacalera, por todos estos motivos es necesario una intervención médica integral complementaria con otras ramas.^(32,43)

A nivel farmacológico los principales fármacos empleados en pacientes con enfisema se exponen a continuación:

Los broncodilatadores son la principal terapia en el tratamiento del enfisema bulloso y la EPOC, actúan dilatando las vías respiratorias y disminuyen la resistencia del flujo de aire con lo que se disminuye la hiperinflación dinámica, en casos de falta de respuesta ante las pruebas de función pulmonar no se debe excluir su uso, los broncodilatadores otorgan mejoría sintomatológica pero no detienen el progreso de la enfermedad.^(32,43)

Se recomienda el uso de corticoides inhalados u orales con el objetivo de reducir la inflamación en la fisiopatología de la enfermedad y de esta forma detener el progreso de la evolución de la enfermedad, se debe valorar los posibles efectos adversos en los pacientes con EPOC.^(32,44)

En los casos de exacerbaciones como infecciones es necesario la administración de antibióticos, los principales gérmenes implicados son *Streptococo pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* o *Moraxella catharralis*. Se debe iniciar antibioticoterapia cuando los pacientes con enfisema presentan aumento de la disnea, producción de esputo amarillento o verdoso.⁽⁴⁵⁾

En los casos de aumento de secreciones pulmonares y aumento de moco se recomiendan administrar agentes mucolíticos para reducir la viscosidad del esputo y eliminar las secreciones.⁽⁴³⁾

La oxigenoterapia debe establecerse en los casos de hipoxemia (Pa O₂ menor a 55 mm Hg) y saturaciones inferiores al 90%, se ha comprobado que la terapia de oxígeno a

largo plazo mejora la supervivencia dos veces más.⁽⁴⁶⁾

En los casos de déficit de alfa-1-antitripsina existen las opciones posibles de administración de AAT purificada por infusión intravenosa o por inhalación.^(47,48)

Manejo Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico debe ser ofrecidos a aquellos pacientes que pueden tener grandes beneficios, el principal abordaje quirúrgico es la bullectomía. La bullectomía es la eliminación de las bullas gigantes, estas pueden variar en su tamaño llegando a ocupar hasta un tercio del hemitórax del pulmón afectado. El resultado es notable debido a la expansión de los pulmones comprimidos y la mejoría de la función pulmonar.⁽¹⁰⁾⁽⁴⁹⁾

La cirugía de reducción de volumen pulmonar tiene por objetivo disminuir la hiperinflación mediante la resección quirúrgica de las partes más enfermas del pulmón, mejorando el flujo de aire y la eficiencia de los músculos respiratorios para generar presiones espiratorias.⁽¹⁰⁾⁽⁵⁰⁾

La colocación de válvula endobronquial mediante la broncoscopia es una alternativa sugerida en la actualidad, el objetivo es disminuir el volumen respiratorio de las porciones enfermas del pulmón, sin embargo aún se necesitan más estudios debido que no permiten la inhalación sino solo la exhalación.⁽⁵¹⁾⁽⁵²⁾

El trasplante de pulmón es la última escala como intervenciones quirúrgicas en los apcintes con enfisema bulloso, mejora la calidad de vida y la capacidad funcional, sin embargo no disminuye la mortalidad en los pacientes, debido al riesgo de supervivencia durante el procedimiento.⁽¹⁰⁾⁽⁵³⁾

CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

Tabla 10. CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

PUNTO CRÍTICO	OPORTUNIDADES DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA
La edad del paciente y los factores de riesgo dificultan tener un diagnóstico preciso y la toma de decisiones adecuadas	Necesidad de orientar a la población acerca de las posibles enfermedades en los adultos jóvenes y acerca de los efectos adversos del tabaquismo	Otorgar información basada en evidencia a la población adulta joven, así como brindar información y concientización acerca de los efectos adversos del tabaquismo y drogadicción en el aparato pulmonar.
La escasez de reportes médicos actualizados y falta de orientaciones diagnósticas por parte del personal de salud no permitió identificar el enfisema buloso para brindar un tratamiento precoz.	Necesidad de reportes de investigaciones y estudios actualizados sobre el enfisema pulmonar	Oportunidad de tener acceso a información actualizada y basada en la evidencia que permita desarrollar guías o referencias para un diagnóstico precoz del enfisema buloso
La falta de personal y unidades calificadas en zonas centrales que permitan una valoración oportuna por un equipo multidisciplinario	Necesidad de personal de salud actualizado en la detección y manejo del enfisema buloso	Establecer capacitaciones basadas en últimos reportes sobre esta patología para brindar un manejo integral en los pacientes que la presenten

<p>La sintomatología que este tipo de patologías respiratorias presentan en el inicio y progreso de la enfermedad contribuyen a que se tenga un amplio cuadro de diagnóstico diferenciales, retrasando su diagnóstico a tiempo para una terapéutica apropiada</p>	<p>Diferenciar los principales signos y síntomas del enfisema bulloso acorde a su topografía, etiología y prevalencia en los diferentes grupos etarios</p>	<p>Establecer pautas diagnósticos específicas del enfisema bulloso que lo pueda diferenciar del resto de enfermedades pulmonares obstructivas crónicas</p>
<p>La escasa información en nuestro país en cuanto a manejo y reducción de morbi-mortalidad en este tipo de enfermedades.</p>	<p>Reportar los datos epidemiológicos acerca de pacientes con enfisema bulloso</p>	<p>Desarrollar estudios e investigaciones de diferentes tipos a nivel nacional para implementar estrategias de prevención y reducción de mortalidad</p>
<p>La escasez de guías y protocolos de salud para centros o unidades de primer y segundo nivel en torno a pacientes con bullas enfisematosas con el objetivo de reducir la mortalidad de la población en todos los grupos etarios.</p>	<p>Desarrollo de orientaciones clínicas que permitan un manejo y detección precoz del enfisema pulmonar</p>	<p>Crear guías o protocolos de manejo a nivel nacional en todos los niveles de salud, así como creación de programas de salud que reduzcan la mortalidad de pacientes con enfisema bulloso</p>

Elaborado por: Andrés Gustavo Toscano Ponce

V. CONCLUSIONES

- El enfisema bulloso es una patología respiratoria obstructiva crónica de difícil diagnóstico en sus etapas iniciales, por lo que aumenta el riesgo de morbilidad y mortalidad en el momento de su detección así como el desarrollo de insuficiencia respiratoria crónica y sus repercusiones por lo que es imprescindible la descripción y reconocimiento precoz de sus manifestaciones clínicas, factores de riesgo y complejidades diagnósticas, terapéuticas y pronósticas.
- La susceptibilidad a los factores de riesgo como el tabaquismo, drogas, colagenopatías son atribuibles a las principales causas para desarrollar enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica, sin embargo, la principal causa genética se debe al déficit de alfa-1-antitripsina (AAT). Estos factores son los responsables de que el enfisema bulloso esté directamente relacionado con insuficiencia respiratoria crónica, y que su tasa de presentación a nivel mundial vaya aumentando entre 5 – 10% de la población mundial constantemente en los casos de enfermedades pulmonares obstructivas crónicas.
- El diagnóstico precoz del enfisema bulloso se lo puede realizar reconociendo datos de importancia y antecedentes de larga data de sintomatología respiratoria durante la anamnesis, complementándolo con estudios de laboratorio y de imagen. Los métodos diagnósticos de relevancia para el enfisema bulloso son dentro de los de laboratorio el estudio de gases arteriales para determinar hipoxemia en relación con la saturación de oxígeno y dentro de los estudios de imagen tanto la radiografía como la tomografía computarizada otorgan información de relevancia en sensibilidad y especificidad siendo esta última mayor, y necesario para abordajes invasivos.
- El manejo integral es indispensable en los pacientes con enfisema bulloso, reduciendo los hábitos del tabaco principalmente, los broncodilatadores son la primera línea de acción, se debe complementar con antibioticoterapia en el caso de exacerbaciones.

La terapia de oxígeno es necesaria en pacientes con insuficiencia respiratoria e hipoxemia, al final se ha convertido en la principal pauta para reducir la mortalidad. Los métodos quirúrgicos como la bullectomía, la cirugía de reducción de volumen o el trasplante de pulmón, únicamente se deben proponer y aplicar a pacientes que tengan altos beneficios en torno a morbilidad y mortalidad.

- Identificando los puntos críticos sobre el enfisema bulloso, se propone que se deben realizar estudios con fines investigativos y epidemiológicos en nuestro país, para desarrollar a futuro guías diagnósticas y de manejo con el objetivo de reducir la mortalidad en estos pacientes.
- Aplicar los principales estándares de diagnóstico temprano en pacientes con sintomatología respiratoria crónica en adultos jóvenes es la estrategia que permite dar un abordaje y manejo oportuno para diagnosticar y tratar a pacientes con enfisema bulloso como causa de insuficiencia respiratoria crónica favoreciendo su calidad de vida y pronóstico.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIBLIOGRAFÍA

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement Standards for the Diagnosis and Management of Individuals with Alpha-1 Antitrypsin Deficiency. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 de octubre de 2003;168(7):818-900.²⁴
2. Bosnic-Anticevich S, Chrystyn H, Costello RW, Dolovich MB, Fletcher MJ, Lavorini F, et al. The use of multiple respiratory inhalers requiring different inhalation techniques has an adverse effect on COPD outcomes. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 21 de diciembre de 2016;12:59-71.⁴⁴
3. Brian P. Kavanagh y Göran Hedenstierna. Fisiología y fisiopatología respiratorias. En: *Miller Anestesia*. octava. España: Elsevier; 2016. p. Capítulo 19, 444-472.¹³
4. Buist AS, McBurnie MA, Vollmer WM, Gillespie S, Burney P, Mannino DM, et al. International variation in the prevalence of COPD (the BOLD Study): a population-based prevalence study. *Lancet Lond Engl.* 1 de septiembre de 2007;370(9589):741-50.⁴
5. Chapman KR, Burdon JGW, Piitulainen E, Sandhaus RA, Seersholm N, Stocks JM, et al. Intravenous augmentation treatment and lung density in severe α 1 antitrypsin deficiency (RAPID): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Lond Engl.* 25 de julio de 2015;386(9991):360-8.⁴⁸
6. Continuous or nocturnal oxygen therapy in hypoxemic chronic obstructive lung disease: a clinical trial. Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group. *Ann Intern Med.* septiembre de 1980;93(3):391-8.⁴⁶
7. Cottin V, Nunes H, Brillet P-Y, Delaval P, Devouassoux G, Tillie-Leblond I, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity. *Eur Respir J.* 1 de octubre de 2005;26(4):586-93.²

8. Edwards RM, Kicska G, Schmidt R, Pipavath SNJ. Imaging of small airways and emphysema. *Clin Chest Med.* junio de 2015;36(2):335-347.⁸
9. Fotheringham I, Meakin G, Punekar YS, Riley JH, Cockle SM, Singh SJ. Comparison of laboratory- and field-based exercise tests for COPD: a systematic review. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 19 de marzo de 2015;10:625-43.³³
10. Frank L., Peter D., John B. West. Ventilation, Blood Flow, and Gas Exchange. En: Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine. Sixth Edition. Saunders: Elsevier; 2016. p. 4, 44-75.e3.¹⁴
11. Haruna A, Muro S, Nakano Y, Ohara T, Hoshino Y, Ogawa E, et al. CT Scan Findings of Emphysema Predict Mortality in COPD. *CHEST.* 1 de septiembre de 2010;138(3):635-40.³⁷
12. Hiwatari N, Shimura S, Takishima T. Pulmonary Emphysema followed by Pulmonary Fibrosis of Undetermined Cause. *Respiration.* 1993;60(6):354-8.⁷
13. Hogg JC. Pathophysiology of airflow limitation in chronic obstructive pulmonary disease. *Lancet Lond Engl.* 21 de agosto de 2004;364(9435):709-21.²⁶
14. Irion KL, Hochegger B, Marchiori E, Porto N da S, Baldisserotto S de V, Santana PR. Chest X-ray and computed tomography in the evaluation of pulmonary emphysema. *J Bras Pneumol.* diciembre de 2007;33(6):720-32.³⁵
15. Joe B. Putnam. Pulmón, pared torácica, pleura y mediastino. En: Sabiston Tratado de cirugía. 20a edición. España: Elsevier; 2018. p. Capítulo 57, 1573-1618.¹¹
16. Kemp SV, Polkey MI, Shah PL. The Epidemiology, Etiology, Clinical Features, and Natural History of Emphysema. *Thorac Surg Clin.* 1 de mayo de 2009;19(2):149-58.²⁸
17. Kukrety SP, Parekh JD, Bailey KL. Chronic obstructive pulmonary disease and the hallmarks of aging. *Lung India Off Organ Indian Chest Soc.* agosto de 2018;35(4):321-7.¹⁸

18. Kurt H. Albertine. Anatomy of the Lungs. En: Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine. Sixth Edition. Saunders: Elsevier; 2016. p. 1, 3-21.e5.¹²
19. Leslie A. Litzky y Linda K. Green. Enfisema y enfermedades de las vías respiratorias de gran calibre. En: Patología Pulmonar. Segunda Edición. España: Elsevier; 2018. p. 20, 409-26.³
20. Libório AB, Noritomi DT, Leite TT, de Melo Bezerra CT, de Faria ER, Kellum JA. Increased serum bicarbonate in critically ill patients: a retrospective analysis. Intensive Care Med. 1 de marzo de 2015;41(3):479-86.³⁴
21. Liu Y, Yan S, Poh K, Liu S, Iyioriohhe E, Sterling DA. Impact of air quality guidelines on COPD sufferers. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2016;11:839-72.¹⁹
22. López MS, Roche PR, Galicia JC, Pinilla FS, Trullén AP, Abenoza LA. Autobullectomía bilateral. Rev Patol Respir. 2011;14(1):19-22.⁴⁹
23. Marchetti N, Criner GJ. Surgical Approaches to Treating Emphysema: Lung Volume Reduction Surgery, Bullectomy, and Lung Transplantation. Semin Respir Crit Care Med. agosto de 2015;36(4):592-608.¹⁰
24. Miravittles M, Vogelmeier C, Roche N, Halpin D, Cardoso J, Chuchalin AG, et al. A review of national guidelines for management of COPD in Europe. Eur Respir J. 1 de febrero de 2016;47(2):625-37.⁴³
25. Mitzner W. Emphysema: A Disease Of Small Airways Or Lung Parenchyma? N Engl J Med. 27 de octubre de 2011;365(17):1637-9.²⁹
26. Mura M, Zompatori M, Mussoni A, Fasano L, Maria Grazia Pacilli A, Ferro O, et al. Bullous emphysema versus diffuse emphysema: a functional and radiologic comparison. Respir Med. 1 de febrero de 2005;99(2):171-8.³⁸
27. Nardini S, Annesi-Maesano I, Simoni M, Ponte A del, Sanguinetti CM, De Benedetto F. Accuracy of diagnosis of COPD and factors associated with misdiagnosis

in primary care setting. E-DIAL (Early DIAgnosis of obstructive lung disease) study group. *Respir Med.* 1 de octubre de 2018;143:61-6.⁹

28. Naunheim KS, Wood DE, Mohsenifar Z, Sternberg AL, Criner GJ, DeCamp MM, et al. Long-Term Follow-Up of Patients Receiving Lung-Volume-Reduction Surgery Versus Medical Therapy for Severe Emphysema by the National Emphysema Treatment Trial Research Group. *Ann Thorac Surg.* 1 de agosto de 2006;82(2):431-443.e19.⁵⁰

29. Rosell A, López-Lisbona R, Cubero N, Obiols C, Rivas F, Dorca J. Tratamiento endoscópico de la fuga aérea persistente alveolo-pleural con una válvula endobronquial unidireccional. *Arch Bronconeumol.* 1 de julio de 2011;47(7):371-3.⁵²

30. Saínz Menéndez B. Enfisema pulmonar y bullas de enfisema: Clasificación. Diagnostico. Tratamiento. *Rev Cuba Cir.* diciembre de 2006;45(3-4):0-0.¹

31. Schamberger AC, Mise N, Meiners S, Eickelberg O. Epigenetic mechanisms in COPD: implications for pathogenesis and drug discovery. *Expert Opin Drug Discov.* junio de 2014;9(6):609-28.²⁷

32. Siddiqui FM, Diamond JM. Lung transplantation for chronic obstructive pulmonary disease: past, present, and future directions. *Curr Opin Pulm Med.* marzo de 2018;24(2):199.⁵³

33. Silverman EK, Weiss ST, Drazen JM, Chapman HA, Carey V, Campbell EJ, et al. Gender-Related Differences in Severe, Early-Onset Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 de diciembre de 2000;162(6):2152-8.¹⁶

34. Simpson CR, Hippisley-Cox J, Sheikh A. Trends in the epidemiology of chronic obstructive pulmonary disease in England: a national study of 51 804 patients. *Br J Gen Pr.* 1 de julio de 2010;60(576):e277-84.⁵

35. Stockley RA, Miravittles M, Vogelmeier C. Augmentation therapy for alpha-1 antitrypsin deficiency: towards a personalised approach. *Orphanet J Rare Dis.* 24 de septiembre de 2013;8:149.⁴⁷

36. Takahashi M, Fukuoka J, Nitta N, Takazakura R, Nagatani Y, Murakami Y, et al. Imaging of pulmonary emphysema: A pictorial review. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* junio de 2008;3(2):193.⁶
37. Tetley TD. Macrophages and the pathogenesis of COPD. *Chest.* mayo de 2002;121(5 Suppl):156S-159S.²²
38. Torres-Durán M, Lopez-Campos JL, Barrecheguren M, Miravittles M, Martinez-Delgado B, Castillo S, et al. Alpha-1 antitrypsin deficiency: outstanding questions and future directions. *Orphanet J Rare Dis.* 11 de julio de 2018;13(1):114.²⁵
39. Vinay Kumar, Abul K. Abbas, Jon C. Aster. Lung: Emphysema. En: *Robbins Basic Pathology.* tenth edition. España: ELSEVIER; 2018. p. Chapter 13, 495-548.²³
40. Vogelmeier CF, Criner GJ, Martinez FJ, Anzueto A, Barnes PJ, Bourbeau J, et al. Global Strategy for the Diagnosis, Management, and Prevention of Chronic Obstructive Lung Disease 2017 Report. GOLD Executive Summary. *Am J Respir Crit Care Med.* 27 de enero de 2017;195(5):557-82.³²
41. Wedzicha JA, Miravittles M, Hurst JR, Calverley PMA, Albert RK, Anzueto A, et al. Management of COPD exacerbations: a European Respiratory Society/American Thoracic Society guideline. *Eur Respir J.* 1 de marzo de 2017;49(3):1600791.⁴⁵
42. William Macnee MB, Jorgen Vestbo, Alvar Agusti. COPD: Pathogenesis and Natural History. En: *Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine.* Sixth edition. Saunders: Elsevier; 2016. p. 43, 751-766.e7.¹⁵

LINKOGRAFÍA

43. Alcazar JLC. Tratamiento endobronquial del enfisema pulmonar: utilidad de TC torácica. [Internet]. 2012 [citado 14 de septiembre de 2018]. Disponible en: https://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&task=viewsection&pi=111976&ti=363050&si=1146&searchkey=³⁶

44. Celli BR, Cote CG, Marin JM, Casanova C, Montes de Oca M, Mendez RA, et al. The Body-Mass Index, Airflow Obstruction, Dyspnea, and Exercise Capacity Index in Chronic Obstructive Pulmonary Disease [Internet].

<http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa021322>. 2009 [citado 16 de septiembre de 2018].

Disponible en: https://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMoa021322?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dwww.ncbi.nlm.nih.gov

40

45. Chew JRY, Roy K, Babar J, Mahadeva R. An unusual case of rapid radiological progression of bullous emphysema secondary to severe α 1-antitrypsin deficiency. *BMJ Case Rep* [Internet]. 7 de mayo de 2015;2015. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4434298/>²⁰

46. Locantore N, Celli B, Agusti A, Lomas D, Silverman EK, Wouters EFM, et al. The BODE Index and BODE Plus Biomarkers as Predictors of Long-Term Survival in COPD. En: B42 COPD: BIOMARKERS [Internet]. American Thoracic Society; 2016. p. A3482-A3482. (American Thoracic Society International Conference Abstracts).

Disponible en: https://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/ajrccm-conference.2016.193.1_MeetingAbstracts.A3482⁴¹

47. Pulmonary physiology: Future directions for lung function testing in COPD - Brusasco - 2015 - *Respirology* - Wiley Online Library [Internet]. [citado 17 de septiembre de 2018]. Disponible en:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/resp.12388>³⁹

48. Smoking and Lung Function of Lung Health Study Participants after 11 Years | *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [Internet]. [citado 16 de septiembre de 2018]. Disponible en:

https://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.2112096?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed¹⁷

CITAS BIBLIOGRÁFICAS – BASES DATOS UTA

49. **SCOPUS:** Alonso JLI, Paredes CM. Chronic obstructive pulmonary disease (COPD). *Med Spain*. 2018;12(63):3699-709 ⁴²
50. **SCOPUS:** Du Y, She D, Liang Z, Yang W, Chen L. The safety and efficacy of endobronchialvalve therapy in patients with advanced heterogeneous emphysema versus standard medical care: A meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(35):e12062. ⁵¹
51. **SCOPUS:** Esquinas C, Miravittles M. Are There Differences Between the Available Treatments for Emphysema Associated with Alpha-1 Antitrypsin Deficiency? *Arch Bronconeumol*. 2018;54(9):451-2. ³⁰
52. **SCOPUS:** Kerdidani D, Magkouta S, Chouvardas P, Karavana V, Glynos K, Roumelioti F, et al. Cigarette smoke-induced emphysema exhausts early cytotoxic CD8+ T cell responses against nascent lung cancer cells. *J Immunol*. 2018;201(5):1558-69. ²¹
53. **SCOPUS:** Patrucco F, Venezia L, Gavelli F, Pellicano R, Solidoro P. Alpha1-antitrypsin deficiency: What's new after European Respiratory Society Statement. *Panminerva Med*. 2018;60(3):101-8. ³¹

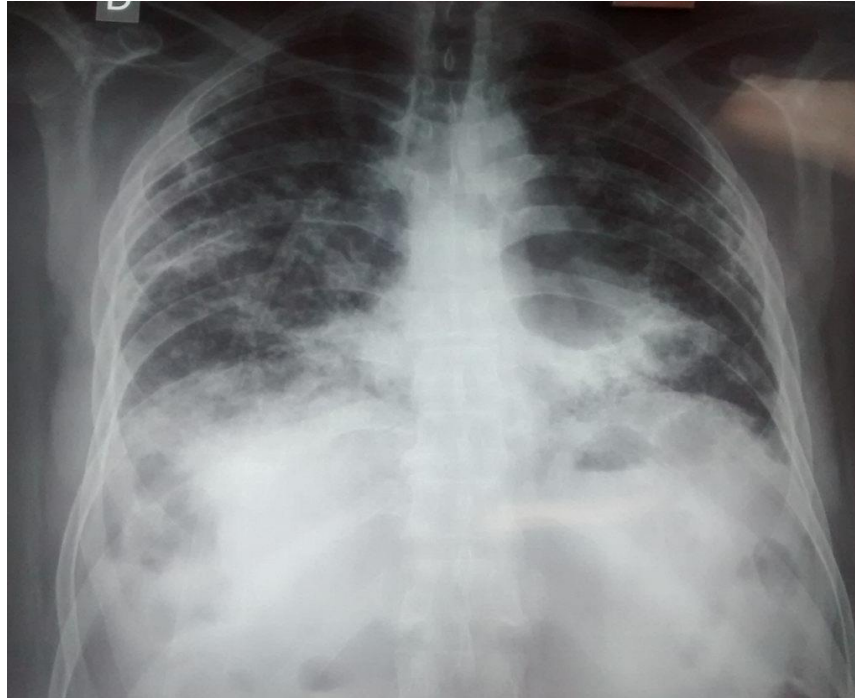
VII. ANEXOS

ANEXO 1. Examen Radiológico de Tórax 04/09/2018



Fuente: Historia Clínica de Paciente

ANEXO 2. Examen Radiológico de Tórax 05/09/2018



Fuente: Historia Clínica de Paciente

ANEXO 3. Electrocardiograma



Fuente: Historia Clínica de Paciente