



Clínica cotidiana

Evolución de una bulla gigante

Patricia González Alayón^{a,*}, José María Hernández Pérez^b, Sergio Fumero García^b

^aCentro de Salud. Mazo. ^bSección de Neumología. Hospital General de La Palma. Breña Alta. Santa Cruz de Tenerife

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de mayo de 2017

Aceptado el 13 de marzo de 2018

On-line el 6 de julio de 2018

Palabras clave:

Bulla

Emfisema

Tabaco

R E S U M E N

La bulla gigante es una entidad rara que ocurre típicamente asociada a enfisema, en varones, jóvenes y fumadores. La bulla para ser considerada gigante debe ocupar al menos un tercio de un hemitórax y suele aparecer de forma unilateral.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 55 años fumadora, que fue remitida desde su centro de salud por alteración en la radiografía de tórax y clínica de disnea, presentando como único factor de riesgo de interés diabetes mellitus tipo 2. Tras realizar pruebas complementarias oportunas, se observó una bulla gigante voluminosa en el hemitórax derecho ya presente desde al menos el año 2011, describiéndose su evolución desde entonces.

Es una enfermedad progresiva, siendo la causa principal de formación de bullas gigantes el tabaquismo y clínicamente se manifiesta con disnea y en menor frecuencia hemoptisis, dolor precordial o neumotórax espontáneo.

Dentro de las pruebas complementarias fundamentales para su diagnóstico destacan las pruebas de imagen como radiografía de tórax, demostrando la ocupación de más de un 30% de un hemitórax por una bulla, confirmándose posteriormente mediante tomografía axial computarizada.

El tratamiento de esta enfermedad en pacientes que presenten disnea grave, neumotórax, dolor, infección o hemoptisis, consiste en la bullectomía, la cual presenta un bajo riesgo de mortalidad.

© 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Keywords

Bulla

Emphysema

Tobacco

Evolution of a giant bulla

A B S T R A C T

Giant bulla is a rare condition that typically occurs in association with emphysema in males, young persons and smokers. In order to consider the bulla a giant, it should occupy at least one third of the hemothorax and it generally appears unilaterally.

We present the clinical case of a 55-year old woman, smoker, who was referred from her health care site due to alteration on the chest x-ray and symptoms of dyspnea, presenting type 2 diabetes mellitus as the only risk factor of interest. After conducting

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patryalayon@gmail.com (P. González Alayón).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2018.017>

2254-5506 / © 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

the pertinent complementary tests, a voluminous giant bulla was observed in the right hemothorax, which had already been observed since the year 2011, describing its evolution since then.

This is a progressive disease, the main cause of the formation of giant bulla being smoking habit and it is manifested clinically with dyspnea and less frequently hemoptysis, precordial pain or spontaneous pneumothorax.

Standing out within the fundamental complementary tests for its diagnosis are imaging tests such as chest X-ray. Occupation of more than 30% of the hemithorax by a bulla was demonstrated, this being subsequently confirmed by computed axial tomography.

Treatment of this disease in patients who have severe dyspnea, pneumothorax, pain, infection or hemoptysis consists in bullectomy, which has a low risk of mortality.

© 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.
Published by Ergon Creación, S.A

Mujer de 55 años de edad, con antecedentes personales de tabaquismo activo (índice de paquetes por año 20), diabetes mellitus (DM) tipo 2 insulino dependiente, sobrepeso y dislipemia. Está en tratamiento con bromazepam, análogos de insulina, naproxeno, omeprazol y simvastatina.

Acude a consultas externas de Neumología tras haber sido remitida desde su centro de salud por alteración radiológica de tórax.

La paciente refiere clínica de disnea, sin tos ni expectoración. No ha presentado agudizaciones de carácter infeccioso en los últimos meses, traumatismos previos ni dolor precordial.

En la exploración física la paciente está eupneica en reposo con una saturación de oxígeno basal de 97 %. En la auscultación pulmonar destaca murmullo vesicular disminuido de forma global en el hemitórax derecho y preservado en el izquierdo, sin ruidos sobreañadidos.

En la radiografía de tórax (Fig. 1) se observa hiperclaridad prácticamente completa del pulmón derecho.

Se compara con radiografías previas (Figs. 2 y 3), en las que se observaba la presencia de una lesión hiperclara, de bordes nítidos, de menor dimensión, sin desplazamiento de estructuras vecinas.

Ante la presencia de dicha alteración radiológica se solicitan diversas pruebas complementarias en las que destacan:

- En las pruebas de función respiratoria, capacidad vital forzada (FVC) 1550 (47 %), volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1) 1220 (50 %), cociente FEV1/FVC 78,71 %.
- En la bioquímica solo destaca una glucemia de 196 mg/dl, alfa-1-antitripsina 145,6 mg/dl; resto de parámetros normales.
- En la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) (Figs. 4 y 5) aparece una bulla gigante en el pulmón derecho, de 16 x 13 x 19 cm, con práctica desaparición de todo el lóbulo superior derecho (LSD) y parte del lóbulo inferior derecho (LID) y lóbulo medio (LM); cambios asociados en forma de engrosamientos fibrocicatriciales cisurales-parenquimatosos de hasta 10 mm de grosor e imágenes compatibles con enfisema bulloso en el lóbulo superior izquierdo (LSI).

Tras obtener dichos resultados, se aconseja a la paciente el abandono del hábito tabáquico, tratamiento broncodilatador



Figura 1 – Radiografía de tórax: hiperclaridad pulmonar derecha.

de mantenimiento y se decide remitir al Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Universitario de Canarias con la intención de programar intervención quirúrgica de la lesión.

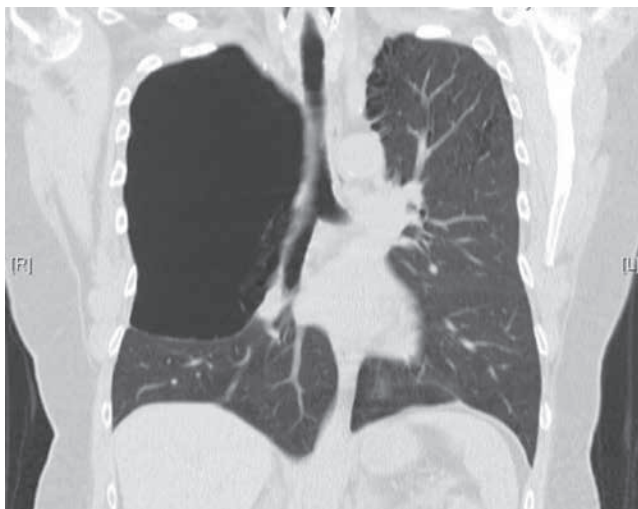
Comentario

La bulla gigante es una entidad rara que ocurre típicamente asociada a enfisema¹.

El enfisema bulloso gigante (GBE), también conocido como síndrome del pulmón evanescente, fue descrito por primera vez por Burke en 1937². Este tipo de patología es típica de varones jóvenes, delgados y fumadores³. Para ser considerada una bulla gigante, debe ocupar al menos un tercio de un hemitórax⁴. La distribución suele ser unilateral, asimétrica y limitada a los ápices; llega a comprimir en ocasiones el parénquima pulmonar circundante. Por el contrario, el enfisema bulloso tiene afectación bilateral⁵.



Figuras 2 y 3 – Radiografías de tórax: lesión hiperclara de bordes bien definidos.



Figuras 4 y 5 – Tomografía axial computerizada de alta resolución: bulla gigante voluminosa en el pulmón derecho, que ocupa más de un tercio del hemitórax.

El enfisema bulloso es una alteración del parénquima pulmonar enfisematoso constituido por bullas. Son espacios de aire comprimido dentro del parénquima, de 1 cm o más de diámetro. Consisten en una pared adelgazada de la pleura visceral, con restos de septos alveolares e interlobares en el interior⁶. Las bullas se forman por destrucción de las paredes interalveolares por lesión crónica o menos comúnmente de forma aguda por un aumento de la presión intraalveolar⁷.

La historia natural de la enfermedad pulmonar bullosa es normalmente progresiva, ya que las bullas se llenan de aire y pierden la función pulmonar debido a que las membranas fibrosas irregulares originan un intercambio de gases deficiente⁶. La causa principal de la formación de bullas gigantes es el tabaquismo, pero también se asocian con el uso de marihuana, infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), déficit de alfa-1-antitripsina y la administración de drogas intravenosas^{8,9}.

Los pacientes con síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos tipo IV, poliangeítis con granulomatosis, síndrome de Sjögren y sarcoidosis pueden desarrollar bullas pero no de tamaño significativo⁵.

El enfisema bulloso se asocia a un tejido pulmonar anormal y difuso, mientras que la bulla gigante enfisematosa presenta bullas en un parénquima pulmonar normal³.

Clínicamente la bulla gigante enfisematosa se caracteriza por presentar disnea; en otras ocasiones puede presentarse en forma de hemoptisis; con menor frecuencia, dolor precordial, neumotórax espontáneo o encontramos el caso de bulla gigante enfisematosa asintomática¹⁰⁻¹³.

En nuestro caso clínico, durante los años previos al diagnóstico, la paciente no presentó síntomas; la bulla gigante fue un hallazgo casual. Tras el paso del tiempo y el aumento progresivo del tamaño de la misma, la paciente comenzó a manifestar disnea progresiva.

Una de las complicaciones es la sobreinfección. Se aíslan diversos patógenos (*Staphylococcus aureus* resistente a meticilina, *Bacteroides*, *Pseudomonas aeruginosa*...)¹⁴.

Entre las pruebas complementarias para su diagnóstico, las fundamentales son las de imagen. Destacan la radiografía de tórax, que demuestra la ocupación de más de 30 % de un hemitórax por una bulla⁵. A diferencia del neumotórax, que causa colapso del parénquima pulmonar hacia el hilio pulmonar, en la bulla gigante enfisematosa el pulmón comprimido se aleja del hilio pulmonar³. La prueba que confirma y nos da una visión mejor del parénquima pulmonar es la TACAR de tórax, que aparte nos servirá para programar la cirugía.

Tras diagnosticarla, se recomienda un estudio de los niveles de alfa-1-antitripsina y pruebas de función pulmonar para efectuar un correcto tratamiento⁵; no está indicada de forma rutinaria la broncoscopia¹⁴.

El tratamiento consiste en la bullectomía, indicada para resolver la compresión pulmonar y eliminar el riesgo de neumotórax en determinados pacientes³.

Se han descrito además casos de bulla pulmonar gigante en los que la resolución de la misma ha sido espontánea¹⁵.

Las indicaciones incluyen disnea grave, neumotórax, dolor, infección o hemoptisis⁵.

Presenta bajo riesgo de mortalidad quirúrgica y la morbilidad se relaciona principalmente con la fuga prolongada de aire (53 %), fibrilación auricular (12 %), ventilación postoperatoria (9 %), neumonía (5 %) y dolor de la incisión³.

Algunos estudios longitudinales han informado sobre los resultados con el tratamiento quirúrgico. Cooper y cols. siguieron a pacientes después de la resección de bullas enfisematosas gigantes y encontraron mejoras significativas en la función pulmonar, volumen pulmonar y distancia de 6 minutos a pie; sin embargo, la mayoría de estas mejoras comenzaron a disminuir a los 3 años de seguimiento¹⁶. Giuntini y cols. completaron un seguimiento de 5 años de pacientes que se sometieron a cirugía de bullas enfisematosas gigantes y también encontraron mejoría en la función pulmonar, el volumen pulmonar y la puntuación de la disnea¹⁷.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Park JH, Kim J, Lee J-K, Kim SJ, Lee A-R, Moon HJ, et al. A case of bilateral giant bullae in young adult. *Tuberc Respir Dis (Seoul)*. 2013; 75: 222-4.
2. Burke RM. Vanishing lungs: a case report of bullous emphysema. *Radiology*. 1937; 28: 367-71.
3. Chen H, Wang W, Feng J, Mei Y. Giant bullous emphysema in the right middle lobe. *Int J Clin Exp Med*. 2015; 8: 19604-6.
4. Ramadas P, Chakravarty R, Krishnan P, Nadkarni A. Dangers of flying high and diving low! An unusual case of dyspnea. *Respir Med Case Rep*. 2017; 20: 1-3.
5. Im Y, Farooqi S, Mora A. Vanishing lung syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2016; 29: 399-401.
6. Deslauriers J, Leblanc P. Management of bullous disease. *Chest Surg Clin North Am*. 1994; 4: 539-59.
7. Klingman RR, Angelillo VA, DeMeesterTR. Cystic and bullous lung disease. *Ann Thorac Surg*. 1991; 52: 576-80.
8. Johnson MK, Smith RP, Morrison D, Laszlo G, White RJ. Large lung bullae in marijuana smokers. *Thorax*. 2000; 55: 340-2.
9. Diaz PT, Clanton TL, Pacht ER. Emphysema-like pulmonary disease associated with human immunodeficiency virus infection. *Ann Intern Med*. 1992; 116: 124-8.
10. Meyers BF, Patterson GA. Chronic obstructive pulmonary disease. 10: Bullectomy, lung volume reduction surgery, and transplantation for patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax*. 2003; 58: 634-8.
11. Nagashima O, Suzuki Y, Iwase A, Takahashi K. Acute hemorrhage in a giant bulla. *Intern Med*. 2012; 51: 2673.
12. Lai CC, Huang SH, Wu TT, Lin SH. Vanishing lung syndrome mimicking pneumothorax. *Postgrad Med J*. 2013; 89: 427-8.
13. Khasawneh FA, Nakhla EN, Karim A, Halloush RA. Vanishing lung syndrome mistaken for bilateral spontaneous pneumothorax. *BMJ Case Reports*. 2013; doi: 10.1136/bcr-2013-201016.
14. Chandra D, Rose SR, Carter RB, Musher DM, Hamill RJ. Fluid-containing emphysematous bullae: A spectrum of illness. *Eur Respir J*. 2008; 32: 303-6.
15. Scarlata S, Cesari M, Caridi I, Chiurco D, Antonelli-Incalzi R. Spontaneous resolution of a giant pulmonary bulla in an older woman: role of functional assessment. *Respiration*. 2011; 81: 59-62.
16. Cooper JD, Schipper PH, Meyers BF, Battafarano RJ, Guthrie TJ, Patterson GA. Outcomes after resection of giant emphysematous bullae. *Ann Thorac Surg*. 2004; 78: 976-82.
17. Giuntini C, Palla A, Desideri M, Rossi G, Bardi G, Mazzantini D, et al. Elective surgery for giant bullous emphysema: a 5-year clinical and functional follow-up. *Chest*. 2005; 128: 2043-50.