

Nota clínica

Enfisema lobar congénito bilobular izquierdo. Una malformación poco común. Reporte de caso

M.L. REYES-QUINTANA¹, K.Y. NOREÑA-GARCÍA¹, I.D. CRUZ-ANLEU²

¹Médico Residente de Pediatría. Hospital de Especialidades Pediátricas. Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, México. UNAM.
²Neumólogo y Rehabilitador pulmonar. Servicio Clínico de Neumología Pediátrica. Hospital de Especialidades Pediátricas. Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, México.

RESUMEN

Objetivo. Presentar el caso de un lactante con diagnóstico de enfisema lobar congénito (ELC) bilobular izquierdo, así como la prevalencia de casos de esta malformación pulmonar en una revisión de 17 años realizada en el Hospital de Especialidades Pediátricas (HEP) del estado de Chiapas, México.

Caso clínico. Se trata de una lactante menor femenina, sin antecedentes personales ni patológicos de importancia; madre con control prenatal irregular, ultrasonidos obstétricos sin alteraciones. Inicia padecimiento el segundo día de vida extrauterina, con cianosis peribucal y dificultad respiratoria, caracterizada por disociación toracoabdominal y tiraje intercostal. Se diagnosticó ELC bilobular izquierdo. Su evolución fue tórpid, con dificultad respiratoria progresiva, precisando apoyo de ventilación mecánica y falleciendo en una segunda hospitalización.

Conclusiones. El enfisema lobar congénito bilobular es una malformación pulmonar poco común, con una amplia gama de presentaciones, que plantea un dilema diagnóstico-terapéutico y que se asocia a una alta morbi-mortalidad.

Palabras clave: Enfisema lobar congénito; Malformación congénita pulmonar; Síndrome de dificultad respiratoria aguda; Niños.

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA LEFT BILOBULAR. A RARE MALFORMATION. CASE REPORT

ABSTRACT

Objective. To present the case of a young infant with a diagnosis of congenital lobar emphysema (CLE) left bilobular, as well as the prevalence of cases of this lung malformation in a 17-year review carried out at the Pediatric Specialty Hospital (HEP) in the state of Chiapas, México.

Clinical case. This is a female minor infant, without significant personal or pathological history, mother with irregular prenatal control, obstetric ultrasounds without alterations. The condition began on the 2nd day of extrauterine life, with perioral cyanosis and respiratory difficulty characterized by thoracoabdominal dissociation and intercostal indrawing. CLE left bilobular was diagnosed. Her evolution was torpid, with progressive respiratory difficulty, requiring mechanical ventilation support and he died during a second hospitalization.

Conclusions. Congenital lobar emphysema bilobular is a rare lung malformation with a wide range of presentations, which poses a diagnostic-therapeutic dilemma and is associated with high morbi-mortality.

Keywords: Congenital lobar emphysema; Congenital pulmonary malformation; Respiratory distress acute syndrome; Children.

Correspondencia: canleu2@yahoo.com.mx (Israel Didier Cruz Anleu)

© 2025 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

<https://doi.org/10.63788/mff3f287>

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares son entidades de rara aparición en la población pediátrica⁽¹⁾. Estas pueden asociarse a malformaciones congénitas en otros sistemas y presentar datos clínicos de una neumonía recurrente, de lenta resolución o simplemente ser un hallazgo accidental en la radiografía de tórax (RxT), presentándose como una hiperinsuflación o consolidación localizada en algún lóbulo pulmonar^(1,2). El enfisema lobar congénito (ELC) o hiperinsuflación lobar congénita es una causa poco común de dificultad respiratoria en la etapa neonatal⁽³⁾. Su etiología se desconoce en el 50% de los casos⁽³⁾. La RxT y la tomografía axial computarizada (TAC) son los exámenes más apropiados para su diagnóstico y la elección del tratamiento⁽⁴⁾.

El Hospital de Especialidades Pediátricas (HEP) de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, es un centro de referencia de tercer nivel en donde se concentran pacientes con enfermedades raras, razón por la que se realizó una revisión que abarcó un periodo de tiempo de 17 años (1 de enero de 2016 al 7 de diciembre de 2023), durante el cual se buscó la prevalencia de casos con ELC, de los cuales se describen sus características en la [tabla I](#). El *objetivo* de este manuscrito es presentar el caso de una lactante femenina de 6 meses de edad, realizar una revisión académica de la literatura y asociar las características de este y los demás casos con lo descrito a nivel internacional.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una lactante de 1 mes y 23 días de vida, sin antecedentes personales ni patológicos de importancia, con madre de 35 años aparentemente sana, con control prenatal irregular y tres ultrasonidos obstétricos sin alteraciones aparentes. Nace por parto eutócico a las 40 semanas de gestación por Capurro; peso al nacimiento de 2.560 g, talla 45 cm, Apgar 9 y Silverman 0. Al segundo día de vida extrauterina inicia su sintomatología, caracterizada por la presencia de cianosis peribucal durante la alimentación, tiraje intercostal bajo y disociación tóraco-abdominal.

A la exploración física se encuentra hemitórax izquierdo con murmullo vesicular disminuido, sin algún otro sonido agregado a la auscultación. Es trasladada al hospital de su comunidad e ingresa a sala de urgencias para aporte de oxígeno y tratamiento antimicrobiano. Su evolución fue tórpida, con dificultad respiratoria progresiva que precisa apoyo de ventilación mecánica ante la presencia de datos de sepsis pulmonar.

Es referida a unidad de 3^{er} nivel de atención HEP, con el diagnóstico de dextrocardia y atelectasia persistente. Se realiza abordaje con estudios de laboratorio (que están dentro de parámetros normales) y radiológicos, entre los que se encuentran una RxT ([figura 1](#)) y TAC de tórax de alta resolución ([figura 2](#)), las cuales muestran datos de sobre distensión del lóbulo superior izquierdo, lo que provoca desplazamiento

TABLA I. Hospital de Especialidades Pediátricas del centro regional de alta especialidad del estado de Chiapas: enfisema lobar congénito en el periodo del 1 de enero de 2006 al 31 de diciembre de 2023.										
Caso	Edad (meses)	Género	Semanas de gestación por Capurro	Peso al diagnóstico (kg)	Talla al diagnóstico (kg)	Peso al nacimiento (cm)	Talla al nacimiento (cm)	Edad materna (años)	Localización del enfisema	Comorbilidades
1	10	M	42	6.1	69	3.8	51	25	Lóbulo superior derecho	<i>Pectum excavatum</i> . Desnutrición crónica. Retraso del neurodesarrollo
2	3	M	40	4.7	55	4.05	52	24	Lóbulo superior derecho	Desnutrición leve
3	7	M	40	8.5	72	4	51	32	Pulmón derecho	
4	1	F	40	2.2	51	2.56	45	35	Lóbulo superior e inferior izquierdo	Desnutrición crónica agudizada

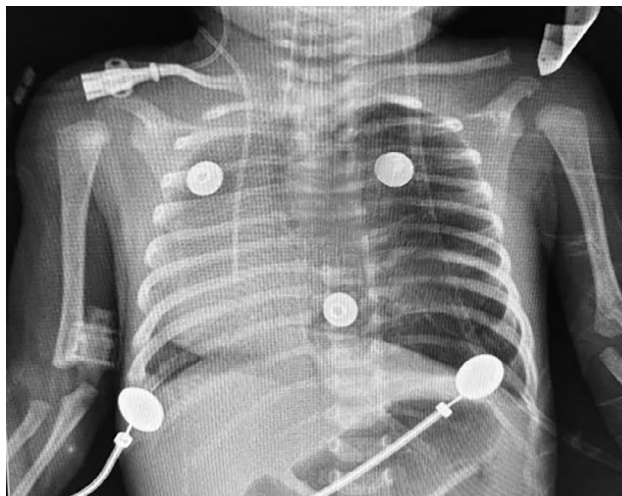


Figura 1. Radiografía de tórax: se observan tejidos blandos y óseos sin alteraciones, con la presencia de desviación mediastinal y atelectasia pasiva de localización derechas, además de sobredistensión pulmonar, con disminución de la vasculatura broncovascular de localización izquierda.

del mediastino, con compresión de lóbulo superior derecho y atelectasia inferior ipsilateral. Se solicita valoración a los servicios de Neumología y Cirugía Pediátrica por el diagnóstico de probable ELC.

Es intervenida por toracotomía posterolateral y se le realiza lobectomía superior izquierda. El estudio histopatológico confirma el diagnóstico de ELC del lóbulo superior y llingula izquierdas. La evolución es adecuada durante el postoperatorio, con notable mejora en la expansión pulmonar (figura 3), por lo que finalmente se egresa por mejoría sin complicaciones.

Durante su seguimiento requirió atención hospitalaria en tres ocasiones. Dos de ellas por el diagnóstico de neumonía y una tercera en donde presentó dificultad respiratoria severa, con manejo avanzado de la vía aérea y parámetros de ventilación altos, por lo que se solicita nuevamente una RxT, la cual presenta como hallazgo nuevos datos de hiperinsuflación pulmonar izquierda y desplazamiento mediastinal contralateral (figura 4).

Posteriormente, vuelve a ser evaluada por el servicio de Cirugía Pediátrica, donde se realiza toracotomía y lobectomía abierta izquierda. Durante la intervención presenta parada cardiorrespiratoria, taquicardia ventricular monomórfica, fibrilación ventricular, y fallece en el postquirúrgico inmediato. El estudio histopatológico de nuevo confirma el diagnóstico de enfisema lobar izquierdo asociado a hemorragia pulmonar parahiliar y neumonía intersticial focal.

DISCUSIÓN

El ELC es una malformación poco común del desarrollo del pulmón que se caracteriza por dificultad respiratoria debida a la sobreexpansión de uno o más lóbulos pulmonares, sin destrucción de las paredes alveolares, con compresión del parénquima pulmonar circundante; por ello, también se le conoce con el nombre de *hiperinsuflación pulmonar congénita*⁽³⁾. Representa el 14% de las malformaciones pulmonares, tras las malformaciones adenomatoideas quísticas pulmonares (MAQP). Su incidencia es de 1:20.000 o 1:30.000 nacimientos vivos, siendo una entidad infrecuente. Predomina en el sexo masculino (relación masculino/femenino 3:1) y se manifiesta generalmente en los primeros 6 meses de vida



Figura 2. Tomografía de tórax: parénquima pulmonar con sobredistensión del lóbulo superior izquierdo, con datos de oligohemia y con desplazamiento mediastinal hacia la derecha, y atelectasia pasiva contralateral en lóbulo inferior derecho.



Figura 3. Radiografía postquirúrgica en la que se observa una adecuada expansión pulmonar bilateral, sin datos del atrapamiento aéreo, oligohemia y radiolucidez de localización previa en el lóbulo superior izquierdo.



Figura 4. Radiografía de tórax: se observa hiperinsuflación pulmonar izquierda, con oligohemia vascular pulmonar ipsilateral y desviación del mediastino hacia el lado contralateral, junto a un patrón de consolidación multisegmentario derecho.

extrauterina⁽³⁾. Afecta con mayor frecuencia al lóbulo superior izquierdo (aproximadamente 40-50% de todos los casos) y en la mayoría de los casos la causa es idiopática (50%)⁽³⁾. El caso expuesto concuerda con todos los datos aportados en las bibliografías antes descritas⁽¹⁻³⁾. Su baja incidencia se corrobora al encontrar únicamente 4 casos en 17 años (tabla I). El 75% corresponde al sexo masculino (relación H:M 3:1). La aparición de los primeros síntomas fue en su mayoría antes de los 6 meses de edad, sin encontrar una causa aparente en todos los casos observados y descritos en la tabla I.

En cuanto a la localización anatómica, suele ser unilateral, con una tendencia mayor a afectar el lóbulo superior izquierdo (40-50%), seguido por el lóbulo medio derecho (25-35%), lóbulo superior derecho (20%), lóbulos inferiores (1-5%) y bilobular en un 2%, mientras que su presentación bilateral suele llegar a ser de un 10 a 40%⁽⁴⁾. En los niños diagnosticados en el HEP se encontró que el lóbulo superior izquierdo (75%) fue el mayormente afectado, mientras que el caso descrito presentó una afectación bilobular izquierda (25%), lo que concuerda con la rareza descrita en la bibliografía⁽⁴⁾.

El ELC bilobular, tal y como se describió previamente, es la forma de presentación menos frecuente, ya que es originado por una combinación de factores estructurales y funcionales durante el desarrollo pulmonar fetal. Dentro de ellos se describen: las alteraciones en el cartílago bronquial, compresiones extrínsecas bilaterales, malformaciones del tejido pulmonar (en más de un lóbulo), alteraciones genéticas y/o síndromes asociados⁽⁴⁾.

La asociación de ELC con otras malformaciones, como el ductus arterioso persistente, los defectos del septo interventricular, la hernia diafragmática y las malformaciones renales, se presenta entre el 14 y el 40% de los casos⁽⁵⁾; también pueden estar relacionados a una obstrucción bronquial extrínseca (el anillo vascular) o intrínseca (los pliegues del epitelio bronquial, estenosis tisular, tapones mucosos) en el 2% de los casos^(5,6). Nuestro caso clínico no se asoció a ninguna de las malformaciones antes mencionadas, mientras que en uno de los otros tres casos se encontró la asociación con *pectus excavatum*.

Histopatológicamente, el 25% de los pacientes con ELC presenta una ausencia del cartílago, hipoplasia o displasia bronquial, lo que produce un colapso de esta estructura y, por tanto, un atrapamiento de aire durante la espiración⁽⁶⁾. Otras posibles causas son: alteraciones en la elastina del parénquima pulmonar y la presencia de fibrosis del intersticio, disminuyendo así la capacidad de retracción del pulmón⁽⁷⁾. Histopatológicamente, el presente caso se caracterizó por encontrar un enfisema lobar asociado a hemorragia pulmonar parahiliar y neumonía intersticial focal, pero nunca se describió exactamente la alteración estructural parenquimatosa^(4,7-9).

El diagnóstico es 100% radiológico, siendo la TAC torácica el método de elección, la cual permite excluir posibles anomalías mediastínicas asociadas⁽¹⁰⁾. La técnica de TAC multiforme con reconstrucción broncoscópica virtual ha sido utilizada en algunos casos con buenos resultados, aunque la broncoscopia flexible sigue siendo, en la actualidad, el procedimiento diagnóstico más fiable para identificar algunas de las posibles anomalías, como broncomalacia, que pueden

ser la causa de la hiperinsuflación localizada⁽¹¹⁾. El caso de ELC bilobular izquierdo descrito previamente no presentó ninguna alteración anatómica evidente en la broncoscopia. Los otros tres pacientes no contaban con estudio endoscópico descrito en su expediente clínico.

El tratamiento de elección es la lobectomía del lóbulo pulmonar afectado por toracotomía⁽¹¹⁻¹³⁾. Si bien es cierto que la intervención quirúrgica es curativa, en los casos sin compromiso vital y estables clínicamente, tras la resolución de las infecciones respiratorias intercurrentes se puede optar por un tratamiento conservador, sobre todo si la exploración broncoscópica es normal⁽¹³⁻¹⁵⁾. Es importante reconocer que el paciente referido en el caso clínico requirió tratamiento quirúrgico en dos ocasiones, debido a que presentó una rara forma de ELC como es la presentación bilobular, siendo esta la causa de sus complicaciones posteriores y, finalmente, de su fallecimiento.

CONCLUSIONES

Presentamos el caso de una paciente con ELC bilobular izquierdo cuya aparición de síntomas se dio antes de los 6 meses de edad, los cuales fueron originados por una forma de presentación infrecuente (afectación bilobular). Esto causó su mala evolución, lo que demuestra que la falta de un diagnóstico preciso a través de estudios de imagen, como son la TAC y RxT, así como un buen estudio endoscópico de la vía área inferior (broncoscopia), pueden llevar a un incremento importante de la mortalidad en este tipo de presentación inusual de ELC. Además, aumenta la morbilidad respiratoria por cuadros de neumonía recurrente y sepsis pulmonar grave. Esto deberá hacernos analizar, actualizar, revisar y realizar guías y consensos que apoyen a evaluar adecuadamente a este tipo de pacientes, sobre todo cuando presenten este tipo de variantes anatómicas poco comunes del ELC.

Finalmente, se concluye que la trascendencia de este caso descrito radica en la baja incidencia de ELC bilobular izquierdo⁽⁹⁾, lo cual complica el diagnóstico preciso, retardando el tratamiento más adecuado, para evitar un aumento en la mortalidad de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cruz-Anleu ID, Marín-Santana JC, Islas-Salas Ma, Flores-Hernandez SS. Enfisema lobar congénito. ¿es el tratamiento conservador una alternativa? *Bol Pediatr*. 2009; 49: 118-21.
2. Olutoye O, Coleman B, Hubbard A, Adzick S. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg*. 2000; 35(5): 792-795. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2000.6084>.
3. Mukhtar S, Trowel DAV. Congenital lobar emphysema. 2023 Aug 8. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-.
4. Eren S, Balci AE, Ulku R, et al. Congenital lobar emphysema. Diagnostic and therapeutic consideration. *Turk J Pediatr*. 2004; 46(29): 134-8.
5. Ait Idir K, Boutaghane N, Amrane A, Slimani N. Enfisema lobar congénito, caso clínico y revisión de la literatura. *Arch Pediatr Urug*. 2014; 85(3): 166-70.
6. Marín-Gómez L, Jiménez-Salazar JC. Enfisema lobar congénito, reporte de caso. *Pediatría*. 2020; 53(3): 107-10. <https://doi.org/10.14295/rp.v53i3.212>.
7. Gutiérrez-Escobedo J, Jiménez-Urueta PS, Castañeda-Ortiz RA, Ávila-Zaragoza LM, Shoup-Fierro CL, Salgado-Alday M. Enfisema bilobar congénito: Una presentación poco común y revisión de la literatura. *Perinatol Reprod Hum*. 2013; 27(2): 129-33.
8. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010; 30(6): 1721-38. <https://doi.org/10.1148/rg.306105508>.
9. Coronado Aguirre S. Enfisema lobar congénito en los lóbulos superior y medio del pulmón derecho en una paciente de 2 meses de edad. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2011; 68(4): 302-7.
10. Marín-Gómez L, Jiménez-Salazar JC. Enfisema lobar congénito, reporte de caso. *Pediatría*. 2020; 53(3): 107-10. <https://doi.org/10.14295/rp.v53i3.212>.
11. Kunisaki SM, Saito JM, Fallat ME, St Peter SD, Kim AG, Johnson KN, et al. Current operative management of congenital lobar emphysema in children: A report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg*. 2019; 54(6): 1138-42. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.02.043>.
12. Demir OF, Hangul M, Kose M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2019; 14: 921-8. <https://doi.org/10.2147/COPD.S170581>.
13. Vázquez RM, Aguirre SC. Enfisema lobar congénito en los lóbulos superiores y medio del pulmón derecho en una paciente de 2 meses. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2011; 68(4): 302-7.
14. Saeedi R, Rahmani S. Congenital lobar emphysema: a case report. *Iran J Neonatol*. 2013; 4(1): 36-7. <https://doi.org/10.1186/1757-1626-2-67>.
15. Hermoso Torregrosa C, Moreno Mendinilla E, Pérez Ruiz E, Caro Aguilera PM, Pérez Frías FJ. Hiperinsuflación lobar congénita: manejo conservador como alternativa terapéutica. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81(1): 45-8. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.07.001>.
16. Abdellah O, Mohamed H, Youssef B, Abdelhak B. A case of congenital lobar emphysema in the middle lobe. *J Clin Neonatol*. 2013; 2(3):135-7. <https://doi.org/10.4103/2249-4847.120000>.
17. Khen-Dunlop N, Révillon Y. Malformations congénitales du poumon: quand opérer? *Rev Mal Respir*. 2012; 29(2): 328-36.