

Caso clínico

Enfisema lobar congénito. ¿Es el tratamiento conservador una alternativa?

I.D. CRUZ ANLEU¹, J.C. MARÍN SANTANA², M.A. ISLAS SALAS³, S.S. FLORES HERNÁNDEZ⁴

¹Servicio Pediatría. Hospital Pediátrico Iztapalapa, SSDF. ²Neumología Pediátrica. Hospital Pediátrico Iztapalapa, Hospital de Pediatría CMN S XXI IMSS. ³Neumología Pediátrica. Hospital Pediátrico Azcapotzalco. ⁴Cirugía de Tórax Pediátrica. Servicio de Broncoscopia del INER.

RESUMEN

Se reporta el caso de un lactante con enfisema lobar congénito (ELC) quien desarrolló dificultad respiratoria aguda al mes de vida. El manejo fue conservador sin lobectomía. Actualmente el paciente se encuentra asintomático y bajo vigilancia estrecha.

Palabras clave: Enfisema lobar congénito; Lóbulo polialveolar; Malformación pulmonar; Dificultad respiratoria; Niños.

ABSTRACT

Here we describe the case of a female toddler with congenital lobar emphysema, who developed acute respiratory distress at 1 month of age. The management was conservative without lobectomy. Actually the patient is doing well on physical examination and close clinical follow-up.

Key words: Congenital lobar emphysema; Polialveolar lobe; Malformation pulmonary; Respiratory difficulty; Children.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones broncopulmonares tienen baja frecuencia en la población, su presentación es esporádica y se pueden asociar a malformaciones congénitas en otros sistemas. El diagnóstico diferencial se debe hacer entre estas mismas patologías, con enfermedades pulmonares infecciosas y con el síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido⁽¹⁾. Se pueden presentar como neumonía recurrente, hallazgo causal en la radiografía de tórax (imagen de hiperinsuflación del lóbulo afectado), o como manifestaciones extrapulmonares, soplos o insuficiencia cardíaca que señalan su asociación con cardiopatías congénitas⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Lactante femenino de tres meses de edad, producto de una tercera gestación obtenido por cesárea. Se niegan toxicománias, exposición a teratógenos e infecciones maternas durante la gestación. Al nacimiento presenta respiraciones espontáneas e inmediatas, y un peso de 3.400 g. Padres y dos hermanos sanos. Al mes de edad, es enviado al Hospital Pediátrico de Iztapalapa por presentar cuadro de vías respiratorias altas de 2 días de evolución, caracterizado por fiebre de 38°C, rinorrea hialina escasa, tos productiva de predominio matutino, no emetizante, ni cianosante, el cual

Correspondencia: Dr. Israel Didier Cruz Anleu. Médico residente 3er año en Pediatría. Hospital Pediátrico Iztapalapa. Barrio Santa Barbará Ave. Ermita Iztapalapa. México.
Correo electrónico: canleu2@yahoo.com.mx

© 2009 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso: Observamos sobredistensión severa del hemitorax derecho, desplazamiento de estructuras mediastinales hacia la izquierda, y colapso del parénquima pulmonar del lóbulo superior izquierdo.

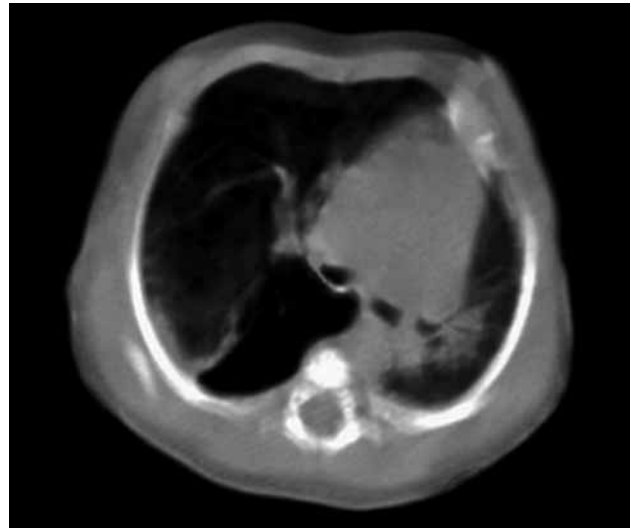


Figura 2. TC de tórax ventana pulmonar: Observamos sobredistensión del lóbulo medio e inferior derecho, con disminución de la densidad del parénquima pulmonar, y desplazamiento de las estructuras mediastinales a la izquierda con compresión del pulmón izquierdo y carina con rotación posteroanterior y lateralización a la izquierda.

evoluciona 24 horas después a tos constante en accesos, acrocianosis, y dificultad respiratoria severa, llevándola a presentar pausas respiratorias en diversas ocasiones. El manejo inicial fue en un hospital general, requiriendo posteriormente apoyo con ventilación mecánica durante 3 días en nuestra unidad. A la exploración física evidenciamos cianosis generalizada únicamente al llanto, incremento del diámetro anteroposterior del hemitórax derecho, disminución marcada del murmullo vesicular ipsilateral, estertores finos espiratorios izquierdos y sibilancias bilaterales con ruidos cardiacos desplazados a la izquierda.

Los exámenes de laboratorio reportaron: Hb 11,9 g/dl, Hto 36,7%, MCV 98, plaquetas 389.000/mm³, leucocitos 6.020/mm³, neutrófilos 49%, linfocitos 26%, monocitos 19%, eosinófilos 0,3%, Na⁺ 140 mmol/l, K⁺ 4,6 mmol/l, Cl⁻ 95 mmol/l, calcio 9,1 mg/dl, glucosa 71 mg/dl, creatinina 0,3 mg/dl, nitrógeno ureico 15 mg/dl, albúmina 5,1 g/dl.

En la radiografía y tomografía computarizada (TC) observamos datos de hiperlucidez pulmonar (Figs. 1 y 2). Se realiza broncoscopia y lavado broncoalveolar confirmando la posición de la carina hacia la izquierda y rotación en sentido horario con anatomía de árbol bronquial normal sin zonas de compresión extrínseca o malacia. La ecocardiografía se reporta sin alteraciones.

El paciente se egresa del servicio con persistencia mínima de los datos clínicos mencionados y una SO₂ por pulsioximetría del 94% con aire ambiente y se envía al Hospi-

tal Pediátrico Azcapotzalco para manejo quirúrgico por parte del servicio de cirugía torácica, donde se realiza toracotomía exploradora encontrando un parénquima pulmonar de aspecto normal aumentado en volumen sobre todo a expensas de lóbulo medio e inferior derecho. A la maniobra de Valsalva no se observa mayor sobredistensión por lo que se descarta una forma severa de ELC. Se egresa sin complicaciones. Actualmente se encuentra asintomático y continuamos su vigilancia en la consulta externa (Fig. 3).

DISCUSIÓN

La introducción del término “enfermedad congénita quística pulmonar” fue utilizado extensamente en la primera mitad del siglo pasado para designar una variedad de lesiones radiolúcidas, generalmente sin confirmación anatomopatológica. Dentro de este grupo se coloca el ELC, que se ha reconocido y estudiado durante los últimos 76 años⁽³⁾. Nelson en 1923 y Overstreet en 1939 reportaron los primeros casos de ELC, pero no fue hasta 1945 en que Gross y Lewis describieron el tratamiento adecuado por lobectomía^(4,5).

El ELC es una malformación congénita pulmonar caracterizada por obstrucción parcial de la vía aérea (bronquios) que permite la entrada del aire inspirado, pero durante la espiración el bronquio se colapsa con la subsecuente hipe-



Figura 3. Radiografía de tórax a los 3 meses de edad donde se observa disminución importante de la sobredistensión del lóbulo medio e inferior derecho y menor desplazamiento de las estructuras mediastinales a la izquierda.

rinsuflación de uno o más lóbulos, en un pulmón histológicamente normal^(4,6). Esta sobreinsuflación origina una retención focal de aire a la espiración, con la consiguiente distensión del lóbulo afectado y la compresión de estructuras adyacentes. De acuerdo con la teoría sugerida por Hislop y Reid, el defecto radicaría en un deficiente desarrollo del cartílago (broncomalacia) que sustenta al bronquio del lóbulo afectado o en una obstrucción intraluminal no adquirida^(1,3,7). En la mitad de los casos no se encuentra la causa y, en la otra mitad, la obstrucción intraluminal, ya sea por repliegue de la mucosa bronquial, rotaciones, estenosis bronquiales o tejido de granulación, es la causa más frecuente. En el 2% de los casos la causa es extrínseca, por anillos vasculares o adenopatías mediastinales^(1,8,9). Una segunda teoría propone como mecanismo del ELC el crecimiento exagerado de los alveolos en el área afectada. Esta teoría se basa en el hallazgo anatomopatológico de acinos pulmonares con un número elevado de alveolos, de tamaño normal, no presentando la vía aérea anomalías (forma polialveolar)⁽³⁾.

El ELC constituye el 1,4-2,2% de todas las malformaciones congénitas¹, la incidencia es de 1 caso por cada 20.000-30.000 nacidos vivos, y una relación hombres/mujeres de 3:1^(6,10,11). Los lóbulos más frecuentemente afectados son el lóbulo superior izquierdo (47-50%), lóbulo medio (28-24%), lóbulo superior derecho (18-20%) y lóbulos inferiores (5%)^(6,10). Se asocia a otras malformaciones congénitas en un 14-40% de las ocasiones, siendo las más comunes el duc-

tus arterioso persistente, los defectos del septo interventricular, las hernias diafragmáticas y las malformaciones renales^(1,12).

Los síntomas suelen manifestarse al nacimiento en el 33% de los casos, el 50% durante el primer mes de vida y la mayoría antes del año de edad^(6,13). El cuadro clínico es el de cualquier lesión ocupativa de tórax y dependiendo de la severidad de la malformación puede presentarse como dificultad respiratoria progresiva de evolución rápida en los primeros meses de vida o tener un inicio insidioso y más gradual e incluso no dar síntomas durante años. Habitualmente afecta a niños eutróficos, que consultan por disnea e insuficiencia respiratoria que puede ser progresiva⁽⁴⁾. La severidad depende del tamaño del lóbulo sobredistendido, de la compresión del tejido pulmonar que le rodea y del grado de desplazamiento del mediastino^(5,6). En cuanto a estudios diagnósticos en la etapa prenatal el ultrasonido juega un papel importante en la detección de esta malformación congénita a partir del segundo trimestre. Aunque, la resonancia nuclear magnética es el estudio de elección para valorar la extensión de la malformación congénita detectada por ultrasonido^(2,6,10).

El ELC es una de las causas de pulmón hiperlúcido unilateral, por lo que las radiografías PA y lateral de tórax son fundamentales en el diagnóstico y seguimiento de estas entidades⁽⁹⁾. En la radiografía de tórax podemos observar una sobredistensión del lóbulo o lóbulos afectados con líneas broncovasculares mal definidas en su interior, atelectasia del pulmón contralateral, aplanamiento del hemidiafragma ipsilateral y desviación del mediastino hacia el lado contralateral. La radiografía en decúbito lateral aunque no aporte más información pondrá de manifiesto una hiperlucidez en el lóbulo afectado demostrada por aumento del espacio retroesternal^(6,10). La TC de tórax de alta resolución demuestra la zona enfisematosa y la compresión del parénquima no afectado^(5,14). La broncoscopia está indicada en aquellos pacientes en los que se quiere descartar la posibilidad de un enfisema secundario a aspiración de cuerpo extraño o a una alteración bronquial. La gammagrafía de ventilación-perfusión demostrará áreas pobremente ventiladas y perfundidas^(4,5).

En el 40% de los casos el diagnóstico se realiza al mes de vida y, al cabo de 1 año, el 80% son sintomáticos⁽⁶⁾. El diagnóstico diferencial se debe realizar en primer lugar con la malformación adenomatoidea quística pulmonar congénita, posteriormente con hernia diafragmática, neumotórax, neumatocele, enfisema agudo por aspiración de cuerpo extraño y otras enfermedades pulmonares infecciosas congénitas^(2,15).

La lobectomía ha sido el tratamiento tradicional en pacientes con ELC que presentan síntomas severos o de inicio en la etapa neonatal^(5,11,14,16). En la actualidad, el tratamiento conservador es el más aceptable en niños asintomáticos de cualquier edad o que presenten síntomas respiratorios leves o moderados, sobre todo si presentan una exploración broncoscópica normal. En estos casos la conducta es la observación y vigilancia estrecha ya que muchos involucionan^(5,6,9,11,14,16). El manejo conservador en niños se puede llevar a cabo bajo un seguimiento estricto, dando información sobre el padecimiento y sus complicaciones a los padres, adiestrándolos para identificar datos de alarma. En caso de persistir los síntomas respiratorios, se deberá realizar una lobectomía en forma electiva, evitando mayores riesgos para el paciente^(5,11,14,16).

CONCLUSIÓN

Nuestro paciente con ELC de sintomatología leve mostró una buena evolución clínica tras manejo conservador sin lobectomía. Esto concuerda con lo publicado en la literatura internacional donde se recoge que el tratamiento conservador puede ser una alternativa eficaz en pacientes seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA

- Acitores E, Lalinde M, Lamela MT. Enfisema lobar congénito Causa de dificultad respiratoria en un neonato. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2007; 9: 41-46.
- Olutoye O, Coleman B, Hubbard A, Adzick S. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatric Surg* 2000; 35: 792 – 795.
- Guidici R, Leão L, Moura L, Wey S, Ferreira R, Crotti P. Polialveolose: Patogenese do enfisema lobar congénito?. *Rev Ass Med Brasil* 1998; 44: 99-105.
- González R, Seguel E, Gyhra A, Bravo JC, Alarcón E, Saldías R, et al. Enfisema lobar congénito presentación de 4 casos. *Rev Chil Cir* 2005; 58: 164-168.
- Eren S, Balç? AE, Ülkü R, Nesimi M, Kiling N. Congenital lobar emphysema. *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 10: 244-246.
- Castellanos J, Rodríguez I, Villareal E, Villegas C, Gutiérrez SF, Rodríguez DA, et al. Manejo conservador del enfisema lobar congénito. *Rev Mex Pediatr* 1997; 64: 18-21.
- Alvarez V. Patología torácica quirúrgica en la infancia. *Bol Pediatr* 2001; 41:131- 136.
- Shafei H, Al-Ebrahim K. Lung volume for congenital lobar emphysema. *Eur J Cardiothoracic Surg* 1997; 12: 327 – 328.
- Ayed AK, Owayed A. Pulmonary Resection in Infants for Congenital Pulmonary Malformation. *Chest* 2003; 124: 98-101.
- Visrutaratna P, Euathrongchit J, Kattipattanapong V. Clinics in diagnostic imaging. *Singapore Med J* 2003; 44: 325-329.
- Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1347-1351.
- Grupo de trabajo para el estudio de la enfermedad asmática en el niño. Síndrome de obstrucción bronquial en la infancia. Obstrucción bronquial recurrente. *An Esp Pediatr* 2002; 56 [Supl 7]: 15-21.
- Aldunate M. Malformaciones pulmonares congénitas. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72: 52-57.
- Ozcelik U, Gocmen A, Kiper N, Dogru D, Dilber E, Günes E. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-391.
- Tappe D, Schuster S, McBride J, Eraklis A, Wohl ME, Williams A. Polyalveolar lobe: Anatomical and physiological parameters and their relation with the congenital to lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 931-937.
- Mei-Zahau M, Konen O, Manson D, Langer J. Is congenital lobar emphysema a surgical disease?. *J Pediatr Surg* 2006; 4: 1058-1061.